



NEUROLOGÍA

www.elsevier.es/neurologia



PÓSTERS

LXII Reunión Anual de la Sociedad Española de Neurología

Barcelona, 16-20 de noviembre de 2010

Cefaleas P1

UTILIDAD DE LA RM MULTIMODAL EN EL DIAGNÓSTICO DE LA MIGRAÑA-PLEOCITOSIS (HANDL)

F. Hernández-Fernández¹, I. Díaz-Maroto¹, E. Fernández-Díaz¹, E. Lozano², I. Feria-Vilar¹ y T. Segura¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiodiagnóstico. Complejo Hospitalario Universitario. Albacete.

Objetivos: Presentar los hallazgos de RM multimodal (RM-M) en la migraña-pleocitosis (HaNDL, ICHD-II 7.8), y discutir su utilidad el diagnóstico diferencial con el ictus.

Material y métodos: Presentamos dos casos atendidos en nuestro centro. 1: mujer de 38 años con cefalea, vómitos y afasia motora de 185 minutos de evolución. 2: mujer de 61 años con cefalea, disfasia motora y parestias en hemicuero derecho de 4 días de evolución. No antecedentes de fiebre, migraña, crisis convulsivas o consumo de tóxicos. TC craneal urgente normal en ambos casos. Tras realizar RM-M, se obtuvo análisis de LCR con pleocitosis linfocítica y discreta hiperproteorraquia. En ambos casos la clínica se resolvió espontáneamente y la cefalea recidivó durante las 4 semanas siguientes.

Resultados: La RM no mostró alteración de señal en secuencias T1, T2, FLAIR, ni difusión. Sin embargo, el estudio de perfusión mostró aumento en el tiempo de tránsito medio de forma generalizada en el hemisferio izquierdo, superando por tanto el territorio de una arteria cerebral concreta. En ambos casos se realizó un estudio RM-M de control 3 meses más tarde, que fueron normales.

Conclusiones: La RM-M puede ser útil en el diagnóstico de HaNDL, evitando tratamientos invasivos. A pesar de que los criterios diagnósticos ICHD-II establecen que la neuroimagen ha de ser normal en HaNDL, nuestra experiencia con RM-M, y la de otros autores con TC perfusión y SPECT, muestra que existe hipoperfusión cerebral en este síndrome. Proponemos que esta nueva información se añada en una futura revisión de la Clasificación Internacional de Cefaleas.

ASOCIACIÓN ENTRE EL GEN DEL RECEPTOR DE LA INSULINA (INSR) Y MIGRAÑA EN LA POBLACIÓN GALLEGA

M. Camiña-Tato¹, R. Cruz², J. Pardo Fernández³, J. López González³, A. Carracedo⁴, R. Leira Muíño³ y M.J. Sobrido⁵

¹Grupo de Medicina Xenómica. Universidade de Santiago de Compostela. A Coruña. ²CIBERER-IS Carlos III. Madrid. ³Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago. A Coruña. ⁴Grupo de Medicina Xenómica. Universidade de Santiago de Compostela. CIBERER-IS Carlos III. Fundación Pública Galega de Medicina Xenómica. A Coruña. ⁵Fundación Pública Galega de Medicina Xenómica. CIBERER-IS Carlos III. Madrid.

Objetivos: Comprobar si el gen del INSR se asocia a migraña en población gallega.

Material y métodos: Estudio casos-contróles en 213 pacientes con MO, 154 con MA y 345 controles. Todos con ascendencia gallega. Se siguieron criterios IHS 2004 y se excluyeron antecedentes de cefalea recurrente en controles. Se utilizó la plataforma MassArray® para genotipar los polimorfismos del INSR: rs1799817, rs2059806, rs2860172, rs2860173, rs2860174, rs2860183. La comparación de frecuencias alélicas y genotípicas se realizó con el programa R (librería SNPpassoc).

Resultados: Todos los SNP cumplían equilibrio HW en controles. Los alelos T en rs1799817, A en rs2860172 y A en rs2860174 son menos frecuentes en migraña que en controles (p = 0,0434, p = 0,0293, p = 0,0320 respectivamente). Estos 3 SNP se encuentran en alto desequilibrio de ligamiento. De manera congruente, el análisis de genotipos mostró diferencia significativa en los genotipos CT/TT frente a CC en rs1799817, AC/AA frente CC en rs2860172 y AT/AA frente TT en rs2860174 (p = 0,0236, p = 0,0142, p = 0,0252 respectivamente). Al estratificar por sexo la asociación se mantuvo sólo en varones para los tres SNP (p = 0,0018, p = 0,0007, p = 0,0020 respectivamente). Al estratificar por tipo de migraña y sexo, se mantuvo para hombres con MA asociación significativa de los mismos SNP (p = 0,0034, p = 0,0022, p = 0,0029, respectivamente).

Conclusiones: Variantes genéticas del INSR, previamente asociadas con mayor susceptibilidad a MA en mujeres, parecen tener en

cambio en varones gallegos una influencia protectora. Factores genéticos que influyen en la migraña tienen probablemente efectos de signo diferente en mujeres y hombres.

Financiación: Ministerio de Ciencia y Tecnología (SAF2005-07978), Fundación Pedro Barrié de la Maza-Programa Diana.

¿EMPEORA LA MIGRAÑA EN LOS VIAJES Y VACACIONES?

M. Huerta Villanueva¹, L. González Mera¹, J. Prat Rojo²,
M. Moragas Garrido², A. Martínez Yélamos¹ y M. Jato de Evan¹

¹Servicio de Neurología. Hospital de Viladecans. Barcelona.

²Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Bellvitge.

L'Hospitalet de Llobregat. Barcelona.

Objetivos: Algunos pacientes refieren empeoramiento de sus migrañas en los viajes y vacaciones. **Objetivos:** caracterizar los pacientes y factores relacionados con la aparición de migraña en viajes y vacaciones.

Material y métodos: Se estudian 89 pacientes consecutivos catalogados de migraña con o sin aura. Analizamos variables demográficas, frecuencia e intensidad de crisis, antecedentes de ansiedad, depresión y estrés. Se suministró un cuestionario estructurado para evaluar cambios en frecuencia o intensidad de sus ataques en relación con vacaciones, días festivos y viajes, existencia de desencadenantes reconocidos y cinetosis.

Resultados: Un 38,6% (34/88) empeoran su migraña con los viajes ($p < 0,01$) - 29,5% aumenta frecuencia y 21,6% intensidad - y un 37,5% empeora en fines de semana ($p < 0,01$) frente a sólo 26,1% que empeora y 38,6% que mejora en vacaciones ($p = \text{NS}$). Los pacientes relacionan los ataques con viajes en coche (37/89, 41,6%), avión (22/89, 24,7%), destinos calurosos (23/89, 25,8%) y viento (17/89, 19,1%). Son factores inductores de cefalea en viajes: estrés (52/88, 59,1%), cambio ritmo de sueño (37/88, 42%), exposición solar (28/88, 31,8%) y malas posturas en medio de transporte (25/88, 28,4%). Un 34,1% no han podido tratar ataques en los viajes. Un 41,6% (37/87) presentan cinetosis. El empeoramiento de la migraña en los viajes se relacionó con una mayor edad ($p = 0,023$) y estrés al viajar ($p = 0,024$) que aumenta la frecuencia de cefalea ($p < 0,001$).

Conclusiones: Una importante proporción de migrañosos presenta en los viajes ataques de migraña o cinetosis. El estrés al viajar es clave para el empeoramiento de la migraña.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y SITUACIÓN FUNCIONAL DE LOS PACIENTES CON MIGRAÑA CRÓNICA FRENTE A LOS PACIENTES QUE SUFREN CEFALEA POR ABUSO DE MEDICAMENTOS

S. Gómez-Baeza, C. Roncero, J. Álvarez-Sabín, C. Daigre,
J. Alvarós, M. Casas y P. Pozo-Rosich

Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona.

Objetivos: Los pacientes con cefalea por abuso de medicamentos (CAM) sufren migraña. La International Headache Society (IHS) define la CAM como una cefalea secundaria, que suele ocurrir en pacientes con migraña. Nuestro objetivo es describir y comparar ambos trastornos.

Material y métodos: Participaron 30 pacientes que sufrían CAM y 20 pacientes con migraña crónica (MC) reclutados en una Unidad de Cefalea de un Hospital Universitario. Se recogieron datos sociodemográficos, relacionados con la cefalea y tipos de tratamientos. Completaron escalas para valorar discapacidad (MIDAS y HIT-6), ansiedad, depresión (STAI-E, STAI-R y BDI) y calidad de vida (SF-36v2).

Resultados: La mayoría de pacientes son mujeres: CAM 86,7% y MC 85,7%, con una media de edad de 44,5 ($\pm 10,32$) y 40,9 ($\pm 10,85$) años, respectivamente. A diferencia de los MC, los CAM tienen más días de dolor (25 días/mes frente a 14,90 días/mes $p < 0,05$), reali-

zan un mayor consumo de analgésicos (63,3% frente 20%, $p < 0,05$) y un menor uso de tratamientos preventivos (48,3% frente a 30%, $p > 0,05$). Tienen más discapacidad (una media de 109,58 frente a 42,16, $p < 0,05$), y menor calidad de vida (SF-36): destacando la subescala de vitalidad (42,69).

Conclusiones: Los pacientes con CAM tienen más ansiedad y perciben su trastorno como más discapacitante que los MC. La escala MIDAS es un buen instrumento para determinar que pacientes con MC podrían tener un riesgo de desarrollar una CAM. Si la puntuación aumenta durante el seguimiento, sería recomendable instaurar un tratamiento preventivo o valorar la eficacia del tratamiento que realiza.

ALTERACIONES NEUROPSICOLÓGICAS Y PSICOPATOLÓGICAS DE PACIENTES CON CEFALEA POR ABUSO DE MEDICAMENTOS Y MIGRAÑA CRÓNICA: ESTUDIO COMPARATIVO

S. Gómez-Baeza, C. Roncero, C. Jacas, J. Álvarez-Sabín,
D. Bachiller, A. Egido, M. Casas y P. Pozo-Rosich

Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona.

Objetivos: Describir y comparar las alteraciones cognitivas, en personalidad y estado emocional en pacientes con cefalea por abuso de medicamentos (CAM) y con migraña crónica (MC).

Material y métodos: Participaron 30 pacientes con CAM y 20 con MC visitados en una Unidad de Cefalea. Se realizó una evaluación neuropsicológica (funciones ejecutivas, atencionales y de memoria) y de los trastornos mentales (Eje I) (SCID-I) y de personalidad (Eje II) (SCID-II).

Resultados: La mayoría de CAM y de MC son mujeres (86,7% y 85,7%) con una media de edad de 44,5 ($\pm 10,32$) y 40,9 ($\pm 10,85$) años. En el Eje I encontramos que los CAM (20%) y los MC (33,3%) han sufrido algún tipo de abuso (emocional, físico o sexual). Los pacientes con CAM presentan mayor comorbilidad con los trastornos de personalidad (44,4% frente 10%, $p < 0,05$). A nivel neuropsicológico, los MC presentan un enlentecimiento en el recuerdo visual inmediato (180 frente 140 seg; $p < 0,05$). En las demás funciones, no se encontraron resultados significativos ni diferencias entre grupos.

Conclusiones: Las CAM presentan mayor comorbilidad con los trastornos de personalidad, especialmente de tipo depresivo. Esto podría ser un indicador para detectar migrañosos con riesgo de desarrollar una CAM. Ambos grupos tienen pacientes que han sufrido algún tipo de abuso, aunque esta sobre representada la presencia de abuso en la muestra, ésta podría ser un marcador de riesgo. En los MC se detecta un mayor enlentecimiento cuando se evalúa el recuerdo visual inmediato. En próximos análisis determinaremos si se trata de un indicador de recidiva en los CAM.

ASOCIACIÓN ENTRE FORAMEN OVAL PERMEABLE Y MIGRAÑA

M. Muchada López, M.A. Moya Molina, S. Vasallo Recio,
R. Espinosa Rosso, C. González Oria, B. Galeano Bilbao,
M. Bejarano Parra y D. Vidal de Francisco

Unidad de Neurociencias. Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz.

Objetivos: Dado que en los últimos años se ha intentado encontrar una relación causal entre foramen oval permeable (FOP) y migraña y existen resultados contradictorios, queremos evaluar, en nuestra área sanitaria, la prevalencia de migraña en pacientes con y sin FOP y establecer si existe asociación entre ambas entidades. Así mismo queremos describir las características clínicas de los pacientes estudiados.

Material y métodos: Se revisan las historias clínicas de pacientes ingresados en planta de Neurología tras sufrir un ictus, a los que se

les ha realizado un ecocardiograma transtorácico. Se asignan a 2 grupos en función de si tienen o no FOP y se les interroga telefónicamente para conocer si han tenido episodios de migraña. Para determinar si existe asociación entre ambas entidades se ajusta un modelo de regresión logística.

Resultados: Se estudian 52 pacientes, de los cuales 30 tienen FOP. La edad media de los pacientes con FOP es de 47 años mientras que la de los pacientes sin FOP es de 54. El 50% de los pacientes con FOP y el 59% de los que no lo tienen son mujeres. 18 pacientes con FOP (60%) tenían migraña mientras que tan sólo 2 (9,1%) de los pacientes sin FOP la tenían. Mediante regresión logística se obtiene que el riesgo de padecer migraña de un paciente con FOP es 15 veces mayor que el de un paciente sin FOP (IC95% 3-76) ($p < 0,01$).

Conclusiones: En nuestros pacientes, encontramos asociación estadísticamente significativa entre FOP y migraña.

EVALUACIÓN DE LOS FACTORES DE RIESGO RELACIONADOS CON EL DESARROLLO DE CEFALEA CRÓNICA EN PACIENTES CON MIGRAÑA

D. Ezpeleta¹, O. Sánchez del Río², V. Mateos³, S. Díaz Insa⁴, J.C. García Moncá⁵, E. Mairal⁶, H. Sanz Ródenas⁷, R. Elosúa Llanos⁷ y J.S. Vila Domènech⁷

¹Hospital Gregorio Marañón. Madrid. ²Hospital Ruber Internacional. Madrid. ³Centro Médico de Asturias. Oviedo. ⁴Hospital Francisc de Borja. Gandía. ⁵Hospital de Galdácano. Vizcaya. ⁶Departamento Médico. Grupo Menarini España. Badalona. ⁷Institut Municipal d'Investigació Mèdica (IMIM). Barcelona.

Objetivos: Analizar los factores de riesgo relacionados con el desarrollo de cefalea crónica (CC) en pacientes con migraña.

Material y métodos: Estudio de cohorte, prospectivo y multicéntrico. Inclusión: migraña con/sin aura (ICHD-2) con < 15 días/mes de cefalea. El tamaño muestral necesario se calculó según datos de Katsarava et al. (Neurology 2004), donde el 14,2% de los pacientes desarrolló CC al año. Se estimó, incluyendo las posibles pérdidas, una muestra de 700 pacientes para una potencia mínima del 80%. Cinco visitas: basal, inclusión (V1) y seguimiento a 3, 6 y 12 meses en consultas ambulatorias de neurología. Valoración clínica y escalas de depresión y ansiedad (Beck) en V1 y V12. La variable "número de días de cefalea durante el último mes" se recogió mediante calendario.

Resultados: La pérdida de visitas fue desproporcionada, obteniéndose datos completos (todas las visitas) y susceptibles de análisis en 199 sujetos. Sólo 3 sujetos (1,5%) llegaron a ≥ 15 días/mes de cefalea en cualquiera de las visitas, no pudiéndose cumplir ninguno de los objetivos del estudio. El análisis de los casos que mejoraron (57% entre 1-5 días/mes; 23,5% > 5 días/mes), revela que el 33,7% lo hizo sin prevención farmacológica y el resto fue tratado en algún momento del estudio (el 36,7% entre V3 y V12, y el 19,9% en todas las visitas).

Conclusiones: El objetivo del estudio no se ha cumplido. El análisis secundario sugiere que la baja frecuencia de CC hallada pudo deberse al buen hacer clínico de los investigadores.

ANÁLISIS DE LAS CARACTERÍSTICAS DE LA CEFALEA EN UNA COHORTE DE PACIENTES CON MIGRAÑA Y CEFALEA TENSIONAL

I. Casanova Peño¹, B. Parejo Carbonell², A. Marcos de Vega², L. Gómez Vicente², M.L. Cuadrado² y J. Porta-Etessam²

¹Hospital Quirón. Madrid. ²Hospital Universitario Clínico San Carlos, Madrid.

Objetivos: Analizar las características clínicas de la cefalea tipo tensión (CTT) y la migraña (M) en un grupo de pacientes de una unidad de cefaleas.

Material y métodos: entrevista estructurada telefónica a 83 pacientes de la Unidad de Cefaleas diagnosticados como CTT o M según los criterios de la IHS-II. Preguntas: frecuencia de cefaleas, presencia de náuseas/vómitos, fotofobia, sonofobia, alteraciones del gusto, parestesias, vértigo, inestabilidad, apetencia por alimentos y desencadenantes.

Resultados: 11 varones; 72 mujeres. Migraña 69 pacientes (83,1%) (11 hombres, 58 mujeres), CTT 14 pacientes, todos mujeres. Edad media: 39,24 (M: 39,08, CTT: 40,6). Frecuencia cefaleas/mes: M: 7,64; CTT: 15; Náuseas/vómitos M: 68,1%; CTT: 42,9%; Fotofobia y sonofobia M: 85,5%, CTT: 50%; Alteraciones del gusto: M: 21,7%, CTT: 14,2%; Parestesias M: 27,5%, CTT: 35,7%; Vértigo M: 33,3% CTT: 57,1%; Inestabilidad M: 56,5%, CTT: 57,1%; Apetencia por alimentos antes de las crisis: M: 7,2%, CTT: 7,1%; Desencadenantes: M: 66,6%, CTT: 50%. Principales desencadenantes: estrés (60,9%) y menstruación (23,9%) para la migraña; y estrés (71%) para la cefalea tensional.

Conclusiones: Tanto la migraña como la cefalea tipo tensión pueden presentar síntomas asociados, estos son más frecuentes en los pacientes migrañosos y fundamentalmente reflejan datos de hipersensibilización como fotofobia o alteraciones del gusto. Por otro lado los trastornos del equilibrio o las alteraciones sensitivas son similares en ambos grupos. Los desencadenantes reconocidos son más frecuentes en los migrañosos, el estrés es frecuente en ambos grupos mientras que las variaciones hormonales son más frecuentes en la migraña.

ESTIMULACIÓN DEL NERVIIO VAGO EN PACIENTES MIGRAÑOSOS

A.J. Mosqueira, A. Barroso, L. López-Manzanares, E. García Navarrete, G. Zapata-Wainberg, J. Vivancos, B. Canneti, I. Palmi, F.J. Valenzuela Rojas y A.B. Gago Veiga

Hospital Universitario la Princesa. Madrid.

Objetivos: Presentar la mayor serie conocida de pacientes migrañosos tratados con Estimulación del Nervio Vago (ENV) para el tratamiento de la Epilepsia Fármaco Resistente (EFR). Evaluar el efecto de la ENV en pacientes con migraña.

Material y métodos: Estudio observacional y retrospectivo desde 1999. Se contacta telefónicamente con pacientes a los que se les ha implantado un ENV como tratamiento de la EFR, seleccionando aquellos que cumplen criterios de la IHS para migraña, y analizando el efecto del ENV en ésta. Fueron excluidos aquellos que tenían un grado de discapacidad que impedía el diagnóstico mediante la anamnesis y a los que se les había modificado la medicación en los dos meses previos y posteriores a la cirugía. Se recoge la edad, género, año de implantación del ENV, edad de inicio de la epilepsia y la migraña, mejoría de las crisis y los episodios de migraña (en número e intensidad).

Resultados: Se seleccionaron 12 pacientes migrañosos del total de 94 pacientes con ENV intervenidos en el H.U. La Princesa. Presentaban edades entre 20-46 años. 75% eran mujeres. Un paciente presentaba aura visual. El 66,6% (8 pacientes) mejoró en número de episodios migrañosos en más del 50%. Un caso mejoró sólo en la intensidad de los episodios. Coincidieron los pacientes que no mejoraron, con aquellos en los que tampoco disminuyó el número de crisis.

Conclusiones: De acuerdo con los estudios previos publicados, la ENV podría ser beneficiosa en el tratamiento preventivo de la migraña. Son necesarios más estudios para poder valorar los resultados encontrados hasta el momento.

Cefaleas P2

CEFALEA TRIGÉMICO AUTONÓMICA POSTRAUMATISMO CERVICAL

A. Alejaldre¹, I. Barroeta¹, A. Vidal¹, M.P. Sáinz¹ y C. Roig^{1,2}

¹Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. ²Universidad Autònoma de Barcelona. Barcelona.

Objetivos: La presentación de una disección arterial cervical con clínica de cefalea trigémico-autonómica (CTA) es un hecho conocido. Aportar dos ejemplos de CTA pos traumatismo cervical sin evidencia de patología arterial, lo cual plantea interrogantes sobre su etiopatogenia.

Material y métodos: Caso 1. Hombre de 44 años con episodios de dolor órbito-frontal derecho, con lagrimeo y rinorrea ipsilateral de 45 minutos de duración, varios al día incluyendo el sueño. Cuatro meses antes sufrió contusión lateral cervical derecha por desequilibrio de una carga que transportaba. Desde entonces presentaba ptosis palpebral y miosis derecha. Caso 2. Hombre de 27 años con episodios de dolor orbitario derecho de 2-5 minutos de duración, sólo diurnos, con enrojecimiento ocular y lagrimeo, espontáneos o al fregarse el ojo o la región cervical, iniciados inmediatamente después de una contusión cervical derecha hacía seis años.

Resultados: En el caso 1 la exploración y test con cocaína demostraron un síndrome de Bernard-Horner (SBH) y en el caso 2 se evidenciaron episodios de 2 minutos de duración con vasodilatación conjuntival y lagrimeo discretos sin SBH. Estudio con RM cráneo-cervical inicial y en fase sintomática, normales (caso 1) y TC cervical inicial informada como normal (caso 2). Los episodios cesaron con prednisona y verapamilo (caso 1) y se perdió el seguimiento del caso 2.

Conclusiones: La relación temporal entre una contusión cervical sin evidencia de disección arterial y la clínica de una cefalea en racimos con SBH persistente y de un SUNCT, replantea el antiguo término de cefalea por disautonomía postraumática.

ASOCIACIÓN CEFALEA TIPO CLÚSTER-TIC Y ESCLEROSIS MÚLTIPLE

V. González Quintanilla¹, M. Delgado¹, A. Oterino¹, E. Marco de Lucas¹, I. Mateo¹ y J. Pascual Gómez²

¹Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

²Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Objetivos: Describir un paciente que debuta con cefalea tipo cluster-tic y desarrolla una esclerosis múltiple.

Material y métodos: Varón de 35 años, sano, que comienza a los 26 años con cefalea neuralgiforme en región maxilar izquierda, con puntos gatillo, que se sigue de dolor intenso periocular ipsilateral acompañado de lagrimeo, ojo rojo y rinorrea, que duran menos de 3 horas y ceden con sumatriptán y oxígeno. Los episodios son muy frecuentes, precisando altas dosis de carbamazepina, clonazepam, pregabalina, verapamilo y antiinflamatorios con escasa respuesta. Asimismo, precisó bolos endovenosos de lidocaína y termocoagulación del ganglio de Gasser en 3 ocasiones.

Resultados: La exploración neurológica y la primera RMN fueron normales, así como la punción lumbar. En la segunda RMN existen ocho lesiones hiperintensas en T2, algunas localizadas en el tracto descendente del trigémino, sin captación de gadolinio, y nuevas lesiones en una nueva RMN seis meses más tarde cumpliendo los criterios de diseminación en el espacio de Barkoff-Tintoré. El paciente mejoró con metilprednisolona en el número e intensidad de los episodios, y con interferón beta-

1b se logró una reducción sostenida de los episodios neuralgiformes.

Conclusiones: La asociación neuralgia trigeminal y esclerosis múltiple es bien conocida, pero la asociación de clúster-tic y desarrollo posterior de esclerosis múltiple es una excepción. En nuestro caso, las lesiones aparecen en el trayecto descendente del trigémino izquierdo lo que sugiere una asociación fisiopatológica. Se desconoce por qué la neuralgia desencadena la cefalea racemosa y nuestro caso podría aportar datos fisiopatológicos interesantes en este sentido.

NEUROMODULADORES EN EL TRATAMIENTO DE LA CEFALEA EN RACIMOS-NEURALGIA TRIGEMINAL EPISÓDICA (SÍNDROME CLÚSTER-TIC)

J. García-García, I. Fera-Vilar, P. Sánchez-Ayaso y T. Segura

Complejo Hospitalario Universitario de Albacete. Albacete.

Objetivos: El síndrome Clúster-Tic se caracteriza por la presencia de episodios de cefalea en racimos (CR) acompañados de algias faciales del tipo neuralgia del trigémino (NT) en el mismo lado de la cara. Aunque es probable que se trate de una entidad con personalidad propia, la IHS aconseja clasificar esta CR-NT en dos epígrafes distintos recomendando tratar ambas entidades por separado siendo frecuente la asociación de carbamazepina con litio o verapamilo.

Material y métodos: Varón de 57 años y mujer de 51 años que consultan por crisis de cefalea periocular con síntomas disautonómicos locales homolaterales compatibles con CR. Además, desde hacía 3 y 4 meses respectivamente, presentaban dolor neuralgiforme paroxístico ipsilateral en rama oftálmica del trigémino, de predominio diurno y de carácter espontáneo o desencadenado al hablar o al masticar. En ambos pacientes la exploración física y la RMN craneal fueron normales.

Resultados: En los dos casos se utilizó ácido valproico (VPA) 1200 mg/día con resolución de ambos tipos de dolor en 8 y 11 días respectivamente manteniéndose el tratamiento dos semanas tras quedar asintomáticos. El segundo paciente 7 meses después de ceder el primer episodio presentó un segundo ataque de CR-NT de nuevo abortado con VPA.

Conclusiones: Aunque la recomendación de la IHS con respecto al Clúster-Tic es tratar con diferentes fármacos los diferentes tipos de dolor, nuestra experiencia sugiere que probablemente sea más razonable la utilización inicial de uno sólo con eficacia potencial sobre ambos tipos de dolor. Así se podría evitar en muchos pacientes la asociación de fármacos con potenciales efectos adversos sumatorios.

MONITORIZACIÓN DE TOLERANCIA A FÁRMACOS PROFILÁCTICOS EN UNA CONSULTA DE ENFERMERÍA EN CEFALEAS. DISEÑO Y RESULTADOS INICIALES

A.L. Guerrero Peral¹, L. Bautista¹, P. de la Torre Pardo¹, J. Posadas Alonso², E. Rojo¹, R. Fernández¹ y S. del Cura¹

¹Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Valladolid. ²Gerencia de Atención Primaria Valladolid Este. Valladolid.

Objetivos: La cefalea es una patología que motiva altos costes sanitarios. Entre las funciones de la enfermería neurológica ambulatoria está la continuidad asistencial en pacientes crónicos y el seguimiento de su situación clínica. Diseñamos una consulta de enfermería en cefaleas (CEC) para monitorizar la tolerancia a los tratamientos profilácticos, buscando optimizar el gasto farmacéutico y la eficiencia del seguimiento.

Material y métodos: La CEC conoce el diagnóstico y profilaxis prescrita a los pacientes atendidos en consulta de cefaleas, a los

que telefona entre 7 y 10 días después de su inicio. Dispone de cuestionarios semiestructurados indagándose, para cada fármaco concreto, por sus principales efectos adversos. Si éstos aparecen, se establece la necesidad de explicación y seguimiento, reducción de dosis y/o enlentecimiento de escalado, o interrupción del tratamiento. Se hace una llamada final al cabo de 1 mes.

Resultados: Entre el inicio de CEC (febrero-2010) y junio-2010 se han realizado 90 llamadas, completando el seguimiento de 35 pacientes tratados con beta-bloqueantes (37%), neuromoduladores (48%), calcioantagonistas (6%) o antidepresivos (9%). El 40% no presentaban efectos adversos. En el 14% eran tolerados tras explicación y seguimiento y en 20% tras ajuste de dosis y/o seguimiento. En el 26% se suspendió el fármaco (el 9% por parte de Atención Primaria).

Conclusiones: Una consulta de monitorización de tolerancia de fármacos profilácticos en cefalea atendida por enfermería puede completar la atención especializada a estos pacientes. Permite resolver problemas de tolerancia a la medicación profiláctica en más del 30% de los casos.

CEFALEA TUSÍGENA ¿CERVICOGÉNICA?

R. Belvís, R. Ramos, C. Villa, I. Ormazábal, S. Yagüe, C. Cristóbal Segura y J. Kulisevsky

USP Instituto Universitario Dexeus. Barcelona.

Objetivos: La cefalea tusígena-CT primaria (p) se define (IHS 4,2) como una cefalea súbita, de segundos a 30 minutos, precipitada exclusivamente por tos, estornudo y/o maniobra de Valsalva descartando causas intracraneales de CT secundaria(s): malformación de Chiari, patología carotídea/vertebral y malformaciones vasculares intracraneales; y generalmente responde a indometacina. **Objetivos:** estudiar la columna cervical y la charnela-occipito-atlantoidea en pacientes con CT(p).

Material y métodos: Pacientes con criterios IHS 2004 de CT(p) y, por lo tanto, RM craneal normal y sin criterios de malformación de Chiari I a los que se realiza una RM cervical.

Resultados: 13 pacientes recibieron el diagnóstico de CT durante el periodo abril 2008-mayo 2010, siendo CT(s) en 5 pacientes (38,5%) (edad media: 46,6 años, 20% hombres) que presentaron: malformación de Chiari I (3), aneurisma (1) y hemorragia occipital (1). Ocho pacientes (61,5%) presentaron una CT(p) (edad media: 64,25 años, 50% hombres). La RM cervical mostró entidades potencialmente causantes en 3 pacientes con CT(p) que respondieron a AINEs: hernia discal cervical-2; metástasis vertebral de neoplasia desconocida-1; y otras menos relevantes en los 5 restantes que requirieron indometacina con buena respuesta: descenso amigdalario de 3 mm-1, protrusión discal-3, recitificación-1.

Conclusiones: El estudio de la columna cervical puede aportar diagnósticos relevantes en un 37,5% de pacientes con criterios de CT(p). La hiperflexión cervical súbita que acompaña a la tos/estornudo puede ser la explicación de estos casos de CT "cervicogénica".

TERAPIA CON DEXAMETASONA Y NIMODIPINO EN UN PACIENTE CON CEFALEA EN TRUENO SECUNDARIA A ANGIOPATÍA CON LEUCOENCEFALOPATÍA POSTERIOR REVERSIBLE

R. Belvís, B. Sanuy, I. Ormazábal, C. Villa, R. Ramos, C. Carbó, J. Muxart, S. Yagüe y J. Kulisevsky

USP Instituto Universitario Dexeus. Barcelona.

Objetivos: El síndrome de angiopatía con leucoencefalopatía posterior reversible (ALPR) (IHS 6.7.3.) se produce por pérdida de

la autorregulación cerebral por alteración endotelial y disrupción de la BHE; presentándose frecuentemente como cefalea en trueno-CT (IHS 4.6) proponiéndose corticoterapia i.v. como tratamiento. **Objetivos:** presentamos una paciente con CT secundaria a ALPR intratable con múltiples analgésicos que respondió a dexametasona y nimodipino.

Material y métodos: Mujer de 60 años sin antecedentes de cefaleas destacables que presentó una CT sin precipitante. Acudió a 2 centros hospitalarios donde se pautó analgesia oral con cargas parenterales sin éxito y se realizaron 2 TC craneales normales. A los 4 días acudió a nuestro Instituto afebril y normotensa y con exploración neurológica normal. La TC craneal y la PL fueron normales. La RM mostró edema parieto-occipital bilateral sugestivo de leucoencefalopatía. La a-RM venosa descartó trombosis venosa cerebral. El DTC mostró un patrón de vasoespasma difuso sólo en ambas arterias cerebrales posteriores-ACPs (Vs > 150 cm/seg). El SPECT cerebral 99mTc-ECD mostró hipoperfusión parieto-occipital bilateral asimétrica. La arteriografía cerebral mostró patrón segmentario de vasculopatía predominantemente en ACPs.

Resultados: Tras la primera RM iniciamos dexametasona i.v. y diversas pautas parenterales analgésicas combinadas a dosis altas de paracetamol, dipirone, desketoprofeno, ketorolaco y meperidina fueron ineficaces. Se inició terapia con nimodipino parenteral con respuesta parcial inmediata y desaparición de la cefalea en 48 horas más resolución progresiva radiológica y sonográfica del cuadro en 2 meses.

Conclusiones: La terapia combinada con dexametasona y nimodipino en la ALPR puede ser efectiva a nivel analgésico, vascular y radiológico.

PATRÓN CIRCADIANO DE LA TENSIÓN ARTERIAL EN LA CEFALEA EN RACIMOS

S. Santos Lasasosa, J. Navarro Calzada, A. Velázquez Benito, C. Gómez del Valle, C. González Mingot y C. Pérez Lázaro

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza.

Objetivos: Dada la relación fisiopatológica observada en varios estudios entre la cefalea en racimos episódica CR y el síndrome de apnea-hipopnea del sueño SAHS se planteó realizar un estudio para valorar la existencia de patrones circadianos en la tensión arterial TA comunes a ambas entidades.

Material y métodos: Estudio prospectivo para registrar el patrón circadiano de la TA mediante la colocación de una MAPA (Monitorización Ambulatoria de la Presión Arterial en pacientes con CR). Se registraron las variables edad, sexo, índice de masa corporal IMC, escala de Epworth EE. Se consideraron los patrones riser (aumento de la TA nocturno), dipper (descenso nocturno de la tensión arterial sistólica TAS superior al 10% del periodo diurno con respecto al nocturno) y non-dipper (el descenso de la TAS es inferior al 10%).

Resultados: Se estudian 27 pacientes varones con una edad media de 44,15 años (DE: 9,87; 30-60). El IMC medio fue de 27 (DE: 3,95); puntuación media de la EE: 7,15 (DE: 4,17; 0-19). Las medias de TAS/TAD fueron de 119,22 mmHg/74,48 mmHg respectivamente. Al desglosarlas las medias diurnas fueron de 123,56 mmHg y 78,59 mmHg y las nocturnas 113,8 mmHg y 68,96 mmHg. Patrones circadianos: 48,1% de patrón dipper, 44,4% de patrón non-dipper y un 7,4% de patrón riser.

Conclusiones: Dados los resultados obtenidos parece haber un mayor predominio de patrones de riesgo cardiovascular (51,9%) en estos pacientes, que son los relacionados con el SAHS, hecho que apoya su correlación.

CEFALEA ATRIBUIDA A HIPOTENSIÓN ESPONTÁNEA DE LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO. ¿CUÁNTAS PRUEBAS SE PRECISAN PARA SU DIAGNÓSTICO?

J. Sempere Fernández, O. Hamad Cueto, G. Barbieri, J. Romero Godoy, C. de la Fuente Cañete, M. Romero Acebal y J.A. Heras Pérez

Hospital Virgen de la Victoria. Málaga.

Objetivos: La cefalea atribuida a hipotensión espontánea de Líquido cefalorraquídeo (CAHELRCR) se desencadena con el ortostatismo, se acompaña de otros síntomas, y hay evidencia de pérdida o hipoestensión de LCR. Pretendemos determinar las pruebas complementarias precisas para su diagnóstico y su influencia en la evolución clínica.

Material y métodos: Revisión retrospectiva de pacientes hospitalizados en planta de neurología los últimos 5 años con diagnóstico de CAHELRCR.

Resultados: Siete pacientes, entre 22 y 53 años, 2 hombres. Traumatismo cervical y maniobra de Valsalva únicos desencadenantes constatados en sendos casos. Duración media del ingreso 14 días (rango 7-30). En 5 casos se realizó punción lumbar (PL) (3 casos confirmada hipotensión y 2 no medida presión), objetivando hiperproteínorraquia en 3 casos, y pleocitosis (< 10 células) en 2 pacientes. Resonancia (RMN) craneal con contraste compatible con hipotensión de LCR en todos los pacientes excepto uno (con confirmación de hipotensión por PL). En 2 casos se realizó mielografía detectándose fístula cervical en uno, siendo normal el otro. Cisternografía isotópica realizada a otro paciente resultó normal. Todos los pacientes se recuperaron con reposo en decúbito y analgesia, aunque en los que no se realizó PL la mejoría fue más precoz y menor la duración del ingreso (7 y 8 días).

Conclusiones: Dada la evolución con tratamiento conservador, ante un cuadro clínico compatible, la única prueba imprescindible es la RMN craneal con contraste. Las técnicas diagnósticas invasivas que incluyan PL deben demorarse y reservarse únicamente a casos con dudas diagnósticas y/o con mala evolución, ya que pueden entorpecer la recuperación.

CEFALEA PRIMARIA EN TRUENO “THUNDERCLAP”: ¿UN PROBLEMA SÓLO DE URGENCIAS?

M. Payán Ortiz, A. Arjona Padillo, P. Quiroga Subirana, E. Rico Arias y J. Fernández Pérez

Unidad de Neurología y Neurofisiología. Hospital Torrecárdenas. Almería.

Objetivos: La cefalea primaria en trueno o “thunderclap” es una cefalea severa de inicio brusco habitualmente valorada en los servicios de Urgencias; en ella el principal objetivo diagnóstico es la búsqueda de una causa subyacente grave, especialmente hemorragia subaracnoidea. Ocasionalmente estos pacientes son, por diversas razones, remitidos a consulta de neurología para estudio etiológico. Nuestro objetivo es hacer un estudio descriptivo de una serie de casos valorados en nuestra consulta de cefaleas y determinar la frecuencia de causas secundarias en este ámbito.

Material y métodos: Se realizó un estudio retrospectivo de pacientes estudiados en una consulta ambulatoria de cefaleas por cefalea en trueno (cefalea severa de inicio repentino, máxima intensidad del dolor en minutos y duración mayor de una hora). Se analizaron los datos demográficos, características clínicas, pruebas complementarias, evolución y diagnóstico final.

Resultados: Obtuvimos una muestra de 21 pacientes (13 mujeres y 8 varones) con una edad media de 40 años de edad (rango: 17-61 años). Se identificó una causa secundaria en tres pacientes: dos pacientes con una hemorragia subaracnoidea y uno con malformación de Arnold Chiari tipo I.

Conclusiones: La cefalea en trueno es un motivo de consulta no excepcional en una consulta ambulatoria de neurología e incluso en este ámbito es ocasionalmente secundaria a una hemorragia subaracnoidea.

CAROTIDINIA SINTOMÁTICA: DOLOR CERVICAL DE ORIGEN VASCULAR

A. Castrillo Sanz, A. Mendoza Rodríguez, C. Gil Polo y R. Gutiérrez Ríos

Hospital General de Segovia. Segovia.

Objetivos: La carotidinia se considera un síndrome que abarca numerosas variantes de dolor en la región carotídea. Presentamos un caso de carotidinia sintomática, en relación con estenosis crítica de la arteria carótida interna (ACI).

Material y métodos: Mujer de 71 años diabética, hipertensa, displipémica y con antecedente de cardiopatía isquémica, que en los últimos 7 meses presenta episodios de menos de 2 semanas de duración de dolor pulsátil laterocervical derecho irradiado a región auricular, con edema en la zona dolorosa e hipersensibilidad a la palpación.

Resultados: En la exploración destacaba un soplo carotídeo derecho. La analítica (hemograma, bioquímica, coagulación, PCR, VSG) y RMN craneales fueron normales. El estudio doppler carotídeo mostró una estenosis crítica de más del 90% en ACI derecha a un centímetro de la bifurcación, que se confirmó por arteriografía. Se realizó tratamiento mediante angioplastia con colocación de stent, con lo que la paciente quedó asintomática del dolor laterocervical.

Conclusiones: La carotidinia es una causa infrecuente de dolor cervical de origen vascular, que se ha relacionado con disección, trombosis, displasia fibromuscular, aneurisma, arteritis de células gigantes y arteritis de Takayasu. Presentamos un caso de carotidinia secundario a estenosis crítica de ACI, que se resuelve al tratar dicha estenosis. La importancia de conocer este cuadro es que siempre exige descartar causas alternativas del dolor. Pruebas diagnósticas como la ecografía o la RMN son de gran utilidad para confirmar el diagnóstico y, de esta manera, llevar a cabo un tratamiento etiológico adecuado, como el caso que nos ocupa.

EPICRANIA FUGAX: DESCRIPCIÓN DE 3 NUEVOS CASOS

C. Valencia Sánchez, C.M. Ordás Bandera, M.L. Cuadrado Pérez, J. Porta-Ettesam, S. García Ptacek, O. Rodríguez Gómez y J. Matías-Guiu Antem

Hospital Clínico San Carlos. Madrid.

Objetivos: La epicrania fugax (EF) es una entidad descrita recientemente, caracterizada por paroxismos breves de 1-10 segundos de dolor, que comienza en una región localizada, en la parte posterior del cráneo, y se extiende rápidamente hacia el ojo o nariz ipsilateral, con trayectoria lineal o en zigzag. En algunos pacientes el dolor se sigue de signos vegetativos oculares o nasales ipsilaterales.

Material y métodos: Se describen tres nuevos casos de EF, diagnosticados a lo largo de seis meses en el Servicio de Neurología de nuestro centro.

Resultados: Una mujer y dos varones, de 61, 58 y 75 años, presentaron un cuadro clínico con las características típicas de EF, de inicio retroauricular o parietooccipital, con irradiación hacia delante, hasta la región fronto-orbitaria. En dos pacientes los episodios eran unilaterales (derechos e izquierdos) y otro experimentaba paroxismos de dolor en ambos hemisferios. Dos de los pacientes notaban discreta molestia interictal, y ninguno apreciaba claros desencadenantes. El tiempo de evolución era de 30 años, 20 años y un

año. La frecuencia de aparición del dolor era muy variable, con periodos de remisión. Sólo uno de ellos asociaba síntomas vegetativos (inyección conjuntival, lagrimeo). La RM no demostró lesiones subyacentes. Dos pacientes recibieron tratamiento farmacológico, uno con gabapentina y otro con lamotrigina, presentando buena evolución con disminución de la frecuencia del dolor.

Conclusiones: Estos tres nuevos casos refuerzan la descripción de la EF como un nuevo síndrome con características clínicas definidas. Entre los tratamientos de la EF se deben valorar la gabapentina y la lamotrigina.

CEFALEA EN RACIMOS DE BAJA FRECUENCIA

A. Alejaldre, I. Barroeta, M.P. Sainz, A. Vidal, J. Crespi y C. Roig

Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona.

Objetivos: Los criterios diagnósticos de la IHS definen la frecuencia de la cefalea en racimos (CR) entre una crisis cada dos días a ocho diarias. Estudiar una serie de pacientes que cumplen los criterios diagnósticos de CR pero con episodios de menor frecuencia.

Material y métodos: Revisión de 40 pacientes diagnosticados de CR (26 CR episódicas y 14 CR crónicas) visitados durante el año 2009-2010 en la Unidad de Cefalea. Se valoran las características de cuatro casos que presentan una frecuencia de crisis, sin tratamiento preventivo, inferior a cada dos días.

Resultados: De los 4 casos, 3 son varones, edad media de inicio de la CR de 39 ± 17 y tiempo de evolución de 3 ± 1 año. La exploración neurológica y el estudio de neuroimagen es normal. No se identifican desencadenantes relacionables. Tres pacientes presentan un perfil evolutivo crónico y uno, época sintomática de 10 meses al año. La frecuencia de crisis es de 2 a 14 al mes con una duración entre 30 y 120 minutos, en su mayoría con respuesta a tratamiento agudo con sumatriptán subcutáneo. El verapamilo (80-240 mg/día) fue eficaz en tres de cuatro pacientes y el carbonato de litio en el restante.

Conclusiones: En nuestra serie, un 10 % de pacientes con CR presentan un perfil evolutivo crónico pero con una baja frecuencia de crisis. Dentro de las CR crónicas, parece perfilarse como un subgrupo con mejor respuesta al tratamiento.

HEMATOMA SUBDURAL BILATERAL ASOCIADO A VUELOS DE AVIÓN: A PROPÓSITO DE 2 CASOS

C. Jurado-Cobo¹, S. Alvarado-Valenzuela¹, C. Conde-Gavilán², T. Molina-Nieto¹, E. Agüera-Morales¹, E. Bescansa-Heredero¹ y F. Sánchez-López¹

¹Servicio de Neurología; ²Consulta de Neuropsicología. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

Objetivos: Las "cefaleas de los vuelos de avión" se manifiestan por crisis de cefaleas que ocurren particularmente durante el descenso y/o el aterrizaje. No está establecida con certeza la fisiopatología de estas cefaleas. Se atribuye a barotraumas seno-nasales causados por cambios bruscos de presión durante el descenso, estos, podrían provocar la activación del sistema trigémino-vascular. Hay publicadas cefaleas asociadas con los vuelos de avión, pero no hemos encontrado síndrome de hipotensión intracraneal (SHI) con colecciones subdurales hemorrágicas y no-hemorrágicas relacionadas con vuelos comerciales de avión.

Material y métodos: Se presenta dos pacientes sin antecedentes de traumatismo craneal ni espinal. El primero, un varón de 51 años con antecedentes de migraña desde la adolescencia. La segunda una mujer de 43 años sin antecedentes de cefalea. Ambos, desarrollaron cefalea frontoorbitaria pulsátil durante el descenso en un vuelo de avión, ninguno de ellos tuvo características de cluster. En los días y semanas siguientes el dolor fue intensificándose, hasta

hacerse holocraneal, opresivo, continuo, insoportable y resistente a cualquier tratamiento médico.

Resultados: En el varón un TC a los 10 días no mostró signos de sangrado, un segundo TC 10 días después, reveló hematoma subdural bilateral, que precisó tratamiento quirúrgico. La RM de la segunda paciente descubrió signos de hipotensión licuoral severa y láminas subdurales hemisféricas bilaterales, que se resolvió con tratamiento conservador.

Conclusiones: Presentamos los dos primeros casos en los que se ha demostrado relación directa entre hipotensión intracraneal y los vuelos de avión. Puede que esté desestimado el SHI en las cefaleas relacionadas con los vuelos de avión.

FACTOR DE CRECIMIENTO NERVIOSO Y CEFALEA EN ADENOMAS DE HIPÓFISIS

C. Jurado-Cobo¹, C. Bahamonde-Román¹, M.A. Gálvez-Moreno², J.J. Ochoa-Sepúlveda¹, F. Cañadillas-Hidalgo¹, R. Portillo-Rivero¹ y L. Jiménez-Reina³

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Endocrinología. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba. ³Departamento de Ciencias Morfológicas. Facultad de Medicina. Córdoba.

Objetivos: La cefalea es un síntoma muy frecuente, en los adenomas hipofisarios. Aún no se ha podido determinar el mecanismo primario de comienzo del dolor en la mayoría de estos pacientes. Se han valorado hipótesis, como las características físicas del tumor, irritación directa de estructuras dentro del seno cavernoso, aumento brusco de presión intraselar y la liberación de neuropéptidos relacionados con cefalea e identificados en estos adenomas.

Material y métodos: Nerve growth factor (NGF) es un mediador de dolor inflamatorio y neuropático, representa un papel clave en estados de dolor agudo y crónico y muy posiblemente en migraña. Uno de los lugares de producción de NGF es en la hipófisis. NGF podría ser un mediador de la cefalea producida en los adenomas hipofisarios, sobre todo teniendo en cuenta que, los adenomas que más NGF expresan son los prolactinomas y acromegalias y que estos son los que presentan cefalea con mayor frecuencia.

Resultados: Hemos estudiado, el NGF contenido y liberado en células procedentes de adenomectomía de 60 pacientes intervenidos de adenomas de hipófisis, para conocer si la cantidad de NGF se puede relacionar con la presencia o no de cefalea y así, poder determinar su posible implicación en la fisiopatología de la cefalea asociada a estos adenomas.

Conclusiones: La cefalea en estos adenomas está relacionada con cantidades bajas de NGF contenido y liberado. Los antecedentes personales y familiares de cefalea han mostrado gran influencia en la incidencia de la misma. No han influido las características físicas del tumor, ni el tipo de producción hormonal principal del adenoma.

SÍNDROME DE HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL IDIOPÁTICA ASOCIADO A ANEMIA FERROPÉNICA SEVERA: DESCRIPCIÓN DE 3 PACIENTES

C. de la Fuente Cañete, V. Serrano Castro, J.A. Heras Pérez, G. Barbieri, J. Romero Godoy, J. Sempere Fernández y M. Romero Acebal

Hospital Clínico Virgen de la Victoria. Málaga.

Objetivos: En el Síndrome de hipertensión intracraneal idiopática existen múltiples factores asociados, entre ellos, la anemia ferropénica severa. Describimos a 3 pacientes con hipertensión intracraneal idiopática y anemia ferropénica severa.

Material y métodos: Las 3 pacientes son mujeres, con una edad media de 40 años. Dos de ellas tienen antecedentes de hipertensión

arterial y anemia ferropénica, una de ellas asociado a pérdidas menstruales. Todas consultan por cuadro de cefalea crónica progresiva acompañado de trastorno visual, objetivándose en estudio de fondo de ojo papiledema bilateral.

Resultados: Se objetivaron en analítica de sangre las siguientes anomalías: Hb 6,7, 8,5 y 10 g/dL. VCM 55, 57 y 74 fL. Ferritina 4, 2 y 5 ng/ml en las tres pacientes respectivamente; con serie leucocitaria y plaquetaria dentro de los límites normales. La serología y los estudios de neuroimagen (TAC, AngioTAC cerebral y RM cerebral) fueron normales en las tres pacientes, detectando la punción lumbar en todas ellas presiones de apertura elevadas, siendo su composición y estudio normal.

Conclusiones: En los pacientes con el diagnóstico de hipertensión intracraneal idiopática es importante descartar la coexistencia de anemia ferropénica, la cual en la mayoría de los casos, cuando se asocia a este cuadro, es de presentación severa.

PROFILAXIS CON DULOXETINA DE LA CEFALEA TENSIONAL CRÓNICA

P.E. Bermejo¹, E. Toribio² y M.A. Zea-Sevilla²

¹Hospital Universitario Puerta de Hierro. Madrid.

²Hospital del Henares. Madrid.

Objetivos: La duloxetina es un inhibidor selectivo de la recaptación de serotonina y noradrenalina, útil en el trastorno depresivo mayor y en la ansiedad generalizada. Como ya es conocido, la ansiedad se asocia frecuentemente a la cefalea tensional. El objetivo de este estudio consiste en evaluar la eficacia y la tolerabilidad de la duloxetina en pacientes con cefalea tensional crónica refractaria a otros tratamientos que además presenten ansiedad.

Material y métodos: Se incluyeron treinta y dos pacientes con cefalea tensional crónica refractaria según los criterios de la IHS y ansiedad. Se evaluaron la frecuencia de la cefalea (días al mes), su intensidad (según la escala analógica visual) y la ansiedad (según la escala de Hamilton) antes y después de iniciar tratamiento con duloxetina. El número de fármacos preventivos retirados anteriormente fue de 3,3. La dosis media de duloxetina fue de 57 mg al día y la duración media del tratamiento fue de 121 días.

Resultados: El número medio de días con cefalea al mes se redujo de 19,4 antes del tratamiento con duloxetina hasta 15,1. La intensidad de la cefalea se redujo de 7,3 hasta 5,4 y la ansiedad desde 22,3 hasta 17,6. La duloxetina fue bien tolerada y el principal efecto adverso fue la somnolencia aunque ningún paciente suspendió el tratamiento por este motivo.

Conclusiones: Según los resultados de nuestro estudio, la duloxetina fue eficaz en el tratamiento de la cefalea tensional en pacientes con ansiedad. Se necesitan estudios controlados para confirmar estos resultados.

RENTABILIDAD DE LA SOLICITUD DE NEUROIMAGEN EN UNA CONSULTA DE CEFALAS AMBULATORIA

P. Carbonell Corvillo, M. Fernández Recio, M. Romera Tellado, F. Camarena Cepeda y G. Frieria Acebal

Hospital Universitario Nuestra Señora de Valme. Sevilla.

Objetivos: Valorar la rentabilidad de la solicitud de neuroimagen en nuestra consulta de cefaleas ambulatoria.

Material y métodos: Revisamos retrospectivamente 1.869 pacientes atendidos en la consulta de cefaleas desde junio 2006-enero 2010. Seleccionamos los casos que se le realizaron pruebas de imagen, excluyendo aquellos cuyos motivos de petición no se ajustaban a las recomendaciones del Grupo de Estudio de Cefaleas de la SEN (GECSSEN) para solicitar neuroimagen a un paciente con cefalea. Valoramos la existencia de hallazgos patológicos y la posible relación causal. Agru-

pamos los pacientes según los distintos criterios de solicitud de la prueba y analizamos la rentabilidad de cada uno de ellos.

Resultados: Se solicitan 460 estudios de imagen (24,6%), excluyendo 20 pacientes cuya solicitud no se ajustaba a los criterios recomendados por el GECSSEN. En 49 solicitudes hay hallazgos patológicos (10,65%), en 13 de ellas encontramos relación entre hallazgos y clínica (26,53%), en 14 la relación fue dudosa (28,57%) y en el resto no había relación (44,89%). En 15 de los casos patológicos (30,61%) los hallazgos supusieron un cambio de actitud por nuestra parte. La cefalea explosiva y aquellas con características inespecíficas alcanzan porcentajes > 50% de hallazgos patológicos, otros criterios como ineficacia del tratamiento y aumento de la frecuencia suponen < 5%.

Conclusiones: La mayoría de estudios de imagen realizados son normales, es difícil encontrar una relación entre hallazgos y clínica y en pocas ocasiones supone un cambio de manejo. Mientras que algunos criterios para la solicitud de neuroimagen tienen una alta relevancia en cuanto a la predicción de hallazgos patológicos otros resultan muy poco rentables.

DOLOR IDIOPÁTICO LOCALIZADO EXCLUSIVAMENTE EN LA NARIZ

O.J. Rodríguez Gómez¹, J. Porta Etessam¹, C. Valencia Sánchez¹, S. García Ptacek¹, M.L. Cuadrado Pérez², L. Gómez Vicente¹ y B. Parejo Carbonell¹

¹Hospital Clínico San Carlos. Madrid. ²Universidad Complutense de Madrid. Madrid.

Objetivos: Recientemente se ha descrito un nuevo síndrome de dolor localizado en la región nasal denominado rinalgia. Describimos 2 casos de pacientes con dolor localizado exclusivamente en la nariz, sin hallazgos en la exploración ni las pruebas complementarias con el objetivo de difundir el conocimiento y consolidar la naturaleza de este síndrome.

Material y métodos: Caso 1: mujer de 42 años sin antecedentes de interés salvo migraña sin aura. No usa gafas. Refiere dolor localizado exclusivamente en la raíz nasal continuo, que se presenta en episodios de unas 2 o 3 horas de duración, con una frecuencia de una a dos veces por semana. Niega síntomas acompañantes. Caso 2: mujer de 39 años con antecedentes de migraña episódica. No usa gafas. Acude a la consulta refiriendo dolor bien localizado en raíz nasal que cursa en episodios de 4-6 horas de duración. En ambas pacientes el dolor era independiente de los episodios de migraña. La exploración neurológica y la realizada por el otorrinolaringólogo fueron normales en ambos casos. Las pruebas complementarias no mostraron anomalías.

Resultados: Ambas pacientes presentan un cuadro clínico específico englobable dentro de las rinalgias.

Conclusiones: Se trata de dos pacientes con un dolor facial idiopático bien caracterizado topográficamente que no varía en su localización. Si bien según la clasificación de la IHS entrarían en la categoría de dolor facial idiopático persistente, nuestra opinión es que las rinalgias constituyen un cuadro sindrómico con entidad propia por su especificidad clínica y que comparten aspectos fisiopatológicos con otros dolores faciales idiopáticos.

¿HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL SIN PAPILEDEMA Y PULSO VENOSO PRESENTE?

A.M. Carra Vélez¹, M.J. Cruz Huertas¹, R. Piñar Morales¹, J. Pelegrina Molina¹, C. Sánchez Corral² y F.J. Barrero Hernández¹

¹Hospital Clínico San Cecilio. Granada. ²Servicio de Neurocirugía. Hospital Virgen de las Nieves. Granada.

Objetivos: Hipertensión intracraneal, síndrome clásico, caracterizado por aumento de presión intracraneal, en ausencia de hidro-

cefalea o lesión ocupante de espacio. Cursa con cefalea, vómitos, papiledema, diplopía y alteraciones visuales. Etiología: Idiopática o secundaria a patologías sistémicas, trombosis venosa o farmacológica.

Material y métodos: Presentamos dos pacientes de 16 y 19 años: Caso 1: al iniciar tratamiento con isotretinoína comenzó con cefalea holocraneal, vómitos, sonofobia, fotofobia, diplopía y meningismo. Caso 2: cefalea holocraneal, náuseas y vómitos, interrupción del descanso nocturno, eclipses visuales, sensación inestabilidad y pérdida conciencia ocasional y refractaria a tratamiento.

Resultados: Exploración general y neurológica, normal. Exploración oftalmológica: paresia de VI par. Fondo de ojo: pulso venoso conservado, sin papiledema. Pruebas de laboratorio, incluyendo función tiroidea, autoinmunidad, serologías y sistémicas, excluyeron posibles etiologías de hipertensión intracraneal. Angio-RMN venosa y TAC craneal, descartaron causa venosa o tumoral. Resonancia magnética: pequeña dilatación de la porción posterior del nervio óptico, adyacente al globo ocular. Punción lumbar: en ambas la presión de apertura fue superior a 25 mmHg, requiriendo drenaje. Se confirmó el diagnóstico con monitorización de la presión intracraneal. Al alta asintomáticas.

Conclusiones: Existen síndromes de hipertensión intracraneal sin repercusión en el examen oftalmológico (sin papiledema). Recomendamos ante una cefalea atípica con eclipses visuales y fondo de ojo normal, refractaria a tratamiento convencional, la realización de punción lumbar y en su caso un registro continuo de presión intracraneal junto con RMN cerebral centrada en órbitas, para intentar establecer del diagnóstico etiológico, y así logremos evitar, el daño al nervio óptico.

DOLOR FACIAL ATÍPICO COMO MANIFESTACIÓN DE CARCINOMA DE PULMÓN. SERIE DE 2 CASOS

R. Piñar Morales, M.J. Cruz Huertas, A.M. Carra Vélez, J. Pelegrina Molina, J.C. Sánchez Álvarez y J.D. Fernández Ortega

Servicio de Neurología. Hospital Clínico. Granada.

Objetivos: El dolor facial es un motivo de consulta frecuente causado por multitud de etiologías (otorrinolaringológicas, dentales, neurológicas, etc.). Se define como atípico al dolor facial diario, limitado a un área concreta de la cara y cuya causa queda por determinar una vez descartadas las etiologías más frecuentes y posibles.

Material y métodos: Dos varones (53 y 49 años), fumadores activos, comienzan con dolor hemifacial derecho, continuo, con carácter neurálgico en ocasiones, de meses de evolución, refractario a tratamiento con analgésicos/antiinflamatorios y sin clínica acompañante. Fueron estudiados por ORL y cirugía maxilofacial, que descartaron causa local. Progresivamente asociaron cuadro constitucional con pérdida importante de peso. Las exploraciones general y neurológica fueron normales, así como los estudios de neuroimagen (TAC/RM). Analíticas (hemograma, marcadores tumorales, parámetros inflamatorios, etc.) sin alteraciones.

Resultados: En ambos casos la radiografía torácica reveló lesión pulmonar ipsilateral al dolor facial. La biopsia mostró carcinoma pulmonar en ambos (células pequeñas y anaplásico respectivamente). Tras iniciarse tratamiento quimioterápico mejoró la sintomatología.

Conclusiones: El dolor facial atípico y refractario es una manifestación rara de algunas neoplasias pulmonares, cuyo origen no está suficientemente aclarado. El nervio vago tiene aferencias viscerales torácicas y abdominales y somáticas del área auricular, timpánico y fosa posterior, que convergen en el núcleo descendente medular del área trigeminal. Una afectación por compresión o infiltración tumoral del vago podría producir dolor facial referido debido a dicha convergencia. En pacientes fumadores y edad superior a 45 años con dolor facial atípico debe descartarse neoplasia pulmo-

nar subyacente mediante exploración física y técnicas de imagen específicas (Rx torácica/TAC).

MEJORÍA CLÍNICA SIN RECAÍDAS 1 AÑO DESPUÉS DE LA RETIRADA DEL NEUROESTIMULADOR EN UN PACIENTE CON CEFALEA EN RACIMOS CRÓNICA REFRACTARIA. A PROPÓSITO DE 1 CASO

M. Lara Lara¹, J. Paz Solís², M.A. Ortega-Casarrubios³, A. Palao Tarrero⁴, J. Heredero² y E. Díez-Tejedor¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neurocirugía; ⁴Servicio de Psiquiatría. Hospital Universitario La Paz. Madrid. ³Sección de Neurología. Hospital Infanta Sofía. San Sebastián de los Reyes. Madrid.

Objetivos: Presentación de un paciente con cefalea en racimos (CR) refractaria tratada con neuroestimulador periférico occipital (NPO) en el que se mantiene la efectividad de la misma después de 1 año tras su retirada y sin nuevas recaídas.

Material y métodos: Hombre de 62 años, con CR crónica refractaria al tratamiento médico por lo que se decide implantar NPO. Se recoge: número de crisis, intensidad (escala visual analógica, EVA), duración, medicación y dosis, influencia sobre la actividad diaria.

Resultados: Evolución clínica a lo largo de los primeros 15 meses de seguimiento: desaparición de las crisis (intensidad 9 en la EVA) de 26 a 0, sin necesidad de medicación preventiva. Se pasa de 0 a 30 días de actividad diaria (mensual). Posteriormente tras una complicación local cutánea por el extremo distal de un electrodo que provoca infecciones de repetición es obligatorio retirar el sistema. Durante el postoperatorio inmediato el paciente mantuvo la mejoría de los síntomas sin necesidad de medicación de rescate y 12 meses después de la retirada del sistema la mejoría se mantiene sin nuevas recaídas.

Conclusiones: La NPO como tratamiento en casos seleccionados de CR viene demostrando eficacia en el alivio del dolor y síntomas asociados. En este caso nos encontramos ante un efecto beneficioso mantenido sin estimulación. Serían necesarias nuevas investigaciones que nos aclaren los mecanismos fisiopatológicos en este tipo de cefalea y la explicación a este posible efecto mantenido.

DOLOR FACIAL ATÍPICO SECUNDARIO A FRACTURA DE APÓFISIS ESTILOIDES

A. Fries Ramos, E. Khabbaz Cañavate y C. Martín-Estefanía

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario. Alicante.

Objetivos: Los dolores faciales pueden ser secundarios a múltiples patologías. La fractura de apófisis estiloides (o síndrome de Eagle traumático) es una causa muy infrecuente de dolor facial. Describimos el caso de una paciente con dolor facial sintomático a fractura de apófisis estiloides.

Material y métodos: Paciente mujer de 41 años de edad, diagnosticada de disfunción de la articulación temporo-mandibular bien controlada con el uso de férula de descarga. Acude a consulta de Neurología por presentar un cuadro de 8 semanas de evolución de dolor facial izquierdo de predominio en ángulo mandibular. El dolor es constante exacerbándose con la masticación y con los giros cefálicos; asocia sensación de "cuerpo extraño" al deglutir, sensación de tirantez en región maseterina izquierda y molestias en región retroauricular izquierda. Unos días antes del inicio de los síntomas la paciente había sufrido un traumatismo facial y, en la primera semana tras el mismo, inflamación en región pre y retroauricular izquierda.

Resultados: En la exploración física aparece dolor a la palpación en la fosa tonsilar y en la musculatura masticatoria izquierda. Se realiza tomografía computarizada craneal y de base de cráneo ob-

jetivándose fractura de la apófisis estiloides izquierda. Se inicia tratamiento conservador con AINEs y mio relajantes con evolución clínica satisfactoria.

Conclusiones: Entre las causas de dolor facial o de región temporomandibular hay que considerar las alteraciones de la apófisis estiloides, tanto la elongación como -más raramente- la fractura. Aunque en ocasiones puede considerarse la opción quirúrgica, en la mayoría de los casos el tratamiento médico es eficaz.

TRATAMIENTO DE LA NEURALGIA DEL TRIGÉMINO REFRACTARIA CON TOXINA BOTULÍNICA TIPO A (BOXT/A)

L.C. Álvaro González y F. Sádaba Garay

Hospital de Basurto. Bilbao.

Objetivos: BoXT/A mejora dolores neuropáticos y no neuropáticos. El mecanismo de acción se relaciona con bloqueo presináptico de liberación de neurotransmisores: el de sustancia P, glutamato o relacionadas con el gen de calcitonina explicarían su acción analgésica. Cabe pues un uso terapéutico en neuralgia del trigémino (NeurV). Descripciones previas escasas y heterogéneas. Aportamos nuestra experiencia.

Material y métodos: Estudio abierto, 5 casos con criterios IHT de NeurV: 2V,3M; 67 años (42-81); evolución crónica (11 años, 5-20); tres idiopáticos, dos secundarios (meningioma de ángulo; macroadenoma selar); afectación de dos ramas (2ª y 3ª, dos casos) o de las tres (tres casos); refractarios a > 2 fármacos específicos, con cirugía previa (3) o con rechazo de la misma (2). Inyección transcutánea (subdérmica) de BoXT/A (50 a 150 U), en área dolorosa, dibujada en rejilla, con parcelación interna en zonas < 1 cm² y con margen exterior 1 cm. Evaluación al mes, luego cada tres.

Resultados: Reducción evidente en intensidad y frecuencia del dolor en los cinco casos: en escala visual (VA), descenso de 9 (7-10) a 2,8 (1-7); en cuatro casos paso de diario a esporádico, sólo tras contacto. Seguimiento de 3 a 15 meses. Inicio de efecto entre 3 días-2 semanas, duración de 1,5-8 meses (mayor al incrementar 2ª dosis). 2 casos retirada de medicación, dos reducción a monoterapia en menor dosis. Asimetría facial leve y transitoria en un caso.

Conclusiones: BoXT/A resulta eficaz y bien tolerada en todos los casos de NeurV refractaria en los que se ha ensayado. Sólo un ensayo clínico permitiría ampliar su uso actual, compasivo.

INFARTOS CEREBRALES BILATERALES EN UN HOMBRE JOVEN CONSUMIDOR DE CANNABIS

M. Terceño Izaga, M. Jiménez-Nieto, C. Van Eendenburg, R.R. Robles Cedeño, C. Coll Presas y J. Serena Leal

Hospital Universitario Dr. Josep Trueta. Girona.

Objetivos: Estudiar el caso de un hombre de 37 años que consulta por cefalea y ceguera bilateral secundaria a infartos cerebrales bilaterales con estenosis arteriales cerebrales múltiples y plantear su diagnóstico diferencial.

Material y métodos: Presentamos el caso de un paciente de 37 años sin antecedentes de migraña y consumidor de cannabis que refiere cefalea y disminución de la agudeza visual progresiva. La exploración neurológica evidencia afasia mixta y agudeza visual de 0,1 bilateral. Se realizan varias pruebas complementarias, que demuestran la presencia de infartos cerebrales bilaterales en la RM craneal, y el Dúplex transcraneal (Dúplex-TC) muestra estenosis múltiples de las arterias intracraneales. Se administra tratamiento con corticoides y nimodipino.

Resultados: A los 3 meses el Dúplex-TC muestra la normalización de la circulación intracraneal y el paciente presenta recuperación del déficit visual y de la afasia. Se diagnostica de síndrome de va-

soconstricción cerebral reversible (SVCR). El SVCR es una entidad que agrupa varias entidades con un denominador común: la vasoconstricción de las arterias cerebrales reversible, normalmente asociada a una cefalea de inicio brusco, intenso y recurrente con o sin clínica neurológica. Puede ser espontáneo o desencadenado por factores exógenos como el cannabis. La demostración de estenosis intracraneales mediante angiografía o Dúplex-TC y su resolución en las posteriores 12 semanas son claves para realizar el diagnóstico. El tratamiento es empírico con fármacos calcio-antagonistas y corticoides.

Conclusiones: El SVCR constituye una causa poco frecuente de cefalea, sin embargo su identificación precoz y seguimiento son importantes con el fin de evitar factores desencadenantes que puedan causar déficits neurológicos permanentes.

Conducta y demencias P

AGRYPNIA EXCITATA. NUEVO DIAGNÓSTICO EN PACIENTE CON INSOMNIO FAMILIAR FATAL EN UNA FAMILIA SIN ANTECEDENTES CONOCIDOS

F. Julián Villaverde, E. Álvarez Vadillo, A. Álvarez Ruiz de Larriñaga, G. González Chinchón, E. Ferreira González de Viñaspre y L. Galdós Alcelay

Hospital Txagorritxu. Álava.

Objetivos: Describir un nuevo caso de agrypnia excitata en un paciente con insomnio familiar fatal, descendiente de una familia sin diagnóstico previo. Profundizar en el estudio de esta rara enfermedad. Describir los hallazgos en el amplio estudio realizado, comparándolos con lo descrito previamente en la literatura.

Material y métodos: Se realiza estudio de un paciente con un cuadro rápidamente progresivo de sintomatología de fosa posterior, junto con desestructuración del ritmo sueño vigilia. El estudio realizado, no demostró la existencia de patología que justificase el cuadro. El estudio neurológico incluyó RMN craneales seriadas, electromiografía, potenciales evocados somatosensoriales, estudio de LCR, estudio sistema nervioso autónomo detección de proteína 14-3-3 y estudio mediante polisomnografía nocturna (se aporta vídeo). En el momento de la elaboración de este resumen se solicita estudio neuroendocrinológico.

Resultados: El estudio mediante polisomnografía nocturna pone de manifiesto una desestructuración completa de los patrones normales del sueño, siendo el paciente incapaz de pasar de la fase 1. El estudio del sistema nervioso autónomo muestra una caída de la tensión arterial con el ortostatismo. Los potenciales somatosensoriales se encuentran alterados, sin encontrarse una causa justificable. El estudio genético confirma los hallazgos típicos del insomnio familiar fatal.

Conclusiones: El insomnio familiar fatal es rara enfermedad de la familia de las prionopatías. La fisiopatología de esta enfermedad es desconocida en el momento actual, sin embargo se pone de manifiesto el papel integrador del tálamo. Su desestructuración provocaría la hiperactividad del sistema nervioso autónomo, desestructuración del sueño y alteración neuroendocrina.

CUIDADORES FORMALES EN LAS RESIDENCIAS ASISTIDAS DE LA PROVINCIA DE ALICANTE: ANÁLISIS DE SUS NECESIDADES Y EXPECTATIVAS DE FORMACIÓN EN DEMENCIAS

I. Pérez Cerdá¹, M.E. Toribio Díaz², J.M. Moltó Jordá³ y V. Medrano Martínez⁴

¹Departamento de Terapia Ocupacional. Universidad Miguel Hernández, Elche. Alicante. ²Hospital del Henares. Coslada. Madrid. Hospital Virgen de los Lirios, Alcoy. Alicante.

⁴Hospital Virgen de la Salud. Elda. Alicante.

Objetivos: La formación/información a cuidadores de pacientes con demencia reduce su estrés y mejora el cuidado de los enfermos. Nuestros objetivos son: Conocer las necesidades/expectativas de formación en demencias de los profesionales que trabajan en las residencias asistidas en Alicante (cuidadores formales), saber las razones por las que un curso de formación en demencias les resultaría útil, determinar el grado de conocimiento sobre esta patología y su manejo.

Material y métodos: Realizamos una encuesta a enfermeras/auxiliares de enfermería de 12 residencias asistidas en Alicante. Consideramos: Variables demográficas (sexo, edad, % de profesionales que han realizado algún curso); Necesidades/expectativas de formación en demencias (nº/tipos); Razones para realizar un curso de formación en demencias; Grado de conocimiento sobre: aspectos de la demencia, síntomas con mayor dificultad de manejo, síntomas psicológicos y conductuales (SPCD), tratamiento.

Resultados: Analizamos 196 encuestas. 93,8% mujeres, edad media 37,7 ± 10,75. El 34,7% presentaban formación en demencias. 60,7% expresaron alguna necesidad en formación: 32,7% conocer más sobre la enfermedad, 34,9% sobre su manejo, 13,3% sobre tratamientos, 13,9% sobre aspectos relacionados con el cuidador. 67,8% expresaron razones para realizar un curso de formación. El 13,7% no saben qué es la demencia. Los síntomas con mayor dificultad de manejo son la agitación/agresividad (87,7%). El 41,3% diferencian con dificultad los SPCD. El 23% no saben cómo tratar la demencia.

Conclusiones: Los cuidadores formales en las residencias asistidas presentan escasa formación en demencias. Sus necesidades y expectativas de formación son amplias, por lo que su conocimiento es imprescindible para elaborar programas de formación adecuados a sus requerimientos.

ATROFIA CORTICAL POSTERIOR: CARACTERÍSTICAS NEUROPSICOLÓGICAS Y DESCRIPCIÓN DE LAS FORMAS DORSAL Y VENTRAL

A. Suárez González, E. Gil Néciga y E. Franco Macías

Hospital Virgen del Rocío. Sevilla.

Objetivos: La atrofia cortical posterior (ACP) es una enfermedad degenerativa caracterizada por alexia, agnosia visual, afasia, sd. de Gerstman y sd. de Balint que en la mayoría de los casos corresponden patológicamente a Enfermedad de Alzheimer (EA). Algunos autores defienden la existencia de dos síndromes clínicos en la ACP, uno de mayor afectación ventral y otro de mayor afectación dorsal (Ross et al, 1996). Diferentes autores han descrito el valor de una exploración neuropsicológica específica en el diagnóstico precoz y la investigación de la ACP (McMonagle et al, 2006; Caprile et al, 2009) pero los estudios en torno a los dos síndromes clínicos son escasos. El objetivo del trabajo es definir las características neuropsicológicas en un grupo de pacientes con ACP.

Material y métodos: 10 pacientes con ACP (Tang-Wai et al, 2004) estudiados prospectivamente formaron parte del estudio. La batería neuropsicológica aplicada incluía la exploración de funciones posteriores específicas.

Resultados: 1 paciente con sd. ventral, 9 dorsal. 0 pacientes con un Balint completo, 2 con apraxia ocular, 1 con ataxia óptica, 3 pacientes con un Gerstman completo, 5 con agnosia visual-alexia-agrafia, 1 con agnosia para los colores, 0 acromatopsia, 10 acalculia. Los pacientes que llevaban más de 5 años de evolución presentaban una afectación global de ambas vías dorsal y ventral.

Conclusiones: Existe un predominio de formas de inicio dorsal. La progresión de la enfermedad en estas formas acaba implicando las áreas más ventrales y viceversa. La agnosia para los colores, finger agnosia y desorientación derecha-izquierda se encuentran en formas evolucionadas de la enfermedad.

DATOS NORMATIVOS PILOTO DE UNA POBLACIÓN ESPAÑOLA DEL TEST DE RECONOCIMIENTO FACIAL DE PERSONAJES FAMOSOS

C. García Sánchez¹, C. Moreno Howard¹ y A. Estévez González²

¹Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. ²Departamento de Psiquiatría y Psicobiología Clínica. Facultat de Psicologia. Universidad de Barcelona. Barcelona.

Objetivos: Por la carencia de datos normativos españoles en nuestro medio se ha propuesto realizar la validación española del Test de Memoria-Reconocimiento de personajes famosos nacionales e internacionales de Estévez-González y García-Sánchez.

Material y métodos: Mini Mental Status Examination (MMS) (Folstein et al, 1975). Test de reconocimiento facial de personajes famosos internacionales. Método: la muestra está formada por 168 sujetos normales (MMS > 27) divididos en dos franjas de edad: de 45 a 64 años (56,1846 de media) formada por 65 sujetos y de 64 a 80 años (71,5242 de media) compuesta por 103 sujetos. Así mismo se han dividido los sujetos en dos grupos en relación al nivel educativo: estudios hasta 14 años formado por 97 sujetos y estudios a partir de 15 años formado por 71 sujetos.

Resultados: El factor escolaridad es más importante que el factor edad, de forma que es relevante en la medida en que está relacionada con la escolarización agrupada.

Conclusiones: Este trabajo aporta por primera vez datos normativos del rendimiento del test de reconocimiento facial de personajes famosos en población española. Mediante este estudio se ha concluido que el factor realmente significativo la muestra española en el rendimiento del test de reconocimiento de personajes famosos es el nivel educativo, la escolarización agrupada y que ni la edad ni el sexo no resultaron ser significativas.

EVALUACIÓN DEL PROGRAMA DE ESTIMULACIÓN COGNITIVA DEL PIDEX EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

F. Castellanos Pinedo, B. Rodríguez Fúnez, L. Jiménez Marín, J.C. Estévez María, M. Zurdo, J.M. Hernández Pérez, J.L. Parrilla Ramírez y S. Bartolomé Alberca, en nombre del Grupo de Investigación PIDEX

Consejería de Sanidad y Dependencia. Junta de Extremadura. Mérida. Badajoz.

Objetivos: El Plan Integral de Atención Sociosanitaria al Deterioro Cognitivo en Extremadura (PIDEX) contempla la estimulación cognitiva (EC) como un recurso terapéutico para pacientes con deterioro cognitivo leve o demencia degenerativa leve-moderada. El objetivo de este estudio es valorar el efecto de la EC sobre la evolución cognitiva y conductual en una muestra de 215 pacientes procedentes de todas las áreas sanitarias de Extremadura. Se presentan los resultados de los pacientes con enfermedad de Alzheimer (EA).

Material y métodos: Estudio caso-control retrospectivo sobre 91 pacientes diagnosticados de EA (89 en tratamiento far-

macológico), con GDS 4 o 5, 48 con EC y 43 sin EC. Como instrumentos de evaluación se utilizaron MMSE, Exploración Neuropsicológica Mínima en Demencias (ENM.dem) e Inventario Neuropsiquiátrico (NPI). Se tomó como referencia la evaluación inicial, que en los pacientes con EC se realizó previa al inicio de la terapia, y se recogió una segunda evaluación, 12 meses después de la inicial. El estudio estadístico se realizó con el programa SPSS v.15.0.

Resultados: En la evaluación inicial no existían diferencias significativas en la GDS ni en las puntuaciones de las baterías aplicadas entre los pacientes con y sin EC. En la evaluación al año, los pacientes con EC mostraron una progresión significativamente menor en la puntuación de la ENM.dem ($p = 0,01$, t de Student), y en los subtest de memoria inmediata total ($p = 0,03$) y memoria diferida libre ($p = 0,01$).

Conclusiones: Los pacientes con EA pueden beneficiarse de la EC, especialmente en la función mnésica. Son necesarios más estudios, prospectivos y a largo plazo.

ENFERMEDAD DE ALZHEIMER Y ELA EN ADULTO JOVEN

S. Piles Galdón¹, E. Gelpi Mantius², V.J. García Gil¹, A. Antonell Boixader³, T. Ribalta Farrés² y A. Lladó Plarrumani³

¹Unidad de Neurología. Hospital de Mollet. Barcelona. ²Banc de Teixits Neurològics. Universitat de Barcelona; ³Unitat d'Alzheimer i Altres Trastorns Cognitius. Hospital Clínic. Barcelona.

Objetivos: Descripción de un caso de Demencia tipo Enfermedad de Alzheimer que en la fase tardía presentó una Enfermedad de Neurona Motora confirmada en estudio neuropatológico postmortem. Discusión sobre si este caso debe considerarse sólo una coincidencia o puede formularse una hipótesis unitaria.

Material y métodos: Paciente de 58 años en seguimiento por cuadro de demencia tipo Alzheimer de inicio a los 48 años de edad, en los últimos seis meses de enfermedad presentó síntomas de enfermedad de neurona motora, con amiotrofia y fasciculaciones clínicas en extremidades y cinturas, así como los hallazgos típicos electromiográficos. Fallece a los 10 años de evolución siendo donante al Banco de Tejidos Neurológicos.

Resultados: El cuadro clínico /estudios complementarios (SPECT, RM craneal/neuropsicología) mostraron las características de un patrón de Demencia tipo Alzheimer. En el estudio histopatológico encéfalo y medular se observó una marcada patología tipo Alzheimer en diferentes áreas corticales con alta densidad de placas seniles, ovillos neurofibrilares y moderada angiopatía amiloide así como cambios tipo Enfermedad de motoneurona superior e inferior/esclerosis lateral amiotrófica con inclusiones tipo skein ubicuitina/TDP43 positivas en neuronas motoras.

Conclusiones: Lo habitual es la asociación de enfermedad de neurona motora y demencia fronto temporal. La demencia tipo Alzheimer con afectación de neurona motora es muy poco frecuente. Se han publicado otros casos con esta asociación pero es necesaria la aportación de nuevos estudios para justificar una hipótesis causal común. El estudio del gen de la presenilina 1 está en curso.

PROCESAMIENTO DE LA INFORMACIÓN PERCEPTIVA EN LA DEMENCIA TIPO ALZHEIMER

N. Colaco¹, M.V. Perea² y V. Ladera²

¹Facultad de Psicología. Universidade Lusófona de Humanidades e Tecnologias. Lisboa. Portugal. ²Facultad de Psicología. Universidad de Salamanca. Salamanca.

Objetivos: El control de la atención es una alteración presente en estadios iniciales de la demencia tipo Alzheimer (Baddeley,

Baddeley, y Wilcock, 2001). Para ayudarnos a esclarecer este aspecto se ha estudiado la velocidad de procesamiento perceptivo en tareas de búsqueda visual en disyunción, teniendo en cuenta las características básicas color, forma, orientación espacial y movimiento de los estímulos visuales en la DTA leve y moderada.

Material y métodos: Material: Tareas de búsqueda visual de Treisman (1986) registrando y valorando los tiempos de reacción (TR). Muestra: 90 sujetos de la población portuguesa, 30 sin deterioro cognitivo, 60 con DTA (30 leves y 30 moderados).

Resultados: Existen diferencias estadísticamente significativas entre los tres grupos en los TR para la búsqueda visual de las características básicas estudiadas ($p = 0,000$). A nivel intragrupo existen diferencias estadísticamente significativas para los factores "objetivo" ($p = 0,026$) y "número de elementos" ($p = 0,000$) para todas las características básicas estudiadas.

Conclusiones: En pacientes con DTA leve y moderada las tareas de búsqueda visual del color, de la forma, de la orientación espacial y del movimiento están afectadas, ya que el procesamiento de la información perceptiva se lleva a cabo serialmente, cuando es comparado con el de los sujetos sin deterioro cognitivo. Los TR de los sujetos con DTA leve y moderada, en las tareas de búsqueda visual para las características analizadas, son mayores comparados con los de los sujetos sin deterioro cognitivo. Las tareas de búsqueda visual en disyunción pueden ser útiles como indicador del deterioro cognitivo en esta población clínica.

VALORACIÓN DE LA INFORMACIÓN SUMINISTRADA POR EL MÉDICO ESPECIALISTA SOBRE LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER (EA) Y LA RETENCIÓN LOGRADA EN LOS CUIDADORES DEL ENFERMO. ESTUDIO TRACE

J.L. Molinuevo¹ y B. Hernández², en nombre del Grupo de Investigadores del Estudio TRACE

¹Unidad de Alzheimer y Otros Trastornos Cognitivos. Servicio de Neurología, ICN. Hospital Clínic i Universitari. Barcelona.

²Novartis Farmacéutica, S.A. Barcelona.

Objetivos: Contrastar la información clínica proporcionada por los médicos sobre la EA y la percibida por los cuidadores y evaluar los factores asociados a las diferencias de percepción.

Material y métodos: Estudio nacional mediante cuestionarios que evalúan la información suministrada por el médico y la retenida por el paciente en 17 aspectos informativos. Se evaluaron los factores asociados a la diferencia de percepción.

Resultados: Participaron 61 investigadores, incluyeron 679 pacientes que cumplían los criterios de selección. 67,2% eran mujeres, con $77,5 \pm 7,0$ años, $3,4 \pm 2,2$ años de evolución EA, $18,1 \pm 4,2$ puntuación MMSE, 78,6% GDS-4/5. Los cuidadores tenían $57,2 \pm 14,8$ años, tiempo medio como cuidador de $27,6 \pm 28,0$ meses, siendo el 50,9% hijos del paciente y mayoritariamente vivían en el mismo domicilio (64,9%). Los cuidadores valoraron significativamente mejor la información recibida sobre: concepto de la enfermedad, aspectos etiopatogénicos, posología y recomendaciones sobre el tratamiento y adherencia terapéutica, mientras que los médicos consideraron significativamente mejor: desmitificación y corrección de concepciones previas, posibles complicaciones, riesgos, efectos adversos y/o yatrogenia, asociaciones de familiares, ayuda emocional/psicológica a cuidadores ($p < 0,05$). La concordancia en la información suministrada y la recibida fue entre pobre o débil ($Kappa \leq 0,27$). El grado de evolución de la enfermedad (escala GDS) fue un factor significativamente asociado con la discordancia profesional-cuidador ($p = 0,002$).

Conclusiones: Se observaron diferencias significativas en 10 de los 17 aspectos informativos estudiados entre ambos colectivos,

percibiéndose una concordancia pobre/débil en la información recibida entre médicos y cuidadores. Se requiere mejorar la calidad/cantidad de información facilitada a los cuidadores de pacientes con EA.

CEGUERA CORTICAL: UNA POCO FRECUENTE FORMA DE PRESENTACIÓN DEL SÍNDROME DE ATROFIA CORTICAL POSTERIOR

F. Cordido¹, C. Alarcón¹, Y. Higuera², J. Orcajo³, D. Mateo González¹ y D. Ezpeleta¹

¹Servicio de Neurología; ²Sección de Neuropsicología; ³Servicio de Medicina Nuclear. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Objetivos: La atrofia cortical posterior (ACP) generalmente afecta a las funciones visuales superiores respetando la vía geniculocalcarina. Es una de las formas de inicio focal de la enfermedad de Alzheimer (EA). La ceguera cortical precoz es poco frecuente. Se presenta un caso con correlación clínica, campimétrica, neuropsicológica y por neuroimagen funcional.

Material y métodos: Mujer de 67 años, hipertensa. Olvidos y trastorno del ánimo desde hace 4 años. A los pocos meses desarrolla pérdida visual progresiva y consulta con Oftalmología, descartándose trastornos de la refracción, cataratas, enfermedad macular y retiniana.

Resultados: Una campimetría computarizada muestra déficit visual incompleto avanzado en ambos ojos. Reconoce el movimiento en todos los cuadrantes, las pupilas son normales y conservan sus reflejos. Neuropsicología: Mini-Mental 22/30. No existe anosognosia. Déficit grave en tareas que requieren coordinación visomotora, orientación y discriminación de posiciones. Incapacidad para tareas visoconstructivas. Alteración de cálculo y escritura. Desorientación derecha-izquierda. Déficit de recuperación en la memoria episódica verbal. RM: atrofia córtico-subcortical difusa; enfermedad de pequeño vaso. Eco-doppler de TSA: normal. EEG: normal. SPECT: hipoperfusión temporo-parieto-occipital bilateral. Diagnóstico: "ceguera cortical" por ACP (variante focal de EA probable). Tratamiento: galantamina 24 mg/día. Pese a sus déficit, actualmente conserva la autonomía y vive sola supervisada.

Conclusiones: El diagnóstico de ACP es fundamentalmente clínico. La "ceguera cortical" es una manifestación precoz poco frecuente. En ausencia de atrofia manifiesta y otras causas demostrables con neuroimagen estructural, la exploración neuropsicológica y la neuroimagen funcional aportan los criterios diagnósticos necesarios.

VALORACIÓN DE LA SEGURIDAD DE RIVASTIGMINA PARCHES RESPECTO A RIVASTIGMINA ORAL EN UNA MUESTRA DE 328 PACIENTES

G. Piñol-Ripoll¹, J. Ballesté¹, A. Arias¹, A. Vena¹, M. Serrano¹, S. Campanera¹, S. Bollo¹ y F. Purroy²

¹Hospital Santa Maria. Lleida. ²Hospital Arnau de Vilanova. Lleida.

Objetivos: La nueva fórmula de administración de rivastigmina ha supuesto un cambio en posología y forma de administración de los inhibidores de la acetilcolinesterasa. El objetivo es comparar la tolerancia de los pacientes tratados desde la aparición del parche comparado con un grupo de pacientes a los que se les administró rivastigmina en otras formulaciones.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de cohortes. Muestra de 328 pacientes comparando los pacientes con los que se inició tratamiento con rivastigmina parche desde noviembre del 2008

hasta abril 2009 (218) con una cohorte histórica de pacientes en los que se había iniciado tratamiento con rivastigmina solución/pastilla desde julio del 2007 a noviembre 2008 (110). Se valoran parámetros epidemiológicos, cognitivos (MMSE), funcionales (Blessed), globales (GDS) y aparición y característica de los efectos adversos, momento y dosis de aparición, y las actuaciones que se llevaron a cabo.

Resultados: No observamos diferencias en cuanto a los parámetros epidemiológicos, gravedad de la enfermedad a nivel cognitivo o funcional en ambos grupos ($p > 0,05$). Los pacientes con parche presentan menos efectos secundarios de características gastrointestinales (vómito, diarrea, náusea) siendo los efectos secundarios dérmicos los más frecuentes ($p < 0,05$). A pesar que el 66,7% de los casos tratados fueron por enfermedad de Alzheimer no se observan variaciones en el perfil de efectos secundarios en función de las distintas entidades.

Conclusiones: La aparición de rivastigmina parche permite alcanzar dosis más elevadas de medicación que la formulación oral. A pesar que las erupciones cutáneas son relativamente frecuentes no conllevan a la suspensión del fármaco en la mayoría de ocasiones.

ENFERMEDAD DE CREUTZFELDT-JAKOB ESPORÁDICA SUBTIPO VV2 CON ELEVACIÓN DEL COCIENTE DE ALBÚMINA EN LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO

M.L. Martín Barriga¹, R. Fernández Rodríguez¹, D. Mateo González¹, J. Guzmán de Villoria², J. Prieto³, R.A. Juste⁴, A.B. Rodríguez Martínez⁴, A. Rábano⁵ y D. Ezpeleta¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neurorradiología; ³Servicio de Neurofisiología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. ⁴Instituto Neiker. Derio. Bilbao. ⁵Fundación Centro de Investigación de Enfermedades Neurológicas (CIEN). Madrid.

Objetivos: En la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob esporádica (ECJe) es frecuente la positividad de la proteína 14.3.3 en LCR (80-95%). Esta proteína se ha descrito en otros procesos neurológicos graves pero tratables, debiéndose extremar el diagnóstico diferencial. Se presenta un caso de ECJe con una alteración infrecuente en LCR.

Material y métodos: Varón de 63 años. Ataxia truncal de ocho semanas de evolución a la que fue añadiendo déficit cognitivos, signos frontales y extrapiramidales, ataxia apendicular y mioclonías generalizadas, en ausencia de datos sistémicos relevantes.

Resultados: Serologías, inmunología básica, anticuerpos anti-Yo/Hu/Ri y TC toracoabdominopélvico sin alteraciones. Anticuerpos anti-TPO 86,5 UI/mL (0-100) y anti-tiroglobulina 590 UI/mL (0-344). RM craneal (T2, FLAIR, difusión): afectación de neocórtices, pulvinares, corteza frontoparietal paramediana, amígdala y uncus izquierdos. EEG seriados: enlentecimiento generalizado de grado moderado-severo sin complejos periódicos. LCR inicial y a las cinco semanas: proteinorraquia de 53 mg/dL y 77 mg/dL (normal: 10-30 mg/dL), con elevación del cociente de albúmina en el segundo estudio (15,31; normal $\leq 9,0$); proteína 14.3.3 repetidamente positiva. Falleció a los 4 meses del comienzo. Estudio postmortem: intensa espongiosis en estriado, tálamo y sustancia negra; depósito de PrP en córtex frontal, cerebeloso y caudado. Tipado molecular: PrP patológica tipo 2A y genotipo 129 Val/Val.

Conclusiones: Aunque la sospecha de ECJ sea firme, es perentorio descartar causas tratables de síndrome panencefalopático rápidamente progresivo. La existencia de alteraciones atípicas en LCR aumenta la incertidumbre diagnóstica. En este sentido, la importancia del estudio neuropatológico y genético que confirme el diagnóstico es incuestionable.

ESTRÉS Y CARGA OBJETIVA DE LOS CUIDADORES DE PACIENTES NUEVOS CON ENFERMEDAD DE ALZHEIMER: EFECTO DEL CUMPLIMIENTO TERAPÉUTICO

J.L. González¹, I. Casado-Naranjo², V. Peset³, M. González-Adalid⁴, L. Ruiz⁵ y J. Rejas⁵

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. Madrid.

²Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Cáceres.

Cáceres. ³Servicio de Neurología. Hospital General Universitario

de Valencia. Valencia. ⁴Unidad Médica; ⁵Departamento de

Investigación de Resultados en Salud y Farmacoeconomía.

Pfizer España. Alcobendas. Madrid.

Objetivos: Analizar el impacto del cumplimiento terapéutico en el estrés y en la carga objetiva de los cuidadores de los pacientes recién diagnosticados con demencia debido a Enfermedad de Alzheimer (EA).

Material y métodos: Estudio observacional prospectivo de 6 meses que incluye pacientes nuevos con posible/probable EA según DMS-IV/NINCDS-ADRDA. El cumplimiento y el estrés se evalúan mediante las escalas de Morisky-Green y Zarit, y la carga objetiva mediante las horas diarias dedicadas al cuidado de las actividades básicas e instrumentales de la vida diaria, comportamiento, supervisión e institucionalización en Unidades de Día.

Resultados: 674 pacientes (77 años, > 60% mujeres) fueron agrupados como cumplidores (69,1%), cumplidores parciales (19,7%) y no cumplidores (11,1%). Según tratamiento, la proporción de cumplidores fue 76% para memantina, 70% para donepezilo y galantamina y 57% para rivastigmina. Los no cumplidores presentaron mayor puntuación en la Zarit ($p < 0,001$). La carga del cuidador descendió significativamente en los cumplidores ($p = 0,019$) y cumplidores parciales ($p = 0,011$) y aumentó significativamente ($p = 0,001$) en los no cumplidores. Éstos mostraron un mayor porcentaje de asistencia de los cuidadores para actividades básicas ($p = 0,021$). El tiempo dedicado al cuidado del comportamiento y la proporción de pacientes que necesitaron ingresar en una residencia de día experimentaron una tendencia ($p = 0,05$) a aumentar en los no cumplidores.

Conclusiones: Estos datos sugieren un menor cumplimiento en pacientes con EA tratados con rivastigmina. La carga de los cuidadores está asociada al cumplimiento del tratamiento y con el tiempo de dedicación a las actividades básicas de la vida diaria de los pacientes.

DETERIORO COGNITIVO SUBAGUDO CON MIOCLONÍAS Y CRISIS EPILÉPTICAS SECUNDARIO A FÍSTULAS DURALES

A.I. Jimeno Hermoso, M. Toledo Argany, F. Romero Vidal,

A. Ortega Aznar y S. Sarriá

Hospital Vall d'Hebron. Barcelona.

Objetivos: Mostrar una causa atípica de demencia subaguda con mioclonias y crisis generalizadas causada por fístulas arteriovenosas (FAV) dures.

Material y métodos: Presentamos dos casos clínicos de pacientes ancianos que presentaron clínica de cefalea, trastorno de la marcha y deterioro cognitivo de meses de evolución, asociada a un aumento de presión intracraneal, objetivada por PIC. Tras la aparición de crisis convulsivas los pacientes fueron ingresados para estudio.

Resultados: El estudio etiológico habitual para pacientes con demencia subaguda resultó negativo excepto por la aparición progresiva en el EEG de lentificación generalizada, crisis epilépticas y complejos pseudoperiódicos. En uno de los pacientes se objetivó una proteína 14.3.3 positiva. La RM de ambos mostró signos de leucoencefalopatía isquémica y FAV de arterias del territorio carotídeo externo hacia los senos venosos dures. Tras la embolización parcial de las FAV se observó una estabilización transitoria del deterioro cognitivo, aunque posteriormente sufrieron un empeoramiento que en el primer caso se atribuyó a una trombosis de senos

venosos en relación al tratamiento intravascular, y en el segundo el paciente falleció, mostrando en la necropsia signos de microsangrados difusos atribuibles a hipertensión venosa cerebral.

Conclusiones: Las FAV son una causa probablemente poco frecuente de deterioro cognitivo subagudo. Sin embargo, deberían tenerse en cuenta ante pacientes que asocian crisis epilépticas y mioclonias, con una RM sugestiva de enfermedad cerebrovascular isquémica.

TIEMPO BAJO TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO ESPECÍFICO DE UNA SERIE CLÍNICA DE PACIENTES CON ENFERMEDAD DE ALZHEIMER (EA)

A. Martínez Yélamos, L. González Mera, M. Jato de Evan,

M.C. Capdevila Torrent y M. Huerta Villanueva

Hospital de Viladecans. Barcelona.

Objetivos: Calcular tiempo bajo tratamiento de nuestra serie de pacientes con EA. Analizar la velocidad de deterioro cognitivo y a la supervivencia.

Material y métodos: Pacientes entre 2003 y 2008 diagnosticados de EA en tratamiento en el Hospital de Viladecans. Estudio descriptivo y análisis de supervivencia para estimar las medianas de tiempo en tratamiento, mediana de tiempo hasta el fallecimiento y hasta empeorar cinco puntos el MMSE.

Resultados: Se incluyen 254 pacientes. 70,5% mujeres. Edad media 79,55 (hombres 77,7 vs mujeres 80,3 años; $p < 0,05$). El MMSE inicial fue inferior en mujeres (15,04 vs 17,19; $p < 0,05$). El tiempo estimado por Kaplan-Meier (KM) de tratamiento fue de 41 meses (menor para pacientes con más de 75 años, hombres y aquellos con un MMSE inicial < 10). 66 pacientes (22%) fallecieron durante el seguimiento. La mediana de tiempo estimada por KM para el fallecimiento fue de $66,3 \pm 2,1$ meses (percentil 25: 37 ± 4). Dicho tiempo fue menor para los pacientes con más de 75 años, para los hombres y para aquellos con MMSE < 10. El tiempo hasta perder 5 puntos el MMSE fue de 30,5 meses. Dicho tiempo fue menor para varones y los pacientes con un MMSE < 10. Trece pacientes abandonaron la medicación o el seguimiento por motivos diferentes de la progresión/exitus. Ocho lo hicieron por efectos secundarios de la medicación.

Conclusiones: El tiempo en tratamiento de los pacientes con EA es superior al descrito en la literatura. La edad al diagnóstico, el MMSE y el sexo parecen condicionar dicho tiempo.

PAUTAS DE TRATAMIENTO DE RIVASTIGMINA EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE ALZHEIMER DE LEVE A MODERADAMENTE GRAVE EN CONDICIONES DE PRÁCTICA CLÍNICA HABITUAL (ESTUDIO ENTERPRISE)

A.J. Cruz Jentoft¹, J.L. Molinuevo² y B. Hernández³

¹Servicio de Geriatría. Hospital Universitario Ramón y Cajal.

Madrid. ²Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Universitari.

Barcelona. ³Novartis Farmacéutica, S.A. Barcelona.

Objetivos: Estudiar el manejo terapéutico de la rivastigmina en pacientes con enfermedad de Alzheimer (EA) en la práctica clínica habitual.

Material y métodos: Estudio transversal, multicéntrico (268 investigadores) en pacientes ambulatorios diagnosticados de EA y con puntuación MMSE ≥ 10 que recibían rivastigmina oral (RivO) o transdérmica (RivT). Se evaluaron las características del ajuste de tratamiento, el cumplimiento y la satisfacción del cuidador.

Resultados: Se reclutaron 2.708 pacientes (válidos 2.252). La edad media fue $77,2 \pm 6,9$ años, mayoritariamente mujeres (60,2%) con estudios primarios y residentes en familia. El tiempo medio desde el diagnóstico fue $1,7 \pm 1,8$ años y el 58,4% presentaba EA moderada-moderadamente grave. El 54,4% habían iniciado el trata-

miento con RivO (88,9% con 1,5 mg/12h) y el 45,6% con RivT (97% con 4,6 mg/24h). El 35,6% de los que comenzaron con RivO cambiaron la vía de administración frente a sólo el 0,7% de los que empezaron con RivT. Se realizó más de un ajuste de dosis en el 84,8% del grupo RivO y en el 1,7% del grupo RivT. Alcanzaron la dosis máxima de rivastigmina el 57,1% del grupo RivO y el 80,8% del grupo RivT, siendo el tiempo medio significativamente menor con Riv T ($51,6 \pm 44,2$ vs $205,8 \pm 295,3$ días, $p < 0,0001$). El cumplimiento fue significativamente mayor para RivT (60,5% vs 47,2%, $p < 0,05$) así como el porcentaje de cuidadores satisfechos-muy satisfechos con el tratamiento (89,4% vs 81,9%, $p < 0,05$).

Conclusiones: La administración transdérmica de rivastigmina facilita la dosificación y el cumplimiento, permitiendo alcanzar con más frecuencia la dosis máxima de este fármaco en la práctica clínica habitual.

ANÁLISIS DEL MMSE CON EL MODELO DE RASCH

M.V. Perea, V. Ladera, G. Prieto y A.R. Delgado

Facultad de Psicología. Universidad de Salamanca. Salamanca.

Objetivos: Analizar la calidad psicométrica del test MMSE mediante el Modelo de Rasch y su utilidad diagnóstica en la enfermedad de Parkinson (EP) y las demencias tipo Alzheimer (DTA).

Material y métodos: Un grupo de 123 sujetos de ambos sexos diagnosticados de EP sin demencia; 110 sujetos de ambos sexos diagnosticados de DTA probable, de acuerdo con los criterios de la NINCDS-ADRDA de diferentes grados de severidad de la demencia según la Escala Clínica de Demencia (CDR). Se incluye además una muestra de control. Se ha administrado el MMSE de 35 ítems individualmente. La estimación de los parámetros del modelo se ha llevado a cabo mediante el programa WINSTEPS.

Resultados: El ajuste de los datos al modelo resulta aceptable: sólo 3 ítems desajustan severamente y no llegan al 6% los sujetos con desajuste severo, de los cuales sólo 2 presentan patología. Los resultados del análisis indican que: (1) los ítems más difíciles son los de cálculo y recuerdo; (2) aunque la fiabilidad de las puntuaciones aceptable, es mayor en los pacientes que en la muestra de control, dado que los ítems del MMSE se encuentran en el rango de dificultad más apropiado para detectar patologías; (3) las diferencias en el MMSE entre sujetos normales, EP y DTA son grandes y significativas; (4) las diferencias entre los grupos se mantienen tras controlar la edad como covariable.

Conclusiones: Como test de cribado, el MMSE tiene propiedades psicométricas aceptables y alta utilidad diagnóstica, aunque algunos ítems no presentan una adecuada discriminación.

GRADO DE CONTROL DE DIABETES MELLITUS Y FUNCIÓN EJECUTIVA EN MAYORES DE 70 AÑOS

A. Rodríguez-Poncelas¹, X. Planas-Pujol², J. Garre-Olmo², S. López-Pousa³, J. Vilalta-Franch³ y G. Coll-de Tuero¹

¹Centro de Atención Primaria. Área Básica de Salud de Anglès.

²Unidad de Investigación. ³Unidad de Valoración de la Memoria y las Demencias. Unidad de Investigación. Institut d'Assistència Sanitària. Girona.

Objetivos: Determinar el efecto del grado de control de la diabetes mellitus (DM) sobre la función ejecutiva a los 12 meses en pacientes de 70 o más años.

Material y métodos: Estudio longitudinal en pacientes ambulatorios de tres Áreas Básicas de Salud. Los criterios de inclusión fueron 70 o más años, diagnóstico de diabetes mellitus (DM) y ausencia de demencia. La función ejecutiva se evaluó mediante la Frontal Assessment Battery (FAB) en el momento basal y a los 12 meses. Se realizó un análisis de medidas repetidas ajustado por edad, escolaridad, perímetro abdominal, índice de masa corporal, glicemia

plasmática, hemoglobina glicosilada, Mini-Mental State Examination y el inventario de actividades de la vida diaria.

Resultados: Participaron 70 individuos con DM, con una media de edad de 77,6 años (DE = 5,1) y el 51,4% fueron hombres. En el momento basal el 75,7% (n = 53) de los participantes tenía la DM controlada. La puntuación media del FAB en el momento basal fue de 16,18 puntos (DE = 3,48) y 17,47 puntos (DE = 3,86) según DM controlada o no, respectivamente. A los 12 meses la diferencia de puntuación media del FAB para DM controlada fue de +0,07 puntos y para DM no controlada de -3,28. El análisis multivariante mostró que el mal control de la DM se relaciona con una pérdida significativa de la puntuación del FAB a los 12 meses ($p < 0,05$).

Conclusiones: Las personas de 70 o más años presentan un mayor deterioro de la función ejecutiva.

PACIENTES CON ENFERMEDAD DE ALZHEIMER QUE COMIENZAN SU DETERIORO CON UN PERFIL DE MEMORIA DE DIFICULTADES EN LA RECUPERACIÓN DE LA INFORMACIÓN

E. Rodríguez-Noriega¹, F. Pujadas¹, M. Ibarria², M. Olabarrieta¹, D. Liébana¹, A. Palasí¹ y M. Boada¹

¹Unidad de Demencias. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona. ²Fundació ACE. Institut Català de Neurociències Aplicades. Barcelona.

Objetivos: Describir un subgrupo de pacientes con demencia cuya memoria fue evaluada dos veces, presentando perfil de memoria de dificultades en la recuperación de la información en la primera evaluación y perfil de dificultades en almacenamiento de nueva información, típico en Enfermedad de Alzheimer (EA), en la segunda.

Material y métodos: 45 pacientes con demencia a los que se les realizó la prueba de memoria Auditory Verbal Learning Test (AVLT) dos veces (diferencia entre evaluaciones: 14,42 \pm 3,5 meses). Se analizó el porcentaje de pacientes que evolucionaron de perfil de recuperación a almacenamiento y el diagnóstico inicial y final.

Resultados: De los 45 pacientes, 12 (26%) cambiaron su perfil de memoria de recuperación a almacenamiento. No hubo ningún paciente que cambiase su perfil de memoria de almacenamiento a recuperación. De estos 12 pacientes, 4 fueron diagnosticados en la primera evaluación de demencia (1 EA; 2 demencia por cuerpos de Lewy; 1 afasia progresiva primaria en la primera evaluación, EA en la segunda). 8 fueron diagnosticados en su primera evaluación de deterioro cognitivo leve y en la segunda de demencia (5 EA; 2 primera evaluación depresión, segunda EA; 1 primera evaluación depresión, segunda EA con enfermedad cerebro-vascular). Teniendo en cuenta la muestra total: de los 45 pacientes, 10 (22%) comenzaron sus problemas de memoria con perfil de recuperación y su diagnóstico final fue de EA.

Conclusiones: Hay un importante porcentaje de pacientes (22%) en nuestra serie que teniendo un perfil de memoria inicial de dificultades en la recuperación de la información son diagnosticados finalmente de enfermedad de Alzheimer.

CREUTZFELDT-JAKOB DE PRESENTACIÓN ICTAL

N. Pomares Quintana, D. Muriana Batiste, J. Estela Herrero, D. Cánovas Verge, A. Ramos Fransi y M. Hervàs Pujol

Hospital Parc Taulí. Sabadell.

Objetivos: La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) es heterogénea en su forma de presentación. Además del cuadro típico de demencia progresiva y mioclonías existe una gran variedad de formas de inicio. Presentamos un caso de ECJ cuya primera manifestación fue una paresia braquial aguda.

Material y métodos: Exponemos el caso clínico y una revisión sistemática de la literatura sobre la ECJ de presentación ictal.

Resultados: Ingresó en nuestro centro un varón de 75 años por paresia braquial derecha. Orientado como ictus fue dado de alta con tratamiento anticoagulante por el antecedente de fibrilación auricular. Después del alta aparecieron mioclonías en extremidad superior derecha. La paresia y las mioclonías progresaron primero al hemicuerpo derecho y posteriormente se generalizaron en semanas. El deterioro cognitivo no se hizo evidente hasta los tres meses de iniciarse el proceso. Finalmente, la evolución clínica y los hallazgos en el EEG, LCR e imagen permitieron hacer el diagnóstico de Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob. El estudio patológico confirmó el diagnóstico. Hemos encontrado en la literatura una revisión en la que el 5% de los casos de ECJ eran de presentación ictal.

Conclusiones: El inicio ictal de la ECJ es infrecuente. Debe tenerse en cuenta esta posibilidad diagnóstica en pacientes con clínica súbita que progresa, más aún si aparecen mioclonías. No hubo en nuestro paciente ningún dato que nos sugiriera esta posibilidad al inicio del proceso. Cuando desarrolló toda la clínica se hizo evidente el diagnóstico.

APOLIPOPROTEÍNA E, LÍPIDOS Y ESTRÉS OXIDATIVO EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

N. López Riquelme, J. Alom Poveda, I. Llinares Ibor, N. Viciano Morote y C. Tormo Díaz

Hospital General Universitario de Elche. Alicante.

Objetivos: Estudiar la relación entre la frecuencia genotípica de la ApoE, los niveles sanguíneos de lípidos y la presencia de estrés oxidativo, determinando la concentración de malondialdehído (MDA), en pacientes con EA.

Material y métodos: Se seleccionaron 60 pacientes con EA probable. Las determinaciones lipídicas (colesterol total, colesterol-HDL, colesterol-LDL y triglicéridos) se realizaron mediante técnicas colorimétricas de rutina. Los genotipos de ApoE se determinaron a partir de sangre total/EDTA mediante PCR seguida de hibridación reversa (INNO-LiPA). La determinación de la concentración de MDA se realizó por HPLC en fase isocrática con detección fluorescente. Los resultados de cada grupo se analizaron utilizando el programa SPSS 15.0.

Resultados: Las frecuencias genotípicas fueron: 5,1% e2/3, 48,3% e3/3, 28,3% e3/4 y 18,3% e4/4. Los portadores del genotipo e4/e4 presentaron niveles significativamente más altos de colesterol total ($p = 0,018$) que el resto de los pacientes. Además, encontramos elevaciones en los niveles de colesterol-LDL ($p = 0,013$) y MDA ($p = 0,028$) en el grupo de pacientes con el genotipo e4/e4 con respecto al grupo con genotipo e3/e4. Se realizó un estudio de correlación entre los niveles de MDA y colesterol tanto para el total de pacientes como agrupados por distintos genotipos, sin encontrar diferencias estadísticamente significativas.

Conclusiones: Los resultados parecen indicar que la presencia del alelo e4 de la ApoE condiciona la elevación de los lípidos séricos e influye, de forma independiente a los niveles de colesterol, en la presencia del estrés oxidativo en la EA.

DETERIORO COGNITIVO-EJECUTIVO CON PARKINSONISMO ASOCIADO AL TRATAMIENTO CON TIETILPERACINA

J. Álvarez-Carriles¹, A. Tuñón², E. Fernández-Fernández², R. García-Rodríguez² y T. Calatayud²

¹Unidad de Neuropsicología Clínica; ²Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Objetivos: La tietilperacina es una fenotiazina piperacina empleada como antiemético y antivertiginoso, que puede producir

múltiples efectos biológicos, entre ellos bloqueo de receptores colinérgicos, dopaminérgicos, serotoninérgicos, histaminérgicos y alfa-adrenérgicos. Son conocidos sus efectos adversos extrapiramidales, pero su acción sobre el funcionamiento cognitivo no ha sido descrita. Aportamos un caso de deterioro cognitivo ejecutivo con parkinsonismo que revirtió al suspender la tietilperacina.

Material y métodos: Mujer de 71 años de edad, quien estando a tratamiento con tietilperacina presentó un deterioro cognitivo progresivo, con una marcada abulia y aplanamiento afectivo y con una incapacidad significativa para la realización de las AVD. La exploración neurológica evidenció un síndrome extrapiramidal acinético rígido y la presencia de un deterioro cognitivo-ejecutivo severo. Los estudios analíticos detectaron hipoceruloplasmina (11 mg/dL), con cupremia y cupruria normales. Neuroimagen: signos de atrofia córtico-subcortical y leucoaraiosis (RM craneal) e hipoperfusión fronto-temporal bilateral (SPECT 99mTc HMPAO).

Resultados: Una evaluación neuropsicológica exhaustiva (28 parámetros) mostró un patrón de afectación caracterizado por un significativo déficit de memoria episódica anterógrada (sobre todo verbal) y evidentes signos disejecutivos (abulia, reducción de la fluidez verbal, dificultad en la secuenciación de respuestas y déficit en la inhibición de respuestas verbales automatizadas). Tras retirar la tietilperacina, la paciente mostró una progresiva mejoría, funcional y neuropsicológica, hasta la práctica normalidad.

Conclusiones: El tratamiento continuado con tietilperacina puede causar un cuadro compatible con demencia fronto-temporal y parkinsonismo reversibles. En esta paciente el déficit de ceruloplasmina puede haber contribuido a potenciar los efectos adversos del fármaco, dado su papel en procesos de oxidación en los que intervienen fenotiazinas.

FUNCIONAMIENTO DE LA ESCALA DE BARRATT SOBRE IMPULSIVIDAD EN UNA SERIE DE CASOS CON DEGENERACIÓN LOBAR FRONTOTEMPORAL, VARIANTE CONDUCTUAL (BV-FTD)

M.J. Gil Moreno¹, C. Villanueva Iza², E. de la Guía Jiménez², A. Marcos Dolado², J.L. González² y S. Manzano Palomo²

¹Hospital Universitario de Getafe. Madrid. ²Unidad de Estudio de la Cognición y la Conducta. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. Madrid.

Objetivos: Describir el funcionamiento de escala de Barratt como medida de impulsividad y la divergencia de percepción, entre pacientes y familiares, en casos diagnosticados de bv-FTD.

Material y métodos: Se aplicó la escala a 9 pacientes (5 hombres/4 mujeres, edad media 67.16 años y media de años de escolaridad, 8.5), diagnosticados de bv-FTD (criterios Lund-Manchester) y familiar próximo, rellenándolas por separado y doble ciego. Se realizó valoración neuroconductual y neuropsicológica más extensa (MMSE, subescala de personalidad de Blessed y span de dígitos, TMT A, Stroop). Se eligió escala de impulsividad de Barratt por brevedad, fácil aplicación, y original división en tres subescalas de impulsividad (cognitiva, motora e impulsividad no planificada). Se compararon puntuaciones brutas obtenidas por pacientes y familiares, con puntuaciones medianas de validación en población hispana. Se compararon puntuaciones paciente-familiar entre sí. Considerándose la discrepancia entre ellas como índice de falta de insight o de anosognosia sobre su propia impulsividad.

Resultados: Media MSSE 26,6 \pm 3,2. Media span directo 4,33 \pm 0,8, e inverso 3,16 \pm 0,75. Media Blessed personalidad 3 \pm 1,6. Media escala de Barratt paciente 71,6; familiar 75,4. Del total de casos, se aprecia discrepancia mayor en 5 pacientes, mostrando diferencia de 7,2 puntos entre puntuaciones de paciente y familiar, siendo de 0,5 entre pacientes que no discrepaban.

Conclusiones: La impulsividad es un síntoma neuropsiquiátrico frecuente e infradiagnosticado en bv-FTD. La escala de impulsividad de Barratt supone un instrumento de utilidad a fin de caracterizar de forma precisa este síntoma e implementar el tratamiento adecuado.

VARIABLES DEL AUDITORY VERBAL LEARNING TEST ASOCIADAS A CAMBIO DE PERFIL DE MEMORIA EN PACIENTES CON DETERIORO COGNITIVO LEVE AMNÉSICO

E. Rodríguez-Noriega¹, F. Pujadas¹, M. Ibarria², M. Olabarrieta¹, D. Liébana¹, A. Palasi¹ y M. Boada¹

¹Unidad de Demencias. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona. ²Fundació ACE. Institut Català de Neurciències Aplicades. Barcelona.

Objetivos: Identificar variables en la prueba de memoria AVLT (Auditory Verbal Learning Test) que permitan diferenciar a pacientes con deterioro cognitivo leve amnésico (DCLa) y perfil de memoria de recuperación que evolucionan a perfil de memoria de almacenamiento, típico de Enfermedad de Alzheimer.

Material y métodos: 64 pacientes con DCLa y dos evaluaciones (diferencia entre evaluaciones: $14 \pm 4,35$ meses) con el AVLT divididos en 3 grupos: 15 pacientes cambiaban de perfil de recuperación a perfil de almacenamiento (Grupo C); 23 pacientes presentaron perfil de reconocimiento en ambas evaluaciones (Grupo R) y 26 pacientes presentaron perfil de almacenamiento en ambas evaluaciones (Grupo A). La progresión a demencia en la segunda evaluación fue: 33% (Grupo C), 8% (Grupo R) y 53% (Grupo A) $p < 0,01$. Entre los 3 grupos no había diferencias en edad, sexo, nivel de estudios, ni meses transcurridos entre evaluaciones. Se analizaron las diferencias en la primera evaluación entre los tres grupos en: aprendizaje, aprendizaje total, memoria a largo plazo, reconocimiento y número de falsos positivos.

Resultados: En memoria a largo plazo el grupo C obtiene menor puntuación que el grupo R y es igual que el grupo A. El grupo C no difiere en número de falsos positivos con los otros dos, aunque el grupo A tiene más falsos positivos que R.

Conclusiones: El rendimiento en memoria a largo plazo en la AVLT distingue a los pacientes con perfil de memoria de recuperación que evolucionan a perfil de memoria de almacenamiento de los que mantienen el perfil, teniendo mayor probabilidad de evolucionar a demencia.

DETERIORO COGNITIVO Y ENFERMEDAD DE FAHR

M. Hernández-Ferrándiz, M. Lozano-Gallego, I. Pericot-Nierga, A. Turón-Estrada, J. Turbau-Recio, S. Lejarreta-Andrés, J. Vilalta-Franch, M.M. Cruz-Reina, J. Llinàs-Reglà y S. López-Pousa

Hospital Santa Caterina. Girona.

Objetivos: La enfermedad de Fahr, también llamada calcificación idiopática de los ganglios basales familiar, se caracteriza por la presencia de calcificaciones bilaterales y simétricas de los ganglios basales y regiones extraestriales. Se manifiesta clínicamente por una combinación de parkinsonismo, ataxia, afectación cognitiva y cambios conductuales. La mayoría exhiben un patrón de transmisión autosómico dominante.

Material y métodos: Presentamos a 4 pacientes, dos de ellos hermanos, de edad comprendida entre los 71 y los 88 años. Consultaron a la unidad de demencias por quejas de lentitud psicomotor, dificultad en atención y pérdida de memoria, así como trastorno de la marcha y temblor. Algún paciente también presentaba trastornos de conducta. La exploración neurológica evidenció

bradicinesia, rigidez bilateral y simétrica de extremidades, temblor y alteración de la marcha.

Resultados: La exploración neuropsicológica mostró un deterioro cognitivo en todos los casos, con un patrón de predominio fronto-subcortical. Se registró lentitud psicomotor, bradipsiquia, déficit mnésico y déficit fronto-ejecutivo. Los TAC de cráneo mostraron calcificaciones periventriculares, en ganglios basales y a nivel cerebeloso de forma bilateral.

Conclusiones: La enfermedad de Fahr es una enfermedad neurológica rara, caracterizada por calcificaciones bilaterales y simétricas, limitadas a los núcleos grises centrales o extendidas a otras áreas cerebrales. Es preciso realizar el diagnóstico diferencial con otras entidades que dan lugar a calcificaciones cerebrales. Así como esclarecer si el deterioro cognitivo es sólo atribuible a la enfermedad de Fahr.

VARIABLES ASOCIADAS A LA ANOSOGNOSIA EN LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

O. Turró Garriga¹, D. Keller¹, M. Hernández Ferrándiz², M. Lozano Gallego², S. Monserrat Vila¹, I. Pericot Nierga², S. Lejarreta Andrés², S. López-Pousa³, X. Planas Pujol¹, O. Soler Cors¹, F. Turbau Recio², A. Turón Estrada², J. Garre-Olmo¹ y J. Vilalta Franch¹

¹Unitat de Recerca IAS. ²Unitat de Demències. Hospital Santa Caterina (IAS). ³Unitat de Recerca. Unitat de Demències IAS. Girona.

Objetivos: Determinar las características de los pacientes con enfermedad de Alzheimer (EA) asociadas al déficit de consciencia de enfermedad (anosognosia).

Material y métodos: Estudio transversal y analítico. La anosognosia se evaluó mediante la discrepancia de puntuación entre pacientes y cuidadores en la Anosognosia Questionnaire in Alzheimer Disease (AQ-AD). Se evaluó la capacidad cognitiva con el Cambridge Cognitive Examination Revised (CAMCOG-R), la capacidad funcional con la Disability Assessment in Dementia (DAD) y los síntomas psicológicos y conductuales (SPC) con el Neuropsychiatric Inventory (NPI). Se ajustó un modelo de regresión lineal multivariante con la puntuación de la AQ-AD como variable dependiente

Resultados: Participaron 71 pacientes con EA no institucionalizados, la media de edad fue de 78,8 años ($DE = 7,2$) y el 67,2% fueron mujeres. La puntuación media en la AQ-AD fue de 24,3 puntos ($DE = 20,9$). La anosognosia se asoció con la puntuación en el CAMCOG-R ($Rho = -0,595$; $p < 0,001$), de la DAD ($Rho = -0,450$; $p < 0,001$) y del NPI ($Rho = -0,623$; $p < 0,001$). En el modelo de regresión lineal ($r^2 = 0,406$) se asoció el grado de anosognosia con el deterioro cognitivo ($Beta = -0,300$; $p = 0,008$) y con las subescalas del NPI de apatía ($Beta = 0,288$; $p = 0,010$) y agresividad/agitación ($Beta = 0,309$; $p = 0,046$).

Conclusiones: La anosognosia es frecuente en los pacientes con EA y se asocia al deterioro cognitivo y a la presencia de los SPC de apatía y agitación.

SUBTEST LÉXICO-SEMÁNTICOS DEL TEST DE LA AFASIA PARA BILINGÜES: CAPACIDAD PARA DISCRIMINAR ENTRE CONTROLES SANOS, PACIENTES CON DETERIORO COGNITIVO LEVE Y ENFERMOS DE ALZHEIMER

M.I. Gómez-Ruiz¹, A. Aguilar-Alonso² y M.A. Espasa³

¹Hospital General de L'Hospitalet. Barcelona. ²Departamento de Personalidad, Evaluación y Tratamiento Psicológico; ³Servei de Llengua Catalana. Universitat de Barcelona. Barcelona.

Objetivos: El deterioro cognitivo leve (DCL) es un factor de riesgo para el desarrollo de la enfermedad de Alzheimer (EA). Las

variables cognitivas que mejor predicen esta conversión están relacionadas con la alteración de la memoria episódica. No obstante, en el DCL también pueden detectarse déficit lingüísticos similares a los que presentan los enfermos de Alzheimer en fase inicial (alteración léxico-semántica). El objetivo es identificar las tareas lingüísticas del Test de Afasia para Bilingües que mejor discriminen a los controles sanos de pacientes con DCL y enfermos de Alzheimer.

Material y métodos: Sujetos: 54 sujetos bilingües divididos en tres grupos (29 controles sanos, 12 pacientes con DCL, 13 pacientes con EA inicial). Material: subtest léxico-semánticos del TAB (categorías semánticas, sinónimos, antónimos, fluencias, denominación, contrarios semánticos, morfología derivativa, contrarios morfológicos, descripción, comprensión auditiva, aceptabilidad semántica). Estadística: análisis discriminante mediante el método de inclusión por pasos.

Resultados: Los resultados muestran una buena capacidad discriminativa del TAB. El porcentaje de sujetos correctamente clasificados es del 94,4% y del 96,3% para los subtest de la versión en castellano y en catalán, respectivamente.

Conclusiones: Los subtests utilizados de la versión en castellano y en catalán del TAB tienen un poder predictivo alto. La buena capacidad del test para discriminar entre el grupo de controles sanos y el grupo de pacientes con DCL muestra que el test es sensible al rendimiento de este último grupo. Los resultados son interesantes ya que los déficit lingüísticos en el DCL pueden ser sutiles y pasar desapercibidos durante la exploración neuropsicológica básica.

SÍNDROME CORTICAL POSTERIOR: DATOS CLÍNICOS Y NEUROPSICOLÓGICOS PREDICTIVOS DE SU EVOLUCIÓN

J. Marín Muñoz, S. Manzanares Sánchez, M.F. Noguera Perea, B. Martínez Herrada, M.M. Antequera Torres, S. Castaño Llorente, A. Legaz García y L. Vivancos Moreau

Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.

Objetivos: Descrita en 1988 por Benson. En 2004 Tang-Wai et al publicaron unos criterios clínicos para su diagnóstico. Muchos pacientes los cumplen al inicio pero luego evolucionan a otros tipos de demencia. Describiremos los datos clínicos que pueden ayudarnos a predecir su evolución.

Material y métodos: Tomamos de nuestra base de datos de los 2 últimos años aquellos pacientes con criterios clínicos de demencia cortical posterior (DCP) al inicio. Valoramos seguimiento clínico y neuropsicológico.

Resultados: Presentamos 16 pacientes que al inicio cumplían criterios diagnósticos de DCP. De ellos 4 evolucionaron a degeneración corticobasal (de un total de 6 con este diagnóstico). La apraxia asimétrica fue el signo capital. Seis a Demencia por cuerpos de Lewy (de 73 con este diagnóstico), las alucinaciones visuales fueron el primer dato indicativo, así como el perfil frontosubcortical en la neuropsicología. Una a enfermedad de Creutzfeldt-Jacob (de 1), la rápida progresión desde el inicio motivó la sospecha. Uno a afasia primaria progresiva no fluente (de 22), una discreta disnomia al inicio puso sobre aviso. Quedaron 4 pacientes con el diagnóstico de DCP. Eran más jóvenes y todos tenían síntomas ansioso-depresivos más de un año antes.

Conclusiones: Los pacientes que presentan el cuadro clínico típico de la atrofia cortical posterior pueden evolucionar a otros tipos de demencia. Hemos de estar especialmente atentos a la presencia o aparición en su evolución de los síntomas o signos cardinales de otras entidades con las que al principio pueden confundirse. Podemos concluir que al inicio la atrofia cortical posterior es un síndrome multitietológico.

ESTUDIO NEUROPSICOLÓGICO DE ADULTOS JÓVENES CON QUEJAS SUBJETIVAS DE MEMORIA: IMPLICACIÓN DE LAS FUNCIONES EJECUTIVAS Y OTRA SINTOMATOLOGÍA FRONTAL ASOCIADA

J.M. Ruiz Sánchez de León¹, P. Lozoya Delgado¹, E.J. Pedrero Pérez², M.A. Fernández Blázquez³ y M. Llanero Luque³

¹Departamento de Psicología Básica II (Procesos Cognitivos). Universidad Complutense de Madrid. Madrid. ²Centro de Atención a Drogodependientes (CAD 4). Madrid Salud. Ayuntamiento de Madrid. Madrid. ³Servicio de Neurología. Hospital Sanitas La Moraleja. Madrid.

Objetivos: Las quejas subjetivas de memoria constituyen uno de los motivos de consulta por los que los adultos jóvenes acuden a los servicios de neurología. En general, se considera que las quejas de memoria aumentan con la edad, y que, en los mayores, se asocian con múltiples factores (depresión, otros problemas afectivos, personalidad o calidad de vida autopercebida). También se ha relacionado su aparición con alteraciones de la metamemoria y los lóbulos frontales. Así, ciertos déficit atencionales y ejecutivos podría explicar la aparición de errores y olvidos cotidianos que son percibidos como alteraciones mnésicas por la población general.

Material y métodos: Se administra una batería de exploración neuropsicológica y el Cuestionario Disejecutivo (DEX-Sp) a dos grupos de adultos jóvenes, uno con quejas subjetivas de memoria suficientes como para acudir a un servicio de neurología (n = 50) y otro sin dichas quejas (n = 67).

Resultados: Los datos muestran cómo los individuos con quejas subjetivas tienen un rendimiento mnésico, atencional y ejecutivo inferior al de aquellos que no presentan quejas, aunque ambos grupos se encuentran dentro de la normalidad estadística. También existen diferencias significativas en la cantidad de sintomatología frontal autoinformada mediante el cuestionario aplicado.

Conclusiones: Las diferencias encontradas en el rendimiento mnésico pueden ser explicadas por disfunciones atencionales y ejecutivas no patognomónicas dada la ausencia de un proceso neuropatológico que las justifique. Además, se propone la utilización del Cuestionario Disejecutivo (DEX-Sp) en colaboración con la evaluación neuropsicológica clásica. Se discuten nuevas hipótesis y algunas recomendaciones clínicas para el manejo de estos pacientes en la consulta.

ESTUDIO DE QUEJAS SUBJETIVAS DE MEMORIA EN LA POBLACIÓN GENERAL: SINTOMATOLOGÍA DE ORIGEN FRONTAL, ANSIEDAD Y ESTRÉS PERCIBIDO

P. Lozoya Delgado¹, J.M. Ruiz Sánchez de León¹, E.J. Pedrero Pérez² y F. Maestu Unturbe¹

¹Departamento de Psicología Básica II (Procesos Cognitivos). Universidad Complutense de Madrid. Madrid. ²Centro de Atención a Drogodependientes (CAD 4). Madrid Salud. Ayuntamiento de Madrid. Madrid.

Objetivos: La sintomatología frontal comprende aspectos cognitivos, conductuales y emocionales que se han observado tanto en población clínica como no clínica. Dichos síntomas frontales parecen estar relacionados, tanto clínica como funcional y anatómicamente, con la metamemoria, la ansiedad y el estrés. Se estudia, por un lado, la relación entre la sintomatología frontal, la ansiedad y el estrés. Por otro lado, se analiza la influencia de estas variables en la aparición de las quejas subjetivas de memoria en la población general.

Material y métodos: Se administra un protocolo de autoinformes compuesto por el Cuestionario de Fallos de Memoria (MFE), el Cuestionario Disejecutivo (DEX-Sp) el Inventario de Ansiedad de Beck (IAB) y la Escala de Estrés Percibido (PSS) a 413 participantes

de la población general muestreados mediante la técnica “bola de nieve”.

Resultados: Los datos muestran cómo los individuos que responden afirmativamente a la pregunta “¿tiene usted problemas de memoria?” obtienen puntuaciones mayores en las cuatro escalas aplicadas (quejas, síntomas frontales, ansiedad y estrés, todas con $p < 0,001$). Además, se muestra la influencia del sexo, el grupo de edad y los años de escolaridad. Se observa, además, un intenso patrón de correlaciones entre los cuestionarios ($p < 0,001$).

Conclusiones: Los resultados ponen en evidencia la estrecha relación que existe entre las quejas subjetivas de memoria y la presencia de sintomatología frontal, ansiedad y estrés. Se discuten nuevas hipótesis y algunas recomendaciones clínicas para el manejo de estos pacientes en la consulta.

SINTOMATOLOGÍA DE ORIGEN FRONTAL EN POBLACIÓN GENERAL: BAREMOS Y PUNTUACIONES DE CORTE DEL CUESTIONARIO DISEJECUTIVO (DEX-SP)

E.J. Pedrero Pérez¹, J.M. Ruiz Sánchez de León², P. Lozoya Delgado², M. Llanero Luque³, G. Rojo Mota¹ y C. Puerta García¹

¹Centro de Atención a Drogodependientes (CAD 4). Madrid Salud. Ayuntamiento de Madrid. Madrid. ²Departamento de Psicología Básica II (Procesos Cognitivos). Universidad Complutense de Madrid. Madrid. ³Servicio de Neurología. Hospital Sanitas La Moraleja. Madrid.

Objetivos: La sintomatología frontal se corresponde, entre otras, con manifestaciones comportamentales que comprometen el desempeño en actividades de la vida diaria. El funcionamiento del lóbulo frontal depende de diferentes variables que abarcan aspectos genéticos, otros relacionados con el desarrollo cerebral, la variedad de estímulos ambientales, el estrés agudo o crónico, las demandas situacionales, etc. Por ello, es conveniente establecer baremos que permitan sugerir un rendimiento patológico e investigar la posible etiología de las alteraciones subyacentes.

Material y métodos: Se administra el Cuestionario Disejecutivo (DEX-Sp) a una muestra de 1.400 sujetos de población general (rango de edad 16-65 años), sin patología neurológica conocida, mediante la técnica “bola de nieve”.

Resultados: Los datos muestran que la variable “disfunción ejecutiva en la vida cotidiana” se distribuye en función de la curva normal en la población, con una media próxima a los 18 puntos y una desviación típica de 10. Por tanto, valores superiores a 28 puntos en el cuestionario DEX-Sp sugerirían la presencia de alteraciones y requerirían exploración neurológica y neuropsicológica. Esta media se mantiene en todos los rangos intermedios de edad, incrementándose sólo ligeramente en las personas que superan los 60 años.

Conclusiones: Los resultados sugieren la utilidad del DEX-Sp como instrumento de cribado para la exploración de alteraciones de origen frontal que puedan manifestarse en dificultades del funcionamiento cotidiano en la vida real y permite investigar las causas subyacentes mediante exploraciones más específicas.

USO DEL WHOQOL-BREF EN PERSONAS CON DEMENCIA: VALIDEZ Y FIABILIDAD DEL CUESTIONARIO

R. Lucas-Carrasco¹, J. Gómez-Benito², J. Rejas³ y J. March⁴

¹CRE Alzheimer. Salamanca. ²Departamento de Metodología. Facultad de Psicología. Universidad de Barcelona. Barcelona.

³Health Outcomes Research Department. Medical Unit. Pfizer.

⁴Institut de Recerca Biomèdica de Lleida. IRBLLEIDA. Lleida.

Objetivos: El estudio de la calidad de vida (CV), como una medida más de resultado de las intervenciones en personas con demen-

cia (PD), toma auge en la última década. Nuestro objetivo es estudiar las propiedades psicométricas del cuestionario WHOQOL-BREF en PD.

Material y métodos: Participaron 104 PD de seis dispositivos asistenciales de Barcelona y Reus. Se incluyeron PD (DSM-IV), con MMSE > 10 que vivían en sus domicilios y tenían un cuidador. Se recogió información sociodemográfica, percepción del estado de salud, sintomatología depresiva (GDS-15), funcionalidad (I. Barthel), y de CV (WHOQOL-BREF). El WHOQOL-BREF incluye cuatro dimensiones (Física, Psicológica, Social y Ambiente) y dos preguntas generales, sobre CV global y salud. El estudio fue aprobado por el comité de ética de la UAB.

Resultados: La edad media fue de 78,8 años; dos tercios eran mujeres. La aceptabilidad del cuestionario fue buena; y la fiabilidad aceptable en todas las áreas (α de Cronbach $> 0,70$) excepto en la Social. Encontramos asociaciones entre el área Física y el I. Barthel y entre la Psicológica y el GDS-15, indicando buena validez de constructo. El WHOQOL-BREF, al igual que en otras poblaciones discriminó de manera significativa, entre personas que auto reportaron sentirse sanas vs enfermas, y entre PD no-deprimidas (GDS-15 < 6) vs deprimidas (GDS-15 ≥ 6). Sin embargo, entre PD con severidad leve-moderada vs severa sólo discriminó de manera significativa en dos áreas (Social y Ambiente).

Conclusiones: El WHOQOL-BREF se muestra útil para evaluar la calidad de vida en PD leve-moderada a lo largo del continuo asistencial.

EPILEPSIA COMO MANIFESTACIÓN DE UNA DEGENERACIÓN CORTICOBASAL

M. Salvadó¹, J. Hernández¹, M. Toledo¹, M. Sueiras², A. Ortega-Aznar³, F. Pujadas¹ y J. Álvarez-Sabín¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neurofisiología; ³Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona.

Objetivos: Las crisis epilépticas no se asocian generalmente a la degeneración corticobasal; existe solamente un caso publicado en la literatura. Presentamos el caso de un paciente con degeneración corticobasal y epilepsia focal en el curso de la enfermedad.

Material y métodos: Varón de 82 años que ingresó por empeoramiento subagudo de deterioro cognitivo progresivo y trastorno de la marcha iniciado dos años antes. Durante el ingreso, presentó varios episodios consistentes en una versión ocular a la derecha y movimientos clónicos en extremidad superior derecha, compatibles con crisis epilépticas focales motoras. El EEG en período postcrítico mostró una lentificación difusa, pero con mayor desorganización en región fronto-central izquierda. Se inició tratamiento con valproato con remisión completa de las crisis. Posteriormente, destacaba a la exploración afasia mixta, labilidad emocional, agitación psicomotriz, disfagia y posición distónica de brazo derecho. El estudio completo permitió descartar razonablemente otras causas de epilepsia (vascular, tumoral, tóxico-metabólica, etc.). El paciente fue exitus a causa de un episodio de insuficiencia respiratoria aguda en el contexto de neumonía nosocomial.

Resultados: El estudio neuropatológico mostró una taupatía, con presencia de inclusiones en neuronas, astrocitos y oligodendrocitos y afectación corticodentadonigra, putaminal, talámica, de sustancia gris periacueductal, núcleos pontinos, olivas bulbares y sistema límbico.

Conclusiones: A pesar de tratarse de una manifestación clínica inhabitual, la aparición de crisis epilépticas en un paciente con sospecha clínica de degeneración corticobasal, no permite descartar esta entidad.

ATROFIA DE LA CIRCUNVOLUCIÓN DEL CÍNGULO EN ENFERMEDAD DE ALZHEIMER EN ESTADIOS MODERADOS-AVANZADOS

J.L. Dobato Ayuso¹, J.A. Hernández Tamames², B. León Salas², C. Valle de Juan², A. Rábano-Gutiérrez del Arroyo², J.A. Álvarez Linera² y grupo UMA-UIPA²

¹Unidad de Investigación Proyecto Alzheimer (UIPA). Fundación CIEN/Fundación Reina Sofía. Instituto de Salud Carlos III. Madrid. ²Unidad de Neurología. Fundación Hospital Alcorcón. Madrid.

²Unidad de Investigación Proyecto Alzheimer (UIPA). Fundación CIEN/Fundación Reina Sofía. Instituto de Salud Carlos III. Madrid.

Objetivos: Evaluar la atrofia cortical que ocurre en la Enfermedad de Alzheimer (EA) en estadios moderados-avanzados mediante morfometría basada en vóxeles (MBV) con 3T-MRI, y su correlación con variables clínicas.

Material y métodos: 77 pacientes de EA (criterios NINCDS-ADRDA) (82,6 ± 6,3 años) en estadios moderados-avanzados (GDS 5,9 ± 0,8), fueron clasificados en función de afectación funcional (escalas GDS y FAST), afectación motora (escala SCOPA motor), y psicológico-conductual (apatía y síntomas psicóticos, según subapartados de la escala NPI). A todos ellos se realizó una 3T-MRI, con estudio de MBV con SPM utilizando un modelo de regresión lineal.

Resultados: Sorprendentemente no se encontraron diferencias significativas en atrofia en sustancia gris en hipocampo ni neocórtex en función de la gravedad de las variables estudiadas. Sin embargo sí que se encontraron diferencias en el Girus Cinguli (GC): mayor atrofia en GC posterior (relacionado con procesamiento visoespacial) a mayor afectación funcional (GDS y FAST); mayor atrofia en GC medio (relacionado con procesamiento motor) a mayor afectación motora (escala SCOPA- motor); mayor atrofia en GC global aunque "parcheada" en pacientes con mayor apatía (NPI); no se encontraron diferencias significativas al evaluar la variable psicosis (NPI).

Conclusiones: El hallazgo de atrofia cingular "selectiva" en función de la variable estudiada en estadios moderados-avanzados de la AD podría indicar, bien su importancia en AD avanzada, bien su atrofia secundaria a degeneración del neocórtex con el que conecta, cuya atrofia en AD avanzada posiblemente sea tan intensa que no ocasione diferencias estadísticamente significativas en neuroimagen con MBV.

TOLERABILIDAD Y EFICACIA DEL TRATAMIENTO COMBINADO (INHIBIDORES ACETILCOLINESTERASA Y MEMANTINA) EN LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

B. Mondéjar Marín¹, I. Pérez Molina¹, C. Marsal Alonso¹, F. Muñoz Escudero¹, P. Lobato Casado¹, E. Martín Correa² y S. Murcia Carretero¹

¹Hospital Virgen de la Salud. Toledo. ²Hospital Virgen del Valle. Toledo.

Objetivos: Inhibidores-acetilcolinesterasa (IACHe) son tratamiento de elección en Enfermedad-Alzheimer (EA) leve-moderada, mientras que memantina lo es en fases moderada-grave. Por su distinto mecanismo de acción puede plantearse mayor beneficio con uso combinado. Este estudio valora tolerancia/seguridad del tratamiento combinado y medidas de evaluación cognitivo-conductuales.

Material y métodos: En pacientes EA tratados con IACHe a los que se asoció memantina, se determinaron MMSE, NPI, Zarit previos y tras 6 meses, valorando escala-CGCI. Se analizaron según GDS e IACHe usado.

Resultados: Se recopilaron 26 pacientes. 26,92% GDS4; 53,69% GDS5; 15,38% GDS6. Recibían 30,76% donepezilo, 34,61% galantamina, 34,61% rivastigmina. No se modificó tratamiento adicional para

síntomas conductuales. Media-MMSE inicial 14,81 (15,25 donepezilo, 15,44 galantamina, 13,75 rivastigmina); tras 6 meses 14,4 (15,12, 16,22 y 11,87 respectivamente). Media-NPI inicial 8,91 (9,75 donepezilo, 7,66 galantamina, 9,33 rivastigmina), tras 6 meses 8,01 (8,5, 6,11 y 9,44 respectivamente). Media-Zarit inicial 14,56 (11,71 donepezilo, 17,33 galantamina, 14,66 rivastigmina), tras 6 meses 14,93 (11,71, 16,77 y 16,33 respectivamente). Media-MMSE, media-NPI, media-ZARIT pre/posttratamiento según GDS, respectivamente: 20,57/21,14, 5,57/5,14, 13,42/13 (GDS4); 13,43/13,57, 9,53/8,8, 16,92/17,7 (GDS5); 9,75/8,75, 12,25/10,14/14,5 (GDS6). Media-escala-CGCI: 3,62 grupo donepezilo, 3,33 galantamina, 4,11 rivastigmina. En GDS4-5-6 respectivamente: 3,57; 3,73; 3,75.

Conclusiones: Combinación fue bien tolerada en todos pacientes. Grupos donepezilo y galantamina presentaron estabilización o ligera mejoría en escalas usadas. Mejores resultados a menor GDS. Escala-CGCI puntuó mejoría leve en todos GDS y subgrupos donepezilo/galantamina. La terapia dual puede ofrecer beneficio respecto a monoterapia. Se precisan estudios que confirmen esta hipótesis.

FACTORES PREDICTORES DE DESARROLLO DE DEMENCIA EN PERSONAS CON DETERIORO COGNITIVO LIGERO. ESTUDIO LONGITUDINAL, MULTICÉNTRICO, OBSERVACIONAL EN LA COMUNIDAD DE MADRID. II. SUBESTUDIO GENÉTICO

R. García Cobos¹, A. Martínez García², I. Sastre Merlín², B. Frades Payo³, J. López-Arrieta⁴, M. Llanero Luque⁵, J. Olazarán Rodríguez⁶, A. Berbel García⁷, M.J. Bullido Gómez Heras⁸, J. Álvarez-Linera Prado³, A. Frank García⁹ y Grupo DEMCAM

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz.

²Universidad Autónoma de Madrid. IdiPAZ. Madrid. ³Centro de Biología Molecular Severo Ochoa (CSIC-UAM). IdiPAZ. Madrid.

³Unidad de Investigación Proyecto Alzheimer. Fundación CIEN.

⁴Fundación Reina Sofía. Madrid. ⁵Servicio de Geriátrica-Cantoblanco. Hospital Universitario La Paz. Universidad Autónoma de Madrid. IdiPAZ. Madrid. ⁶Unidad de Memoria.

Ayuntamiento de Madrid. Madrid. ⁷Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

⁷Servicio de Neurología. Hospital Central de la Cruz Roja. Madrid.

⁸Centro de Biología Molecular Severo Ochoa (CSIC-UAM). IdiPAZ.

CIBERNED. Madrid. ⁹Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. Universidad Autónoma de Madrid. IdiPAZ. CIBERNED. Madrid.

Objetivos: Uno de los objetivos del grupo de estudio de demencias en la Comunidad de Madrid (DEMCAM) es seleccionar parámetros genéticos para predecir riesgo de conversión a demencia en pacientes con deterioro cognitivo ligero amnésico (DCL-a).

Material y métodos: Estudio observacional, multicéntrico, caso-control y longitudinal en una cohorte de personas > 65 años. Sujetos: 18 individuos cognitivamente sanos (CS), 31 con DCL-a (15 monodominio y 16 multidominio) y 25 con enfermedad de Alzheimer (EA) ligera, seleccionados por investigadores clínicos en sus centros de trabajo, siguiendo criterios preestablecidos (sospecha de DCL-a, EA o CS). Tras la firma del consentimiento, se purificó ADN genómico desde sangre periférica, y se genotiparon polimorfismos en APOE, EIF2AK2, HMGCR, IGF1BP7, MAP1LC3B, MTHFR, PLA2G3, PVRL2 y TAP2 con ensayos TaqMan MGB®. Se realizó análisis estadístico de variables cuantitativas y cualitativas con el programa SPSSv17.

Resultados: La frecuencia de APOEε4 aumentó desde los CS (22%) a los DCL-a multidominio (38%), DCL-a monodominio (53%) y EA (72%), según lo esperado y reforzando la calidad diagnóstica. En todos los genes estudiados, representativos de procesos potencial-

mente implicados en la patogénesis de EA, se detectaron diferencias entre los grupos, destacando la asociación de HMGR y MTHFR con DCL (riesgo 2,4 y 1,9, respectivamente).

Conclusiones: Los marcadores genéticos pueden ser interesantes para elaborar un perfil de conversión a demencia en pacientes con DCL-a. Para obtener datos significativos se incrementará el número de participantes en cada grupo y se realizará el seguimiento temporal de los pacientes, según lo previsto en el proyecto.

DEMENCIA FRONTOTEMPORAL DEBIDA A LA NUEVA MUTACIÓN C.592_593DEL AG DEL GEN DE LA PROGRANULINA: DESCRIPCIÓN DE UN CASO CARACTERIZADO POR AFASIA PROGRESIVA PRIMARIA

J.M. Uterga, M. García Barcina, E. Sarasola y A. Antigüedad

Hospital de Basurto. Vizcaya.

Objetivos: La demencia frontotemporal es conocida por ser una entidad camaleónica tanto en su presentación clínica, como en los hallazgos histológicos o en su etiología. Alrededor del 7% de los casos se deben a una variante del gen de la progranulina. Presentamos un caso debido a la nueva mutación patológica c.592_593delAG.

Material y métodos: Se trata de una mujer con antecedentes familiares de demencia tanto senil como presenil y depresión por vía materna, que con 49 años desarrolló una afasia progresiva caracterizada inicialmente por una anomia, pero que en pocos meses tenía una severa afección tanto de la emisión como de la comprensión del lenguaje. La valoración inicial detectó anomalía en todas las esferas del lenguaje, así como en otras funciones cognitivas, incluida la memoria.

Resultados: Descripción de un caso de afasia progresiva por demencia frontotemporal.

Conclusiones: Dejamos constancia que la nueva mutación patológica c.592_593delAG del gen de la progranulina puede presentarse con una afasia progresiva primaria.

EL BANCO DE TEJIDOS NEUROLÓGICOS DEL HOSPITAL CLÍNICO-UNIVERSIDAD DE BARCELONA: UN ELEMENTO ESENCIAL PARA EL FOMENTO DE LA INVESTIGACIÓN BIOMÉDICA DE LAS ENFERMEDADES NEUROLÓGICAS

E. Gelpi Mantius, M.J. Rey Recio, T. Ribalta Farrés, E. Tolosa Sarró y F. Graus Ribas

Banc de Teixits Neurològics. Hospital Clínic-Universitat de Barcelona. Barcelona.

Objetivos: Suministrar a los investigadores muestras de tejido nervioso de pacientes con enfermedades neurológicas bien documentadas clínica y patológicamente, así como de controles sanos, en condiciones óptimas para la investigación biomédica.

Material y métodos: El Banco de Tejidos Neurológicos del Hospital Clínic-Universidad de Barcelona (BTN-HC-UB), creado en 1990 y acreditado por la Generalitat de Catalunya, tiene como finalidad la recogida, conservación, diagnóstico y custodia del tejido nervioso de personas que, de forma voluntaria, han realizado la donación postmortem del mismo para la investigación biomédica de enfermedades neurológicas. La actividad del BTN-HC-UB, adscrito a la Universidad de Barcelona y al Institut d'Investigacions Biomèdiques August Pi i Sunyer (IDIBAPS), está regulada por la Ley 14/2007 de Investigación Biomédica y dispone de la certificación ISO 9001.

Resultados: El BTN-UB-HC dispone de tejido nervioso procesado de forma estandarizada (congelado, crioprotegido, fijado en formal e incluido en parafina) de > 800 individuos afectos predomi-

nantemente de enfermedades neurodegenerativas (enfermedad de Alzheimer/enfermedades priónicas/alfa-sinucleinopatías/patología vascular/diversos fenotipos de tauopatías/enfermedades inflamatorias/otras), y controles sanos. En los 20 años de existencia del BTN-HC-UB se ha observado un incremento progresivo en el número de donaciones tramitadas y efectuadas, alcanzando actualmente una cifra superior a las 100 anuales. Paralelamente ha aumentado el número de solicitudes de tejido para la investigación así como las publicaciones derivadas de los correspondientes estudios.

Conclusiones: La existencia de un BTN que disponga de una colección importante de tejidos nerviosos humanos en condiciones óptimas para la investigación biomédica constituye una pieza esencial para el avance del conocimiento científico de las enfermedades neurológicas.

USO DE BIOMARCADORES EN UN ENTORNO CLÍNICO REAL. ANÁLISIS RETROSPECTIVO DE UNA SERIE DE 33 PACIENTES

N. Rodríguez Espinosa¹, N. Ruiz Lavilla¹, J.H. Bueno Perdomo¹, F. Martínez Bugallo², A. Moro Miguel¹, A. Acosta¹ y F.I. Montón Álvarez¹

¹Unidad de Neurología Cognitiva y de la Conducta. Servicio de Neurología; ²Servicio de Bioquímica Clínica. Hospital Universitario Nuestra Señora de la Candelaria. Tenerife.

Objetivos: Análisis del grado de adhesión al protocolo de procesamiento del líquido cefalorraquídeo y análisis descriptivo de los hallazgos frente al diagnóstico clínico.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de la determinación del péptido β -amiloide 1-42 de la tau total y del índice IATA en el lcr de pacientes de una unidad de neurología cognitiva, obtenido tras la firma de un consentimiento informado y correspondencia con el diagnóstico clínico. Se incluyeron líquidos correspondientes a 20 pacientes con enfermedad de Alzheimer, 8 con deterioro cognitivo ligero, dos con afasia primaria progresiva y otros tres pacientes con depresión, apraxia progresiva y demencia frontotemporal, respectivamente.

Resultados: Se constató transgresión en la recogida del lcr en 6 pacientes. El péptido Ab 1-42 (< 500 pg/ml) estaba descendido en el 65% de los pacientes con EA, mientras que la Tau se encontró aumentada (> 350 pg/ml) en el 70%. El índice IATA fue indicativo de EA (< 0,8) en el 81% de los pacientes en los que pudo determinarse. Dos de los pacientes con DCL y uno con diagnóstico de afasia progresiva no fluente, presentaron también un patrón de lcr compatible con EA.

Conclusiones: El uso de marcadores en lcr puede servir para reforzar la hipótesis diagnóstica clínica en la EA y señalar aquellos pacientes con DCL en riesgo de progresión. Debe supervisarse el cumplimiento de los protocolos de procesamiento de las muestras, particularmente en las unidades compuestas por varios miembros o personal circunstancial.

VARIABILIDAD EN LA EJECUCIÓN DEL TEST DEL RELOJ EN FUNCIÓN DEL NIVEL EDUCATIVO

C. Conde Gavilán, V. Sánchez Menéndez, A.M. Jover Sánchez, M. Borges Guerra, C. Albert Colomer, C. Jurado Cobo, E. Agüera Morales y F. Sánchez López

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

Objetivos: Múltiples estudios avalan la utilidad del test del dibujo del reloj (TDR) en la evaluación del deterioro cognitivo.

Como explica la teoría de la reserva cognitiva, podría haber variables culturales influyendo en su ejecución, que se deberán tener en cuenta al interpretar las puntuaciones en la práctica clínica.

Material y métodos: Se analizaron las puntuaciones obtenidas por 32 pacientes en el TDR con demencia moderada (GDS 4) subdivididos en cuatro grupos de acuerdo a su nivel cultural: Ilustrados (I), Estudios primarios incompletos (EPI), E.P. completos (EPC) y E. medios-superiores (EM-S), realizando un análisis de las medias para muestras independientes (T-Student) con un intervalo de confianza del 95%.

Resultados: El análisis de las puntuaciones obtenidas muestra diferencias significativas únicamente entre los grupos: I - EPC, EPI - EM-S e I - EM-S. Asimismo se refleja una tendencia al aumento de la puntuación en el test a medida que el nivel cultural es más alto.

Conclusiones: Los datos tienden a confirmar la existencia de diferencias en la ejecución en el test del reloj en función de las diferencias en el nivel de educación. Se realizará un muestreo más amplio que abarque distintos grados de deterioro cognitivo para comprobar si se replican los resultados obtenidos.

TRASTORNO BIPOLAR INFANTIL EN EL SÍNDROME DE TOURETTE

G. Dávila¹, M.L. Berthier², B. Pacheco², S. Jurado-Chacón³, N. García-Casares², C. Green² y R. Juárez²

¹Área de Psicobiología. Facultad de Psicología; ²Centro de Investigaciones Médico-Sanitarias (CIMES). Universidad de Málaga. Málaga. ³Asociación Andaluza de Síndrome de Tourette y Trastornos Asociados. Puente Genil. Córdoba.

Objetivos: La descripción de trastorno bipolar (TB) asociado a síndrome de Tourette (ST) en niños y adolescentes es excepcional. Presentamos tres casos de ST-TB de comienzo en la infancia.

Material y métodos: Tres varones de 8 (caso 1), 9 (caso 2) y 14 (caso 3) años que cumplían criterios del DSM-IV-TR para ST-TB fueron evaluados con la Yale Global Tic Severity Scale (YGTSS), la Young Mania Rating Scale (YMRS) y múltiples tests cognitivos (caso 3).

Resultados: Un paciente (caso 1) presentaba TB de ciclo rápido (YMRS = 24/55) y dos pacientes presentaban manía crónica (caso 2: YMRS = 42/55; caso 3: YMRS = 36/55) acompañada de episodios disforicos y caracterizada por euforia con canto y risa inapropiados, hiperactividad motora, hipersexualidad y exhibicionismo (caso 2), irritabilidad, trastorno del pensamiento y lenguaje, delirio de grandiosidad, conductas agresivas y disruptivas graves y pérdida del "insight". En todos los casos se observaron trastornos por déficit de atención con hiperactividad, obsesivo compulsivo y negativista desafiante e hipocondría (caso 3). Los tics eran de intensidad moderada (caso 1: TGTS = 30/50, caso 2: YGTS = 36/50; caso 3: YGTS = 43/50) e incluían palicoprolalia y copropraxia. El caso 2 mostró un CI total de 79 y déficit cognitivos y el caso 1 síntomas del espectro autista. Los síntomas fueron resistentes al tratamiento con múltiples fármacos, se observó mejoría del TB con atomoxetina (caso 2) y litio (caso 3).

Conclusiones: La coexistencia de ST-TB durante la infancia es grave, de curso prolongado y resistente a tratamientos diversos.

CONSUMO DE PSICOFÁRMACOS PARA EL CONTROL DE LOS SÍNTOMAS PSICOLÓGICOS Y CONDUCTUALES SEGÚN EL SUBTIPO DE DEMENCIA: DATOS DEL REGISTRO DE DEMENCIAS DE GIRONA

J. Garre Olmo¹, E. Alsina², J. Bisbe³, O. Carmona⁴, T. Casadevall⁵, I. Casas⁶, M. Castellanos⁷, J. Coromina⁸, M. Culléll⁴, F. Espada⁵, R. de Eugenio², M.M. Fernández⁴, M. Flaqué², D. Genis⁷, J. Gich⁷, M. Hernández⁹, S. Lejarreta⁹, M. Linares³, S. López-Pousa¹⁰, M. Lozano⁹, A. Luna², F. Márquez³, R. Martínez⁴, R. Meléndez⁷, A. Molins⁷, T. Osuna⁴, I. Pericot⁹, H. Perkal⁵, L.L. Ramió⁷, A.M. Roig⁸, J. Serena⁷, Y. Silva⁷, J. Turbau⁶, N. Vallmajó³, O. Turró⁹, J. Vilalta-Franch⁹ y M. Viñas⁵

¹Unitat de Recerca. Institut d'Assistència Sanitària. Girona.

²Hospital de Palamós. Girona. ³Hospital d'Olot. Girona. ⁴Fundació Salut Empordà. Girona. ⁵Hospital de Blanes. Girona. ⁶Hospital de Campdevàrol. Girona. ⁷Hospital Universitari Josep Trueta. Girona. ⁸Unitat de Farmàcia. Regió Sanitària de Girona. Girona.

⁹Hospital Santa Caterina. Girona. ¹⁰Unitat de Recerca. Institut d'Assistència Sanitària de Girona. Girona.

Objetivos: Los síntomas psicológicos y conductuales de la demencia (SPCD) frecuentemente se controlan con fármacos. El objetivo del estudio fue determinar el consumo de psicofármacos según el subtipo de demencia.

Material y métodos: Estudio transversal y observacional del consumo de fármacos para el control de los SPCD en los pacientes registrados por el Registro de Demencias de Girona (ReDeGi). Los datos se obtuvieron del cruce de la base de datos del ReDeGi correspondiente a años 2007-2008 y la base de datos de la Unidad de Farmacia del Servei Català de la Salut correspondiente a la Región Sanitaria de Girona. Los diagnósticos se agruparon en enfermedad de Alzheimer (EA), demencia vascular (VaD), demencia mixta (DM), demencia con cuerpos de Lewy (DCL), demencia frontotemporal (DFT), otras demencias degenerativas (ODD), otras demencias no degenerativas (DND) y demencia no especificada (DNE).

Resultados: La muestra estuvo formada por 1.228 casos de los cuales el 58% fueron casos de EA, el 13,8% de DM y el resto de casos representaron menos del 10%. El 42,8% (IC95% = 40,0-45,6) tomaban ansiolíticos, el 39,7% (IC95% = 36,9-42,4) ISRS, el 21,9% (IC95% = 26,1-31,7) antipsicóticos y el 19,5% (IC95% = 17,2-21,8) hipnóticos. Se observaron diferencias en el consumo de fármacos según el subtipo de demencia y un mayor consumo en los casos de mayor gravedad.

Conclusiones: El 73,5% de los pacientes con demencia consume algún fármaco para el control de los SPCD. Los ansiolíticos son los fármacos de mayor consumo. Los pacientes con DCL son el grupo de demencia que tienen una mayor frecuencia de consumo de antipsicóticos, ansiolíticos e hipnóticos.

Conclusiones: El 73,5% de los pacientes con demencia consume algún fármaco para el control de los SPCD. Los ansiolíticos son los fármacos de mayor consumo. Los pacientes con DCL son el grupo de demencia que tienen una mayor frecuencia de consumo de antipsicóticos, ansiolíticos e hipnóticos.

DEPRESIÓN Y DEMENCIA: DATOS DEL ESTUDIO NEDICES

J. Olazarán Rodríguez¹, R. Trincado Soriano², F. Bermejo Pareja² y Grupo de Estudio NEDICES

¹Unidad de Investigación Proyecto Alzheimer. Fundación CIEN-Fundación Reina Sofía. Madrid. ²Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

Objetivos: Conocer si la depresión se asocia a una mayor probabilidad de demencia.

Material y métodos: El Estudio NEDICES (Neurological Disorders in Central Spain) reclutó una cohorte de ancianos y estableció la prevalencia e incidencia de distintas enfermedades neurológicas. En este trabajo se analizan los datos relativos a la depresión (según cuestionario) y a la demencia (diagnosticada por un neurólogo), obtenidos en el primer corte del estudio (año 1994). El cuestionario incluyó preguntas acerca de episodios depresivos actuales o pasa-

dos, año de inicio y tratamiento recibido. Se establecieron cuatro grupos hipotéticos de riesgo: ausencia de depresión (nD), depresión en el pasado (Dp), depresión actual (Da) y depresión pasada y actual (Dpa). La posible relación entre demencia y depresión se analizó mediante regresión logística.

Resultados: Se estudiaron 2.137 sujetos, procedentes en su mayoría (79%) de Margaritas (Getafe). La edad media fue de 74,1 años (rango 65 a 100); el 60,1% eran mujeres. La frecuencia de demencia fue la siguiente: nD (n = 1.796), 5,7%; Dp (n = 203), 10,3%; Da (n = 92), 10,9%; Dpa (n = 46) 19,6%. Tras ajustar por edad, sexo y escolaridad, las odds ratio (IC95%) fueron: Dp, 2,85 (1,64-4,94, $p < 0,001$); Da, 1,72 (0,81-3,68, ns); Dpa, 4,14 (1,71-10,04, $p < 0,005$) (grupo nD como referencia).

Conclusiones: La depresión pasada, o pasada y actual, se asocia a una mayor probabilidad de demencia. Los datos sugieren un efecto acumulativo a lo largo de la vida.

TRATAMIENTO INMUNOSUPRESOR EN LA ENCEFALITIS LÍMBICA: A PROPÓSITO DE 2 CASOS

S. Llamas Velasco, R.M. Ceballos Rodríguez, F.J. Murcia García, J. Zurita Santamaría y J.F. Gonzalo Martínez

Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

Objetivos: Destacar la importancia del tratamiento precoz con fármacos inmunosupresores ante sospecha clínico-radiológica de encefalitis límbica sin esperar confirmación del diagnóstico inmunológico.

Material y métodos: Caso 1: varón de 56 años con cuadro de un año de evolución de alteración de la memoria y trastorno de la marcha progresivo. RMN: Hiperintensidad medial de ambos hipocampos y captación a nivel medular cervical y dorsal. LCR: Pleocitosis mononuclear con hiperproteínorraquia. No datos de neoplasias. Anticuerpos anti-neuronales negativos. Caso 2: mujer de 83 años con amnesia anterógrada de inicio brusco y 3 semanas de evolución, con desorientación y sin otra focalidad. RMN: Hiperintensidad medial de hipocampo izquierdo. LCR: Normal. Actualmente en despistaje para neoplasia oculta. Pendiente de resultado de los anticuerpos anti-neuronales. En ambos casos se aplicó tratamiento similar. Primero un ciclo de cinco días con esteroides (1 g/kg/d) y posteriormente Inmunoglobulinas iv (0,4/g/d).

Resultados: Ambos presentaron mejoría objetivada en diversos test de memoria: T7M, MIS y Minimental.

Conclusiones: La encefalitis límbica es una entidad infradiagnosticada. Cada vez se conoce más sobre su mecanismo patogénico, ya sea mediado por inmunidad celular sobre los antígenos intracelulares, o humoral frente antígenos de superficie (de reciente descubrimiento los del neurópilo). Este último mecanismo es frecuente en los casos idiopáticos. Son por tanto los que pueden mejorar con tratamiento inmunosupresor, y parece beneficioso, ante la sospecha de este cuadro, iniciar el tratamiento aunque no se haya descartado por completo la etiología para-neoplásica.

DELIRIUM INDUCIDO POR ANTICOLINESTERÁSICOS

C. Terrón Cuadrado, L. Ruiz Álvarez, A. Herrera Muñoz, F. Gilo Arrojo, C. Ruiz Huete, L. Idrovo Freire y V. Anciones Rodríguez

Unidad de Deterioro Cognitivo y Demencias. Servicio de Neurología. Sanatorio del Rosario/Hospital de La Zarzuela. Madrid.

Objetivos: Los efectos adversos más frecuentes relacionados con los anticolinesterásicos (IACE), aprobados para el tratamiento

de la demencia tipo Alzheimer, son de carácter gastrointestinal. Con menor frecuencia se describen efectos secundarios en el sistema nervioso central, fundamentalmente en pacientes con demencia avanzada o con dosis más elevadas. En los últimos años se han realizado diversos estudios con IACE para el tratamiento del delirium, debido al efecto central de la acetilcolina sobre la atención. Describimos los casos de cuatro pacientes que desarrollaron un cuadro de confusión tras el inicio del tratamiento con IACE, presentando esta sintomatología con todos los fármacos de este grupo.

Material y métodos: Se trata de cuatro pacientes, mujeres, edad media 72 años, diagnóstico de DTA leve (GDS 4, escala de deterioro de Reisberg). MMSE medio 22,5. Un 75% precisaban tratamiento estable por HTA/trastorno depresivo.

Resultados: Tras el inicio del tratamiento con IACE presentaron un cuadro de confusión y desorientación que cedió tras la suspensión del fármaco. Esta sintomatología se repitió tras el inicio del tratamiento con el resto de los fármacos del grupo. En todos los casos se descartó la posibilidad de otras etiologías o la descompensación de patologías previas.

Conclusiones: Los pacientes con demencia, con frecuencia polimedicados y con otras patologías asociadas, presentan una incidencia más alta de delirium. Aunque los IACE no se relacionan habitualmente con la inducción de delirium, debemos tener presente esta posibilidad. Tal como ilustran nuestros casos, esta sintomatología se repitió a pesar del cambio de fármaco, por lo que lo podríamos relacionar con el efecto procolinesterásico.

PROGRAMA DE ESTIMULACIÓN COGNITIVA AUTOAPLICABLE PARA MEJORAR LA COGNICIÓN EN ADULTOS MAYORES CON DETERIORO COGNITIVO

C. Sousa¹, J. Benilde¹, R. García², Y. Chong¹, A. Almeida¹ y J. Unzueta²

¹Instituto Superior da Maia. Portugal. ²Universidad de Salamanca. Salamanca.

Objetivos: Evaluar la utilidad de un programa de estimulación cognitiva auto-aplicable, que no requiere el uso de ordenador ni supervisión profesional, para mejorar la cognición en adultos mayores con deterioro cognitivo.

Material y métodos: Participaron 12 adultos mayores voluntarios provenientes de una residencia de ancianos (9 mujeres y 3 varones con edad media de 77,4 años, +11,7). Se realizó una evaluación pre y pos tratamiento con las escalas: Mini-Mental State Examination (MMSE), Dementia Rating Scale-2 (DRS-2), The Corsi Block Tapping Task (CBTT) y Geriatric Depression Scale (GDS). El programa de estimulación cognitiva tuvo una duración de 3 meses, aplicándose 2 veces por semana en sesiones de 90 minutos de una manera estructurada y calendarizada. Nuestro programa consistía en la aplicación de tareas que incluían: Sopa de Letras, Laberintos, Comparación de columnas para encontrar diferencias, Tareas de lenguaje, reconocimiento de fotos, copia de diseños y algunas tareas de memoria verbal.

Resultados: Al comparar los resultados de las evaluaciones pre y pos tratamiento observamos diferencias estadísticamente significativas ($p < 0,05$) en las pruebas: MMSE, CBTT y en las subescalas de la DRS-2: Iniciación/perseveración, Conceptualización, Memoria y en la DRS-2 puntuación total.

Conclusiones: Nuestro programa de estimulación cognitiva demuestra que es posible diseñar programas con herramientas simples capaces de ofrecer mejoría a pacientes con problemas cognitivos. Los adultos mayores con deterioro cognitivo pueden mejorar la cognición a través de entrenamientos auto-aplicables sin la necesidad constante de un profesional para su desarrollo.

UTILIDAD DE LAS PRUEBAS COMPLEMENTARIAS PARA EL DIAGNÓSTICO DE ENFERMEDAD DE CREUTZFELD-JAKOB. ¿HAY QUE ESPERAR A LA ANATOMÍA PATOLÓGICA?

J. Fernández-Travieso, M. Martínez-Martínez, P. Alonso-Singer, I. Sanz-Gallego, F.J. Rodríguez de Rivera y F.J. Arpa-Gutiérrez

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. UAM. IdiPaz. Madrid.

Objetivos: La enfermedad de Creutzfeld-Jakob (ECJ), es una prionopatía con varios mecanismos de transmisión: esporádica, hereditaria e iatrogénica. Para su diagnóstico definitivo, se precisa comprobación histopatológica. Estudiamos la casuística de ECJ en nuestro hospital en los últimos 8 años, analizando rentabilidad de las pruebas complementarias para el diagnóstico de la enfermedad.

Material y métodos: Se incluyeron pacientes con diagnóstico clínico de ECJ atendidos en nuestro hospital entre 2002 y 2009. Analizamos, edad, sexo, tiempo de retraso diagnóstico, síntomas iniciales del cuadro, pruebas complementarias realizadas (análisis, RMN cerebral, EEG, proteína 14.3.3 en LCR, estudio genético y anatomía patológica), y tiempo desde el diagnóstico al exitus.

Resultados: Se analizaron 12 pacientes, con edad media de 69,3 DE 9,8) años, el 75% de ellos eran varones. De media los pacientes presentaban 5,3 (DE 7,2) meses de evolución cuando ingresan en nuestro servicio. Los síntomas más frecuentes fueron: deterioro cognitivo (83%), mioclonías (67%), rigidez (25%), síndrome cerebeloso (25%), mano alien (17%) y distonía (8%). La RMN fue anormal en el 67% de los pacientes, el EEG en el 83% y la proteína 14.3.3 fue positiva en el 87%. Se realizó estudio genético a tres pacientes, y 2 de ellos presentaron mutaciones patológicas. Se realizó necropsia en 7 pacientes, con el 100% de diagnósticos positivos. La supervivencia fue de 1,7 (DE 1,0) meses de media.

Conclusiones: Proteína 14.3.3, EEG y RM cerebral, en este orden, resultan altamente sugestivas de ECJ ante la sospecha clínica, con confirmación diagnóstica en el 100% de los casos necropsiados de este servicio.

VALIDACIÓN DE UNA REDUCCIÓN DE LÁMINAS DEL TEST DE DENOMINACIÓN DE BOSTON: UTILIDAD PARA EL DIAGNÓSTICO DEL DETERIORO COGNITIVO

M.A. Fernández Blázquez, M. Llanero Luque, M. Montenegro Peña, P. Montejo Carrasco, J.M. Ruíz Sánchez de León, C. Sánchez Mangudo, A. García Marín, E. García Mulero y M.C. Aragón Cancela

Centro de Prevención del Deterioro Cognitivo. Madrid.

Objetivos: Las dificultades para acceder al léxico constituyen una de las alteraciones más frecuentes y precoces que se producen en el Deterioro Cognitivo Leve (DCL), por lo que la evaluación neuropsicológica debería incluir una tarea de denominación. Este trabajo tiene por objeto construir una tarea de denominación rápida y fiable a partir del estudio de los ítems que componen el Test de Denominación de Boston (BNT), seleccionando aquellos que permitan discriminar mejor entre envejecimiento normal y alteraciones de lenguaje asociadas al DCL.

Material y métodos: Se administra una batería de exploración neuropsicológica a una muestra total de 380 sujetos para determinar su estado cognitivo (300 sin alteraciones cognitivas y 80 con DCL). Posteriormente, se administra a todos ellos el BNT y se estudia el comportamiento de sus ítems.

Resultados: Existen diferencias significativas en el rendimiento del BNT entre ambos grupos (control-DCL). Las variables sociodemográficas estudiadas no influyen en los resultados, salvo los años de educación en el grupo control. Se realiza un análisis discriminativo por aproximaciones sucesivas para seleccionar los ítems

más relevantes. La elevada correlación entre la nueva versión reducida del BNT (rBNT) y la del BNT en una nueva muestra confirma la validez del rBNT ($r = 0,937$). Se presentan los datos normativos y el punto de corte para el diagnóstico de alteraciones de lenguaje.

Conclusiones: Las dificultades de acceso al léxico es una de las alteraciones más precoces en el DCL y resulta de interés determinar su puntuación de corte. La versión rBNT es una prueba breve y altamente discriminativa entre envejecimiento normal y DCL.

DEMENCIA FRONTOTEMPORAL FAMILIAR: A PROPÓSITO DE 2 CASOS

L. Velasco Palacios¹, R. Prieto Tedejo¹, S. Jorge Roldán¹, P. López Sarnago¹, M.A. Martín Santidrián¹, M. Rabasa Pérez², F.J. Figols Ladrón de Guevara³ y F. Iglesias Díez¹

¹*Servicio de Neurología. Complejo Asistencial de Burgos. Burgos.*

²*Unidad de Neurología. Hospital Universitario de Fuenlabrada.*

³*Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Objetivos: Presentar y describir dos casos de demencia frontotemporal familiar.

Material y métodos: Dos hermanos, hijos de padres consanguíneos, consultan por alteraciones de la cognición, la personalidad y el comportamiento. Caso 1: varón 39 años, con 10 años de deterioro progresivo de funciones superiores y trastorno del control de impulsos, que mermaban sus capacidades sociales. En la exploración destacaban MMT de 23/30, alteraciones leves del lenguaje y signos extrapiramidales. Caso 2: mujer 38 años, con alteraciones en el último año en el ámbito afectivo y de la conducta, con deterioro de su funcionamiento sociofamiliar y laboral. La exploración física era normal entonces, pero más adelante se objetivó un deterioro cognitivo grave con lenguaje empobrecido y signos de enfermedad de motoneurona.

Resultados: Los estudios analíticos completos de sangre y LCR fueron normales, con autoinmunidad y serologías negativas. Las pruebas de neuroimagen mostraban marcada atrofia córtico-subcortical. Se realizaron biopsias de músculo y piel en ambos casos con resultados negativos para citopatías mitocondriales y enfermedades por depósito. Los estudios genéticos para la enfermedad de Huntington fueron negativos. La necropsia del Caso 2 reveló atrofia cortical frontotemporal, vacuolización de la segunda capa de la corteza temporal e inclusiones neuronales somáticas y nucleares positivas para ubiquitina, concordante con DLFT-U.

Conclusiones: La demencia frontotemporal es una causa cada vez más frecuente de demencia presenil. A menudo debuta con sintomatología neuropsiquiátrica, lo que puede retrasar el diagnóstico. Puede ser esporádica o familiar, y presentar una amplia variabilidad clínica, incluso intrafamiliar, como sucede en los casos que presentamos.

ANÁLISIS RASCH DEL MMSE-37: ANÁLISIS DE UNA MUESTRA DEL ESTUDIO NEDICES

A. Ayala¹, M.J. Forjaz², P. Martínez-Martín³, E. Tapias-Merino⁴ y F. Bermejo-Pareja⁵

¹*Escuela Nacional de Sanidad. Instituto de Salud Carlos III.*

²*Escuela Nacional de Sanidad. Instituto de Salud Carlos III.*

³*CIBERNED. Madrid.*

⁴*Fundación CIEN. Instituto de Salud Carlos III y Fundación Reina Sofía. Madrid.*

⁵*Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.*

Objetivos: El MMSE (Folstein et al) es un test de rendimiento cognitivo que se utiliza como cribado de deterioro cognitivo y

demencia. La versión MMSE-37 está adaptada a personas de bajo nivel cultural. Se pretende validar el MMSE-37 mediante análisis Rasch.

Material y métodos: Muestra del estudio NEDICES sobre la población censal anciana, de 4.029 pacientes con datos del MMSE-37. Se seleccionaron aleatoriamente 300 personas, de edad media ($M \pm DT$) de $73,8 \pm 6,7$ (rango: 65-95) años y un 59,3% de mujeres. Se analizó el ajuste al modelo Rasch, ordenación apropiada de las categorías, unidimensionalidad, fiabilidad y funcionamiento diferencial de los ítems por género, edad y nivel de estudios.

Resultados: Se recodificaron las opciones de respuesta de los ítems con categorías múltiples excepto "Órdenes: doblar papel". Al eliminar los ítems "Nombrar 2 calles cercanas", "Repita la frase" y "Dirección: piso", se obtuvo un buen ajuste al modelo Rasch, indicando una validez interna adecuada. Sólo 2 ítems presentaron sesgo por género pero actuando en direcciones opuestas. Se confirmó la unidimensionalidad de la escala, con una buena fiabilidad ($PSI = 0,802$) y ausencia de dependencia local de los ítems. La distribución de las puntuaciones fue de $2,543 \pm 1,402$ logits.

Conclusiones: Los resultados del análisis Rasch del MMSE-37 sugieren que, eliminando 3 ítems y simplificando la forma de puntuación, se obtiene una medida unidimensional, de buena fiabilidad y validez interna.

VARIABLES PREDICTORAS EN EL DETERIORO COGNITIVO LIGERO

P. Montejo Carrasco, M. Montenegro Peña, M.A. Fernández Blázquez, M. Llanero Luque, M.E. de Andrés Montes, A.I. Reinoso García, J.M. Gómez Sánchez-Garnica y C. Brizuela Ledesma

Centro Prevención del Deterioro Cognitivo. Madrid.

Objetivos: Estudiar si existen diferencias entre sujetos con Deterioro Cognitivo Ligero (DCL) y controles en relación con su rendimiento cognitivo, olvidos cotidianos, enfermedades y consumo de fármacos.

Material y métodos: La muestra se compone de 879 sujetos (313 con DCL y 569 controles). A todos ellos se les administran las siguientes pruebas: MMSE, Test7Minutos, Lista de palabras de Wechsler (WMS-III), Escala de olvidos cotidianos, Escala de Depresión (GDS-15) y Cuestionario FAQ.

Resultados: Se obtienen las medias y desviaciones típicas para la edad ($DCL = 75,26$, $DT = 6,54$; $Controles = 74,70$, $DT = 7,31$; ns), años de escolaridad ($DCL = 7,91$, $DT = 5,14$; $N = 10,01$, $DT = 4,86$; $p < 0,001$) y actividad funcional evaluada con el FAQ ($DCL = 3,13$, $DT = 0,19$; $Controles = 0,71$, $DT = 2,01$; $p < 0,001$). La regresión logística para los olvidos cotidianos ($\chi^2 = 55,80$; $p < 0,001$) establece como predictores de DCL la dificultad para viajar/controlar economía, desorientación en lugares no familiares, pérdida de objetos, olvido de historia personal y olvido de datos personales. Respecto a las enfermedades, tanto la depresión actual como los antecedentes y consumo de antidepresivos se asocian a DCL. Por el contrario, no existe asociación significativa con hipertensión, diabetes, dislipemia, déficit sensorial, hipotiroidismo, enfermedades cardiovasculares y consumo de psicofármacos. La regresión logística en relación con el rendimiento cognitivo establece como variables predictoras: MMSE, Percentil_7Minutos, WMS-III Total, WMS-III Recuerdo, MemoriaLibre_7M ($\chi^2 = 605,38$, $p < 0,001$; R^2 Nagelnerke = $0,74$; bien clasificados = 90%).

Conclusiones: Entre DCL y controles existen diferencias en la frecuencia con que se producen algunos olvidos cotidianos, en pruebas de rendimiento cognitivo general y de memoria, así como en el nivel de actividad funcional y depresión. Todas estas variables ayudan a predecir el DCL.

REHABILITACIÓN GRUPAL INTENSIVA DE LA AFASIA (REGIA): ADAPTACIÓN DE LA "CONSTRAINT-INDUCED APHASIA THERAPY" (CIAT) AL ESPAÑOL

M.L. Berthier¹, C. Green¹, R. Juárez¹, J.P. Lara¹, S.D. Milner¹ y F. Pulvermüller²

¹Centro de Investigaciones Médico-Sanitarias, Universidad de Málaga. Málaga. ²MRC Cognition and Brain Science. University of Cambridge. Reino Unido.

Objetivos: La CIAT (Pulvermüller et al, Stroke 2001) es la técnica de rehabilitación grupal e intensiva más popular para el tratamiento de la afasia, pues mejora de forma ecológica el lenguaje y comunicación en dos semanas de rehabilitación. Se presenta la adaptación de esta técnica al español.

Material y métodos: Se revisó la bibliografía y se adaptó el material lingüístico y pictórico al español. Se seleccionaron las palabras por su frecuencia de uso por millón, dividiendo el material en palabras de alta, media y baja frecuencia (programa BuscaPalabras, Davis & Perea, 2005). En la REGIA se incluyó la categoría adjetivos no presente en el material original.

Resultados: El material se compone de 550 tarjetas distribuidas en seis categorías: sustantivos, adjetivos, colores, números, pares mínimos ("toro"- "topo") y frases. Las ilustraciones en color han sido creadas a ordenador por una diseñadora gráfica con el objetivo de garantizar que el material fuese homogéneo, atractivo y apropiado para pacientes afásicos adultos. Las presentaciones de las imágenes (objetos, personas, acciones) en las tarjetas tienen una presentación prototípica eliminando los estímulos distractores o ambiguos. Las ilustraciones han sido sometidas a una evaluación de identificación y nominación en una muestra de 10 sujetos adultos sanos. Las tarjetas que motivaron falta de consenso fueron reemplazadas. Se administró la REGIA (3 horas diarias/10 días consecutivos) a una serie consecutiva de 43 pacientes con afasias crónicas.

Conclusiones: REGIA ha demostrado ser eficaz en el grupo tratado y puede ser una técnica útil de rehabilitación en pacientes afásicos de habla hispana (Proyecto I+D SEJ2007-67793).

ALTERACIONES COGNITIVAS EN LA INSUFICIENCIA RENAL CRÓNICA AVANZADA: ESTUDIO MEDIANTE TESTS NEUROPSICOLÓGICOS Y ELECTROENCEFALOGRAMA CUANTITATIVO (QEEG)

J.A. Barrios¹, V. Fernández-Armayor², B. Benbunan², J.L. Teruel¹, M. Fernández¹, A. Pedrera¹, C. González³ y J.M. Gaztelu¹

¹Unidad de Neurología Experimental. Hospital Universitario Ramón y Cajal. IRYCIS. Madrid. ²Unidad de Ciencias Neurológicas. Madrid. ³Deimos Space. Madrid.

Objetivos: Los trastornos cognitivos en pacientes con insuficiencia renal crónica (IRC) avanzada son un problema creciente, que puede reducir su calidad de vida, aumentar los recursos sanitarios utilizados y dificultar el cumplimiento del tratamiento. Su cuantificación mediante test neuropsicológicos y qEEG puede ayudar en el manejo clínico de dichos pacientes.

Material y métodos: Se ha estudiado un grupo de pacientes ($n = 17$) con IRC severa, la mayoría de ellos en tratamiento con hemodiálisis. Se realizó estudio clínico, analítica sanguínea, una completa valoración neuropsicológica en las distintas áreas cognitivas (orientación, atención, memoria, lenguaje, funciones ejecutivas, praxias y gnosias) y emocionales (escalas de evaluación de ansiedad y depresión), así como qEEG realizado en condiciones basales (inspección visual, análisis espectral, frecuencia media dominante (FMD) y entropías muestral y de Shannon).

Resultados: El hallazgo más significativo fue que todos los pacientes mostraron alteraciones neuropsicológicas en al menos un

aspecto cognitivo, asociado principalmente al funcionamiento de los lóbulos frontales (atención, funciones ejecutivas, capacidad de procesamiento y recuperación), así como marcadas alteraciones en el resto de funciones exploradas. Mientras que el análisis visual de los registros de EEG presenta escasas alteraciones significativas, en el qEEG se observaron correlaciones relevantes en la potencia theta y en la FMD con el deterioro neuropsicológico, con el tiempo de evolución y con la gravedad de la IRC.

Conclusiones: La cuantificación mediante test neuropsicológicos y qEEG de las alteraciones cognitivas en los pacientes con IRC avanzada aporta información relevante y debería ser tenida en cuenta en el diagnóstico y seguimiento de esta patología.

OBSESIONES DE “NEED TO KNOW” Y “NEED TO REMEMBER”: PAPEL DEL LÓBULO TEMPORAL EN EL TRASTORNO OBSESIVO COMPULSIVO ADQUIRIDO

C. Green¹, N. García-Casares¹, R. Juárez¹, G. Dávila¹, J.P. Lara¹, J.M. García-Alberca², A. Gutiérrez², M. von Maravic³ y M.L. Berthier¹

¹Centro de Investigaciones Médico-Sanitarias. Universidad de Málaga. Málaga. ²Instituto Andaluz de Neurociencia y Conducta. Málaga. ³Hospital USP Marbella. Málaga.

Objetivos: Las teorías neuroanatómicas del trastorno obsesivo compulsivo (TOC) no incluyen la disfunción del lóbulo temporal en la patogenia. Presentamos dos casos de obsesiones de curiosidad exagerada en relación a lesiones temporales.

Material y métodos: Estudio de casos únicos. Se realizaron evaluaciones neuropsiquiátricas con la Yale-Brown Obsessive Compulsive Scale (Y-BOCS) y el Leyton Obsessional Inventory (LOI), y evaluaciones neuropsicológicas.

Resultados: Caso 1: varón de 47 años diestro con glioma temporal derecho y TOC mono-sintomático grave (Y-BOCS total = 24; LOI total = 11). Presentó obsesiones de curiosidad extrema precipitadas por dificultad para recordar información (nombres de artistas, calles, significados de siglas) y compulsiones de búsqueda de la información (llamar a familiares, internet). Se observaron alteraciones en memoria verbal/visual, función ejecutiva, visuopercepción y atención y un 18-FDG-PET con hipometabolismo temporal derecho y orbitofrontal bilateral. Caso 2: varón de 20 años diestro con encefalitis inespecífica, lesiones temporales (medial/lateral) bilaterales, ínsula anterior y sustancia blanca frontal derechas y cíngulo izquierdo y TOC grave (Y-BOCS total = 34; LOI total = 54). Presentó obsesiones de curiosidad exagerada con especulación relacionadas con detalles de una relación afectiva anterior (conversaciones, nombres de familiares de su pareja) y compulsiones de búsqueda de información. Se observaron alteraciones graves en memoria verbal/visual, atención y función ejecutiva.

Conclusiones: Las obsesiones de “Need to Know” (caso 1) y “Need to Remember” (caso 2) por lesiones temporales son presumiblemente secundarias a interrupción de las conexiones con la corteza orbitofrontal (fascículo uncinado). La alteración global en la memoria puede haber favorecido la necesidad obsesiva de saber y recordar.

ESTUDIO DE FIABILIDAD TEST-RETEST A 3 AÑOS DEL MMSE-37. DATOS DEL ESTUDIO NEDICES

V. Puertas Martín¹, A. Villarejo-Galende¹, R. Trincado², T. Moreno¹, E. Tapias Merino³, A. Revuelta Alonso⁴, J.M. Healey¹, C. Vera García¹ y F. Bermejo-Pareja²

¹Servicio de Neurología; ²CIBERNED. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. ³CS Comillas. Madrid. ⁴CS Calesas. Madrid.

Objetivos: Evaluar la fiabilidad test-retest a tres años del Mini-Mental State Examination (MMSE-37) construido en el estudio AAD-

WHO, como test de cribado de demencias en poblaciones de bajo nivel cultural. Los estudios de fiabilidad en estudios poblacionales no son frecuentes.

Material y métodos: Los datos se han obtenidos del estudio NEDICES: (Neurological Disorders in Central Spain) una cohorte de mayores de 65 años, integrada por 5.278 participantes de Madrid y Ávila, para evaluar su estado de salud, estilo de vida, enfermedades neurológicas y evolución. Se realizaron dos cortes transversales en 1994-5 y en 1997-8, en los cuales se administró el MMSE-37. Los participantes que sufrían enfermedades neurológicas: demencia, alteración cognitiva leve, Parkinson o lesión cerebral han sido excluidos del análisis estadístico.

Resultados: De la base un total de 4.029 participantes realizaron el MMSE-37 en el primer corte, y 2.901 de éstos realizaron otro MMSE-37 en el segundo corte. Pero sólo 1.771 no sufrían desórdenes neurológicos que afectaran al rendimiento cognitivo. Con estos participantes con MMSE-37 en ambos cortes se ha realizado una correlación intraclase que es cercana a 0,8 (0,81 en 1.326 participantes menores de 75 años y 0,79 en 445 sujetos mayores de 75).

Conclusiones: La fiabilidad a largo plazo del MMSE-37 es alta en los participantes de la cohorte NEDICES sin lesión cerebral clínicamente aparente. El estado cognitivo, evaluado con el MMSE, de los mayores de 65 años sin trastornos neurológicos es bastante estable.

ENFERMEDAD DE CREUTZFELD-JACOB FAMILIAR CON DEBUT CON MANO AJEN Y ACINETOPSIAS

E. García Cobos, T. Maycas Cepeda, S. Alhussayni Husseini, J.A. Zabala Goiburu y A. Vaquero Ruipérez

Hospital Puerta de Hierro. Majadahonda. Madrid.

Objetivos: Presentación infrecuente de debut de enfermedad de Creutzfeld-Jacob con mutación puntual en el codón 200 (E200K) de inicio con mano ajena y acinetopsia durante la evolución.

Material y métodos: Presentamos a una mujer de 45 años sin antecedentes personales de interés que presenta cuadro de inicio subagudo de síndrome de mano ajena seguido de síndrome extrapiramidal con movimientos coreicos y distonía. Durante su evolución se añade mioclonías, síndrome cerebeloso, apraxia óptica y un trastorno de la percepción visual caracterizado por acinetopsia. Se realizan RMN cerebral, EEG seriados y estudio de LCR con proteína 14.3.3 que resultan compatibles con el diagnóstico de sospecha de enfermedad de Creutzfeld-Jacob.

Resultados: Ante los hallazgos se realiza estudio genético evidenciándose forma familiar de Creutzfeld-Jacob con mutación puntual en el codón 200 (E200K).

Conclusiones: El interés del caso que presentamos radica en la forma de presentación inicial como síndrome de mano ajena izquierda, la presencia de acinetopsia y la presencia de una mutación de forma familiar de Creutzfeld-Jacob sin antecedentes familiares conocidos de dicha enfermedad.

CALIDAD DE VIDA EN LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER: ACUERDO ENTRE PACIENTES Y CUIDADORES

M. Gómez-Gallego¹ y J. Gómez-García²

¹Universidad Católica de Murcia. Murcia. ²Universidad de Murcia. Murcia.

Objetivos: Medir la calidad de vida de los pacientes con Enfermedad de Alzheimer según una doble perspectiva (paciente y cuidador). Estimar el acuerdo sobre la calidad de vida entre pacientes y cuidadores.

Material y métodos: Se seleccionó una muestra formada por 110 pacientes con EA leve-moderada y sus respectivos. Se administró la

escala QOL-AD a pacientes y cuidadores. Se obtuvo la matriz de correlaciones y se realizó un análisis comparativo de valoraciones sobre la calidad de vida mediante el procedimiento ANOVA (puntuaciones totales) y test de Wilcoxon (puntuaciones en cada ítem). Se calculó el coeficiente kappa cuadrático.

Resultados: Los pacientes valoraron todos los ítems de forma significativamente más alta que sus cuidadores ($p < 0,050$). El tamaño del efecto (d de Cohen) fue mayor en el ítem 8 y menor en el ítem 4. Existe una correlación significativa entre las puntuaciones de pacientes y cuidadores en todos los ítems ($p < 0,050$), excepto en los ítems 7, 8, 10, 4 y 11. Existe un acuerdo significativo pero débil en todos los ítems excepto los ítems 4, 8, 10 y 11. El acuerdo es más alto para los ítems 3 ($kappa = 0,362$) y 9 ($kappa = 0,386$).

Conclusiones: Los pacientes tienen una percepción más positiva de su calidad de vida que sus cuidadores. El acuerdo entre observadores es débil. Los cuidadores podrían no ser considerados buenos informadores de la calidad de vida desde el punto de vista de los pacientes.

Enfermedades cerebrovasculares P1

EFICACIA DE LA CITICOLINA-RASAGILINA EN ANCIANOS CON ENFERMEDAD DE PARKINSON IDIOPÁTICA CON Y SIN ENFERMEDAD CEREBROVASCULAR

J. Bordas Guijarro¹ y L. Ríos Esquivel²

¹Servicio de Medicina Interna; ²Atención Primaria. Clínica Sagrado Corazón. USP Hospitales. Sevilla.

Objetivos: Objetivo principal: demostrar la eficacia de la citicolina 1 g junto a la rasagilina 1 mg administrada en monoterapia o asociada (levodopa, etc.) en ancianos diagnosticados de enfermedad de Parkinson idiopática con y sin enfermedad vasculo-cerebral (EVC) asociada. Objetivo secundario: valorar la tolerabilidad de la terapia conjunta de la citicolina de 1 g junto a la rasagilina 1 mg.

Material y métodos: Diseño: estudio observacional. Sujetos de estudio: 20 pacientes mayores de 65 años enfermos de Parkinson idiopática con y sin enfermedad vasculo-cerebral asociada (infartos lacunares múltiples y/o leucoencefalopatía subcortical arterioesclerótica valorada por RMN craneal). Valorar la mejoría clínica (escala UPDRS) y en la calidad de vida (PDQ-39) al mes y cuatro meses.

Resultados: Las puntuaciones en la escala UPDRS de los pacientes sin EVC y con EVC (en politerapia) al mes y cuatro meses con respecto al basal presentaron mejoría evolutiva no siendo significativa ($p < 0,01$). En cuanto a las puntuaciones en la escala PDQ-39 también presentaron mejoría evolutiva no encontrando diferencias significativas ($p < 0,01$) en ambos grupos.

Conclusiones: 1. El perfil de pacientes que más se beneficiaría de iniciar el tratamiento conjunto citicolina-rasagilina sería el que se encuentra en politerapia con/sin ECV, y los pacientes de reciente diagnóstico sin EVC. 2. En cuanto a los pacientes sin EVC de reciente diagnóstico aunque las puntuaciones del UPDRS no fueron positivas, sí la calidad de vida apreciada por el paciente, por lo que se debería considerar su inicio. 3. En todos nuestros pacientes el tratamiento fue bien tolerado.

ICTUS INTRAHOSPITALARIOS EN SERVICIOS CARDIOLÓGICOS

R. Vera¹, A. Lago², B. Fuentes³, J. Gállego⁴, I. Casado⁵, J. Tejada⁶, F. Purroy⁷, P. Delgado⁸, P. Simal⁹, J. Martí-Fàbregas¹⁰, G. Reig¹¹, F. Díaz-Otero¹², M. Freijo¹³, E. Díez-Tejedor³, M. Escobar⁵, J. Egido⁹, J. Vivancos¹¹, A. Gil-Núñez¹², M. Alonso de Leciñana¹ y J. Masjuán¹

¹Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. ²Hospital Universitario La Fe. Madrid. ³Hospital Universitario La Paz. Madrid. ⁴Hospital General Universitario de Navarra. Pamplona. ⁵Hospital Universitario San Pedro de Alcántara. Cáceres. ⁶Hospital Universitario de León. León. ⁷Hospital Universitario Arnau de Vilanova. Lleida. ⁸Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona. ⁹Hospital Universitario Clínico San Carlos. Madrid. ¹⁰Hospital Universitario de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. ¹¹Hospital Universitario La Princesa. Madrid. ¹²Hospital Universitario Gregorio Marañón. Madrid. ¹³Hospital Universitario de Basurto. Vizcaya.

Objetivos: El riesgo de ictus en pacientes hospitalizados en los servicios de Cardiología y Cirugía Cardíaca es elevado. Analizamos las características, la calidad de la atención neurológica y la mortalidad de los ictus en servicios cardiológicos (ISC).

Material y métodos: Registro prospectivo de ISC atendidos en 13 hospitales durante 2008. Recogemos datos demográficos, clínicos, terapéuticos y de mortalidad intrahospitalaria.

Resultados: Se registraron 73 casos (64 ictus isquémicos, 6 AIT y 3 hemorragias cerebrales). La edad media fue $72 \pm 11,6$ años. Las cardiopatías embolígenas (86,3%) destacan entre los factores de riesgo. Se había suspendido la medicación antitrombótica previa en el 23,3%. La evaluación neurológica fue en menos de 3 horas en el 49,3% y pasadas 24 horas en el 22%. Fueron tratados con tPA 7 de los 15 pacientes que cumplían criterios para trombólisis intravenosa exceptuando la ventana terapéutica. Las contraindicaciones para trombólisis más frecuentes fueron el haber superado la ventana terapéutica (46,5%), la anticoagulación en rango (30%) y la cirugía reciente (30%). Fallecieron 7 pacientes (9,6%), 6 de ellos por el ictus o sus complicaciones.

Conclusiones: Los ISC son fundamentalmente isquémicos y de origen cardioembólico. La suspensión del tratamiento antitrombótico previo constituye un factor de riesgo especial en estos pacientes. La anticoagulación y la cirugía reciente son contraindicaciones frecuentes para trombólisis intravenosa en los ISC. La atención de los ISC es mejorable. El retraso en valoración neurológica impidió que la mitad de los pacientes que cumplían criterios para trombólisis intravenosa fueran tratados. La mortalidad de los ISC es debida al ictus en su gran mayoría.

TRATAMIENTO DE LAS SECUELAS DEL ACCIDENTE CEREBROVASCULAR HEMORRÁGICO MEDIANTE TERAPIA CELULAR. ESTUDIO EXPERIMENTAL

L. Otero, A. Vela, C. Bonilla, C. Aguayo, M.A. Rico, M. Zurita y J. Vaquero

Servicio de Investigaciones Quirúrgicas. Hospital Universitario Puerta de Hierro. Majadahonda. Madrid.

Objetivos: Estudiar, en un modelo experimental de hemorragia cerebral, la posible eficacia terapéutica del trasplante intracerebral de células madre estromales de médula ósea, para paliar los déficits neurológicos crónicamente establecidos.

Material y métodos: Se utilizó un modelo de hemorragia cerebral, provocada en ratas Wistar hembras, por administración

de 0,5 UI de colagenasa IV a nivel de ganglios basales. Dos meses después se administró en la zona de lesión, un total de 5 millones de células madre alogénicas obtenidas del estroma de médula ósea de ratas donantes machos. Se realizó un seguimiento de los animales (controles (n: 10) y tratados (n: 10) durante 6 meses, al objeto de determinar si este tipo de terapia celular modifica los déficits neurológicos establecidos. Los déficits fueron cuantificados mediante los tests de Rotarod, mNSS y VTB. Tras el sacrificio de los animales se estudió la zona del implante mediante técnicas histológicas e inmunohistoquímicas.

Resultados: El estudio mostró una mejoría significativa de los déficits funcionales en comparación con controles, a partir de los 2 meses siguientes al tratamiento. Los estudios histológicos, incluyendo las técnicas de hibridación in situ para comarcar de cromosoma Y y antígenos de diferenciación neuronal y glial, mostraron supervivencia de las células madre implantadas y su transdiferenciación a neuronas y astrocitos. El estudio de la zona subventricular demostró un incremento significativo de la neurogénesis endógena tras el tratamiento.

Conclusiones: Este tipo de terapia celular puede llegar a ser una opción terapéutica en pacientes con déficits funcionales, crónicamente establecidos, tras un accidente cerebrovascular hemorrágico.

FÍSTULAS ARTERIOVENOSAS DURALES TRATADAS MEDIANTE ABORDAJE TRANSÓSEO: PRESENTACIÓN DE 3 CASOS

M.A. Aranda Calleja¹, S. Bellido Cuellar¹, M.A. García Torres¹, M. Martínez Galdamez², P.A. Saura Lorente², A. Pérez Higuera², I.D. Zamarbide Capdepon¹, I. Bustamante de Garnica¹ y A. Herranz Bárcenas¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neurorradiología Intervencionista. Fundación Jiménez Díaz. Madrid.

Objetivos: Las fístulas arteriovenosas dures suponen el 10-15% de las malformaciones vasculares intracraneales. El abordaje terapéutico incluye distintas opciones desde el manejo conservador, la embolización, la cirugía o el combinado. Presentamos tres casos tratados en nuestro centro mediante punción arterial a través del díploe por abordaje transóseo.

Material y métodos: Se trata de 3 pacientes con edades comprendidas entre los 54 y 62 años, todos ellos varones. En uno de ellos el debut fue agudo con hemorragia frontal y en los otros dos las manifestaciones clínicas fueron secundarias a hipertensión venosa. El paciente con hemorragia precisó tratamiento quirúrgico y clipaje de la fístula, a pesar de lo cual su cierre fue incompleto por lo que se procedió a tratamiento transóseo de las aferencias que permanecían abiertas. En todos los casos los procedimientos fueron bien tolerados y transcurrieron sin incidencias.

Resultados: En uno de los pacientes se ha realizado control a los 4 meses con angio-resonancia cerebral sin que se evidencien vasos residuales o repermeabilizados, en otro de ellos la arteriografía a los 6 meses del procedimiento mostró cierre completo de la fístula y el tercer paciente se encuentra pendiente de realización de arteriografía de control. Desde el punto de vista clínico, todos los pacientes han presentado mejoría.

Conclusiones: El abordaje transóseo es una técnica original y novedosa que permite una nueva forma de tratamiento endovascular de las fístulas dures, especialmente útil en casos en los que la tortuosidad de las arterias hace difícil el acceso convencional.

ANGIOPLASTIA CAROTÍDEA. ANÁLISIS DE UNA SERIE HOSPITALARIA

L. Redondo Robles¹, F. Vázquez Sánchez¹, A. Galiana Ivars¹, L. García-Tuñón¹, L. Hernández Echebarria¹, J. Villafani Echazu¹, A. Ares Luque¹, O. Balboa Arregui¹, V. Magadán Álvarez¹, I. López Fernández¹, S. Heres Bruck¹, B. Clavera de la Gándara¹, B. Cabezas Delamare¹, E. Rodríguez Martínez¹, J. Tejada García¹, F. Fernández López¹ y J. Isern Longares²

¹Sección de Neurología y Sección de Radiología Intervencionista. Hospital de León. León. ²Sección de Neurología. Hospital del Bierzo. León.

Objetivos: Analizar la morbi-mortalidad perioperatoria durante los primeros 30 días y la incidencia de re-estenosis durante el seguimiento en pacientes a los que se les realizó angioplastia carotídea más endoprótesis (stent) en nuestro hospital.

Material y métodos: Se ha realizado un estudio retrospectivo de una serie de 62 pacientes (68 procedimientos) con estenosis carotídeas > 70% y a los que se realizó terapia endovascular entre febrero de 2000 y marzo de 2010. En 51 casos se indicó por estenosis sintomática, 5 por estenosis y cirugía coronaria programada, 4 por re-estenosis carotídea y 8 con estenosis asintomática (5 con oclusión contralateral). El seguimiento ha sido clínico y con exploraciones de Doppler carotídeo al alta, al mes, 3 meses, 6 meses y 12 meses del procedimiento, con posteriores revisiones anuales.

Resultados: Media de edad de la muestra: 73,2 años (rango: 55-84 años). Tiempo medio de seguimiento: 24,3 meses (rango: 1-84 meses). Morbi-mortalidad perioperatoria de la serie: 5,9%. La tasa de muerte-ictus discapacitante a los 30 días: 5,8% (3 hemorragias y 1 isquemia). Se observaron 3 casos de hiperperfusión. Se produjo re-estenosis del stent en 4 casos (5,9%). En 3 de ellos se resolvió con una nueva intervención endovascular. No se encontró una relación entre la re-estenosis y el resultado morfológico tras la instalación de la endoprótesis.

Conclusiones: La angioplastia con stent es un tratamiento alternativo seguro y eficaz para la estenosis carotídea. En el seguimiento se observa una baja asociación con re-estenosis.

INDICADORES PREDICTIVOS DE CALIDAD DE VIDA EN EL ICTUS ISQUÉMICO

J.M. Hernández Pérez¹, F. Castellanos Pinedo², M. Zurdo², B. Rodríguez Fúnez¹, B. Cueli Rincón², C. García Fernández², B. Capote Acosta² y J.M. Hernández Bayo³

¹Neuropsicología; ²Neurología; ³Radiología. Hospital Virgen del Puerto. Plasencia.

Objetivos: Estudiar la influencia de diversos factores en la calidad de vida de los pacientes tras sufrir un ictus isquémico.

Material y métodos: Estudio observacional prospectivo sobre 49 pacientes ingresados por infarto cerebral, evaluados a las 4, 12 y 26 semanas del evento agudo. Se recogieron antecedentes y datos sociodemográficos previos, se utilizó la escala SF-36 para la valoración de la calidad de vida, y una batería de pruebas neuropsicológicas y funcionales para evaluar la situación neurológica, cognitiva, conductual y funcional (escala canadiense, MMSE, NPI, Rankin modificada). Para determinar los posibles factores predictivos de las puntuaciones del SF-36 a las 26 semanas se realizó un estudio de regresión lineal, introduciendo como variables independientes los antecedentes médicos y psiquiátricos, las características sociodemográficas y la evaluación funcional, neuropsicológica y psicopatológica a las 4 semanas.

Resultados: Se obtuvieron varios modelos predictivos válidos en los que el antecedente de depresión, las puntuaciones más altas en

el NPI y la escala de Rankin, y más baja en la escala canadiense fueron los principales indicadores predictivos de una peor calidad de vida. El nivel educativo más alto predecía una peor valoración en la escala física general y de la calidad de vida relacionada con el dolor.

Conclusiones: Los factores psicopatológicos y la situación funcional fueron los principales determinantes de la calidad de vida de los pacientes tras un ictus isquémico. Los pacientes con nivel educativo más alto parecen tener una peor percepción de su calidad de vida en los aspectos físicos.

RELEVANCIA PRONÓSTICA DE LAS CONCENTRACIONES DE LÍPIDOS EN LA FASE ULTRAPRECOZ DE LA HEMORRAGIA INTRACEREBRAL

J. Martí-Fàbregas, R. Delgado-Mederos, S. Martínez-Ramírez, R. Marín Bueno, A. Alejalde Monforte, L. Dinia, J.L. Martí-Vilalta y J. Ordóñez

Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona.

Objetivos: Hemos investigado la asociación entre las concentraciones de lípidos medidas en muestras ultraprecoces y la mortalidad y pronóstico funcional en pacientes con HIC.

Material y métodos: Estudio prospectivo de pacientes consecutivos con HIC supratentorial de menos de 6 horas de evolución. Se midieron los niveles plasmáticos de colesterol total (Col), las fracciones LDL, HDL, VLDL, Col/HDL, LDL/HDL y triglicéridos. Se registraron la edad, volumen de hematoma y puntuación en la escala de Glasgow (EG) al ingreso. El pronóstico funcional se evaluó mediante la escala de Rankin a los 3 meses y se consideró favorable cuando la puntuación fue ≤ 2 . Se realizaron análisis estadísticos bivariados y multivariados.

Resultados: Se incluyeron 70 pacientes, de edad $71,7 \pm 10,8$ años, 61% eran hombres. Las muestras se obtuvieron una media de 199 ± 293 minutos tras el inicio de los síntomas. A los 3 meses la supervivencia fue del 72%, y tan sólo el 27% presentaron un pronóstico funcional favorable. Se asociaron a un pronóstico desfavorable la edad ($p < 0,0001$), valores superiores de volumen de hematoma ($p < 0,0001$) y valores inferiores de EG ($p < 0,0001$). La regresión logística demostró que la edad (OR 0,87 por año, $p = 0,0002$) y el volumen de hematoma (OR 0,95 por ml, $p = 0,03$) eran factores predictores independientes del pronóstico funcional. Ninguna de las mediciones de lípidos mostró valor pronóstico en los análisis bivariados o multivariados.

Conclusiones: En la fase ultraprecoz de la hemorragia intracerebral, las concentraciones de lípidos no añaden información pronóstica a otras variables pronósticas conocidas.

ESTENOSIS ARTERIALES INTRACRANEALES: OTRA PERSPECTIVA EN EL ESTUDIO DEL ICTUS ISQUÉMICO

S. Bellido Cuéllar, M.A. Aranda Calleja, I. Zamarbide Capdepón, M.A. García Torres, A. Herranz Bárcenas e I. Bustamante de Garnica

Fundación Jiménez Díaz. Madrid.

Objetivos: Destacar la importancia de las estenosis intracraneales (EIC) como factor etiológico, en pacientes con ictus isquémico y AIT que debutan con síntomas corticales y subcorticales y presentan, en estudios de neuroimagen, múltiples lesiones agudas en el mismo territorio vascular.

Material y métodos: Revisión retrospectiva de las historias clínicas (HC) de los pacientes ingresados por ictus isquémico y accidente isquémico transitorio (AIT) en una planta de Neurología general

en un período establecido de 6 meses (octubre de 2009 a marzo de 2010).

Resultados: Se revisaron las 492 HC de los ingresos durante dicho período. Se encontraron 154 casos de ictus isquémico (31,3%) y 30 casos de AIT (6,1%). Se realizó RM cerebral en el 39,13% de los casos (72 pacientes: 51 ictus isquémicos y 21 de los AIT). En 7 de las 72 RM realizadas (9,72%), se objetivaron varias lesiones isquémicas simultáneas en el mismo territorio arterial. Se realizó en estos pacientes estudio completo para descartar foco embólico, angioRM intracerebral y en 1 caso angioTC intracerebral. Se hallaron 5 casos de EIC. Todos los pacientes debutaron con síntomas corticales y subcorticales.

Conclusiones: Las EIC son una causa de ictus isquémico de interés creciente, sobre todo en aquéllos de causa indeterminada y con un perfil clínico y radiológico concreto. Para su diagnóstico disponemos de pruebas incruentas (DTC, angioRM y angioTC) que pueden ayudarnos a estimar una incidencia más real de EIC y por tanto, establecer un tratamiento más adecuado para prevención secundaria de nuevos eventos isquémicos.

LAS ESTATINAS DESPUÉS DE UN PRIMER ICTUS REDUCEN LA RECURRENCIA EN 6 AÑOS Y MEJORAN LA SUPERVIVENCIA DE UNA POBLACIÓN MEDITERRÁNEA ENVEJECIDA SIN ENFERMEDAD CORONARIA CONOCIDA

A. Sicras-Mainar¹, A. Planas-Comes², X. Frias-Garrido³, R. Navarro-Artieda⁴, L. Ruiz⁵ y J. Rejas⁵

¹Dirección de Planificación, Badalona; ²Servicio de Neurología; ³Unidad

de Atención Primaria. Badalona Serveis Assistencials, S.A., Badalona. Barcelona. ⁴Servicio de Información y Documentación Médica, Hospital Germans Trias i Pujol, Badalona, Barcelona.

⁵Departamento de Investigación de Resultados en Salud y Farmacoeconomía. Unidad de Relaciones Institucionales. Pfizer España. Alcobendas. Madrid.

Objetivos: Determinar si la prevención secundaria con estatinas después de un primer ictus reduce la incidencia de recurrencia de ictus en 6 años y mortalidad por cualquier causa en una población mediterránea sin enfermedad coronaria conocida.

Material y métodos: Se diseñó un estudio de cohortes retrospectivo usando registros médicos en pacientes dados de alta después de un primer ictus incluido en la base de datos de BSA. Fueron seguidos entre enero de 2003 y diciembre de 2008 (6 años). Se contabilizaron tasas de recurrencia (TR) y de incidencia (TI) de ictus y muertes por cualquier causa. La asociación con estatinas se midió mediante el cálculo del riesgo relativo (RR) y la razón de tasas (RT) mediante regresión logística multivariante y regresión de Cox.

Resultados: La cohorte incluyó 601 pacientes consecutivos [57% hombres, 75,9 (12,4) años (88% > 60 años)]. Un 32% recibía estatinas y fueron asociados con menor recurrencia; 7% vs 18% [RR ajustado = 0,32 (IC95%: 0,16-0,61), $p = 0,001$], y menor TI; 16,78 vs 45,22 eventos/años-1.000 sujetos [RR ajustada = 0,35 (0,19-0,64), $p = 0,001$]. Similarmente, la mortalidad por cualquier causa fue menor en la cohorte que recibía estatinas; 11% vs 16% [RR ajustado = 0,29 (IC: 0,08-1,12), $p = 0,072$], y también la tasa de mortalidad; 26,09 vs 36,25 muertes/año-1.000 sujetos [RR ajustado = 0,23 (0,08-0,67), $p = 0,007$].

Conclusiones: La prevención secundaria con estatinas en pacientes que han sufrido un primer ictus reduce el riesgo de recurrencia en 6 años y mejora la supervivencia de una cohorte mediterránea envejecida.

BAJAS TASAS DE ADOPCIÓN DE LAS GUÍAS QUE PROMOCIONAN ESTRATEGIAS BASADAS EN ESTATINAS PARA LA PREVENCIÓN SECUNDARIA DESPUÉS DE UN ICTUS RECIENTE EN LA PRÁCTICA MÉDICA HABITUAL EN ATENCIÓN PRIMARIA

A. Sicras-Mainar¹, A. Planas-Comes², X. Frías-Garrido³, R. Navarro-Artieda⁴, L. Ruiz⁵ y J. Rejas⁵

¹Dirección de Planificación, Badalona; ²Servicio de Neurología; ³Unidad de Atención Primaria. Badalona Serveis Assistencials, S.A., Badalona. Barcelona. ⁴Servicio de Información y Documentación Médica, Hospital Germans Trias i Pujol, Badalona, Barcelona. ⁵Departamento de Investigación de Resultados en Salud y Farmacoconomía. Unidad de Relaciones Institucionales. Pfizer España. Alcobendas. Madrid.

Objetivos: Determinar la tasa de adopción de las guías CEIPC que promocionan estrategias terapéuticas basadas en estatinas para la prevención secundaria después de un ictus reciente en la práctica médica habitual en Atención Primaria.

Material y métodos: Se diseñó un estudio de cohortes retrospectivo usando registros médicos en pacientes dados de alta después de un primer ictus incluido en la base de datos de BSA. Fueron seguidos entre enero de 2003 y diciembre de 2008 (6 años). Se consideró que no adoptaron las guías cuando los pacientes presentaban c-LDL > 100 mg/dL y no recibían dosis altas de estatinas (una dosis que reduce el c-LDL más que la lograda por simvastatina 40 mg). Se usó estadística descriptiva y modelos de regresión logística multivariante para determinar posibles factores de asociación.

Resultados: La cohorte incluyó 601 pacientes consecutivos [57% hombres, 75,9 (12,4) años (88% > 60 años)]. Un 32% recibió estatinas en el periodo de 6 años (53% atorvastatina), de los cuales el 37% eran a dosis altas. El 67% de la muestra global, y en un 36% de los pacientes que recibían estatinas, no se adoptaron las guías CEIPC. Diabetes, hipertensión y dislipemia fueron factores fuertemente (OR > 2) relacionados con la no adopción de las guías, mientras que el envejecimiento fue un factor débilmente asociado.

Conclusiones: Uno de cada tres pacientes en la muestra global y dos de cada tres pacientes que recibían estatinas adoptaron las guías para la prevención secundaria después de sufrir un ictus por primera vez en una cohorte mediterránea envejecida.

TRATAMIENTO DEL ICTUS ISQUÉMICO AGUDO DE LA CIRCULACIÓN POSTERIOR: COMPARACIÓN ENTRE INTERVENCIONISMO NEUROVASCULAR Y TROMBÓLISIS INTRAVENOSA

A. García Pastor¹, F. Díaz Otero¹, A. Cruz Culebras², G. Reig³, B. Fuentes⁴, P. Simal⁵, C. Serna Candel⁵, F. Nombela³, P. Martínez Sánchez⁴, J. Vivancos³, E. Díez-Tejedor⁴, J.A. Egido⁵, M. Alonso de Leciñana², J. Masjuán² y A. Gil Núñez¹

¹Unidad de Ictus. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. ²Unidad de Ictus. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. ³Unidad de Ictus. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa. Madrid. ⁴Unidad de Ictus. Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. Madrid. ⁵Unidad de Ictus. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario San Carlos. Madrid.

Objetivos: Comparar eficacia y seguridad del intervencionismo vascular (INV) frente a la trombólisis intravenosa (TIV) en el tratamiento del ictus isquémico agudo de la circulación posterior.

Material y métodos: Analizamos dos registros prospectivos de cinco Unidades de Ictus. En un registro recogimos pacientes tratados con TIV, y en el otro los tratados con INV. Realizamos INV únicamente de lunes a viernes en horario laboral. Empleamos trombólisis intra-arterial, trombectomía, disrupción mecánica y angioplastia + stent aisladamente o en combinación

Resultados: Desde 2004, tratamos 25 pacientes con INV y 79 con TIV. Grupo INV: edad (media \pm DE): 58 \pm 15, grupo TIV: 65 \pm 12, p = 0.02. Mediana NIHSS basal (P25-P75): INV: 20 (13,5-26,5), TIV: 9 (5-13), p < 0.001. Tiempo inicio-tratamiento (TIT) (mediana (P25-P75): INV: 342 minutos (277,5-828,5), TIV: 156 minutos (135-180), p < 0.001. Observamos mayor proporción de mala evolución (Escala Rankin modificada \geq 3 o muerte a 3 meses) en el grupo INV (62% vs 23%, p = 0,001), pero el análisis multivariante no confirmó este hallazgo: OR ajustada por edad, sexo, TIT y NIHSS basal: 0,24 (IC95%: 0,02-2,7). Fallecieron más pacientes tratados con INV (38% vs 11%, p = 0,007), pero nuevamente el análisis multivariante no confirmó ese dato: OR ajustada: 0,02 (IC95%: 0-1,1). Tasa de hemorragias cerebrales sintomáticas: INV: 4%, TIV: 1,4%, p = 0,5, OR ajustada: 3,2 (IC95%: 0,07-134).

Conclusiones: El INV parece ser al menos igual de eficaz y seguro que la TIV. Son necesarios estudios clínicos específicos para ictus de circulación posterior que permitan determinar el tratamiento más adecuado.

SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDO EN PACIENTES JÓVENES CON ISQUEMIA CEREBRAL: COMORBILIDAD Y PRONÓSTICO

A. Rodríguez Sanz, A. Cruz Herranz, I. González Suárez, D. Prefasi Gomar, P. Martínez Sánchez, B. Fuentes Gimeno y E. Díez-Tejedor

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. Universidad Autónoma de Madrid. IdiPAZ. Madrid.

Objetivos: El síndrome antifosfolípido (SAF) es una de las trombofilias adquiridas más frecuentes, que suele asociar trombosis vasculares, sobre todo en jóvenes. Su localización más frecuente es arterial, siendo ésta la única aceptada como criterio diagnóstico. Nuestro objetivo es estudiar la presencia de SAF en pacientes menores de 55 años con isquemia cerebral, así como las características del ictus y la comorbilidad asociada.

Material y métodos: Registro prospectivo de pacientes consecutivos con infarto cerebral o ataque isquémico transitorio (AIT) atendidos en una Unidad de Ictus durante 3 años (2007-2009). Se realizó un análisis de los menores de 55 años, incluyendo los factores de riesgo vascular (FRV), el tipo de ictus y la evolución clínica. Se compararon dos grupos, según la presencia o no de SAF.

Resultados: 159 pacientes, 62,3% varones. Edad media 44,3 (DE 8,3) años. El 5,7% (9 pacientes) cumplía criterios de SAF. Tanto los datos demográficos como, el tratamiento previo y los FRV fueron similares en los pacientes con SAF respecto a no-SAF. Sin embargo, el SAF se asoció a mayor agrupación de FRV clásicos (> 1 FRV) (66,7% vs 31,3%, p = 0,029). Los infartos cerebrales presentaron similar gravedad en los dos grupos, pero los pacientes con SAF mostraron una tendencia a peor situación funcional (ERm > 1) a los 3 meses (25% vs 5,7%, p = 0,098).

Conclusiones: La presencia de SAF en pacientes con infarto cerebral menores de 55 años podría asociarse a una peor evolución clínica.

ANÁLISIS DE LOS CÓDIGOS ICTUS ATENDIDOS EN EL HOSPITAL LA MANCHA CENTRO

P. del Saz Saucedo, T. Ortega León, I. Rueda Medina, S. Navarro Muñoz, M. Recio Bermejo, R. García Ruiz, B. Espejo Martínez, L. Turpín Fenoll, J. Millán Pascual, R. Huertas Arroyo, A. Vadillo Bermejo, F. Peinado Postigo, C. Mangas Aveleira y E. Botia Paniagua

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro. Alcázar de San Juan. Ciudad Real.

Objetivos: Analizar los códigos ictus atendidos en nuestro área sanitaria durante el año 2009.

Material y métodos: El Complejo Hospitalario La Mancha Centro es un hospital de segundo nivel acreditado para el tratamiento fibrinolítico del ictus isquémico con guardias de presencia de neurología desde diciembre de 2008; dispone de neurosonología carotídea y transcraneal y neuroimagen urgentes. Castilla La Mancha cuenta con un sistema integrado regional de código ictus (CI) que comenzó a funcionar de manera extraoficial en diciembre de 2008 y fue presentado de manera oficial y difundido entre los especialistas de emergencias sanitarias en octubre de 2009.

Resultados: Se registraron un total de 114 pacientes atendidos mediante el sistema de CI en 2009. El 24% del total (28/114) recibió tratamiento trombolítico intravenoso (un 40% cuando se consideran únicamente los CI procedentes). El 37% no cumplió criterios para este tratamiento. El 24% fue activaciones no procedentes ya que no cumplían los criterios de activación del protocolo de CI consensuados. Un 15% (excluidas las hemorragias intracraneales) recibió otros diagnósticos diferentes al de ictus. El 60% de activaciones fueron intrahospitalarias aunque se evidenció un aumento importante de las activaciones extrahospitalarias a partir de octubre de 2009. Durante el año 2008 en nuestro hospital las valoraciones de posibles candidatos a tratamiento trombolítico fueron prácticamente nulas.

Conclusiones: La implementación y difusión de sistemas de código ictus extra e intrahospitalarios así como la puesta en marcha de guardias de neurología incluso en hospitales no-terciarios permite el acceso a cuidados especializados y tratamiento urgentes de pacientes con ictus isquémico o hemorrágico.

PRONÓSTICO EN LA FASE AGUDA DEL ICTUS ISQUÉMICO SECUNDARIO A OCLUSIÓN CAROTÍDEA

S. Jimena¹, N. Cardoso², A. Ois¹, E. Cuadrado-Godí¹, E. Giralt¹, J. Jiménez-Conde¹, A. Rodríguez-Campello¹ y J. Roquer¹

¹Hospital del Mar. Barcelona. ²Complejo Universitario Juan Canalejo. A Coruña.

Objetivos: Existen pocos estudios y con resultados contradictorios sobre el pronóstico a corto plazo de los pacientes con ictus isquémico (IS) y oclusión carotídea (OC). El objetivo del estudio es comparar el pronóstico a corto plazo de estos pacientes con aquellos con una estenosis carotídea significativa $\geq 50\%$ (EC).

Material y métodos: Serie consecutiva de pacientes con primer IS y OC/EC ipsilateral atendidos en nuestro centro de enero de 2002 a mayo 2010. Recogimos datos sobre prevalencia de factores de riesgo cardiovascular, severidad clínica inicial, estenosis carotídea contralateral, estenosis intracraneal. En un estudio univariado y multivariado analizamos las variables asociadas con el riesgo de deterioro neurológico precoz (DNP) en las primeras 72h, recurrencia a los 14 días.

Resultados: Incluimos 338 pacientes, 245 (72,4%) EC y 93 (27,6%) OC. Los pacientes con OC tienen mayor edad (72 vs 68,6, $p = 0,015$), mayor prevalencia de vasculopatía periférica (31,2% vs 16,3%, $p = 0,03$) y tabaquismo (52,7% vs 34,7%, $p = 0,002$) y menor prevalencia de DM (28% vs 39,6%, $p = 0,030$) y estenosis carotídea contralateral (23,7% vs 38%, $p = 0,08$). La severidad inicial y DNP es mayor en las oclusiones carotídeas (30,1% vs 15,5%, $p = 0,003$) mientras que no hay diferencias en la tasa de recurrencia a 14 días. El estudio multivariado muestra que la única variable asociada de forma independiente con la progresión inicial es la oclusión carotídea (OR: 2,16, IC95%:1,09-4,28, $p = 0,026$).

Conclusiones: Los pacientes con IS y OC tienen peor pronóstico que aquellos con EC en relación a una mayor frecuencia de DNP.

RESULTADOS DE LA ENDARTERECTOMÍA CAROTÍDEA CON ANESTESIA LOCAL COMPARADOS CON ANESTESIA GENERAL EN EL HOSPITAL GENERAL DE GRANOLLERS

D. Cocho Calderón, A.C. Ricciardi, A. Boltes Alandi, J. Gendre, J. Pons Brugada, M. Mairal, V. Arcediano, O. Pastor y P. Otermin Vallejo

Hospital General de Granollers. Barcelona.

Objetivos: Tras los resultados del estudio GALA, la endarterectomía carotídea (EC) con anestesia local demostró ser igual de segura y eficaz que la realizada con anestesia general.

Material y métodos: Evaluamos prospectivamente los resultados de la EC con anestesia local (grupo AL) comparado con la anestesia general (grupo AG). Analizamos factores de riesgo vascular, tipo de evento vascular cerebral, morbilidad en los primeros 30 días y estado funcional medido con la escala de Rankin modificada previa a la intervención y a los 3 meses.

Resultados: Desde el 2006 hasta 2008 realizamos 31 EC con AG, y desde 2009 hasta mayo 2010, 26 EC con AL. No detectamos diferencias respecto al porcentaje de carótidas asintomáticas, tipo de evento vascular o tratamiento antiagregante previo. Respecto a la distribución de los factores de riesgo vascular, detectamos diferencias en la fibrilación auricular (0% AG vs 15% AL, $p = 0,03$) y una mayor tendencia en la oclusión contralateral (19,2% AL vs 6,5% AG, $p = 0,08$). No detectamos diferencias respecto a la morbilidad no vascular, ni al estado funcional a los 3 meses. El porcentaje de infarto cerebral perioperatorio fue superior en el grupo de AL pero sin diferencias significativas (7,5% AL vs 3,2% AG, $p = 0,2$). Sólo un paciente del grupo de AG fue exito a los 30 días por causa no vascular.

Conclusiones: Hemos detectado un porcentaje de morbilidad vascular superior al recomendado en las guías terapéuticas en el grupo de AL. Es importante auditar los resultados de cada centro, sobre todo cuando se incorpora una nueva técnica quirúrgica.

PREVENCIÓN PRIMARIA DE LA FIBRILACIÓN AURICULAR EN LOS PACIENTES CON ICTUS ISQUÉMICO EN NUESTRA ÁREA SANITARIA: ¿ESTÁN ADECUADAMENTE TRATADOS TODOS LOS PACIENTES DE ALTO RIESGO?

O. Fabre Pi, A. González Hernández, F. Cabrera Naranjo, A. Jiménez Mateos, J.C. López Fernández y S. Díaz Nicolás

Hospital Universitario de GC Dr. Negrín. Las Palmas de Gran Canaria.

Objetivos: La causa más frecuente de ictus isquémico (II) cardioembólico es la fibrilación auricular (FA). El riesgo embólico en la FA aumenta si se asocian otros factores de riesgo (FR), lo que determina la elección del antitrombótico en la prevención primaria (PP).

Material y métodos: Se revisaron todos los II y accidentes isquémicos transitorios (AIT) ingresados en nuestra sección de neurología entre 2005 y 2009, seleccionando aquellos con FA conocida. Se estratificaron según la edad (≤ 65 , 65-75 y ≥ 75 años) y la presencia de FR (HTA, DM, insuficiencia cardíaca previa o II/AIT previo), registrando el tratamiento al ingreso. Consideramos que la PP era óptima si recibían antiagregación los < 65 años sin FR (grupo 1), antiagregación o anticoagulación aquellos entre 65-75 años sin FR (grupo 2) o anticoagulación cualquier paciente con FR y los ≥ 75 años (grupo 3).

Resultados: Se obtuvieron 232 casos (15,5% del total de los II/AIT), 105 hombres (45,2%) y 127 mujeres (54,8%), con una edad media de $74,24 \pm 10,87$ años. La prevención primaria de la FA era óptima en un 28,5% del grupo 1, en un 57% del grupo 2 y en un 33% del grupo 3. Un 23,9% de los pacientes del grupo 3 no recibía tratamiento antitrombótico.

Conclusiones: La PP de la FA en los pacientes con II en nuestro medio es subóptima, especialmente en los de alto riesgo embólico.

Es probable que estrategias más agresivas en el seguimiento y tratamiento de estos pacientes mejore la PP, pudiendo disminuir la aparición de patología vascular de origen cardioembólico.

PREVENCIÓN PRIMARIA Y ETIOLOGÍA DEL ICTUS EN PACIENTES CON FIBRILACIÓN AURICULAR PREVIAMENTE CONOCIDA

A. Pellisé Guinjoan, X. Ustrell Roig, J. Mercé, E. Filiu, A. Baquero, S. Rojas, J. Viñas y R. Marés

Hospital Universitari Joan XXIII. Tarragona.

Objetivos: Determinar la prevalencia y los predictores del tratamiento AO como prevención primaria en pacientes con ictus y FA conocida. Evaluar la relación entre el tratamiento y el valor de la escala CHADS2 en pacientes sin contraindicaciones para el tratamiento con AO. Conocer si existen diferencias etiológicas en los pacientes correctamente anticoagulados

Material y métodos: Se realizó un estudio retrospectivo en 522 pacientes consecutivos admitidos con ictus isquémico entre noviembre de 2007 y noviembre de 2009. Se recogió la escala CHADS2, el tratamiento utilizado como prevención primaria y posibles contraindicaciones para AO. Se evaluaron diferencias en la etiología del ictus dependiendo del tratamiento.

Resultados: Fueron identificados 72 pacientes con FA (media de edad de 76,6, DE 10,2 años; 47,2% hombres). De estos, 35 (48,6%) tenían contraindicaciones para el tratamiento con AO o tenían CHADS2 inferior a 2. Entre los candidatos al tratamiento con AO (media de edad de 75,2 DE 10,2 años; 50% hombres) el 65,5% utilizaban AO como prevención primaria. El análisis univariable de los pacientes con tratamiento con AO no demostró diferencias con relación a la puntuación en la escala de CHAD2 o demográficas.

Conclusiones: No se observó asociación significativa, entre el tratamiento previo y la puntuación en la escala CHADS2 o la edad, en pacientes con riesgo moderado o alta.

A pesar del incremento en el uso de AO, se requiere un esfuerzo para llevar las evidencias clínicas a la práctica diaria.

TRATAMIENTO NEUROINTERVENCIONISTA EN EL ICTUS ISQUÉMICO: EXPERIENCIA DE LOS PRIMEROS 19 MESES

V. Obach¹, X. Urra¹, L. San Román¹, J. Blasco¹, M. Gómez-Choco¹, S. Amaro¹, A. Cervera¹, S. Capurro¹, M. Squarcia¹, R. Delgado², J. Krupinski³, J. Macho³, L. Oleaga³ y A. Chamorro³

¹Hospital Clínic. Barcelona. ²Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. ³Hospital Univertari Mútua de Terrassa. Barcelona.

Objetivos: Presentar la experiencia del tratamiento neurointervencionista en un Centro Terciario de Ictus.

Material y métodos: Registro prospectivo de todos los ictus isquémicos que recibieron un tratamiento neurointervencionista agudo entre octubre 2008 y abril 2010. Se recogió la tasa de recanalización al final del procedimiento (TICI 2-3), transformación hemorrágica sintomática (hemorragia cerebral con deterioro de más de 3 puntos en la escala NIH), buena evolución (escala de Rankin 0-2) y mortalidad a los 3 meses. Se comparó el grupo que recibió un tratamiento endovascular primario (IA) y el que fue tratado con trombolisis intravenosa seguido de un tratamiento endovascular (IV+IA).

Resultados: Se trataron 29 pacientes con IA y 36 con IV+IA. La media de edad y mediana de NIH basal fue de 65 ± 16 y 71 ± 11 años ($p = 0,06$), 18 [13-22] y 17 [12-22], respectivamente. Durante el procedimiento endovascular no se llegó a la oclusión arterial en 4/65 (6%). La tasa de recanalización y el tiempo ictus-recanalización fue de 90% y 75% ($p = 0,13$), y 449 ± 234 min y 327 ± 65 min ($p = 0,09$), y se realizó trombectomía mecánica en 72% y 38%

($p = 0,01$), respectivamente. Se obtuvo un buen pronóstico en 16/21 (29%) y 9/34 (26%) con una mortalidad de 16/21 (29%) y 9/34 (26%). La tasa de hemorragia cerebral sintomática fue de 10% y 17%. Las diferencias no fueron estadísticamente significativas.

Conclusiones: El tratamiento IA y IV+IA en nuestra serie muestra resultados similares y son comparables con los estudios publicados de tratamiento neurointervencionista en pacientes con ictus isquémico.

ICTUS EN LA MUJER: ¿CUÁLES SON LAS DIFERENCIAS?

M. Massot Cladera, S. Tur Campos, B. Vives Pastor, I. Legarda Ramírez, A. Gorospe Osinalde, M.J. Torres Rodríguez y C. Jiménez Martínez

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Son Dureta. Palma de Mallorca.

Objetivos: Aunque muchos aspectos del ictus son comunes a ambos sexos existen diferencias. El objetivo principal de este estudio es determinar las diferencias respecto a factores de riesgo vascular (FRV), etiología, gravedad y evolución funcional según el género.

Material y métodos: Presentamos un estudio observacional, prospectivo, de pacientes con ictus registrados consecutivamente. Recogimos variables epidemiológicas, FRV, Rankin previo y a los tres meses, tiempos de actuación, gravedad, tipo, etiología, complicaciones intrahospitalarias y mortalidad a los tres meses.

Resultados: En 2009 se incluyeron 365 pacientes (38% mujeres). La mediana de las edades fue mayor en el grupo femenino (73 vs 67 años). En los hombres predominó el tabaquismo, alcoholismo y cardiopatía isquémica, mientras que la fibrilación auricular fue más frecuente en mujeres. En consecuencia, el ictus aterotrombótico y lacunar fue más prevalente en hombres (20,3% vs 7,1%; 26,4% vs. 16,7%) y el cardioembólico en mujeres (36% vs 17,3%). Éstas presentaron peor situación funcional previa ($msR \leq 2$, 88,5% vs 95,5%). El 17% de las mujeres y el 13% de los hombres recibieron tratamiento fibrinolítico. No se encontraron diferencias significativas en los tiempos de actuación, tipo o gravedad ni complicaciones intrahospitalarias. Los hombres presentaron mejor evolución funcional ($msR \leq 2$ 76% vs 66%) y menor mortalidad en los tres primeros meses (7,5% vs 8,7%).

Conclusiones: Nuestros resultados, al igual que otras series, muestran diferencias respecto a la situación basal en el momento del ictus, la etiología y la evolución funcional entre ambos sexos. Sin embargo, no permiten confirmar que ser mujer sea un factor de mal pronóstico.

BENEFICIO DE LA REVASCULARIZACIÓN CAROTÍDEA MEDIANTE STENT POR VÍA TRANSCERVICAL CON FLUJO INVERTIDO EN EL RENDIMIENTO COGNITIVO

G. Ortega¹, M. Ribó¹, B. Álvarez², M. Quintana¹, M. Matas² y J. Álvarez-Sabín¹

¹Unidad de Neurovascular. Servicio de Neurología; ²Servicio de Angiología y Cirugía Vascular. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona.

Objetivos: Estudiamos los cambios cognitivos en pacientes con estenosis carotídea tras revascularización con stent por vía trans-cervical (SCT) con inversión de flujo.

Material y métodos: Evaluamos 45 pacientes con riesgo quirúrgico alto (SAPPHIRE) candidatos a SCT por estenosis carotídea grave (> 70%). Los pacientes fueron monitorizados por TCD durante el procedimiento. El estado cognitivo fue evaluado 1 día pre IQ y 6 meses después, utilizando pruebas estandarizadas para valorar funciones cognitivas. Las puntuaciones fueron ajustadas por edad, sexo y estudios. El estado cognitivo global (ECOg) fue definido a partir de la media de cada una de las funciones. Puntuaciones < 40 determinaron patología.

Resultados: De los 45 pacientes incluidos (edad media 76,18) 82,2% hombres. Escolaridad media 10 años. En la segunda evaluación neuropsicológica se estudiaron 22 pacientes. Los resultados muestran mejora significativa ($p = 0,003$) en ECoG de todos los pacientes especialmente en Velocidad Procesamiento de Información ($p = 0,037$), Lenguaje ($p = 0,039$) y Atención ($p = 0,039$). Al estudiar los pacientes asintomáticos y sintomáticos, aquellos asintomáticos muestran tendencia a mejorar en ECoG ($p = 0,097$), mientras que los sintomáticos mejoraron significativamente ($p = 0,017$), sobre todo en atención ($p = 0,036$) y velocidad procesamiento de información ($p = 0,041$). A su vez pacientes > 80 años muestran mejoría significativa en ECoG ($p = 0,019$); especialmente en atención ($p = 0,006$), mientras que los < 80 años tienden a mejorar ($p = 0,090$); significativamente en memoria ($p = 0,014$) y lenguaje ($p = 0,032$).

Conclusiones: La revascularización carotídea mediante SCT con flujo inverso se asocia a mejor rendimiento cognitivo, especialmente en aquellos pacientes sintomáticos y ≥ 80 años.

APLICABILIDAD CLÍNICA DE LA CLASIFICACIÓN A-S-C-O EN EL DIAGNÓSTICO ETIOLÓGICO DE LOS ICTUS ISQUÉMICOS Y ATAQUES ISQUÉMICOS TRANSITORIOS

P. Sobrino García, A. García Pastor, F. Cordido Hernández, J.P. Cuello, F. Díaz Otero, P. Vázquez Alén, J.A. Villanueva Osorio, Y. Fernández Bullido, G. Vicente Peracho y A. Gil Núñez

Unidad de Ictus. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Objetivos: La clasificación A-S-C-O es una nueva clasificación etiológica que caracteriza a los pacientes con ictus isquémicos asignando grados de evidencia (1 = causa potencial, 2 = causa incierta, 3 = causa improbable, pero existe patología, 0 = no existe patología, 9 = estudio insuficiente) para cuatro subtipos de ictus (A: aterotrombótico, S: small vessel, C: cardioembólico, O: otros). Pretendemos comparar esta clasificación con la clasificación etiológica de la SEN y evaluar su aplicabilidad clínica en la práctica diaria.

Material y métodos: Revisión de diagnósticos etiológicos de pacientes con ictus isquémicos/AIT atendidos en nuestra Unidad de Ictus durante 4 meses de 2009. Los pacientes fueron reclasificados de acuerdo con la clasificación A-S-C-O.

Resultados: Se identificaron 120 pacientes con ictus isquémico/AIT. Etiología según criterios SEN: aterotrombótico: 11%, Pequeño vaso: 22%, Cardioembólico: 33%, Infrecuente: 2%, indeterminado: 32%. Según criterios A-S-C-O: el 17% presentó una puntuación A1, aunque sólo 4% fueron "aterotrombóticos puros" (A1-S0-C0-O0), el 58% de los pacientes presentaron algún grado de ateromatosis (A1, A2 o A3). El 15% puntuó S1, se detectó algún grado de patología de pequeño vaso (S1, S2, o S3) en el 69%. 30% de pacientes puntuó C1 pero sólo el 8% fueron "cardioembólicos puros" (A0-S0-C1-O0). 2% de casos puntuó O1, y en el 10%.

Conclusiones: La clasificación A-S-C-O, permite realizar una caracterización etiológica más precisa y completa del paciente con ictus. Su aplicabilidad clínica es factible y permite ofrecer tratamientos más adaptados a cada caso, así como monitorizar los diferentes factores de riesgo y las causas potenciales de nuevos ictus

ANÁLISIS DE LA ACTIVIDAD ASISTENCIAL EN UNA UNIDAD DE ICTUS NOVEL. ¿HA MEJORADO LA ATENCIÓN AL ICTUS?

J.C. Portilla Cuenca, E. González Soltero, A. Falcón García, A. Serrano Cabrera, M. Gómez Gutiérrez, F. López Espuela, M.L. Calle Escobar e I. Casado Naranjo

Sección de Neurología. Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres.

Objetivos: Analizar cómo ha evolucionado la atención al paciente con ictus tras tres años de funcionamiento de una Unidad de Ictus (UI).

Material y métodos: Estudio retrospectivo de los pacientes ingresados en una UI desde su inauguración. Consideramos tres grupos según fecha de ingreso: G1, desde 1/6/07 a 31/5/08; G2, del 1/6/08 a 31/5/09 y G3, del 1/6/09 a 31/5/10. Se analizaron las variables: número de ingresos, características de pacientes, subtipos de ictus, escala NIHSS al ingreso (NIH I) y al alta (NIH A), intervalo inicio de síntomas-valoración neurológica, fibrinólisis realizadas, mortalidad y pronóstico. En el estudio estadístico se usaron los test χ^2 , t de Student y ANOVA.

Resultados: Ingresaron 779 pacientes (G1 226, G2 259 y G3 294). Salvo la edad no hubo diferencias en las características de los pacientes. La evolución clínica (NIHSS) fue para los ictus isquémicos: NIH I 7,8, 6,8 y 6,9 y NIH A 5,1, 4,2 y 4,15 (intergrupos $p > 0,2$), para las hemorragias: NIH I 11,7, 9,6 y 9 y NIH A 11,88, 9,11 y 7,65 (intergrupos $p > 0,2$). Se realizaron 14, 18 y 31 fibrinólisis ($p < 0,05$). La mortalidad fue 6, 1 y 1 ($p < 0,05$). No se observaron diferencias estadísticas en el intervalo síntomas-valoración neurológica y Rankin a los 3 meses.

Conclusiones: Existe una tendencia a un mayor número de ingresos, a un incremento en la realización de fibrinólisis y a una mejor evolución de los pacientes atendidos en nuestra UI, probablemente relacionada con la sistematización en la aplicación de protocolos de actuación.

UTILIDAD DE LA MONITORIZACIÓN CARDÍACA PRECOZ EN LA EVALUACIÓN DIAGNÓSTICA DEL ICTUS AGUDO

J.C. Portilla Cuenca, T. Gavilán Iglesias, M.J. Gómez Baquero, M.L. Calle Escobar, M.M. Caballero Muñoz, G. Gámez Leyva, J. Jiménez Pancho e I. Casado Naranjo

Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres.

Objetivos: La fibrilación auricular (FA) es un factor de riesgo (FR) independiente para el ictus isquémico (II). Cuando no existen antecedentes, la monitorización electrocardiográfica puede ponerla de manifiesto y probablemente cuanto más precoz sea mayor probabilidad existirá de detectarla. Nuestro objetivo es establecer la capacidad de la monitorización ECG continua para detectar FA en pacientes con ictus isquémicos que ingresan en una unidad de ictus (UI).

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes con AIT o II, sin antecedentes de FA, ingresados en una UI durante 18 meses. A todos se les realizó una monitorización cardíaca continua durante su estancia. La FA se dividió en paroxística, persistente y permanente. Se determinaron los casos en los que se detectó FA, como influyó en el diagnóstico según la clasificación TOAST y la relación entre la presencia de FA y los FR vascular.

Resultados: En este período fueron atendidos 310 pacientes con ictus isquémico o AIT. El tiempo medio de monitorización fue 61 horas. Se detectó FA en 40 casos (12,9%), 7 paroxísticas. El diagnóstico etiológico en el grupo con FA fue el cardioembólico en el 92,5% mientras que en los que no se detectó FA destacó que en el 15,6% el origen fue indeterminado. Su presencia fue más frecuente en los tipo PACI y TACI ($> 20,5\%$) encontrando asociación con la edad y el sexo femenino ($p < 0,05$).

Conclusiones: El sistema organizativo asistencial, mediante la monitorización cardíaca precoz, de las UI aporta una herramienta útil para la detección de FA de novo en los pacientes con AIT/II.

REGISTRO DE TROMBÓLISIS IV "OFF LABEL" EN EL HOSPITAL GENERAL DE CASTELLÓN (HGCS)

A. Simón Gozalbo, R. Vilar Ventura, M. Peinazo Arias, J. Renau Lagranja, J. Arnau Barrés, C. Vilar Fabra, C. Soriano Soriano y D. Geffner Sclarsky

Hospital General de Castellón. Castellón.

Objetivos: Aunque en España se manejan los criterios de exclusión avalados por el SIST-MOST para la trombólisis intravenosa (iv),

cada vez hay mayor experiencia en la utilización de la alteplasa fuera de las indicaciones propuestas hasta la fecha (uso "off label"). Presentamos los resultados de la trombólisis "off label" en el HGCS.

Material y métodos: Se trata de una cohorte de pacientes en los que se llevó a cabo un uso no aprobado de la alteplasa en el periodo de marzo de 2003 a marzo de 2010. Se muestran datos epidemiológicos, clínicos y evolutivos en dicha población.

Resultados: 103 pacientes con edad media de 68 años y una NIHSS media inicial de 13 fueron trombolizados, siendo un 29,1% "off label". De éstos, el 69% se efectuaron en el intervalo de 3 a 4,5h, el 6,9% en mayores de 80 años, 6,9% con antecedentes de retinopatía diabética, 6,9% con signos de infarto extenso en la TC urgente y un 10,2% fueron otras violaciones de protocolo. Ninguno de ellos presentó complicaciones hemorrágicas sintomáticas, pero 2 casos (6,7%) presentaron en la TC a las 24h hemorragia de tipo HP1. La NIHSS media al alta fue de 5 puntos.

Conclusiones: En nuestra experiencia, el uso "off label" de la trombólisis no supuso mayor tasa de hemorragia sintomática ni empeoramiento clínico al alta. Confirmamos la seguridad de la ventana terapéutica hasta 4,5h y que las indicaciones vigentes deberían suponer un criterio de exclusión relativo, a favor de un tratamiento individualizado basado en la situación funcional previa y la decisión del paciente.

Enfermedades cerebrovasculares P2

INFARTOS PARAMEDIANOS TALAMOMESENFÁLICOS AISLADOS Y FORAMEN OVAL PERMEABLE

M.C. Gil Alzueta, M.P. Moreno García, M.C. Navarro Azpiroz, S. Mayor Gómez, M.E. Erro Aguirre y J. Gállego Culleré

Servicio de Neurología. Hospital de Navarra. Pamplona.

Objetivos: Los ictus talámo-mesencefálicos paramedianos (TMP) aislados son infrecuentes. Los de localización bilateral se han relacionado con la arteria de Percheron, variante de la arteria cerebral posterior. Se pretende definir el perfil clínico de los pacientes con infartos TMP y foramen oval permeable (FOP) y analizar su etiología.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes con infartos TMP ingresados en los últimos 5 años. Analizamos factores de riesgo vascular, forma de presentación clínica, prevalencia de shunt derecha-izquierda y su relación etiológica así como la evolución. Todos los pacientes fueron estudiados con resonancia magnética craneal y doppler transcraneal. Realizado ecocardiograma al 85,7% y angioresonancia al 21,4%.

Resultados: Se incluyen 14 pacientes con infartos TMP aislados (4,35% de los ictus de territorio posterior), el 78,6% unilaterales, 71,4% varones con edad media de 60,93 años. El 28,6% tienen hipertensión, 21,4% diabetes y dislipemia y 35,7% tabaquismo. Presentan trastornos oculomotores el 57% y somnolencia patológica el 28,6%. Un 50% tenían FOP (con edad media menor, 56,86 años), un 21,4% fibrilación auricular, un 7,1% datos de microangiopatía y un 21,4% fueron indeterminados. La evolución fue buena con Rankin menor de 3 a los 3 meses en 13 pacientes.

Conclusiones: Los infartos TMP muestran características clínicas homogéneas, destacando la hipersomnia y los trastornos oculomotores. La etiología de nuestra serie es heterogénea y en la mayoría de los casos indeterminada por co-morbilidad. Destacamos la presencia de FOP en la mitad de los casos, el doble a lo estimado en la población general.

SÍNDROME DE VASOCONSTRICCIÓN REVERSIBLE. ¿UNA ENTIDAD BENIGNA?

C. Izquierdo Gracia, P. Cardona Portela, L. Blanca Rodríguez, O. Pardina Martínez, S. Cusó García, A. Albertí Aguiló, M.A. Mañé, S. Martínez Yélamos, F. Rubio y R. Velasco

Hospital de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat.

Objetivos: El SVCR (síndrome vasoconstricción cerebral reversible) comprende diferentes entidades, todas ellas tienen en común una vasoconstricción cerebral reversible que se resuelve en un periodo de 1 a 3 meses. La clínica se caracteriza por cefalea que puede acompañarse o no de focalidad neurológica. Su fisiopatología no se conoce pero parece estar relacionada con una alteración de la regulación del tono vascular en respuesta a diferentes desencadenantes.

Material y métodos: Realizamos un análisis retrospectivo de pacientes afectados de SVCR entre el periodo de 2003-2009 en el Hospital Universitario de Bellvitge. Determinamos la clínica más frecuente, factores precipitantes, complicaciones y situación funcional a los 3 meses.

Resultados: Se encontraron 12 pacientes (11 mujeres). La edad media fue de 44 ± 18 años. El postparto, la hipertensión, la insuficiencia renal crónica, los ergóticos y el contraste yodado fueron los factores precipitantes más frecuentes. La vasoconstricción reversible se demostró por arteriografía, angioresonancia magnética o ecodoppler transcraneal. Las lesiones parenquimatosas se localizaban en el 100% en el territorio posterior. El tratamiento que se administró fueron corticoides y nimodipino. Aunque en la fase aguda se presentaron complicaciones (hemorragias cerebrales 17% y crisis 58%) a los 3 meses todos los pacientes presentaban un mRankin: 0-1, algunos con presencia de lesiones residuales en las pruebas de imagen (25%).

Conclusiones: El SVCR es una patología infrecuente que se relaciona con buen pronóstico funcional pero que puede cursar con complicaciones graves. La identificación del factor precipitante es fundamental para el correcto diagnóstico y tratamiento

TROMBÓLISIS INTRAVENOSA EN MENOS DE 90 MINUTOS. ¿QUIÉNES SON LOS AFORTUNADOS?

J. García Caldentey¹, M. Alonso de Leciñana¹, P. Simal², B. Fuentes³, G. Reig⁴, F. Díaz-Otero⁵, J.A. Egido², E. Díez-Tejedor³, A. Gil-Núñez⁵, J. Vivancos⁴ y J. Masjuán¹

¹Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. ²Hospital Clínico Universitario San Carlos. Madrid. ³Hospital Universitario La Paz. Madrid. ⁴Hospital Universitario La Princesa. Madrid.

⁵Hospital Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Objetivos: La trombólisis intravenosa con t-PA aplicada en los primeros 90 minutos desde el inicio del ictus ha demostrado una mayor eficacia. Sin embargo, este tiempo es difícil de conseguir. Nuestro objetivo es analizar las características de este grupo de pacientes.

Material y métodos: Registro prospectivo de trombólisis iv en 5 unidades de ictus. Dividimos los pacientes según el tiempo al tratamiento: < 90 minutos y ≥ 90 minutos. Se recogen sexo, factores de riesgo, etiología, NIH-basal, ictus previo, AIT-previo-ipsilateral e ictus intrahospitalario. Se comparan entre grupos transformación hemorrágica sintomática, escala de Rankin modificada (ERm) y mortalidad a los 3 meses. Utilizamos Mann-Whitney para variables cuantitativas y chi-cuadrado para las cualitativas.

Resultados: Desde enero-03 hasta diciembre-09 se registraron 1.127 pacientes. Solamente 80 pacientes fueron tratados en los primeros 90 minutos (7,1%). No se encontraron diferencias significativas entre grupos en edad, sexo, factores de riesgo, etiología, NIH-basal o ictus previo. Los pacientes tratados en los primeros 90 minutos habían sufrido más frecuentemente un AIT ipsilateral (27,8% vs 5,6%, $p < 0,05$) y había una mayor incidencia de ictus intrahospitalarios (45% vs 4,8%, $p < 0,05$). No encontramos diferencias significativas en

la evolución: transformaciones hemorrágicas sintomáticas (3,8% vs 2,7 $p > 0,05$) o ERm (ERm0-2 61% vs 58% $p > 0,05$).

Conclusiones: El porcentaje de pacientes que se benefician del tratamiento trombolítico intravenoso muy precoz es reducido. El antecedente de AIT ipsilateral o sufrir el ictus en el hospital fueron las únicas características diferenciadoras. La ausencia de diferencia en la evolución se puede achacar al pequeño porcentaje de pacientes tratados precozmente.

PERFIL DE LA HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA ESPONTÁNEA EN NUESTRO MEDIO: ¿ES LA HEMORRAGIA PERIMESENCEFÁLICA UNA FORMA BENIGNA O UNA ENTIDAD INDEPENDIENTE?

T. Corbalán Sevilla, C. García Arguedas, M.P. Gil Villar, A. Velázquez Benito, C. Pérez Lázaro, S. Santos Lasaosa y E. Mostacero Miguel

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza.

Objetivos: La HSA es una de las urgencias neurológicas con mayor morbi-mortalidad, cuya etiología más frecuente es la rotura de aneurisma. La HSA perimesencefálica habitualmente no se asocia a aneurisma y suele conllevar un mejor pronóstico, por lo que es interesante conocer su perfil en nuestro medio.

Material y métodos: Estudio descriptivo de una muestra de 55 pacientes ingresados con el diagnóstico de HSA espontánea durante los años 2008 y 2009.

Resultados: De los 55 pacientes con HSA, 17 presentaron HSA perimesencefálica (31%). La edad media fue 56 años siendo mujeres el 55% de la muestra. No existen diferencias significativas en edad por sexos y subgrupo perimesencefálica (59 años). El 52% tenían antecedentes de HTA (64% en perimesencefálica) y sólo el 25% historia de cefalea previa. Los hallazgos más relevantes del subgrupo perimesencefálica serían: debut clínico menos grave con menor puntuación en escalas Hunt-Hess (en el 94% ≤ 2 $p = 0,00$) y Fisher ($p = 0,00$), ausencia de aneurisma en 94% ($p = 0,00$) con concordancia 100% entre angioRM y arteriografía, menor número de complicaciones (1 caso hidrocefalia y 1 caso vasoespasmó en dos pacientes con clínica inicial más grave) y mejor pronóstico con 90% de los pacientes libres de secuelas ($p = 0,02$) y ningún exitus ($p = 0,05$). También existen diferencias significativas en cuanto a estancia media con una reducción de 22 días en UCI ($p = 0,046$).

Conclusiones: El claro mejor pronóstico y prácticamente ausencia de aneurisma en los casos de HSA perimesencefálica, nos haría plantear incluirla como una entidad clínica independiente con angioRM como estudio de elección y realizar arteriografía sólo en casos seleccionados.

MONITORIZACIÓN CON DOPPLER TRANSCRANEAL CON MICROBURBUJAS DEL CIERRE PERCUTÁNEO DEL FOP EN EL ICTUS ISQUÉMICO

P. Calleja, J. Díaz-Guzmán, A. Martínez-Salio, C. Sánchez, F. Hernández y F. Bermejo-Pareja

Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

Objetivos: El doppler transcraneal con microburbujas (DTC-m) es un método mínimamente invasivo, complementario al ecocardiograma transesofágico con contraste (ETE-c) en la detección del foramen oval permeable (FOP) asociado al Shunt derecha-izquierda (ShDI). Hay escasos datos en la literatura sobre el uso perioperatorio del DTC en la valoración de la efectividad del cierre percutáneo del FOP en pacientes con ictus isquémico. Nuestro objetivo fue evaluar la relevancia funcional del DTC-m en la detección del ShDI en pacientes con ictus isquémico reciente asociado a FOP, tras su cierre percutáneo.

Material y métodos: Estudio retrospectivo, período desde abril del 2004 a marzo del 2010, de pacientes consecutivos con ictus isquémico o accidente isquémico transitorio (AIT), asociados a FOP con aneurisma del septo auricular (ASA), principalmente recurrentes, sometidos al cierre percutáneo del FOP. Se realizó ETE-c pre-cierre y DTC-m pre y post-cierre en todos los casos. Describimos las principales características clínicas, tiempos de los procedimientos, y resultados del test neurosonológico.

Resultados: Se estudiaron 5 hombres y 1 mujer con una edad media de 53 años (38-64) que presentaron AIT ($n = 1$), o ictus isquémico ($n = 5$; POCl, 3; PACI, 2). El DTC-m pre-cierre realizado 15 días (media) tras el evento isquémico, mostró un ShDI significativo en todos los casos, siendo en 4 de ellos severo. El DTC-m post-cierre, realizado 46 días de promedio tras el cierre, mostró ausencia del shunt en todos los pacientes.

Conclusiones: El DTC-m puede ser un test efectivo para evaluar la efectividad del cierre percutáneo, siendo una técnica más sencilla y cómoda que el ETE-c.

VALOR DIAGNÓSTICO DEL DUPLEX DE ARTERIA TEMPORAL SUPERFICIAL EN LA ARTERITIS DE CÉLULAS GIGANTES: RESULTADOS PRELIMINARES DE UN METANÁLISIS

J. Díaz-Guzmán, P. Calleja Castaño, C. Sánchez, A. Martínez-Salio, L. Martín-Gil y F. Bermejo-Pareja

Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

Objetivos: Se realiza una revisión sistemática de la evidencia, análisis cualitativo y de los parámetros probabilísticos del valor diagnóstico del Duplex de arteria temporal superficial (ATS) en la arteritis de células gigantes (ACG).

Material y métodos: Criterios de inclusión de estudios: se evaluaron estudios en inglés o castellano que examinaban el empleo del Duplex ATS en el diagnóstico de la ACG, que incluyeran al menos 5 pacientes, y como estándar usaran la biopsia ATS o los criterios clínicos del Colegio Americano de Reumatología (CAR). Se recogieron datos originales sobre el valor diagnóstico de los hallazgos Duplex en el examen de la ATS (signo del halo, estenosis, oclusión). Se estimaron la sensibilidad, especificidad, odds ratios diagnósticas y curvas ROC ponderadas.

Resultados: Cumplieron los criterios de inclusión 15 estudios, un total de 825 sujetos. La sensibilidad y especificidad ponderadas de las anomalías Duplex combinadas fueron 84% (IC95%, 79%-88%) y 84% (IC95%, 79%-87%), respectivamente, al compararse con la biopsia ($n = 14$ estudios) o los criterios CAR ($n = 9$ estudios). La odds ratio diagnóstica global para los pacientes con las anomalías Duplex frente a los que no las tenían, frente a la biopsia cerebral, fue de 24,6 (IC95%, 14,4-42,1), con área bajo la curva ROC de 0,9. Los estudios originales fueron pequeños, de calidad modesta.

Conclusiones: El Duplex ATS puede ser de ayuda en el diagnóstico de la ACG, cuando se encuentran anomalías, como el signo del halo, estenosis segmentarias u oclusiones. Sin embargo, la calidad de la evidencia es claramente mejorable.

LOCALIZACIÓN, ETIOLOGÍA Y PRONÓSTICO EN EL ICTUS AGUDO EN TERRITORIO VERTEBROBASILAR

E. Giralte Steinhauer¹, E. Cuadrado-Godia¹, A. Ois¹, A. Rodríguez-Campello¹, J. Jiménez-Conde¹, S. Jimena¹, M.A. Rubio¹, J. Capellades², S. González² y J. Roquer¹

¹Servicio de Neurología. Hospital del Mar. Grup de Recerca Neurovascular-RICAD. IMIM-Hospital del Mar. Barcelona. ²Sección de Neurorradiología. Hospital del Mar. CRC-Mar. Barcelona.

Objetivos: El objetivo del estudio es describir una serie amplia de pacientes con ictus en territorio vertebro-basilar (IVB) y analizar

las etiologías más frecuentes y los factores que se relacionan con un mal pronóstico funcional.

Material y métodos: Serie consecutiva de pacientes con IVB ingresados desde enero 1998 hasta diciembre 2009. Analizamos las siguientes variables en relación con el mal pronóstico: factores de riesgo vascular, severidad inicial, localización de la lesión isquémica, tratamiento trombolítico, grado y localización de estenosis arterial u oclusión y deterioro neurológico precoz (DNP). Se consideró mal pronóstico un mRS > 2 a los 90 días.

Resultados: 353 pacientes, 216 hombres (61,3%), edad media 71,2. La localización más frecuente fue protuberancial (32%). La etiología más frecuente fue la aterotrombótica (27,2%). 60 (17%) pacientes presentaron DNP y un 4% recurrieron > 72h. La mortalidad a los 90 días fue 12,2% y 130 pacientes (36,8%) tuvieron mal pronóstico. En el estudio univariado, las variables asociadas con mal pronóstico fueron: edad, sexo femenino, DM, tabaquismo, ACxFA, NIHSS inicial, localización protuberancial y bulbar y el grado de estenosis arterial. En el estudio multivariado, las variables asociadas de forma independiente con mal pronóstico fueron: DNP (OR 3,81, IC95%: 1,62-8,97, $p = 0,002$), edad (OR 1,06, IC95%: 1,03-1,1, $p = 0,001$), DM (OR 2,51, IC95%: 1,34-4,71, $p = 0,004$) y NIHSS (OR 1,35, IC95%: 1,23-1,47, $p < 0,001$). No hubo diferencias en cuanto a la etiología.

Conclusiones: Los IVB presentan elevada morbimortalidad a los 3 meses. Edad, DM, severidad inicial y el DNP son los principales factores relacionados con el mal pronóstico.

TRATAMIENTO CON RTPA EN PACIENTES MAYORES DE 80 AÑOS Y SU RELACIÓN CON LA GRAVEDAD CLÍNICA

E. Giralte Steinhauer, A. Rodríguez-Campello, E. Cuadrado-Godia, A. Ois, J. Jiménez-Conde, S. Jimena, M.A. Rubio, L. Planellas, R.M. Vivanco y J. Roquer

Servicio de Neurología. Hospital del Mar. Grup de Recerca Neurovascular-RICAD. IMIM-Hospital del Mar. Barcelona.

Objetivos: El tratamiento con rtPA en pacientes mayores de 80 años es cada vez más usado, a pesar de que su eficacia y seguridad no están bien establecidas. Presentamos nuestra experiencia en el tratamiento de estos pacientes.

Material y métodos: Estudiamos prospectivamente los pacientes mayores de 80 años, con mRS previo < 2 tratados con rtPA desde 2002. Comparamos su pronóstico con una cohorte histórica de pacientes mayores de 80 años, no tratados, ajustada por edad, severidad y tiempo de evolución ($n = 74$). Repetimos el análisis dividiendo la serie en función del NIHSS inicial (< 16 vs ≥ 16). Evaluamos pronóstico mediante mRS a los 90 días (≤ 2 vs > 2).

Resultados: Sobre 210 pacientes con mRS < 2 tratados, 37 (17,6%) eran mayores de 80 años. Un 24,3% de los tratados y un 27,0% del grupo control presentaron un mRS ≤ 2 , OR: 0,87 (IC95%: 0,35-2,16). La mortalidad a los 90 días fue del 37,8% en el grupo tratado y del 40,5% en el grupo control, OR: 0,93 (IC95%: 0,57-1,53). En los pacientes con un NIHSS < 16, se obtuvo un mRS ≤ 2 en el 50,0% de los tratados y en el 44,2% del grupo control, OR: 1,26 (IC95%: 0,40-3,99). Aquellos pacientes con NIHSS ≥ 16 , se obtuvo un mRS ≤ 2 en el 4,8% de los tratados y en el 3,2% del grupo control, OR: 1,50 (IC95%: 0,09-25,39).

Conclusiones: Este estudio sugiere que el beneficio del tratamiento con rtPA en mayores de 80 años se obtiene en pacientes con NIHSS < 16. El limitado tamaño muestral impide obtener diferencias estadísticamente significativas.

TRATAMIENTO CON STENT CAROTIDEO DE UNA DISECCIÓN ESPONTÁNEA DE ARTERIA CARÓTIDA INTERNA CON SEUDOANEURISMA QUE PROVOCABA ESTENOSIS CAROTÍDEA PROGRESIVA POR COMPRESIÓN EXTRÍNSECA

M.D. Valle Arcos, J. Díaz Guzmán, P. Navia Álvarez, P. Calleja Castaño, J. Zurita Santamaría y J. Campollo Velarde

Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

Objetivos: La disección arterial espontánea de vasos cérvico-craneales es una causa frecuente de ictus en jóvenes, aunque su presentación clínica puede ocurrir sin afectación cerebrovascular. El curso clínico y complicaciones son variables. Presentamos el caso de una paciente con una disección de arteria carótida interna (ACI), complicada con formación de pseudoaneurisma.

Material y métodos: Caso clínico.

Resultados: Mujer de 47 años que presenta cuadro progresivo de 3 semanas de evolución de cefalea hem Craneal, síndrome de Horner e hipoestesia en hemisfera derecha, objetivándose en la neuroimagen una disección de ACI derecha desde su origen hasta región petrosa con formación de pseudoaneurisma (14 x 7 mm). Se inicia tratamiento anticoagulante y se observa una mejoría en los síntomas. Etiológicamente se considera una disección espontánea, descartándose razonablemente trauma directo, displasia fibromuscular y conectivopatías. En el control angiográfico realizado a los 4 meses, se objetiva crecimiento del pseudoaneurisma, que provoca una compresión extrínseca de ACI derecha con estenosis hemodinámicamente significativa, decidiéndose entonces implantación de endoprótesis Wallstent (5 x 30 mm) en carótida interna derecha cervical. En controles angiográficos posteriores se observa resolución completa del pseudoaneurisma y permeabilidad completa arterial con recuperación del flujo carotídeo normal, tanto angiográficamente como con estudio neurosonológico.

Conclusiones: Una de las complicaciones de la disección de ACI es la formación de pseudoaneurisma, que puede ser tanto asiento de tromboembolias distales como producir compresión de pares craneales bajos e incluso estenosis carotídea. La colocación de stent en ACI permite aislar del flujo sanguíneo principal al pseudoaneurisma, y corregir simultáneamente la estenosis en ACI.

ESTENOSIS BASILAR CON HIPOPERFUSIÓN CEREBRAL E INESTABILIDAD CLÍNICA: PROPUESTA DE INDICACIÓN PARA TRATAMIENTO ENDOVASCULAR AGUDO

C. Serna-Candel¹, A. Gil García², G. Latorre³, P. Simal⁴ y L. López-Ibor²

¹Unidad de Ictus y Neurorradiología Intervencionista;

²Neurorradiología Intervencionista; ⁴Unidad de Ictus. Hospital Clínico San Carlos. Madrid. ³Neurología. Hospital de Fuenlabrada. Madrid.

Objetivos: Se precisa una oclusión de gran arteria cerebral para indicar el tratamiento endovascular. Presentamos dos casos con estenosis crítica de arteria basilar que fueron recanalizados y reperfundidos en el momento del ictus agudo.

Material y métodos: Caso 1: varón de 62 años, exfumador, HTA, dislipemia. Historia de 8 meses de evolución de episodios de mareo, disartria, diplopía, debilidad y parestesias en extremidades izquierdas de 10 minutos de duración. Se objetiva estenosis crítica de arteria basilar en DTC. El paciente se encuentra asintomático reproduciéndose la clínica en bipedestación. En espera de tratamiento endovascular programado, presenta episodio de disartria severa, hemiplejía izquierda con desviación oculocefálica a la izquierda. TC craneal sin alteraciones y angioTC con estenosis crítica de arteria basilar. Tras una hora el paciente está asintomático. Se decide tra-

tamiento endovascular agudo de la estenosis: angioplastia y stent. A los 3 meses ERm 0, NIHSS 0. Caso 2: varón de 63 años, con HTA y cardiopatía isquémica. Episodio brusco de alteración del nivel de conciencia seguido de desorientación, agnosia visual, hemianopsia homónima derecha, nistagmus. Con NIHSS de 4 recibe rtPA iv en otro centro, con empeoramiento durante la infusión a NIHSS 17. En angioTC se observa estenosis crítica de arteria basilar con hipoperfusión distal. Se traslada a nuestro centro para tratamiento endovascular: angioplastia y stent. A los 3 meses ERm 1, NIHSS 0.

Conclusiones: Proponemos la inclusión de estenosis de gran arteria cerebral como indicación de tratamiento endovascular agudo en situaciones de isquemia transitoria hemodinámica o en isquemia aguda secundaria a hipoperfusión crítica.

¿EXISTE UNA RELACIÓN ENTRE EL CONSUMO DEL TABACO Y LA PLACA CAROTÍDEA?

J. Fernández Domínguez¹, G. Ruíz Ares², P. Martínez Sánchez², M.M. Martínez Martínez², B. Fuentes Gimeno² y E. Díez-Tejedor²

¹Servicio de Neurología. Centro Médico de Asturias. Oviedo.

²Unidad de Ictus. Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

Objetivos: El tabaco es un conocido factor de riesgo para la arteriosclerosis. Sin embargo, su relación con la ecogenicidad de la placa carotídea no está bien determinada.

Material y métodos: Realizamos un estudio retrospectivo de los pacientes con infarto isquémico cerebral ingresados en la Unidad de Ictus del Hospital Universitario La Paz entre marzo de 2007 y diciembre de 2008. En total se incluyeron 513 pacientes. Se establecieron dos grupos: no fumadores y aquellos que habían tenido contacto con el tabaco (fumadores activos y exfumadores). Analizamos los factores demográficos (edad, sexo), factores de riesgo vascular (hipertensión arterial, diabetes, hipercolesterolemia, fibrilación auricular...), número de placas carotídeas... en ambos grupos.

Resultados: Se analizaron un total de 919 placas carotídeas. El análisis univariante determinó que existían diferencias estadísticamente significativas en el grupo con consumo de tabaco para la edad (eran más jóvenes $p < 0,001$), sexo (más frecuentemente varones ($p < 0,001$), cardiopatía isquémica ($p = 0,043$), arteriopatía periférica ($p < 0,001$) y número de placas carotídeas ($p < 0,001$), pero no se encontraron diferencias significativas para la ecogenicidad de las placas carotídeas entre ambos grupos ($p = 0,342$ comparando la mediana de ecogenicidad medida mediante GSM). El análisis multivariante confirmó la existencia de un mayor número de placas carotídeas en los pacientes con consumo de tabaco ($p < 0,001$; OR: 2,834; IC: 1,817-4,420).

Conclusiones: El análisis demostró una relación entre el tabaco y el número de placas carotídeas pero no entre el tabaco y la ecogenicidad de las placas carotídeas, a pesar de haber analizado un gran número de placas. Futuros estudios deberían confirmar estos hallazgos.

SÍNDROME DEL INFARTO DE LA ARTERIA DE PERCHERON. SERIE HOSPITALARIA Y SERIE LITERARIA: ANÁLISIS DESCRIPTIVO DE 107 CASOS

C. de la Cruz Cosme, P. Valdivielso, M. Márquez Martínez, R. Aguilar Cuevas y M. Romero Acebal

Hospital Universitario Virgen de la Victoria. Málaga.

Objetivos: El infarto talámico paramediano bilateral sincrónico (ITPBS), asimilado por algunos autores al infarto de la arteria de Percheron, se considera infrecuente y clínicamente heterogéneo, combinación asociada al infradiagnóstico. Proponemos su caracte-

rización clínica mediante aglutinación selectiva de casos, para identificar las claves de su dificultad diagnóstica y del reconocimiento precoz.

Material y métodos: 6 casos de nuestra base de datos y 99 de la revisión bibliográfica cumplían criterios clínico-radiológicos de ITBPS. Se recogieron edad, género, factores de riesgo vascular (FRV), etiología, afectación de consciencia, fluctuaciones, intubación inicial, afectación cognitivo-conductual, oculomotora, pupilar, otros signos exploratorios y lesión tronco-encefálica.

Resultados: En nuestra serie destacan el trastorno del nivel de consciencia (5/6), las fluctuaciones (3/6) y la demora diagnóstica (7 días, con RM 4/6). Sólo en 1/6 se objetivó lesión bitalámica en la TC inicial. El análisis conjunto determinó: edad media 60 años, 60,7% hombres, FRV 74,8%, etiología principal cardioembólica (34%), afectación de consciencia 72,9% (intubación y fluctuaciones especificados en el 6,5% y 17,8%, respectivamente), cognitivo-conductual 44,9%, oculomotora 74,8%, pupilar 29%, de otra índole 66,4% y lesión de tronco 40,2%.

Conclusiones: Aunque la enorme prevalencia del trastorno del nivel de consciencia y la baja sensibilidad del TC en fase hiperaguda dificultan el diagnóstico temprano, el conocimiento de la entidad y el examen neurológico riguroso, dada la frecuencia de síntomas acompañantes (principalmente oculomotores), deberían impulsar la sospecha clínica precoz y acotar el ancho diagnóstico diferencial etiológico en el que se encuadran inicialmente la mayoría de estos pacientes. La herramienta confirmatoria de elección es la RM cerebral con secuencias DWI.

EFICACIA DE LAS ESTATINAS EN MODELOS EXPERIMENTALES DE ICTUS

D. Giralte Casellas¹, L. García-Bonilla¹, M. Campos Martorell¹, D. Salat Foix¹, P. Chacón Castro², A. Rosell Novel¹ y J. Montaner Villalonga¹

¹Laboratorio Neurovascular. Institut de Recerca. ²Unidad de Lípidos. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona.

Objetivos: Demostrar el grado de eficacia de simvastatina en la fase aguda de la isquemia cerebral en un modelo de ictus embólico en rata y analizar el efecto global neuroprotector de distintas estatinas mediante un meta-análisis.

Material y métodos: Hemos identificado 185 estudios de estatinas en modelos animales de isquemia cerebral en Pubmed y mediante búsqueda manual en resúmenes de congresos (1998-2008). En el análisis incluimos 39 trabajos describiendo procedimientos de oclusión en la arteria cerebral media y efecto de las estatinas sobre volumen de infarto o déficit neurológico. Se analizó la calidad de estos artículos (0-11), tipo y dosis de estatinas, tiempo de administración, volumen de infarto y déficit neurológico. El efecto de la simvastatina encontrado en el meta-análisis estratificado fue comparado con nuestros datos utilizando un modelo embólico en rata.

Resultados: La calidad de los estudios fue moderada (5). El volumen de infarto se redujo en animales tratados con estatinas (21%, $p < 0,05$) y fue mayor cuando se administraron como pre-tratamiento (26%) comparado con post-tratamiento (17%). Se encontró una reducción del déficit neurológico en animales que fueron tratados con estatinas (27%, $p < 0,05$). Estratificando por tipo de estatinas, el efecto de la simvastatina fue mayor (37%) comparado con atorvastatina (23%). En nuestros propios resultados se demostró mejoría del déficit neurológico (48%) en ratas recibiendo una dosis 20 mg/Kg de simvastatina como post-tratamiento.

Conclusiones: Estos resultados demuestran la eficacia de las estatinas (simvastatina) en isquemia cerebral, aconsejando la realización de ensayos para establecer su uso como medicamento neuroprotector para el tratamiento del ictus en humanos.

EVALUACIÓN DE LOS RESULTADOS DE LA TC-MULTIMODAL EN LA FASE AGUDA DEL ICTUS ISQUÉMICO EN NUESTRO CENTRO

I. Francés Pont, M.M. Freijo Guerrero, J.M. García Sánchez, L. de Frutos Iglesias, N. Viteri Agustín, A. Escobar Martínez y A. R-Antigüedad Zarranz

Hospital de Basurto. Vizcaya.

Objetivos: La serie simple de TC es la única exploración de neuroimagen imprescindible para decidir la indicación de fibrinolisis. En nuestro centro desde el 2008 se realiza a todos los códigos ictus (24h/7 día) además angioTC y TC-perfusión. Revisamos los hallazgos de neuroimagen y evolución de estos pacientes para evaluar el papel de TC-multimodal en la decisión de indicación de fibrinolisis.

Material y métodos: Registramos: edad, sexo, indicación de fibrinolisis si/no, hallazgos de neuroimagen basal y control: serie simple (signos precoces isquemia, presencia/ausencia infarto establecido, ACM hiperdensa), angioTC-intracraneal (presencia/ausencia oclusión), TC-perfusión (presencia/ausencia penumbra), diagnóstico y Rankin al alta. Comparamos datos sociodemográficos y hallazgos de neuroimagen según indicación de fibrinolisis si/no según criterios del estudio NINDS.

Resultados: Incluimos 74 códigos-ictus no hemorrágicos: Fibrinolitizados (F) 28/74 y no fibrinolitizados (NF) 46/74. Fibrinolitizados (28): Edad media (DE): 76,6 (15). Varón: 71,4%. Diagnóstico al alta: AIT (14,3%), ictus (85,7%). TC simple-control: normal: 4%. AngioTC-control: oclusión: 1/6. Comparando F/NF encontramos diferencias ($p < 0,05$): ACM hiperdensa: 8,7% NF y 35,7% F. Oclusión: 29%: NF y 78,3%: F. Penumbra: 41,9%: NF y 68%: F. Análisis NF: (46). Presentaban oclusión y penumbra: 11. Diagnóstico-alta: 10/11 (90,9%) ictus y 6/11 (54,5%) Rankin > 2 . Se hizo TC control en 4/11 y tenían infarto establecido 2/4.

Conclusiones: Los resultados de los hallazgos de neuroimagen en nuestros pacientes fibrinolitizados son similares a los publicados. Un porcentaje elevado de pacientes no fibrinolitizados presentan oclusión y penumbra con diagnóstico al alta de ictus y discapacidad (Rankin > 2). En los pacientes sin contraindicación absoluta la TC-multimodal podría ayudar en la decisión de indicación de fibrinolisis.

REVISIÓN DE SERIE DE CASOS DE TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL. ESTUDIO DESCRIPTIVO DE 36 PACIENTES

B. González González, E. Rojas Pérez, H.J. Bueno Perdomo, C.A. González López, A. Acosta Brito, J.N. Lorenzo Brito y F. Montón Álvarez

Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria. Tenerife.

Objetivos: La trombosis venosa cerebral (TVC) afecta con mayor frecuencia a sujetos jóvenes, puede presentarse bajo diferentes síndromes clínicos, con un curso agudo, subagudo o crónico y se ha asociado a numerosas etiologías.

Material y métodos: Revisión de los casos diagnosticados de TVC en nuestro servicio en el período 2000-2009. El objetivo es realizar un análisis descriptivo que incluya: edad de presentación, antecedentes personales, factores de riesgo, síntomas y signos de presentación y senos venosos afectados.

Resultados: N: 36 pacientes, 22 mujeres (61%) y 14 varones (39%), edades 18 y 77 años siendo la edad media 40,35 años. Síntoma más frecuente: cefalea (72%), de las crisis convulsivas (36%). Antecedentes personales anticonceptivos orales (33%), tabaquismo (30,56%), migraña (22,2%). Un 58% de los pacientes tenían datos de trombofilia, aumento del factor VIII fue el más frecuente (42%), aumento de la proteína C (28%). Dos casos se asociaron a neoplasias. El seno afectado más frecuente fue el seno longitudinal superior seguido del sigmoides. Todos tuvieron buen pronóstico salvo los asociados a neoplasias y hubo 3 casos con recidiva.

Conclusiones: En nuestra serie la trombosis venosa cerebral ha sido más frecuente en mujeres jóvenes. La cefalea es la presentación más frecuente. Se ha asociado a toma de anticonceptivos, tabaquismo y migraña. El seno más frecuentemente afectado es el longitudinal superior. El pronóstico en la mayoría fue bueno.

ANÁLISIS DE LOS PROCESOS QUE SIMULAN UN ICTUS INGRESADOS EN LA UNIDAD DE ICTUS

N. Aymerich Soler, E. Erro Aguirre, B. Zandío Amorena, M. Herrera Isasi, R. Muñoz Arrondo y J. Gállego Culleré

Hospital de Navarra. Pamplona.

Objetivos: Analizar los procesos que simulan un ictus o un ataque isquémico transitorio ingresados en la Unidad de Ictus (UI) y determinar si la valoración clínica y radiológica en fase aguda puede orientar su diagnóstico correcto.

Material y métodos: Se han estudiado pacientes ingresados en la UI en los últimos dos años e incluidos de forma prospectiva en una base de datos. Todos los pacientes fueron ingresados por un neurólogo. Se analizan las características clínicas de aquellos casos cuyo diagnóstico finalmente no fue vascular. Se excluyen pacientes sin estudio con resonancia magnética (RM) cerebral.

Resultados: Se encontraron 63 (3,9% del total, 1619) pacientes cuyo diagnóstico al alta hospitalaria no fue ictus. Fueron 32 mujeres y 31 varones de edad media 65 años. En 32 pacientes se llegó a un diagnóstico diferente de ictus y en los 31 casos restantes se constató una focalidad neurológica transitoria de etiología incierta. Epilepsia 10 (15,9%), migraña con aura 7 (11%) y meningoencefalitis 3 (4,76%) fueron los diagnósticos más frecuentes y los que más dudas plantearon de tratamiento con fibrinolisis. En el segundo grupo destacaron síntomas atípicos (disartria aislada, monoparesia braquial o crural), leves y de menor duración. A 8 (12,7%) pacientes se realizó TAC multimodal a su llegada a urgencias. Recibieron tratamiento fibrinolítico 3 (4,76%), en un caso con complicación hemorrágica que conllevó exitus.

Conclusiones: Consideramos que pacientes con síntomas corticales y TAC multimodal normal a su llegada a urgencias pueden ser necesarias más exploraciones complementarias en fase aguda para poder establecer un diagnóstico definitivo y tratamiento adecuado.

RECURRENCIAS PRECOCES DE AMAUROSIS FUGAX. ¿CEREBRALES O RETINIANAS?

M. Martínez-Martínez, G. Ruiz-Ares, R. Cazorla-García, I. Sanz-Gallego, J. Medina-Báez, L.A. Rodríguez de Antonio, B. Fuentes y E. Díez-Tejedor

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. UAM. IdiPaz. Madrid.

Objetivos: La amaurosis fugax es considerada como AIT con el consecuente riesgo de infarto cerebral. Las causas más frecuentes son embolias arterioarteriales de arteria carótida interna (ACI) a la arteria oftálmica. Analizamos las características y mecanismos de recurrencias precoces de la amaurosis fugax en un hospital universitario en el período 2007-2009.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes diagnosticados de amaurosis fugax en los Servicios de Cardiología, Neurología y Cirugía Vascular. Se recogieron datos demográficos, clínicos, antecedentes personales y pruebas complementarias, y se clasificaron según el mecanismo de producción.

Resultados: Se incluyeron 21 pacientes, 12 hombres, edad media de 67,9 años (DE 11,1). Factores de riesgo vascular (FRV): HTA (61,9%), DM (19%), DL (47,6%), tabaquismo (47,6%). En el 28,6% de los casos no se determinó un mecanismo de producción. En 3 pacientes (14,2%) se demostró un mecanismo cardioembólico, (uno asociado a

embolias paradójicas) y en 12 (57,1%) se atribuyó a embolias arterio-arteriales por la presencia de ateromatosis en ACI: estenosis < 50% con FRV (4 pacientes); 50-70% (2), 70-99% (5) y una oclusión completa. Un 71,4% de los pacientes presentaron episodios recurrentes hasta la instauración del tratamiento adecuado según el caso (2 anticoagulaciones orales, 5 endarterectomías carótidas y antiagregación plaquetaria, asociada a estatinas a altas dosis). En revisión a los tres meses ningún paciente presentó recurrencias o ictus.

Conclusiones: La causa más frecuente de amaurosis fugax es la embolia arterio-arterial. La amaurosis fugax tiende a ser recurrente, sin afectar otros territorios vasculares, lo que sugiere que el riesgo de recurrencia precoz es fundamentalmente retiniano.

PRESENCIA DE ATEROMATOSIS CAROTÍDEA EN PACIENTES JÓVENES CON ICTUS ASOCIADO A ESTADOS PROTROMBÓTICOS

M. Martínez-Martínez, P. Martínez-Sánchez, P. Raldúa, G. Ruiz-Ares, J. Fernández-Domínguez, B. Fuentes y E. Díez-Tejedor

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. UAM. IdiPaz. Madrid.

Objetivos: La asociación entre estados de hipercoagulabilidad (EH) y desarrollo de arteriosclerosis no es bien conocida. En el infarto de miocardio, los EH no asocian ateromatosis coronaria. En el ictus isquémico, los EH se han relacionado con trombosis venosa y, en menor porcentaje, con trombosis arteriales. Estudiamos en jóvenes con ictus isquémico si existe una asociación entre los EH y la presencia de ateromatosis carotídea medida por eco-Doppler color de arterias carótidas extracraneales (EDCACE).

Material y métodos: Estudio prospectivo de pacientes menores de 55 años con infarto cerebral o AIT durante tres años (2007-2009), a los que se les realizó EDCACE. Se dividieron en dos grupos según presentaran o no EH. Se estudiaron las características demográficas, factores de riesgo vascular (FRV), gravedad y subtipo de ictus; y parámetros de ateromatosis carotídea según EDCACE: presencia y número de placas, estenosis carotídea > 50% y grosor íntima-media (GIM) de la arteria carotídea común.

Resultados: 113 pacientes menores de 55 años. Edad media 45,8 años (DE 8,1); 67,25% varones. 34 pacientes (30%) presentaban un EH. Los datos demográficos y FRV fueron similares en ambos grupos. Los pacientes con EH presentaron similar número de placas (mediana [RIC]: 0 [1] vs 0 [1], p NS), estenosis > 50% (8,8% vs 2,5%, p NS) y GIM (media [DE]: 0,72 [0,24] vs 0,67 [0,17], p NS) que aquellos sin EH.

Conclusiones: En pacientes con ictus isquémicos menores de 55 años los EH no se asocian con mayor riesgo de sufrir arteriosclerosis carotídea.

FACTORES DE RIESGO VASCULAR Y PLACAS DE ATEROMA: LA HTA ES EL MÁS IMPORTANTE EN EL DESARROLLO DE ESTENOSIS SIGNIFICATIVAS

G. Ruiz-Ares, M. Martínez-Martínez, P. Martínez-Sánchez, P. Raldúa, J. Medina-Báez, L.A. Rodríguez de Antonio, B. Fuentes y E. Díez-Tejedor

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. IdiPaz. UAM. Madrid.

Objetivos: El peso relativo de los factores de riesgo vascular (FRV) en el desarrollo de placas de ateroma en arterias carótidas ha sido cuestionado. Nuestro objetivo fue identificar aquellos factores de riesgo relacionados con el desarrollo de placas de ateroma y estenosis significativa en pacientes con infarto cerebral (IC).

Material y métodos: Estudio retrospectivo en pacientes ingresados por IC a los que se les realizó ecografía doppler-color carotídea

durante el periodo 2008-2009. Se registraron características demográficas y FRV. Se analizó la relación entre factores de riesgo, la presencia de placas en bifurcación carotídea y arteria carótida interna y su grado de estenosis.

Resultados: Se incluyeron 703 pacientes con IC y edad media de 68,7 años (DE 12,9). 505 presentaban placas carótidas. Se encontró asociación entre edad > 65 años (p < 0,001), HTA (p < 0,001), DM (p < 0,001), DL (p < 0,001), cardiopatía isquémica (p 0,01) y arteriopatía periférica (p 0,002) y la presencia de placas de ateroma. Estenosis carótidas > 70% se relacionaron con HTA (p 0,026) y cardiopatía isquémica (p 0,05). El análisis multivariante confirmó a la HTA como principal factor de riesgo en el desarrollo de estenosis significativas. El tabaquismo no se relacionó con la presencia de placas ni con mayor grado de estenosis.

Conclusiones: Los FRV se relacionan con la presencia de placas de ateroma pero sólo la HTA condiciona estenosis de mayor grado.

PARAPARESIA DE PROGRESIÓN LENTA EN UN VARÓN DE 76 AÑOS

F.J. Murcia García, S. Llamas Velasco, R.M. Ceballos Rodríguez, J.F. Gonzalo Martínez y M.D. Valle Arcos

Hospital 12 de Octubre. Madrid.

Objetivos: Las fístulas durales arteriovenosas espinales (FDAVE) son las malformaciones vasculares espinales más frecuentes. Suelen observarse en varones ancianos y su forma de presentación clínica es inespecífica. El diagnóstico se basa en la neuroimagen por resonancia magnética (RM) mientras que la angiografía por RM guía la posterior realización de métodos diagnósticos invasivos como la angiografía por sustracción digital (ASD) necesaria para la planificación del tratamiento. Existen dos opciones terapéuticas: la oclusión quirúrgica y la terapia endovascular.

Material y métodos: Paciente varón de 76 años con cuadro de paraparesia y alteraciones de la sensibilidad en extremidades inferiores (EE.II) de progresión lenta hasta paraplejía. En la exploración neurológica destacaba fuerza grado 0/5 en EE.II con abolición de reflejos osteotendinosos y cutáneo-abdominales así como reflejos cutáneos plantares indiferentes. Presentaba nivel sensitivo con anestesia global inferior a D9.

Resultados: Se realizaron varias pruebas complementarias entre las que destacaban una RM y angio-RM de columna dorsal con diagnóstico de FDAVE a nivel de D10 que se confirmó posteriormente con ASD. El paciente fue tratado mediante oclusión quirúrgica de la FDAVE.

Conclusiones: Las FDAVE constituyen una entidad rara e infra-diagnosticada pero tratable. El diagnóstico diferencial es múltiple debido a la inespecificidad de los síntomas neurológicos por lo que no es infrecuente que los pacientes consulten con otros especialistas antes de acudir al neurólogo. El pronóstico depende de la duración de los síntomas y del grado de discapacidad antes del tratamiento por lo que resulta indispensable su diagnóstico precoz de cara a evitar una morbilidad considerable.

INFARTO CEREBELOSO: ESTUDIO DESCRIPTIVO DE UNA SERIE DE 124 PACIENTES

L.M. Cano Sánchez¹, P. Cardona Portela², H. Quesada García², P. Mora Montoya² y F. Rubio Borrego²

Hospital Universitari de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat.

Objetivos: Analizar epidemiología, factores etiológicos, complicaciones y situación funcional al alta de los pacientes con infarto cerebeloso, así como su relación con el territorio vascular afectado.

Material y métodos: Se han recogido datos de 124 pacientes ingresados en nuestro servicio durante un periodo de 5 años (mar05-

mar10) con diagnóstico radiológico de infarto cerebeloso, con y sin afectación de otras regiones cerebrales.

Resultados: La edad media de nuestra serie es de 65,2 años, con predominio de sexo masculino (68,5%). El territorio más afectado fue la arteria cerebelosa posteroinferior (PICA) en el 49,2%, seguido de cerebelosa superior (ACS) en 17,7% y cerebelosa anteroinferior (AICA) en 10,5%. Existió afectación de territorios supra-infratentoriales en 13,7% y de dos/tres territorios cerebelosos en 8,9%. La etiología aterotrombótica fue más prevalente en PICA ($p: 0,02$) y la cardioembólica en la afectación de múltiples territorios ($p: 0,04$), siendo similares en ACS y AICA. Se produjo transformación hemorrágica en 28 pacientes (22,6%), sobre todo en la afectación de múltiples territorios y en PICA. Se asoció hidrocefalia en 15 pacientes (12,1%, 12 de ellos PICA; $p: 0,02$), apareciendo de media a los $2,87 \pm 1,5$ días del inicio del ictus. Al alta, la dependencia funcional (Rankin > 3) era mayor si la afectación territorial era múltiple (64% vs 31-36%; $p: 0,05$). Se contabilizaron 4 exitus (3,2%).

Conclusiones: Los infartos cerebelosos tienen gran heterogeneidad. Sin embargo, cabe destacar que los infartos de PICA son los más prevalentes, su etiología suele ser aterotrombótica y son los más asociados a complicaciones graves, que ocurren durante la primera semana del ictus.

ICTUS SECUNDARIOS A DISPLASIA ARTERIAL INTRACRANEAL

M.P. Moreno García, M.E. Erro Aguirre, S. Mayor Gómez, M.C. Navarro Azpiroz y J. Gallego Cullere

Hospital de Navarra. Pamplona.

Objetivos: Analizar las características y evolución clínica de los ictus secundarios a displasias arteriales intracraneales (DAI).

Material y métodos: Se describen las manifestaciones clínicas, hallazgos sonológicos y de imagen y evolución clínica de los ictus secundarios a DAI ingresados en nuestro servicio en los últimos 10 años.

Resultados: Se encontraron 5 pacientes de edades comprendidas entre los 28 y 47 años, 2 varones y 3 mujeres. Las 3 mujeres (dos de ellas hermanas) tenían displasias de la arteria cerebral media e infartos parciales del territorio de dicha arteria o clínica de ataques isquémicos transitorios de repetición en dicha localización. Un paciente varón sufrió una estenosis aguda de la arteria basilar en el contexto de una DAI de dicha arteria que requirió tratamiento con fibrinólisis intravenosa, presentó infartos parciales de tronco y cerebelo de los que se recuperó sin secuelas. Otro paciente varón sufrió un infarto occipital izquierdo en el contexto de una displasia de ambas arterias cerebrales posteriores. En todos los casos, el estudio Doppler en la fase aguda demostró hallazgos compatibles con aceleraciones arteriales segmentarias y la angiorresonancia confirmó el diagnóstico de displasia arterial. Siguen tratamiento anticoagulante 3 de los pacientes, mientras que los otros dos siguen tratamiento antiagregante. El seguimiento medio ha sido de 4,6 años. A lo largo de este tiempo no han surgido incidencias y ninguno ha desarrollado aneurismas intracraneales.

Conclusiones: La DAI es una causa muy infrecuente de ictus en pacientes jóvenes. Destacamos de nuestra serie la existencia dos casos familiares y la buena evolución clínica a largo plazo.

HEMIDISTONÍA AGUDA E ICTUS PROTUBERANCIAL

M.A. Valle del Castillo, J. Somme, M. Agúndez Sarasola, K. Berganzo Corrales, A. Luna Rodríguez, T. Pérez Concha, B. Tijero Merino y J.J. Zarranz Imirizaldu

Hospital de Cruces. Vizcaya.

Objetivos: La distonía es causada la mayoría de las veces por lesión en ganglios de la base o tálamo. Sin embargo, secundaria a

una afectación pontina es infrecuente. Describimos el caso de una paciente con hemidistonia aguda secundaria a un ictus protuberancial.

Material y métodos: Mujer de 29 años con cuadro agudo de debilidad en extremidades derechas y disartria. A la exploración se objetivó disartria moderada, parálisis facial y hemiparesia derecha, con posición distónica de la mano (flexión codo, muñeca e hiperextensión dedos) y pie (en inversión y adducción) derechos y trastorno de la sensibilidad profunda en extremidad inferior derecha.

Resultados: La RMN mostró una lesión isquémica aguda hemiprotuberancial izquierda. En la arteriografía cerebral se objetivaron áreas de estenosis y dilatación distales, sugestivas de vasculitis del sistema nervioso central (SNC). El estudio de LCR fue normal, así como el resto de estudios analíticos, de hipercoagulabilidad y de imagen. Se diagnosticó de ictus isquémico hemiprotuberancial izquierdo, probablemente secundario a vasculitis del SNC y trató con antiagregación, prednisona a dosis medias y rehabilitación. Al alta, la deambulación era posible sin apoyos y persistía postura distónica leve de la mano derecha, junto con discreta paresia de dicha extremidad.

Conclusiones: La distonía aguda asociada a infartos aislados de la protuberancia es muy rara. En los artículos publicados, las vías fisiopatológicas no están claras. Con este caso, aportamos nuevas evidencias de que lesiones protuberanciales también pueden provocar cuadros distónicos. Se ha sugerido alteración de las vías aferentes sensitivas al tálamo/estriado y/o pérdida de las aferencias del pálido a fibras pedunculopontinas.

SÍNDROME DE LERICHE COMO CAUSA DE ACCIDENTES ISQUÉMICOS TRANSITORIOS MEDULARES

C. Bahamonde Román, T. Molina Nieto, S. Valenzuela Alvarado, J.J. Ochoa Sepulveda, L. Forero Díaz, C. Jurado Cobo y M.C. Blanco Valero

Hospital Reina Sofía. Córdoba.

Objetivos: La prevalencia del infarto medular es muy baja (1-2% de la patología vascular del SNC) en comparación con la del ACVA. La presentación como AIT es excepcional. No es infrecuente que su diagnóstico se demore, ya que suele sospecharse otros procesos más frecuentes. Presentamos un caso de síndrome de Leriche (oclusión de la aorta infrarrenal) que se manifestó exclusivamente como AITs medulares.

Material y métodos: Mujer de 67 años con antecedentes de DM-2, HTA, portadora de marcapasos. Trasladada del Sº de Neurocirugía en donde ingresó por paraparesia aguda con incontinencia de esfínteres y entumecimiento de extremidades inferiores en forma de episodios transitorios de menos de 1 h de duración.

Resultados: Dada la imposibilidad de RMN, se le practicó mielo-TAC, que descartó causa compresiva. Un angio-TAC de aorta y la arteriografía convencional mostraron la oclusión arteriosclerótica de la aorta infrarrenal...

Conclusiones: La patología vascular medular espinal difiere considerablemente de la cerebral, y la afectación de estos vasos por aterosclerosis o trombosis es rara. La cirugía de la aorta abdominal, hipotensión sistémica, embolismos cardiogénicos, vasculitis y coagulopatías son algunas de las causas. El infarto medular rara vez se precede de AIT. Debe considerarse esta patología en pacientes con un síndrome medular agudo: el diagnóstico y tratamiento precoces pueden evitar pruebas innecesarias y las secuelas devastadoras del infarto medular.

TROMBÓLISIS INTRAVENOSA EN CIRCULACIÓN ANTERIOR Y POSTERIOR. ¿HAY DIFERENCIAS?

F. Díaz-Otero¹, A. García-Pastor¹, M. Alonso de Leciñana², J. Masjuán², J.A. Egido³, P. Simal³, B. Fuentes⁴, P. Martínez Sánchez⁴, G. Reig⁵, J. Vivancos⁵, E. Díez-Tejedor⁴ y A. Gil-Núñez¹

¹Unidad de Ictus. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. ²Unidad de Ictus. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. ³Unidad de Ictus. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. Madrid. ⁴Unidad de Ictus. Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. Madrid. ⁵Unidad de Ictus. Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Princesa. Madrid.

Objetivos: Pocos estudios han comparado el efecto de la trombólisis intravenosa (TIV) en circulación anterior y posterior en ictus isquémicos. Nuestro objetivo es estudiar la influencia topográfica en la respuesta al tratamiento con TIV.

Material y métodos: Registro prospectivo multicéntrico de TIV en hospitales universitarios con Unidad de Ictus. Se recogieron variables demográficas, clínicas, tasa de transformaciones hemorrágicas, mortalidad y Rankin 3 meses. Se compararon estas variables entre ictus de circulación anterior (CA) y posterior (CP).

Resultados: Se incluyeron 1.147 pacientes (enero 2004-diciembre 2009). 1051 ictus isquémico CA y 78 CP. No hubo diferencias de edad y sexo entre ambos grupos. El infarto lacunar fue más frecuente en CP (11% vs 3% $p < 0,05$). El tiempo al tratamiento (TT) fue mayor en CP ($165 \pm 54,4$ vs $142 \pm 42,9$ minutos, $p < 0,001$) y la gravedad clínica menor: NIHSS basal: 11 ± 7 vs 14 ± 6 , $p < 0,001$, con mejor recuperación funcional (Rankin 3 meses, 0-2) en CP (75% vs 57%, $p = 0,003$), aunque la diferencia no fue significativa tras ajustar por edad, sexo, infarto lacunar, TT y NIHSS basal: OR 0,81 (IC95%: 0,43-1,52). La tasa de transformación hemorrágica global en CP fue menor (5,19% vs 19,2%, $p = 0,008$) OR: 3,23, (IC95%: 1,14-9,1) sin diferencias significativas en tasa de hemorragia intracerebral sintomática (1,4% CP vs 3,4% CA). No hubo diferencias en mortalidad.

Conclusiones: La topografía no es factor determinante en el tratamiento con TIV. La TIV parece ser al menos tan eficaz y segura en CP como en CA.

ESTUDIO DE 97 MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS CEREBRALES TRATADAS CON RADIOTERAPIA

V. Parkhutik¹, J.F. Vázquez¹, A. Lago¹, J.I. Tembl¹, F. Aparici², V. Vázquez², E. Mainar² y A. Beltrán³

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología; ³Servicio de Neurocirugía. Hospital Universitario La Fe. Valencia.

Objetivos: La radiocirugía en las malformaciones vasculares cerebrales (MAV) se usa con frecuencia tanto en solitario o como en terapia coadyuvante, pero existen pocos estudios de seguimiento a largo plazo. El objetivo del estudio fue describir las características y evolución de pacientes con MAV sometidos a radiocirugía.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de casos seguidos en nuestras consultas durante los últimos 5 años.

Resultados: 97 pacientes, 48% hombres, edad media al diagnóstico 37 años (rango 4-73). Los síntomas de debut fueron crisis epilépticas (39%), hemorragia intracraneal (33%) y cefaleas (16%). La localización de las MAV fue predominantemente supratentorial (cortico-subcortical 74% y profunda 11%) frente a infratentorial (15%), presentando la mayoría (78%) un tamaño menor de 3 cm. Además de la radiocirugía, el 64% de los pacientes se sometió a una mediana de 3 sesiones de embolización y un 4% fue intervenido quirúrgicamente. El seguimiento clínico fue de 83 meses, y la arteriografía de control se realizó en 75 pacientes mostrando el cierre completo de la MAV en 71% de casos. Nueve pacientes presentaron

sangrado intracraneal, y la mortalidad atribuible a las malformaciones fue de 2%.

Conclusiones: La mayoría de las MAV se presentan en forma de crisis epilépticas o hemorragias alrededor de la cuarta década de la vida. La radioterapia es una técnica útil en su tratamiento, sobre todo de forma coadyuvante con embolización, mostrando una alta tasa de cierre con mínima mortalidad y aceptable morbilidad.

EVOLUCIÓN DE PACIENTES CON HEMORRAGIA INTRACRANEAL ESPONTÁNEA (HIC) TRAS LA IMPLANTACIÓN DE UNA UNIDAD DE ICTUS (UI) EN UN HOSPITAL TERCIARIO

M.T. Cáceres, A. Bustamante, F. Moniche, J. de la Torre, J.R. González-Marcos, A. Cayuela y M.D. Jiménez-Hernández

Unidad de Ictus. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Objetivos: Diversos metanálisis han confirmado la utilidad de las UI en el manejo de la patología cerebrovascular aguda. El objetivo de este estudio fue comparar la evolución clínica de los pacientes con HIC ingresados en una unidad de ictus frente a los ingresados en una planta de neurología general.

Material y métodos: Se incluyeron los pacientes ingresados en la planta de neurología con HIC durante el año 2006 y los pacientes ingresados con el mismo diagnóstico en el servicio de neurología en el año 2009 (UI y planta de neurología). Se analizaron datos acerca de antecedentes personales, constantes vitales, tratamientos en fase aguda, complicaciones, estancia media y evolución clínica.

Resultados: Durante el año 2006 ingresaron en la planta de neurología 104 pacientes (60,5% hombres) con una edad media de $67,7 \pm 14,9$ años y en el año 2009, 83 (57% hombres) con una edad media de $64,71 \pm 12,6$ años. Ambos grupos eran comparables en sus características basales. Se detectó una disminución de las complicaciones infecciosas respiratorias durante el ingreso (13% en el año 2006 vs 4% durante 2009) y una tendencia a una mejor evolución clínica (Rankin 2,96 $\pm 2,1$ al alta, vs. 2,71 $\pm 1,5$ durante 2009; y mortalidad 14% vs 10%). Se optimizaron los tratamientos al alta (antihipertensivos 47,1% vs 87,1% durante 2009), con una disminución de estancia media ($14,92 \pm 15,9$ en 2006 vs $11,3 \pm 19,8$ días en 2009).

Conclusiones: Los pacientes tienen resultados clínicos más favorables, disminuyendo la mortalidad así como la estancia media tras la implantación de una UI.

TROMBO CAROTÍDEO FLOTANTE: ¿TRATAMIENTO MÉDICO O QUIRÚRGICO?

M. González Delgado¹, P. Vega², J. Mier², S. Calleja², R. López Roger² y C. Hernández Lahoz²

Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Objetivos: La historia natural del trombo carotídeo flotante y su tratamiento de elección son controvertidos.

Material y métodos: Presentamos 3 pacientes con ictus agudo en los cuales se objetivó una placa carotídea sintomática ateromatosa complicada con trombo flotante. En un caso se pautó tratamiento fibrinolítico intravenoso. En todos los casos se pautó tratamiento anticoagulante y con estatinas a dosis altas. Los pacientes permanecieron asintomáticos tras el inicio del mismo. El angio-TC de control mostró disolución del trombo flotante y regresión de la placa carotídea.

Resultados: La mayoría de los pacientes con trombo flotante descritos en la literatura presentaron déficit neurológico. El tratamiento en el 65% de los casos fue quirúrgico o endovascular. En los

estudios histológicos se objetivaron una placa carotídea complicada con presencia de trombo fresco o flotante. En el 35% de los casos se mantuvo tratamiento médico en la fase aguda. En el 90% de los casos el paciente permaneció asintomático.

Conclusiones: La presencia de trombo intraluminal debe considerarse como marcador de inestabilidad de placa carotídea. El tratamiento óptimo se desconoce, pero el tratamiento médico debería ser considerado en todos los casos.

ICTUS VERTEBROBASILAR HEMODINÁMICO POR ESTENOSIS VERTEBROBASILAR INTRACRANEAL GRAVE: PRESENTACIÓN CLÍNICA, TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN EN 3 PACIENTES

J.F. Vázquez Costa¹, E. Freire Álvarez¹, I. Sastre Bataller¹, J.I. Tembl Ferrairo¹, F. Aparici Robles², V. Vázquez-Añón², E. Mainar Tello² y A. Lago Martín¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología. Hospital Universitario La Fe. Valencia.

Objetivos: Describir las características y evolución de tres pacientes con sintomatología isquémica vertebrobasilar recurrente, secundaria a estenosis V4 grave. Discutir acerca del manejo óptimo.

Material y métodos: Tres pacientes de 59, 61 y 69 años con sintomatología isquémica vertebrobasilar refractaria a tratamiento médico, sometidos a angioplastia con o sin colocación de stent Wingspan.

Resultados: Los tres pacientes presentaban factores de riesgo cardiovascular y buena calidad de vida al ingreso (mRS: 1). Dos estaban antiagregados previo al ingreso. Todos habían presentado clínica isquémica vertebrobasilar meses antes y habían consultado por ello en un centro médico, sin sospecharse esta etiología. Ante la recurrencia y progresión de la clínica, ingresaron para estudio. Todos presentaban pequeñas lesiones isquémicas agudas y crónicas bilaterales en territorio vertebrobasilar y estenosis grave en V4 con hipoplasia/agenesia de la vertebral contralateral y ausencia de al menos una comunicante posterior. Los eventos isquémicos persistieron pese a antiagregación. Por su presentación clínica y características radiológicas, el mecanismo más probable fue hemodinámico. Fueron sometidos con éxito a tratamiento endovascular cesando la sintomatología isquémica.

Conclusiones: Un 32-35% de los ictus isquémicos vertebrobasilares se atribuyen a un mecanismo hemodinámico principalmente por estenosis vertebrobasilar intracraneal (V4). Cuando la estenosis es del 70-99% se asocia a significativa morbi-mortalidad y riesgo de recidiva. La clínica isquémica vertebrobasilar transitoria puede pasar desapercibida si es valorada por facultativos no expertos. Puede asociarse a estenosis vertebrobasilares intracraneales graves, por lo que debe ser estudiada. El tratamiento endovascular es una alternativa aceptable en pacientes refractarios al tratamiento médico.

ACIERTOS Y ERRORES EN EL MANEJO EN URGENCIAS DEL CÓDIGO ICTUS EXTRAHOSPITALARIO

I. González Aramburu¹, E.J. Palacio Portilla¹, E. Rueda Mena¹, M.A. Revilla García¹, D. Larrosa Campo¹, F.J. Novo Robledo², S. Gómez-Ullate Rasines², M. Rebollo Álvarez-Amadi¹ y J.A. Berciano Blanco¹

¹Servicio de Neurología; ²Unidad de Alta Resolución Hospitalaria. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Objetivos: Evaluar el manejo en Urgencias de pacientes en que se activa el Código Ictus (CI).

Material y métodos: Análisis retrospectivo de CI atendidos en el servicio de Urgencias de nuestro hospital durante 1 año. Evaluamos determinaciones de parámetros biológicos, realización de estudios analíticos, TC craneal y ECG, y tiempos puerta-TC y puerta-aguja. Valoramos diferencias de manejo en función del diagnóstico (ACVA vs Stroke Mimic (SM)) y la administración o no de fibrinolítico, mediante χ^2 , t-Student y U de Mann-Whitney.

Resultados: Se evaluaron 325 CI. (257 ACVAs (79,08%), 68 SM (20,92%)). 67 (20,62%) recibieron fibrinolítico. Se determinaron TA, frecuencia cardíaca, temperatura, glucemia capilar y saturación de O₂ en 323 (99,4%), 322 (99,1%), 191 (58,8%), 255 (78,5%) y 150 (46,2%) pacientes respectivamente. Se realizaron 324 hemogramas y bioquímicas (99,7%), 321 estudios de coagulación (98,8%), 317 ECG (97,5%) y 315 (96,9%) TC craneales (180 TC-perfusión (55,4%), 188 angioTC intracraneales (57,8%) y 140 angioTC cervicales (43,1%)). Los tiempos puerta-TC y puerta-aguja fueron 50 (31,5-82) y 67,48 ± 21,54 minutos. En los SM hubo menos estudios de coagulación (p 0,030), TC craneales, TC-perfusión, angioTC intracraneales y cervicales (p < 0,001). En pacientes fibrinolizados se realizaron más pulsioximetrías (p 0,014), TC-perfusión, angioTC de polígono y cervical (p < 0,001) y el tiempo puerta-TC fue menor (35 (24-47) vs 57 (35,75-100) minutos, p < 0,001).

Conclusiones: Es necesario aumentar las determinaciones de glucemia capilar, temperatura y saturación de O₂, con mayor implicación del neurólogo. Las técnicas de neuroimagen multimodales pueden ser útiles para aumentar los pacientes que reciben fibrinolítico.

LA TC PERFUSIÓN PERMITE SUPERAR IMPORTANTES CRITERIOS DE EXCLUSIÓN SITS-MOST PARA LA TROMBÓLISIS ENDOVENOSA DEL INFARTO CEREBRAL

E. Cortijo¹, A.I. Calleja¹, P. García Bermejo¹, S. Pérez-Fernández², J.M. del Monte², N. Téllez¹, D. Campos¹, M. García-Porrero², R. Fernández-Herranz¹ y J.F. Arenillas¹

¹Unidad de Ictus. Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología. Hospital Clínico Universitario. Valladolid.

Objetivos: Un alto porcentaje de pacientes con ictus isquémico son excluidos de la trombólisis según criterios SITS-MOST, que podrían superarse mediante neuroimagen avanzada. Pretendemos conocer con qué frecuencia la TC perfusión (TCP) permitiría seleccionar pacientes normalmente excluidos en base a dichos criterios, y evaluar la seguridad y eficacia de la trombólisis intravenosa guiada por TCP en esos supuestos.

Material y métodos: Desde mayo de 2009 se realizó TCP en los pacientes con ictus isquémico que presentaban los siguientes criterios de exclusión SITS-MOST para trombólisis ev: (1) tiempo de inicio desconocido de los síntomas o ictus del despertar; (2) tiempo de inicio entre 4,5 y 6 horas; (3) mejoría espontánea incompleta o NIHSS < 4; (5) debut con crisis comicial o pérdida de conciencia; (6) ictus grave (NIHSS > 25 o ASPECTS < 7). Se indicó tratamiento trombolítico al demostrar tejido en penumbra y bajo riesgo de transformación hemorrágica según TCP. Comparamos la eficacia y seguridad de la trombólisis en esos pacientes con las reportadas en el estudio SITS-MOST.

Resultados: De 66 pacientes consecutivos con ictus isquémico a priori excluibles para trombólisis y estudiados con TCP hasta abril de 2010, 29 (44%) recibieron tratamiento trombolítico ev. De ellos, 2 (6,9%) experimentaron transformación hemorrágica sintomática (THS) durante el ingreso y 18 (62,1%) buen pronóstico al tercer mes (mRS ≤ 2), resultados comparables a los obtenidos en el estudio SITS-MOST (7,3% THS; 54,8% mRS ≤ 2).

Conclusiones: La trombólisis endovenosa guiada por TCP podría ser segura y eficaz en una elevada proporción de los pacientes excluidos tradicionalmente según criterios SITS-MOST.

TROMBÓLISIS INTRAVENOSA EN EL ICTUS ISQUÉMICO MÁS ALLÁ DE LAS 4,5 HORAS: SELECCIÓN AVANZADA DE PACIENTES MEDIANTE TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA CEREBRAL MULTIMODAL

P. García-Bermejo¹, A.I. Calleja², E. Cortijo², S. Pérez-Fernández², J.M. del Monte², M. García-Porrero², N. Téllez², E. Rojo², A. Guerrero², J. Marco², R. Fernández-Herranz² y J.F. Arenillas²

¹Unidad de Ictus. Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología. Hospital Clínico Universitario. Valladolid.

Objetivos: Evaluar la seguridad y eficacia del tratamiento con rt-PA iv en pacientes con ictus isquémico de más de 4,5 horas de evolución seleccionados con tomografía computerizada (TC) cerebral multimodal (TC Perfusión).

Material y métodos: Se incluyó a los pacientes consecutivos con ictus isquémico tratados con rt-PA iv en nuestra Unidad de Ictus desde enero de 2008 a febrero de 2010. Los pacientes con ictus de 0-4,5 h (grupo A) se seleccionaron con TC simple. En pacientes con más de 4,5 h de evolución (grupo B) se utilizaron criterios de TC-Perfusión. Las variables pronósticas empleadas para comparar ambos grupos fueron: seguridad (tasa de transformación hemorrágica sintomática durante el ingreso), mejoría neurológica precoz (descenso en la escala NIHSS ≥ 4 puntos o 1-0 puntos a las 24 horas) y evolución favorable a largo plazo (Rankin < 3 a los 90 días).

Resultados: De los 162 pacientes incluidos, 21 (14,6%) fueron tratados más allá de las 4,5 horas. Ambos grupos fueron comparables en las principales variables basales incluida la NIHSS al ingreso. La tasa de transformación hemorrágica sintomática fue similar en ambos grupos (A 5,1% vs B 5%; $p = 0,983$), así como la evolución favorable precoz (A 58,3% vs B 57,1%; $p = 0,884$) y a largo plazo (A 59,3% vs B 61,9%; $p = 0,772$).

Conclusiones: La trombólisis intravenosa en el ictus isquémico podría administrarse segura y eficazmente más allá de 4.5 horas desde el inicio de los síntomas siguiendo criterios de selección de TC-Perfusión.

CAUSAS DE EXCLUSIÓN PARA LA FIBRINOLISIS EN PACIENTES EN LOS QUE SE ACTIVA EL CÓDIGO ICTUS

E. Rueda Mena¹, E.J. Palacio Portilla¹, I. González Aramburu¹, D. Larrosa Campo¹, M.A. Revilla García¹, S. García Gómez², L. Iglesias Oliva², J.A. Berciano Blanco¹ y M. Rebollo Álvarez-Amandi¹

¹Servicio de Neurología; ²Unidad de Alta Resolución. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Objetivos: Determinar los motivos de exclusión para la fibrinólisis en pacientes en los que se activa el Código Ictus (CI).

Material y métodos: Valoración retrospectiva de las causas de exclusión de fibrinólisis en los CI activados en nuestro hospital entre el 1/1/2009 y 31/12/2009.

Resultados: Durante el periodo a estudio se activaron 362 CI, 76 recibieron fibrinolítico (20,99%) y 286 no (79,01%). Entre los que no recibieron trombolítico hubo 181 ACVA isquémicos (63,29%), 70 Stroke Mimics (24,48%), 33 hemorragias intraparenquimatosas (11,54%) y 2 HSA (0,70%). En los ACVA isquémicos no fibrinolisados se registraron 246 motivos de exclusión (1,36 motivos/paciente) siendo los más frecuentes presentar un ictus menor o AIT en 84 (46,41%), criterios temporales (tiempo de evolución prolongado o desconocido) en 59 (32,60%), ERM > 2 en 23 (12,71%), anticoagulación adecuada en 13 (7,18%) e ictus extenso en 12 (6,63%). La mayoría de los ACVA no fibrinolisados presentaron 1 causa de exclusión (122 (67,84%)).

Conclusiones: Las causas más frecuentes para la exclusión del tratamiento fibrinolítico en CI fueron presentar un ictus menor o AIT, Stroke Mimic, criterios temporales y las hemorragias intraparenquimatosas. Es posible aumentar el porcentaje de CI tratados

con trombolíticos mediante campañas educativas a la población general y personal sanitario que minimicen los tiempos de asistencia, y el uso de técnicas neurointervencionistas y de neuroimagen multimodal.

FACTORES PREDICTIVOS DE STROKE MIMIC EN PACIENTES EN LOS QUE SE ACTIVA EL CÓDIGO ICTUS

E.J. Palacio Portilla¹, D. Larrosa Campo¹, M.A. Revilla García¹, I. González Aramburu¹, E. Rueda Mena¹, O. García Regata², A. Abascal Díaz², O. Acha Salazar² y M. Rebollo Álvarez-Amandi¹

¹Servicio de Neurología; ²Unidad de Alta Resolución Hospitalaria. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Objetivos: Determinar factores clínico-demográficos que predican la posibilidad de presentar un stroke mimic (SM) tras activarse el código ictus (CI).

Material y métodos: Estudio retrospectivo de CI activados en nuestro hospital en 2009. Analizamos factores demográficos, de riesgo vascular y parámetros clínicos. Análisis estadístico: χ^2 , t-Student y U de Mann-Whitney y estudios de regresión logística.

Resultados: Hubo 362 CI. 72 casos se diagnosticaron como SM. En el análisis univariante apreciamos asociaciones significativas con los siguientes parámetros: edad, HTA, fibrilación auricular (FA), trastorno ansioso-depresivo (TxAD), antihipertensivos, tensión arterial sistólica, frecuencia cardíaca y temperatura al ingreso, desviación ocular, hemianopsia, parálisis facial, paresia de miembro superior, paresia de miembro inferior, trastornos sensitivos, disartria, extinción/negligencia, puntuación en la escala NIHSS, cefalea, convulsiones, soplos carotídeos, soplos cardíacos y niveles de creatinina. Además se observaron tendencias no significativas con el consumo de alcohol ($p = 0,078$) y antidepresivos ($p = 0,054$). En la regresión logística los factores asociados con mayores posibilidades de presentar un SM fueron los TxAD, mayor temperatura al ingreso y convulsiones (OR: 2,44 (1,25-4,78), 1,09 (1,01-1,16) y 44,03 (8,09-239,50) respectivamente). Las posibilidades de SM fueron menores con edades más avanzadas, HTA, FA, consumo de alcohol, paresia de miembro superior y disartria (OR: 0,98 (0,96-0,99), 0,40 (0,21-0,73), 0,24 (0,10-0,57), 0,43 (0,20-0,94), 0,22 (0,06-0,76), 0,21 (0,07-0,60)).

Conclusiones: Los TxAD, mayor temperatura al ingreso o convulsiones se asocian con el diagnóstico de SM. Tener mayor edad, HTA, FA, consumo de alcohol, paresia de miembros superiores y disartria se asocian a mayor riesgo de ACVA.

EMBOLECTOMÍA MECÁNICA CON STENT SOLITAIRE™ AB: DESCRIPCIÓN DE 1 CASO

E.J. Palacio Portilla¹, A. González Mandly², M.A. Revilla García¹, D. Larrosa Campo¹, L.M. Blasco Mata³, M. Rebollo Álvarez-Amandi¹ y F. Quintana Pando²

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiodiagnóstico; ³Unidad de Alta Resolución Hospitalaria. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Objetivos: El Solitaire™ AB es un stent autoexpandible totalmente recuperable utilizado generalmente en el tratamiento de aneurismas intracraneales. Describimos un caso clínico en el que se utilizó este stent para la realización de embolectomía mecánica tras una oclusión arterial aguda intracraneal.

Material y métodos: Descripción de un caso clínico.

Resultados: Varón de 75 años con antecedentes de HTA, DM II, dislipemia y ex-fumador. Ingresó por ictus isquémico aterotrombótico secundario a estenosis severa de carótida interna izquierda cervical sin secuelas al alta. 10 días después se realizó angioplastia con stent, presentando durante la misma embolia arterio-arterial con oclusión de rama temporal de la arteria cerebral media izquier-

da. En la exploración física se apreció afasia sensitiva sin otra focalidad neurológica (NIHSS5). Tratado inicialmente con 3 mg de rTPA intraarterial sin recanalización. Ante la progresión de la oclusión se realizó embolectomía mecánica mediante el uso de stent Solitaire™ AB, con recanalización completa (TICI 3) de la arteria ocluida a los 90 minutos del inicio del cuadro clínico. Tras la embolectomía la clínica remitió rápidamente quedando el paciente asintomático. En el TC craneal realizado inmediatamente tras la embolectomía existían signos sutiles de isquemia arterial aguda temporal izquierda con estudio de perfusión normal. El TC craneal realizado 24 horas después fue normal sin objetivarse reoclusión en el angioTC intracranial. 3 meses después el paciente permanecía asintomático (NIHSS 0, ERM 0 y Barthel 100).

Conclusiones: La embolectomía mecánica con stent Solitaire™ AB es una alternativa a los dispositivos de embolectomía tradicionales.

Enfermedades cerebrovasculares P3

POR INVITACIÓN DE LA SEN:

TRIFLUSAL Y ASPIRINA EN LA PREVENCIÓN SECUNDARIA DEL ICTUS ISQUÉMICO ATERTROMBÓTICO. SEGUIMIENTO A MUY LARGO PLAZO

J. Álvarez-Sabín, E. Santamarina, O. Maisterra, G. Ortega y M. Quintana

Servicio de Neurología. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona.

Objetivos: El tiempo medio de los ensayos clínicos con antiagregantes en prevención secundaria de ictus aterotrombótico oscila entre 1,5 y 3,5 años, por ello desconocemos la seguridad y eficacia de estos fármacos a más largo plazo. Valoramos la seguridad y eficacia de Triflusal y Aspirina a muy largo plazo en pacientes con ictus aterotrombótico.

Material y métodos: Se incluyeron pacientes con ictus isquémico de etiología aterotrombótica. El periodo de reclutamiento se realizó entre los años 1983 y 1999. Todos los pacientes recibieron tratamiento con antiagregantes: Aspirina o Triflusal. Se recogieron los posibles acontecimientos adversos y episodios vasculares producidos a lo largo del seguimiento. Se realizó el análisis estadístico mediante el software SPSS 15.0 para evaluar si existían diferencias significativas entre los 2 tipos de antiagregantes.

Resultados: Se estudiaron 441 pacientes con edad media $51,1 \pm 12,4$ años y 305 (69,2%) varones. 288 (65,3%) fueron tratados con Triflusal y 153 (34,7%) con Aspirina. El seguimiento medio fue 17,2 años. En cuanto a los acontecimientos adversos, a destacar que los pacientes tratados con Aspirina presentaron mayores complicaciones hemorrágicas graves durante el seguimiento (18,3% vs 5,6% $p < 0,001$). No hubo diferencias significativas en cuanto a nuevas recurrencias de ictus (49,7% Aspirina vs 46,5% Triflusal, $p = 0,529$), cardiopatía isquémica (54,9 vs. 55,6% $p = 0,895$), mortalidad de origen vascular (25,5% vs. 24%, $p = 0,728$) y mortalidad global (42,5% vs. 42%, $p = 0,924$).

Conclusiones: El tratamiento con Triflusal a largo plazo es más seguro e igual de eficaz que la Aspirina en la prevención secundaria del ictus isquémico de etiología aterotrombótica.

AUSENCIA DE FACTORES PREDICTIVOS DE REESTENOSIS AL AÑO DE LA REALIZACIÓN DE ENDARTERECTOMÍA O ANGIOPLASTIA CAROTÍDEA

A.L. Pelayo Negro¹, M.A. Revilla García¹, E.J. Palacio Portilla¹, D. Larrosa Campo¹, A. González Mandly², I. García Martín³, M. Rebollo Álvarez-Amandi¹ y J.A. Berciano Blanco¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiodiagnóstico; ³Servicio de Cirugía Cardiovascular. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Objetivos: Determinar factores predictivos de reestenosis al año de la realización de endarterectomía (EC) o angioplastia + stent (ATP) carotídeos.

Material y métodos: Se analizaron retrospectivamente las EC y ATP realizadas en nuestro hospital entre el 1/1/2005 y el 30/4/2009 y se determinaron las reestenosis al año. Se excluyeron los casos con periodo de seguimiento inferior al año o sin realización de estudios de imagen durante el mismo. Evaluamos factores demográficos, de riesgo vascular, parámetros clínicos y terapéuticos. Se definió como reestenosis aquella mayor o igual del 50%. Análisis estadístico: χ^2 , t-Student, U Mann-Whitney y análisis de regresión logística.

Resultados: Durante el periodo a estudio se realizaron 228 procedimientos (EC 178, 50 ATP), cumpliendo los criterios de inclusión 150 (111 EC, 39 ATP). Se diagnosticaron 17 reestenosis (11,3%), 13 tras EC (11,7%) y 4 tras ATP (10,3%) sin diferencias significativas entre ambas. En el análisis conjunto de ambas técnicas no se apreciaron factores predictores de reestenosis, observándose tendencias no significativas para la reestenosis con el consumo de alcohol (OR 2,88 (0,88-9,41) $p = 0,079$) y las estenosis asintomáticas (OR 2,68 (0,94-7,62) $p = 0,065$). En las ATP se evidenció asociación significativa entre ictus isquémicos previos en otras localizaciones y reestenosis (OR 20,57 (1,42-298,49) $p = 0,027$). En las EC no apreciamos factores predictivos de reestenosis.

Conclusiones: En nuestro hospital no hay diferencias entre EC y ATP en la tasa de reestenosis al año. No apreciamos factores predictivos de reestenosis tras procedimientos de revascularización carotídea. Son necesarios estudios con mayor número de pacientes que aporten datos concluyentes.

TROMBOSIS VENOSAS CEREBRALES EN EL HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO DE ALICANTE: ESTUDIO DESCRIPTIVO

E. Khabbaz Cañavate, S. Martí Martínez, C. Leiva Santana, A. Pérez Sempere, M. Asensio Asensio, A. Monge Argüelles, A. Fries Ramos, F.J. Montoya Gutiérrez, F. Gracia Fleta, C. Martín Estefanía, A. Pampliega Pérez y S. Palao

Hospital General Universitario de Alicante. Alicante.

Objetivos: Descripción epidemiológica, clínica, neuroimagen, terapéutica, pronóstico, así como de los posibles factores implicados en la etiología de las trombosis venosas cerebrales

Material y métodos: Pacientes de 18-93 años con trombosis venosas cerebrales estudiados en el servicio de neurología del HGUVA en el periodo 2000-2010. Estudio descriptivo de una serie de 30 pacientes.

Resultados: Resultados provisionales de la muestra hasta ahora analizada: mayor número en mujeres (80%). Mediana edad 46 años. 50% de las mujeres en tratamiento hormonal (25% anticonceptivos orales y 25% tamoxifeno). 10-20% trastorno de hipercoagulabilidad. Síntoma inicial: cefalea (50%), disminución nivel de conciencia (20%), crisis comiciales (10%), otros (20%). Método diagnóstico: TAC craneal (40%), RMN encefálica (20%), Angio-TAC/ RMN (20%), arteriografía (20%). 30% de los pacientes lesiones isquémicas y de estos, 66% transformación hemorrágica. Mediana tiempo hasta diagnóstico

219 horas. Tratamiento inicial: 90% casos anticoagulación (70% heparina sódica, 20% heparina BPM). Rankin a los tres meses < 3 en el 90% de los casos. Tratamiento a largo plazo: 80% casos acenocumarol. Mediana de tiempo con acenocumarol 27 meses.

Conclusiones: Incidencia mayor en mujeres. Mediana de edad 46 años. Gran variabilidad clínica, síntoma inicial más frecuente cefalea (50%). Método diagnóstico más utilizado: TAC craneal (40%). Mediana de tiempo hasta dx 219 horas (9 días). El 90 y 80% de los casos el tto inicial y a largo plazo respectivamente es anticoagulación. Evolución favorable, Rankin a los tres meses < 3.

MONITORIZACIÓN ULTRASONOGRÁFICA MEDIANTE DOPPLER TRANSCRANEAL DE LA ANGIOPLASTIA-STENT CAROTÍDEO EN PACIENTES CON Y SIN EMPLEO DE PROTECCIÓN DISTAL

L. Benavente¹, S. Calleja¹, P. Vega², E. Murias², D. Santirso¹, M. González-Delgado¹ y C.H. Lahoz¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Objetivos: La ruptura de material aterosclerótico durante la angioplastia-stent carotídeo (ASC), con embolización distal e isquemia cerebral secundaria, es uno de los riesgos más temidos de la técnica. Los dispositivos de protección distal están aprobados para prevenir embolias y mejorar su morbilidad. Algunos estudios refieren el mismo número de señales microembólicas (MES) o lesiones por RM en pacientes sin protección distal.

Material y métodos: Estudio prospectivo de 28 pacientes con ASC monitorizada por DTC mediante dispositivo de fijación encefálica y transductor bilateral. Comparación del registro de MES según el empleo o no de filtro. Se eligen unos momentos claves para la embolización: introducción de navegadores, apertura del filtro, angioplastia previa y posterior al stent, suelta del stent.

Resultados: Pacientes con filtro 10 (35,7%). Al abrir el filtro el 70% de los pacientes alcanzan un patrón masivo de MES. El deshinchado del balón en la angioplastia previa al stent genera más MES en los pacientes sin filtro ($p < 0,01$), pero en el resto de los momentos comparados el registro de MES es similar en ambos grupos. No hubo complicaciones inmediatas en ningún grupo.

Conclusiones: En una serie pequeña de pacientes, con estudio uniforme de técnica y examinador, del registro de embolias en pacientes sometidos a ASC con protección distal y sin ella, se obtiene una asociación de MES masivos con la colocación del filtro y con la suelta del balón de angioplastia previa al stent en caso de no emplear protección distal. La evolución clínica, sin embargo, es similar en ambos casos.

TROMBOSIS BASILAR RECURRENTE CON SÍNDROME DE CAUTIVERIO: TRATAMIENTO CON FIBRINOLISIS INTRAARTERIAL, ANGIOPLASTIA, STENT Y RESULTADO FAVORABLE: PRESENTACIÓN DE 1 CASO CLÍNICO

P. Calleja Castaño, J. Díaz Guzmán, P. Navia Álvarez, C. Sánchez Sánchez, F. Sierra Hidalgo y C. Domínguez González

Hospital Universitario 12 de octubre. Madrid.

Objetivos: El pronóstico de la trombosis de arteria basilar (AB) con síndrome de cautiverio es generalmente ominoso. Los tratamientos endovasculares pueden tener un papel en el manejo de este tipo de ictus en fase aguda. Se presenta un caso en el que fue preciso un retratamiento con fibrinólisis y finalmente angioplastia y colocación de stent.

Material y métodos: Descripción de caso clínico.

Resultados: Varón, 56 años, anticoagulado por FA crónica, con síndrome vestibular central de inicio brusco, rápidamente progresivo y

fluctuante, AngioTAC: trombosis de arteria vertebral (AV) izquierda y porción inicial de AB. Tras fibrinólisis intraarterial (IA) con rTPA, recanalización parcial, mejorando el estado clínico del paciente (NIHS, 7). 72 horas después el paciente presenta bruscamente un síndrome de cautiverio. Se descarta sangrado, y se verifica una nueva oclusión de AV izquierda (V4) y AB. Se realiza con paciente intubado y sedorelajado angioplastia de la lesión crítica de la AV, colocación de stent (Solitaire AB) y administración de rTPA IA. Se produce migración parcial del stent hacia AB. A las 24 horas, tras retirar la sedación, hay mejoría del cuadro clínico, desapareciendo el cautiverio (NIHS, 20). A las 48 horas se coloca un segundo stent en AV, quedando estenosis residual (40%). La RMN mostró infartos agudos bilaterales en protuberancia, cerebelo y tálamos. A los 45 días, el paciente es deambulante con un poco de ayuda, con NIHS = 5.

Conclusiones: El intervencionismo endovascular en fase aguda puede ser una opción terapéutica efectiva en pacientes con trombosis AB con síndrome de cautiverio.

ICTUS DEL DESPERTAR TRATADOS CON RTPA IV. ANÁLISIS DE UNA SERIE DE 31 PACIENTES SELECCIONADOS POR NEUROIMAGEN

M. Herrera Isasi, B. Zandío Amorena, S. Mayor Gómez, M.C. Navarro Azpiroz, N. Aymerich Soler, R. Muñoz Arrondo y J. Gallego Cullere

Hospital de Navarra. Pamplona.

Objetivos: Los ictus del despertar han sido desestimados para trombólisis en muchos estudios. En nuestro centro utilizamos técnicas de imagen multimodal para seleccionar aquellos de estos pacientes que se pueden beneficiar de un tratamiento fibrinolítico, pero es necesaria una monitorización de los resultados.

Material y métodos: Analizamos retrospectivamente los ictus del despertar de nuestra serie de ictus isquémicos tratados con trombólisis iv aislada, y los comparamos con los ictus de tiempo de evolución conocido mediante tests estadísticos. Definimos evolución muy favorable con la escala Rankin a los tres meses en función de la gravedad inicial del déficit neurológico.

Resultados: De los 311 pacientes tratados con trombólisis iv únicamente, 31 cumplían criterios de ictus del despertar con tejido cerebral rescatable. La media de edad fue de 67 años. El 51% eran mujeres, 48% hipertensos, 16% diabéticos. La media de NIHSS fue de 13. TACI 45%, PACI 32%, POCI 23%. Ningún paciente tuvo transformación hemorrágica tipo PH, 3 tuvieron IH1. La proporción de pacientes con Rankin a los tres meses 0-3 fue del 58%. El porcentaje de evolución muy favorable fue del 29%. 2 pacientes fallecieron. No hubo diferencias significativas con respecto al resto de pacientes tratados en cuanto a edad, sexo, NIH basal, mortalidad, proporción de evolución favorable. Hubo significativamente más POCI y menos cardioembólicos.

Conclusiones: Nuestra serie de paciente con ictus del despertar tratados con rTPA iv no se diferencia significativamente del resto de pacientes tratados en términos de evolución. Estos pacientes pueden beneficiarse del tratamiento trombolítico si son adecuadamente seleccionados por técnicas de imagen.

UNIDADES DE ICTUS. ¿EXCLUSIVAS PARA ICTUS?

M. Guillán, A. de Felipe, I. Hernández-Medrano, J. García-Caldentey, J. González-Valcarcel, N. García-Barragán, A. Cruz-Culebras, B. Zarza, M. Alonso de Leciana y J. Masjuán

Hospital Ramón y Cajal. Madrid.

Objetivos: Las unidades de ictus (UI) son el mejor tratamiento para los ictus por los beneficios proporcionados por la atención es-

pecializada de enfermería y por la monitorización multiparamétrica. Este tipo de cuidados pueden también beneficiar a patologías neurológicas agudas no vasculares (PANNV) y no subsidiarias de ingreso en una Unidad de Cuidados Intensivos. Analizar los pacientes ingresados en nuestra UI con PANNV.

Material y métodos: Registro prospectivo de pacientes ingresados en una UI. Los pacientes se dividieron en: diagnóstico establecido de ictus, los que ingresan con sospecha de patología vascular y tras su estudio se diagnostican de "stroke mimics" (SM) y en los que se conocía un diagnóstico específico no vascular a su ingreso. Se recogen motivo de ingreso, diagnóstico definitivo, estancia media y mortalidad.

Resultados: Se incluyeron 2.076 pacientes, 1.994 (93%) fueron ictus, 19 (1%) SM y 63 (3%) PANNV. En este último grupo los diagnósticos fueron crisis epilépticas refractarias (41), meningoencefalitis (7), crisis miasténica (3), encefalopatía hipertensiva (5), encefalopatía hepática (3), síndrome de Guillain Barré (2) y coma de etiología tóxica-metabólica (2). La estancia media de los SM fue de 1,1 días (rango 0.5-1) y de 1,6 días (1-2) las PANNV. La mortalidad global fue de 36 pacientes (1,7%, 35 ictus, 1 miastenia).

Conclusiones: Las UI disponen de monitorización continua y de vigilancia veinticuatro horas por personal especializado. Esto las convierte en un recurso en PANNV que no precisan de técnicas de ventilación invasiva pero si de un control estricto por parte del neurólogo. El subgrupo con crisis comiciales fue el más frecuente.

TRATAMIENTO CONSERVADOR DE 4 SEUDOANEURISMAS EN UN PACIENTE CON DISECCIÓN CAROTÍDEA BILATERAL

M. Rico Santos, S. Calleja Puerta, L. Benavente Fernández, D. Santirso Rodríguez, M. Para Prieto y M. Suárez Pinilla

Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Objetivos: El riesgo de recurrencia de ictus en la disección carotídea es bajo y no guarda relación con la presencia de pseudoaneurismas. La cirugía fue un tratamiento habitual para la resolución de los mismos, pero la tendencia actual es el seguimiento y tratamiento médico. Nuestro objetivo es ilustrar la evolución de los pseudoaneurismas cervicales múltiples bilaterales tratados con anticoagulación oral y su tendencia a la resolución espontánea.

Material y métodos: Paciente de 38 años ingresada en un Servicio de Neurología tras un ictus isquémico hemisférico derecho con diagnóstico de disección carotídea bilateral y pseudoaneurismas secundarios.

Resultados: La paciente fue trasladada a urgencias bajo el protocolo de código ictus, con una puntuación NIHSS = 21. Tras detectarse una oclusión en la porción M1 derecha se pautó fibrinólisis endovenosa. La RM mostró imágenes compatibles con disección en arteria carótida interna (ACI) bilateral, condicionando estenosis preoclusiva y presencia de dos pseudoaneurismas en cada lado. La evolución clínica fue favorable hasta la práctica resolución del déficit, por lo que se mantuvo el tratamiento anticoagulante iniciado a las 24 horas de la fibrinólisis. A los 16 meses del diagnóstico, los controles de imagen objetivaron una paulatina recuperación del calibre normal de ambas ACI y la resolución de los pseudoaneurismas, persistiendo únicamente uno residual de 3 mm en la ACI derecha. No hubo recurrencias de ictus.

Conclusiones: Este caso ilustra la tendencia natural de los pseudoaneurismas secundarios a disección carotídea a la progresiva resolución espontánea, pudiendo reservar el intervencionismo para situaciones de recurrencia clínica o compresión local por crecimiento de los pseudoaneurismas.

MEJORÍA EN LOS TIEMPOS DE REALIZACIÓN DE NEUROIMAGEN E INICIO DEL TRATAMIENTO CON UN NUEVO CIRCUITO DE CÓDIGO ICTUS

A. Cervera¹, S. Amaro¹, X. Urra¹, M. Gómez-Choco¹, M.J. Alcocer¹, M. Sánchez², V. Obach¹ y A. Chamorro¹

¹Unidad Funcional de Patología Vascular Cerebral; ²Sección de Urgencias de Medicina. Área de Urgencias. Hospital Clínic. Barcelona.

Objetivos: Analizar el impacto de un nuevo circuito de código ictus en los tiempos puerta-neuroimagen (TP-N) y puerta-aguja (TP-A) de pacientes con ictus que reciben tratamiento trombolítico intravenoso.

Material y métodos: Desde mayo-2009 se ha implementado un nuevo circuito de código ictus en nuestro hospital. Los pacientes son evaluados inmediatamente en el triage y trasladados al box de paros de urgencias. Gracias a la activación instantánea de 2 neurólogos, 2 enfermeras y auxiliares se pretende realizar la neuroimagen en el menor tiempo posible. Asimismo, se dispone de una enfermera de trombólisis que inicia el tratamiento en un box cercano a la neuroimagen. Comparamos los TP-N y TP-A en los pacientes tratados desde mayo-2009 a mayo-2010 (N = 102) con los datos registrados desde enero-2005 (N = 241). Evaluamos las variables que se asociaban a menores tiempos mediante regresión lineal.

Resultados: La creación del nuevo circuito del código ictus consiguió reducir el TP-N en 10,6 minutos (IC95% 6,7-14,5; p < 0,001) y el TP-A en 17,71 minutos (IC95% 12,0-23,4; p < 0,001). En un modelo de regresión lineal ajustado a gravedad clínica inicial y factores demográficos, el nuevo circuito se asoció de forma significativa a un menor TP-N y TP-A.

Conclusiones: La creación de nuevos circuitos de código ictus es capaz de mejorar los tiempos de obtención de neuroimagen e inicio del tratamiento. Aunque siga siendo necesario evaluar maneras de incrementar la ventana terapéutica, la implementación de circuitos intrahospitalarios adecuados para la optimización del tiempo de inicio de tratamiento es primordial, ya que es el factor más íntimamente relacionado con el pronóstico funcional.

AITES PREVIOS AL ICTUS ISQUÉMICO: PREVALENCIA Y RELACIÓN CON EL PRONÓSTICO

A. Ois, E. Cuadrado Godia, M. Ley, M. López, M.A. Rubio, S. Jimena, L. Planellas, E. Giral, E. García-Ramallo y J. Roquer

Hospital del Mar. Barcelona.

Objetivos: Hasta un 20% de los ictus se preceden de eventos transitorios, lo cual se ha relacionado con una menor severidad clínica. El objetivo del estudio es describir la prevalencia de Aits en los 7 días previos a la aparición de un ictus isquémico y su relación con el pronóstico posterior.

Material y métodos: Sobre una serie de 1.356 pacientes consecutivos diagnosticados de ictus isquémico se analizó la presencia de aits previos y su relación con la clasificación etiológica, severidad inicial, deterioro neurológico precoz (DNP), pronóstico a tres meses y factores de riesgo cardiovascular.

Resultados: 110 pacientes (7,5% de un total de 1.356) tuvieron un ait previo al ictus. Los ictus aterotrombóticos tuvieron el mayor porcentaje (20,2%) mientras que los cardioembólicos el más bajo. Se relacionaron con una menor severidad neurológica inicial (p = 0,026), menor presencia de acxfa (p = 0,013) y con un mayor riesgo de DNP (p = 0,011), DM (p = 0,026), fumador (p = 0,006). En el modelo multivariado la presencia de ait previo no se asoció con el mal pronóstico funcional a los tres meses al ajustarlo por clasificación y factores de riesgo.

Conclusiones: La presencia de aits previo a un ictus es baja y se relaciona con menor severidad clínica. Este efecto parece relacio-

nado más con el subtipo de ictus que a un efecto de acondicionamiento.

IMPLANTACIÓN DE UNA GUARDIA DE NEUROINTERVENCIONISMO PARA EL ICTUS AGUDO. MEJORA LA EQUIDAD GEOGRÁFICA EN EL NIVEL DE ACCESO A LA TROMBOLISIS INTRAARTERIAL

M. Ribó, M. Rubiera, J. Pagola, D. Rodríguez-Luna, O. Maisterra, F. Romero, P. Coscojuela, B. Ibarra, C. Molina y J. Álvarez-Sabín

Hospital Vall d'Hebron. Barcelona.

Objetivos: Los procedimientos intraarteriales en el ictus agudo están llamados a generalizarse en los próximos años. Estos tratamientos sólo se pueden ofrecer en grandes centros hospitalarios por personal altamente especializado, dentro de las 6-8 horas desde el inicio de los síntomas. Por estos motivos es necesario desarrollar circuitos asistenciales ágiles que permitan identificar y trasladar rápidamente a los pacientes al centro de referencia.

Material y métodos: Describimos los beneficios obtenidos tras implantación de una guardia de neurointervencionismo (GNI) en un Hospital Universitario de referencia dentro de una red inter-hospitalaria/interprovincial. GNI ofrece la opción de realizar procedimientos de revascularización intra-arterial ininterrumpidamente a una población de referencia de 1.500.000. Estudiamos el tratamiento que recibieron todos los pacientes con ictus en Urgencias del hospital de referencia durante el primer año tras la creación de GNI.

Resultados: De febrero 2009 a febrero 2010, 1.478 pacientes acudieron a Urgencias con ictus isquémico. De ellos 86 (5,8%) recibieron tratamientos endovascular. Los pacientes provinieron de 17 poblaciones localizadas en un radio de 260 km en 3 provincias diferentes; 39 pacientes fueron remitidos de hasta 10 hospitales diferentes de la red, 22 fueron evaluados mediante telemedicina permitiendo una mejor selección y manejo al acortar los tiempos de latencia. 7 pacientes fueron trasladados en helicóptero.

Conclusiones: Un 6% de los pacientes con ictus agudo requieren procedimientos IA y se benefician de una GNI. La fusión de dos grandes centros de referencia en un único Centro Terciario de Ictus uniendo población de referencia y recursos permitirá incrementar el nivel de acceso a estas terapias en zonas alejadas y rurales.

ICTUS EN EL PACIENTE JOVEN: REVISIÓN DE UNA SERIE

J. González Fernández, Y. Bravo Anguiano y O. Fernández Arconada

Hospital General Yagüe. Madrid.

Objetivos: Analizar la frecuencia y características de los ictus juveniles (entre 16 y 45 años) ingresados en nuestra unidad de ictus.

Material y métodos: Se recogieron datos de los pacientes menores de 46 años ingresados entre noviembre de 2006 y marzo de 2010 (40 meses). Se recogieron datos demográficos así como el tipo de ictus, la etiología, la situación clínica inicial y la evolución a los tres meses.

Resultados: De los pacientes ingresados en nuestra unidad, 40 (3,59%) fueron jóvenes con un predominio de varones (52,5%). La edad más baja fue 19 años. Los principales factores de riesgo cardiovascular fueron: alcohol 22,5%, tabaco 57,5%, drogas 12,5%, HTA 10%; DM 2,5%; dislipemia 15%; infarto cerebral previo 2,5%; migraña 17,5% (1 migraña con aura), coagulopatía. El tipo de enfermedad vascular fue: infarto cerebral 28 (67,5%), AIT 3 (7,5%), hemorragia 10 (25%). La etiología (TOAST) de los ictus isquémicos fue: aterotrombótica 2 (6,6%), cardioembólica 3 (10%), enfermedad de pequeño vaso 3 (10%), inusual 5 (16,6%), indeterminada, 17 pacien-

tes (56%). De las inusuales hubo 3 disecciones, 1 vasoespasmopor de cocaína, 1 coagulopatía (déficit de proteína S, mutación en el gen de la protrombina), 1 trombosis venosa cerebral. Se administró rtPA en 3 (7,5%), un 10% considerando solo los isquémicos.

Conclusiones: La proporción de infartos juveniles fue similar a la de otras series. Comparando con los ictus no juveniles hay menor frecuencia de factores de riesgo vascular clásicos y cardiopatía, mayor proporción de etiología indeterminada e inusual y mejor pronóstico a los tres meses con menor mortalidad.

TRATAMIENTO FIBRINOLÍTICO ENDOVENOSO EN PACIENTES MAYORES DE 85 AÑOS: ANÁLISIS COMPARATIVO DE RESULTADOS

B. Zandio Amorena, M. Herrera Isasi, N. Aymerich Soler, R. Muñoz Arrondo, M.C. Navarro Azpiroz, S. Mayor Gómez, M.E. Erro Aguirre y J. Gállego Culleré

Hospital de Navarra. Pamplona.

Objetivos: El tratamiento fibrinolítico con rtPA endovenoso ha demostrado eficacia y seguridad en pacientes con ictus isquémico en fase aguda, según criterios SITS-MOST, incluso en pacientes ancianos. Analizamos comparativamente, nuestra experiencia en pacientes mayores de 85 años.

Material y métodos: Se analizan retrospectivamente los datos sobre tratamiento fibrinolítico recogidos en el Hospital de Navarra durante el periodo 2003-2010. Los pacientes mayores o iguales a 85 años (≥ 85), ($n = 29$), se comparan con aquellos entre 75-85 años ($n = 116$). Se recogen variables demográficas, características del ictus y evolución. Se comparan en ambos grupos transformación hemorrágica sintomática, mejoría franca al alta (variación ≥ 8 en NIH), independencia y éxitos a los 3 meses.

Resultados: Los pacientes ≥ 85 son más frecuentemente mujeres (76% vs 48,7%; $p = 0,009$), presentan con más frecuencia HTA (76% vs 70,5%; $p = \text{NS}$), DM (24,1% vs 16,7%; $p = \text{NS}$), y fibrilación auricular (55,1% vs 30,5%; $p = 0,013$) y menos frecuentemente dislipemia (17,2% vs 37,5%; $p = 0,039$). No existen diferencias significativas en cuanto a tiempo hasta el tratamiento o NIH inicial. Presentan mejoría franca un 32,1% vs 34,8% ($p = \text{NS}$). A los 3 meses, los pacientes ≥ 85 presentan menor independencia (21% vs 39%; $p = 0,083$) y mayor mortalidad (53,6% vs 22,8%; $p = 0,002$), debida fundamentalmente a complicaciones infecciosas. Se registran un 3,4% (≥ 85) vs 3,5% de hemorragias intracraneales sintomáticas.

Conclusiones: El tratamiento fibrinolítico presenta resultados similares en fase aguda en pacientes ≥ 85 años respecto a pacientes de 75 a 85 años. La mayor mortalidad no puede atribuirse a dicho tratamiento, sino, probablemente a mayor comorbilidad.

REHABILITACIÓN DE LA MARCHA CON SISTEMAS ELECTROMECAÑICOS MÁS ESTIMULACIÓN ELÉCTRICA TRANSCRANEAL EN PACIENTES CON ICTUS

D. León¹, U. Costa¹, D. Edwards², R. Pelayo¹, J.M. Tormos¹, M. Bernabeu¹, J. Medina¹ y A. Pascual-Leone³

¹Institut Guttmann. Barcelona. ²Burke Rehabilitation Hospital. White Plains, NY. EE.UU. ³Beth Israel Deaconess Medical Center. Harvard Medical School. EE.UU.

Objetivos: Estudiar los efectos clínicos y la seguridad de la reeducación de la marcha con sistemas electromecánicos combinada con la estimulación eléctrica transcranial (tDCS).

Material y métodos: Se estudiaron 15 pacientes con ictus con afectación cortico-subcortical en fase subaguda, que participaron en un programa de reeducación de la marcha con sistemas electromecánicos con suspensión parcial del peso corporal en combinación con tDCS durante el entrenamiento robótico (20 sesiones de 30 mi-

nutos durante 4 semanas, recibiendo estimulación con TDCs anodal los primeros 20 minutos). Los resultados funcionales se compararon con 15 pacientes que habían realizado el mismo protocolo de reeducación de la marcha sin tDCS.

Resultados: Todos los pacientes a estudio toleraron bien la intervención sin efectos adversos significativos. Comparando con el grupo control, no se obtuvieron diferencias significativas del patrón de marcha.

Conclusiones: La combinación de tDCS con entrenamiento robótico de la marcha es segura y fácil aplicación en la práctica clínica. Estudios caso-control aleatorizados, doble ciego son necesarios para valorar los efectos de la tDCS en la reeducación de la marcha del paciente con ictus.

EXPOACT ICTUS: CAMPAÑA INTERACTIVA DE EDUCACIÓN POBLACIONAL

M.J. Torres Rodríguez¹, G. Gallofré Ribera², C. Jiménez Martínez¹, M. Salvat-Plana², S. Tur Campos¹ y S. Abilleira²

¹Hospital Universitario Son Dureta. Palma de Mallorca. ²Fundació Ictus Catalunya. Barcelona.

Objetivos: El desconocimiento que la población tiene de la enfermedad cerebrovascular se ha asociado con la demora en la alerta. **Objetivos:** (1) mejorar el conocimiento acerca del ictus, generando conductas adecuadas tras el inicio de los síntomas y buenos hábitos de prevención a partir de la realización de una campaña poblacional, y (2) evaluar el impacto de la misma a medio plazo (3-6 meses después).

Material y métodos: Tras revisión de la literatura sobre campañas de ictus en los últimos diez años se diseñó una campaña de educación sanitaria en un formato de exposición itinerante, montada en un box transportable. Se divide en espacios interactivos para mayor retención de la información, donde se aprende qué es un ictus, factores de riesgo, cómo actuar y cómo superar la enfermedad. Se evalúa el impacto de la campaña mediante un cuestionario electrónico a la salida y reevaluación a los 4 meses. El visitante va acompañado de un monitor entrenado en educación sanitaria y resolver posibles dudas.

Resultados: Dos itinerancias realizadas: 10 días en Barcelona y 6 en Palma. Nº total visitantes: 4.875. Tasa respuestas basal: 27,3% (1329). Basalmente tras la visita, un 97% conoce los factores de riesgo vascular, el 96% detecta al menos un síntoma y el 96,2% sabe cómo actuar. Resultados a los 4 meses disponibles en julio 2010.

Conclusiones: Este formato interactivo permite cumplir los objetivos educativos planteados con gran aceptación de los participantes. Es necesario ampliar el número de itinerancias para aumentar el impacto y difundir periódicamente los mensajes.

RENDIMIENTO DEL HOLTER IMPLANTABLE PARA LA DETECCIÓN DE FIBRILACIÓN AURICULAR PAROXÍSTICA EN PACIENTES CON ICTUS ISQUÉMICO DE ETIOLOGÍA INDETERMINADA

S. Piñeiro¹, I. Roca², D. Rodríguez-Luna¹, M. Ribó¹, M. Rubiera¹, N. Rivas², J. Pérez², O. Maisterra¹, J. Pagola¹, A. Moya², J. Álvarez-Sabín¹ y C.A. Molina¹

¹Unitat Neurovascular; ²Unitat d'Arritmies. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona.

Objetivos: Aunque la fibrilación auricular (FA) es la causa más frecuente de ictus cardioembólico, el electrocardiograma (ECG) Holter 24h sólo detecta FA en menos de un 5% de los pacientes con

ictus de origen indeterminado. A pesar del mayor rendimiento para la detección de FA de la monitorización prolongada con Holter implantable (HI) subcutáneo respecto a los Holter 24h en la población general, se desconoce su utilidad en pacientes con ictus. El objetivo de este estudio es determinar el rendimiento del HI en la detección de FA en pacientes con ictus isquémico de etiología indeterminada.

Material y métodos: Incluimos prospectivamente 40 pacientes con ictus isquémico de origen indeterminado tras estudio con analítica, Doppler de troncos supraórticos y transcraneal, ECG basal, dos ECG Holter 24h y ecografía cardiaca y aórtica. Se recogieron variables basales clínicas, de neuroimagen, electrocardiográficas y ecocardiográficas tras el ictus, así como clínicas y electrocardiográficas en el seguimiento tras el implante del Holter.

Resultados: Edad media $66,4 \pm 12$ años, 50% varones. Se detectó FA mediante HI en 3 (23,1%) de los primeros 13 pacientes implantados, con un tiempo medio desde el implante hasta el diagnóstico de $70 \pm 39,9$ días. Dos de ellos tuvieron clínica de palpitaciones coincidiendo con episodio de FA. En todos ellos se inició tratamiento anticoagulante tras el diagnóstico por HI.

Conclusiones: La utilización del HI en pacientes con ictus isquémico de origen indeterminado puede permitir la detección de un mayor número de pacientes con FA, permitiendo así un tratamiento adecuado de los mismos.

EL RTPA INCREMENTA LA MUERTE DE CÉLULAS ENDOTELIALES CEREBRALES SOMETIDAS A CONDICIONES DE ISQUEMIA

M. Parés Oliva¹, M. Hernández-Guillamón¹, L. Ortega¹, M. Navarro-Sobrino¹, C. Boada¹, P.O. Couraud², M. Ribó³, A. Rosell¹ y J. Montaner³

¹Laboratori d'Investigació Neurovascular. Institut de Recerca;

³Unitat de Patologia Neurovascular. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona. ²Institut Cochin. Francia.

Objetivos: Las metaloproteinasas de matriz (MMPs) se han asociado al elevado riesgo de transformación hemorrágica tras al tratamiento trombolítico en el ictus isquémico. Analizamos los efectos del rtPA en una línea de células endoteliales cerebrales sometidas a isquemia.

Material y métodos: Los cultivos fueron sometidos a hipoxia (95% N₂, 5% CO₂, 0,5% O₂) y privados de glucosa durante 16 horas, a concentraciones crecientes de rtPA (0-100 µg/ml). La viabilidad celular se midió mediante los ensayos MTT y LDH, y la liberación de Gelatinasas (MMP-2/-9) se realizaron mediante Zimografía.

Resultados: La dosis de 13 µg/ml rtPA, alcanzada en humanos tras el tratamiento, no resultó tóxica en cultivo. En cambio, 100 µg/ml inducía un $25 \pm 4,05\%$ de muerte celular en normoxia y normoglicemia. Por otro lado, la isquemia reducía la viabilidad celular ($40 \pm 6,02\%$) en células control. Al combinar isquemia con la dosis de 13 µg/ml no variaba la mortalidad celular, mientras la dosis de 100 µg/ml la incrementaba ($60 \pm 7,49\%$). Además, el rtPA aumentaba independientemente de la isquemia las proformas de ambas gelatinasas y la activación de la MMP-2 (gelatinasa A). Cuando se combinaron ambos estímulos, solamente la forma activa de la MMP-2 mostraba un aumento sinérgico.

Conclusiones: Dosis elevadas de rtPA incrementan la toxicidad celular en vasos cerebrales sometidos a isquemia. La liberación de gelatinasas se incrementa a dosis tóxica como no tóxica del fármaco. Estas observaciones podrían estar relacionadas con las complicaciones debidas al tratamiento trombolítico tras un ictus isquémico.

¿ES REALMENTE NECESARIA LA INTUBACIÓN ELECTIVA PARA LOS PROCEDIMIENTOS INTRAARTERIALES EN EL ICTUS AGUDO?

J. Pagola, M. Ribó, M. Rubiera, J. Álvarez-Sabín, P. Meler, D. Rodríguez, S. Piñero, O. Maisterra, C.A. Molina y O. Maisterra

Unitat Neurovascular. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona.

Objetivos: Se deben evitar retrasos en el inicio de los procedimientos intrarteriales para el tratamiento del ictus agudo. La intubación orotraqueal (IOT) electiva prolonga el tiempo puerta-punción femoral (TDG) y dificulta la valoración neurológica en el procedimiento. Presentamos un protocolo de sedación superficial durante el tratamiento intrarterial (IA) en la fase aguda del ictus isquémico.

Material y métodos: Los pacientes que presentaron un ictus agudo con criterios para tratamiento intrarterial fueron incluidos. Los pacientes no fueron IOT de manera electiva salvo aquellos casos con puntuación ALOC = 2 en la escala NIHSS. Durante el procedimiento IA se llevó a cabo una sedación superficial según nuestro protocolo y se monitorizó tanto el estado neurológico como la función respiratoria.

Resultados: De los 71 pacientes incluidos de manera consecutiva, 9 (12,6%) precisaron de IOT pre procedimiento mientras que 13 pacientes (21%) precisaron IOT post procedimiento. No hubo diferencias en las variables clínicas basales entre los pacientes IOT y no IOT. El tiempo (TDG) fue significativamente mayor en los pacientes intubados (IOT $105,5 \pm 34,3$ vs no IOT $74,6 \pm 37$; $p = 0,03$). La tasa de recanalización arterial (no IOT 75% vs IOT 50%; $p = 0,33$) y el tiempo desde el inicio del procedimiento hasta la recanalización (no IOT 133 ± 71 vs IOT 75 ± 21 ; $p = 0,269$) fueron comparables. Siguiendo nuestro protocolo el TDG fue de $78,8 \pm 38$ minutos, menor que en el estudio PENUMBRA (144 minutos).

Conclusiones: El protocolo de sedación superficial sin IOT es seguro y debería ser considerado para reducir el tiempo en el que los pacientes con un ictus agudo reciben trombólisis intrarterial.

PROBNP: ¿MARCADOR DE ETIOLOGÍA CARDIOEMBÓLICA Y RECURRENCIA EN EL ACCIDENTE ISQUÉMICO TRANSITORIO?

H. Quesada García¹, P. Cardona Portela¹, J. Valero Politi², L.M. Cano Sánchez¹, M.J. Castro Castro² y F. Rubio Borrego¹

¹Servicio de Neurología, Unidad de Ictus; ²Laboratori Clínic. Hospital Universitari de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat.

Objetivos: Se ha relacionado Pro péptido Natriurético Cerebral en suero (proBNP) con etiología cardioembólica en el infarto cerebral. Analizamos si el proBNP es marcador de etiología cardioembólica y recurrencia en el accidente isquémico transitorio (AIT).

Material y métodos: Se estudian prospectivamente 76 pacientes entre junio'09 y marzo'10 diagnosticados de AIT por un neurólogo y en seguimiento en una consulta monográfica de AIT. Determinamos el proBNP en 63 pacientes y las recurrencias a 3 meses. Valores mayores a 300 ng/L se consideran patológicos.

Resultados: La etiología del AIT se distribuye en 15,7% cardioembólicos, 17,1% aterotrombóticos, 14,4% lacunares, 47,3% indeterminados y 7,8% de etiología inhabitual. Obtenemos 14 determinaciones patológicas, 8 de etiología cardioembólica. La asociación entre proBNP patológico y etiología cardioembólica es estadísticamente significativa con $p < 0,0001$. La sensibilidad del proBNP es 80%, especificidad 88%, valor predictivo positivo 57% y valor predictivo negativo 95,9%. Recurren 12 pacientes, de los cuales sólo uno presentaba proBNP patológico y era el único cardioembólico. No encontramos asociación entre recurrencia y proBNP patológico.

Conclusiones: El proBNP se asocia al AIT cardioembólico de forma significativa. Aunque la sensibilidad no es muy alta, el valor

predictivo negativo es del 95,9%, por lo que se podría utilizar en el estudio diagnóstico del AIT. No hemos encontrado asociación de proBNP con recurrencia. Podría explicarse por la baja recurrencia de los pacientes cardioembólicos de nuestra muestra, que es pequeña.

LA REALIZACIÓN DE UNA ANGIO-TC PREVIA A LA TROMBÓLISIS INTRAVENOSA EN EL ICTUS ISQUÉMICO AGUDO NO SUPONE UN RETRASO EN LOS TIEMPOS DE ACTUACIÓN

S. Gil Navarro, A. García Pastor, F. Díaz Otero, J.P. Cuello, P. Vázquez Allen, J.A. Villanueva Osorio y A. Gil Núñez

Unidad de Ictus. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Objetivos: Determinar si la realización de una angio-TC (TSA e intracraneal) previo a la trombólisis intravenosa (Tiv) en el ictus isquémico agudo conlleva un retraso en los tiempos de actuación y diferencias en el pronóstico funcional y la tasa de complicaciones respecto a los pacientes en los que no se realizó.

Material y métodos: Pacientes con ictus isquémico agudo tratados con Tiv durante 2009 y primer trimestre 2010. Comparamos los tiempos de actuación, tasa de hemorragias intracerebrales sintomáticas (HIC), situación funcional a los 3 meses (escala de Rankin modificada (ERm) 0-2) y mortalidad en los pacientes a los que se realizó angio-TC (angioTC+) frente a los que no (angioTC-). La indicación de la angio-TC se tomó según criterio del neurólogo responsable de la Tiv y la disponibilidad del equipo de neuroradiología.

Resultados: 64 pacientes. 49 AngioTC-, 15 AngioTC+. Tiempo inicio-puerta: mediana (P25-P75): angioTC-: 74 minutos (57-98,5), AngioTC+: 67 minutos (49,5-88) ($p = 0,36$). Tiempo inicio-aguja: angioTC-: 135 minutos (109,5-160), angioTC+: 120 minutos (107,5-158,5) ($p = 0,69$). Tiempo puerta-aguja: angioTC-: 52 minutos (41,75-66,25), angioTC+: 60 minutos (43-66) ($p = 0,053$). NIHSS basal: mediana (P25-P75): angioTC-: 13(8-19), angioTC+: 17(8-18,5) ($p = 0,45$). Tasa HIC: angioTC-: 5,4%, angioTC+: 0 ($p = 0,64$). ERm 0-2: angioTC-: 53%, angioTC+: 62,5% ($p = 0,47$). Mortalidad: angioTC-: 10,9%, angioTC+: 7,7% ($p = 0,6$).

Conclusiones: La angio-TC previa a Tiv en el ictus isquémico agudo no supuso un retraso en los tiempos de actuación, el pronóstico funcional ni en la tasa de complicaciones de estos pacientes.

CÓDIGO ICTUS EN HOSPITAL SON LLÀTZER: PRIMER AÑO DE EXPERIENCIA

A. Figuerola Roig, Ch. Pemjean Muñoz, B. Romero Ferrando, M. Usón Martín, J. Ballabriga Planas, J.R. Millán García, S. Monteagudo Sanz y A.M. Espino Ibáñez

Hospital Son Llàtzer. Palma de Mallorca.

Objetivos: La fibrinólisis ha supuesto un importante avance en el tratamiento de la fase aguda del ictus. Desde su aprobación, muchos hospitales han incorporado este procedimiento a sus protocolos de actuación, con resultados excelentes. Aportamos los datos del primer año tras la incorporación de nuestro centro (enero de 2009) al sistema asistencial del código ictus.

Material y métodos: Nuestro hospital atiende los códigos ictus activados en las 3 primeras horas del inicio de los síntomas. En este año se han activado 169 códigos de pacientes de nuestro sector.

Resultados: La media de edad fue de 68 años, siendo el 44% mujeres. La forma de llegada fue por medios propios en el 46% y el 43% a través de 061. El 70% de ictus fueron isquémicos y el 14% hemorrágicos. Un 16% de los códigos activados no fueron ictus. Se fibrinolizaron el 15,6% de los códigos ictus (22 pacientes). El tiempo medio ictus-puerta fue de 75 minutos; el tiempo puerta-TC, 39 mi-

nutos y el tiempo puerta-aguja, 76 minutos. No se produjo ninguna hemorragia sintomática.

Conclusiones: Los datos aportados, confirman una vez más como en un hospital sin experiencia previa puede implementarse la fibrinólisis de forma segura, si se siguen estrictamente los protocolos establecidos y se coordinan todas las áreas implicadas (urgencias, radiología...).

RESULTADOS DEL ESTUDIO NEUROVASCULAR EN UNA SERIE HOSPITALARIA DE PACIENTES DIAGNOSTICADOS DE AIT

Ll. Planellas Giné, S. Jimena García, M.A. Rubio Pérez, E. Giralt Steinhauer, E. Cuadrado Godia, J. Jiménez Conde, A. Ois Santiago, A. Rodríguez Campello y J. Roquer González

Servicio de Neurología. Hospital del Mar. Grupo de Investigación Vascular, Programa de Investigación en Inflamación y Procesos Cardiovasculares. Instituto Municipal de Investigación Médica. Barcelona.

Objetivos: El objetivo del estudio es describir los resultados del estudio neurovascular urgente en pacientes diagnosticados de AIT y analizar su relación con el riesgo de recurrencia a tres meses.

Material y métodos: Serie consecutiva de AIT entre los años 2002 y 2010. Se definió como recurrencia la existencia de un nuevo evento vascular cerebral en los tres meses siguientes al diagnóstico. Se registró la presencia de aterosclerosis sintomática significativa > 50% (ASS), su localización y la relación de ambas con el riesgo de recurrencia. Adicionalmente se registró la presencia de fuentes embólicas cardíacas mayores (FECM).

Resultados: Incluimos 425 pacientes. En 73 pacientes (17,2%) se detectó estenosis carotídea significativa de los cuales 30 pacientes (7,1%) tuvieron estenosis > 70% y 15 (3,5%) oclusión. A nivel intracraneal 34 pacientes (8%) presentaron estenosis significativa. En 129 pacientes (30,4%) se objetivó una FECM. A los 3 meses, 67 pacientes (15,8%) presentaron recurrencia. La presencia de ASS se asoció con el riesgo de recurrencia: 30,6% vs 11,35% ($p < 0,001$; OR = 3,46 (IC95% 1,99-5,98), mientras que la detección de FECM no mostró diferencias en cuanto al riesgo de recurrencia 16,3% vs 15,5% ($p = 0,84$; OR = 1,05 (IC95% 0,60-1,85)).

Conclusiones: En un elevado porcentaje de pacientes evaluados por AIT en urgencias de un hospital se detectan alteraciones en el estudio neurovascular asociándose a un mayor riesgo de recurrencia precoz. Este dato enfatiza la importancia de las medidas urgentes de prevención secundaria en estos casos.

INFARTO MALIGNO DE LA ACM: VALORACIÓN DEL PRONÓSTICO TRAS LA INSTAURACIÓN DEL PROTOCOLO DE CRANIECTOMÍA DESCOMPRESIVA

O. Maisterra Santos, E. Santamarina, J. Sahuquillo, M. Quintana, R. Torné, M. Riveiro, R. Taberner, A. Borral, M. Ribó, M. Rubiera, C.A. Molina y J.A. Álvarez-Sabín

Hospital Vall d'Hebron. Barcelona.

Objetivos: Estudiar la evolución y el pronóstico funcional de los pacientes con infarto maligno de ACM tras la instauración del protocolo en nuestro centro desde 2001 a mayo 2010.

Material y métodos: Analizamos los datos clínicos, etiológicos, terapéuticos y de pronóstico funcional de 56 pacientes consecutivos con infarto maligno de ACM.

Resultados: 37 (66,1%) fueron hombres, 19 (33,9%) mujeres, edad media $49,8 \pm 10,7$, mediana de NIHSS al ingreso 20 (16-24) y tiempo ictus-admisión hospitalaria 9,5 horas (4,5-27,5). Prácticamente

la mitad fueron ACM derecha. El 30,4% de los infartos fueron aterotrombóticos, 17,9% cardioembólicos, 28,6% disecciones, 12,5% indeterminados y 10,7% otras etiologías. A 8 se practicó hipotermia y a 47 craniectomía (la mitad asociado a hipotermia) en un tiempo de 55 horas (34-76). La mortalidad durante el ingreso fue 32,1%, siendo las causas de la muerte: edema masivo (40,9%), ictus de ACM contralateral (9,1%), transformación hemorrágica (9,1%), SDRA (9,1%), ventriculitis (4,5%), rotura cardíaca (4,5%) y TEP masivo (4,5%). Al cabo de un año se añadió una muerte por neoplasia (4,5%). De los tratados con hipotermia, fallecieron el 80%, de los craniectomizados, el 23,8% y de los que fueron sometidos a ambos procedimientos el 20,8% ($p = 0,024$). El 21,3% al año de seguimiento tenían mRS = 3, presentando menor discapacidad los más jóvenes ($p = 0,013$). No detectamos diferencias pronósticas en cuanto a lateralidad del ictus.

Conclusiones: La craniectomía descompresiva y no la hipotermia aislada disminuye la mortalidad y mejora el pronóstico funcional de los pacientes con infarto maligno de ACM. Los pacientes más jóvenes tienen mejor pronóstico.

HEMORRAGIA CEREBRAL REMOTA. PRESENTACIÓN DE NUEVOS CASOS

E. Bellosta¹, B. Pardiñas¹, A. Velázquez¹, J.M. Errea², A. Viloria¹, J. Lecina¹, C. Tejero¹, M. Montori¹ y E. Mostacero¹

¹Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza.

²Hospital de Barbastro. Huesca.

Objetivos: La hemorragia cerebral remota que se presenta con mayor frecuencia es a nivel cerebeloso, tras intervención craneal o vertebral, no tiene relación con la posición del enfermo durante la intervención y, aunque se atribuye a un origen multicausal, el mecanismo desencadenante es la extravasación subsiguiente e hipotensión del LCR con la tracción de las venas cerebelosas superficiales. De forma aislada también se han descrito casos tras realización de punción lumbar diagnóstica. Objetivo: comunicar nuestra experiencia acumulada al respecto, planteando también que similar mecanismo puede invocarse cuando la hemorragia aparece en otras localizaciones del sistema nervioso central.

Material y métodos: Presentamos 7 pacientes que sufrieron una hemorragia cerebral remota tras cirugía craneal (2 casos), cirugía de la columna lumbar (3 casos) y raquianestesia (2 casos).

Resultados: Las complicaciones hemorrágicas referidas se produjeron a nivel de centro oval izquierdo, parietooccipital derecho y surcos adyacentes, subdural izquierdo, ganglios basales izquierdos (2 pacientes) y cerebeloso (2 pacientes). El 70% eran hombres y el pronóstico fue favorable en todos los casos, con recuperación precoz y ausencia de factores de riesgo vascular subyacentes. En todos ellos se pudo invocar el mecanismo de extravasación del LCR, inmediato al procedimiento.

Conclusiones: La cefalea persistente tras cirugía craneal, vertebral, o anestesia raquídea, cuando se objetiva o existe sospecha de extravasación del LCR, obliga a descartar hemorragia cerebral remota. Estas situaciones también hacen necesario reevaluar, entre otros, el tiempo que precisa mantenerse el drenaje postquirúrgico y la presión negativa ejercida por el mismo.

Enfermedades desmielinizantes P

FACTORES QUE INFLUYEN EN LA ADHERENCIA A LOS TRATAMIENTOS INMUNOMODULADORES EN EM: RESULTADOS DURANTE 2 AÑOS DEL ESTUDIO GAP EN ESPAÑA

O. Sánchez-Solís, E. Arroyo González, C. Grau Espinosa y J.C. Parra Ríaza

Biogen Idec Iberia, S.L. Madrid.

Objetivos: Evaluar factores relacionados con la no adherencia a los 2 primeros años del estudio GAP en España.

Material y métodos: Objetivos secundarios evaluaron factores relacionados con la adherencia. Pacientes y neurólogos completaron cuestionarios anuales para evaluar adherencia a los tratamientos inmunomoduladores. Pacientes firmaron consentimiento informado. Estudio aprobado en 15 de

Resultados: Se incluyeron 254 pacientes en visita de inicio (V0), 142 en V1 y 131 en V2. La falta de adherencia se relacionó con: 1. Tratamiento: En V0, las razones más comunes fueron el olvido de inyectarse y reacciones relacionadas con la inyección (70,3%, 43,2%) frente al 42,1%, 89,5% en V1 y 32%, 72% en V2, respectivamente. 2. PS: PS de pacientes adherentes veían a pacientes con más frecuencia y regularidad, en V0 (89,1% y 25,7%) y a los 2 años (99% y 31%), respectivamente. 3. Factores socioculturales: Comparando V0 con V2, el% de pacientes que trabajaban a tiempo completo disminuyó (de 36% a 32%), mientras el % de jubilados o que recibían asistencia aumentó (de 16% a 26,3%). Las principales fuentes de apoyo a los pacientes en V0 y V2 fueron: familia, pareja, médico y enfermeros, amigos, otros trabajadores de la salud y creencias religiosas.

Conclusiones: En V2 los factores relacionados con la inyección fueron la razón más común para la no adherencia. La opción terapéutica puede afectar directamente a la adherencia. La gestión eficaz de estos factores potenciaría la educación del paciente y la adherencia a largo plazo sería mayor.

VALORACIÓN DE LAS FUNCIONES COGNITIVAS EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE (EM) TRAS 1 AÑO DE TRATAMIENTO CON NATALIZUMAB

M.Y. Pérez Martín¹, M.A. Hernández Pérez¹, T. Olivares Pérez², C. Villar Van den Weygaert¹ y M.L. Díaz García¹

¹Unidad de Esclerosis Múltiple. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Nuestra Sra. de Candelaria. Tenerife.

²Departamento de Neuropsicología. Universidad de La Laguna. Tenerife.

Objetivos: La afectación cognitiva en la EM está ampliamente documentada. El estudio AFFIRM1 ha demostrado que natalizumab incide significativamente en las funciones neuropsicológicas. Nuestro objetivo es confirmar este efecto tras un año de tratamiento con natalizumab.

Material y métodos: Pacientes: 10 mujeres con EM remitente-recurrente. Edad media 36 años. Media años desde inicio de la enfermedad 12,1. EDSS entre 1 y 6,5. Tasa de brotes media durante año previo 2,7. Se usaron: Selective Reminding Test (SRT), 10/36 Spatial Recall Test (SPART), Paced Auditory Serial Addition Test (PASAT), y Symbol Digit Modalities Test (SDMT), en el contexto de evaluación de la BRB-N (Brief Repeatable Battery of Neuropsychological Test)2 y MSNQ (Multiple Sclerosis Neuropsychological Questionnaire) como instrumento de autoevaluación de la discapacidad cognitiva antes del inicio del tratamiento y a los 12 meses tras el mismo.

Resultados: Se objetivaron diferencias significativas en la tasa de brotes entre los años pre y post-tratamiento (F (1,19) = 12,21; p

= 0,003) pero no en ninguna de las medidas de evaluación cognitiva: PASAT (p = 0,58); SDMT (p = 0,71); SRT-Total (p = 0,71); SRT-LP (p = 0,65); SPART-Total (p = 0,63); SPART-LP (p = 0,63) ni MSNQ (p = 0,74) si bien, se observó un rendimiento ligeramente superior en todas ellas y una autopercepción de la discapacidad cognitiva algo inferior tras un año de tratamiento.

Conclusiones: Nuestros datos sugieren una tendencia (objetiva y autopercebida) a la mejoría en las funciones cognitivas evaluadas aunque, el reducido número de pacientes y la duración del tratamiento no nos permite afirmar que natalizumab incide significativamente en el estado de dichas funciones.

EL ESPECTRO CLÍNICO DE LA NEUROMIELITIS ÓPTICA: EXPERIENCIA DE 3 CASOS EN EL HOSPITAL NACIONAL DE PARAPLÉJICOS

F. Ayuga Loro¹, I. Rodríguez Carrión¹, M. Torres Llacsá², M.A. Ibáñez Ruiz³, A. Brocalero Camacho¹ y J. Rodríguez Gómez¹

¹Sección de Neurología Funcional; ²Servicio de Radiología. Hospital Nacional de Paraplégicos. Toledo. ³Servicio de Oftalmología. Hospital Virgen de la Salud. Toledo.

Objetivos: Presentar nuestra experiencia clínica en el último año con tres casos que reflejan la variabilidad clínica del concepto actual de la Neuromielitis Óptica (NMO).

Material y métodos: Paciente 1: mujer de 51 años con cinco episodios de mielitis cérvico-dorsal en los últimos 6 años sin evidencia clínica de neuritis óptica. RM: Afectación centromedular cérvico-dorsal con atrofia difusa y escasos focos de captación de gadolinio. PEV: moderado retraso de la latencia de la P100. AC. IgG anti NMO: negativos. Evolución: paraplejía. Paciente 2: mujer de 17 años con cuadro de neuritis óptica retrobulbar en ojo derecho, mielitis cervical y posteriormente neuritis óptica retrobulbar en ojo izquierdo en un periodo de tres meses y excelente evolución clínica. RM: Afectación inflamatoria en región cervical. Campimetría: algún punto periférico superior en OD. Normal OI. AC. IgG anti-NMO: Positivos. Evolución: Leve alteración propioceptiva en miembros superiores. Paciente 3: mujer de 78 años con cuatro episodios de mielitis y un último de neuritis óptica retrobulbar en ojo derecho en los últimos 5 años. RM: Disminución del calibre de la médula cervical baja y dorsal. PEV: Latencia de la P100 en el lado derecho de 139 ms (aumentada). AC IgG anti-NMO: negativos. Evolución. Paraplejía.

Resultados: Hoy la NMO se concibe como un espectro clínico con unos criterios diagnósticos revisados por Wingerchuk et al en 2006.

Conclusiones: Parece claro que es una patología independiente a la esclerosis múltiple. Ambas se relacionan con distintos alelos de HLA (Antígeno de Histocompatibilidad de los Leucocitos).

VALORACIÓN DE LA EFECTIVIDAD DE NATALIZUMAB EN UNA COHORTE DE PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE RECURRENTE-REMITENTE: ESTUDIO OBSERVACIONAL DE COHORTES PROSPECTIVO

B. Parejo¹, F. Valenzuela², V. de las Heras¹, R. Arroyo¹ y D. di Capua¹

¹Hospital Clínico San Carlos. Madrid. ²Hospital Universitario de la Princesa. Madrid.

Objetivos: Evaluar la efectividad y tolerancia del natalizumab en una cohorte de pacientes con esclerosis múltiple recurrente-remite (EMRR) seguidos según práctica clínica habitual.

Material y métodos: Estudio observacional de cohortes prospectivo. Criterios de inclusión: EMRR que cumple criterios de la EMEA para uso de NTZ. Tiempo de estudio: sept/2007-feb/2010.

Resultados: N = 73: enfermedad activa a pesar de IMMD 95,5%; intolerantes a IMMD 1,4%; curso agresivo desde el inicio 2,7%. El 65,7% (48) eran mujeres. Duración de la enfermedad: 9,3 (0,63) años. Edad y EDSS (mediana) al inicio del tratamiento: 37,3 (0,89) años y 3 (2,5-4,5), respectivamente. Tratamientos previos: ninguno 2,7%, un IMMD 60,3%, > 1 IMMD 28,8%, IMMD + inmunosupresor 8,2% (mitoxantrona 4,1%, azatioprina 4,1%). Tiempo de exposición a NTZ (meses): < 12: 53,4%; 12-24: 38,4%; > 24 y ≤ 36: 8,2%. Tras NTZ, la tasa de recurrencia disminuye hasta 0,32 ($p < 0,001$), con un 76,7% de pacientes libres de brotes. Total de brotes: 23 (en 17 pacientes), la mayoría en el primer año (74%). Comparando con la EDSS inicial, a los 6 meses (N = 60, $p < 0,0001$) y a los 12 meses (N = 41, $p < 0,001$) un 55% y un 63,4% ha mejorado. En general fue bien tolerado. Reacciones a la perfusión: 2 (2,7%). Otros adversos: tuberculosis pulmonar (1); herpes zóster torácico (1); síndrome mononucleósico por citomegalovirus (1).

Conclusiones: El NTZ es un tratamiento efectivo en pacientes con EMRR activa. Generalmente bien tolerado, la potencial aparición de efectos adversos hace necesaria una adecuada selección y seguimiento de los pacientes.

ALTERACIÓN DEL LENGUAJE COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

A.O. Herrero San Martín, J.P. Romero Muñoz, J. Herreros Rodríguez, C. Guijarro Castro y C. Sánchez Sánchez

Hospital 12 de Octubre, Madrid.

Objetivos: El trastorno del lenguaje en forma de afasia constituye una forma poco frecuente de presentación clínica de la esclerosis múltiple (EM). Se ha descrito más frecuentemente como síntoma asociado a un nuevo brote de una EM ya diagnosticada, si bien en ocasiones puede constituir una forma monosintomática de presentación clínica de esta enfermedad. Presentamos tres casos de alteraciones del lenguaje como forma de debut de EM.

Material y métodos: Descripción de las características clínicas y de neuroimagen de 3 casos de alteraciones del lenguaje en forma de afasia como forma de presentación de una EM.

Resultados: 2 hombres y 1 mujer de entre 31 y 52 años se presentaron con un trastorno del lenguaje en forma de afasia de predominio motor de más de 24 horas de evolución. Ninguno de ellos tenía diagnóstico previo de enfermedad desmielinizante. En todos ellos se apreciaron, mediante resonancia magnética, múltiples lesiones en sustancia blanca, que incluían áreas hemisféricas izquierdas. La evolución de todos los pacientes fue hacia la mejoría con el tratamiento esteroideo. Todos ellos acabaron cumpliendo criterios diagnósticos para EM.

Conclusiones: Las alteraciones del lenguaje en forma de afasia son una forma muy poco común de presentación clínica de una EM. Ante un paciente con afasia de reciente comienzo es necesario tener en cuenta otras posibles etiologías, si bien recomendamos incluir a la enfermedad desmielinizante en el diagnóstico diferencial, máxime cuando el cuadro se produce en pacientes jóvenes sin factores de riesgo cardiovascular o antecedentes de epilepsia.

FOTOPSIAS COMO SÍNTOMA DE INICIO DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

L. García Fernández¹, T. Corbalán Sevilla², L. Martínez Martínez³, P. Larrode Pellicer² y C. Iñiguez Martínez²

¹Hospital de Barbastro. Huesca. ²Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. ³Hospital Reina Sofía. Tudela.

Objetivos: Las fotopsias son una sensación subjetiva de percepción de destello luminoso que se puede dar sobretodo en patologías oftalmológicas como el desprendimiento de retina por tracción del

vítreo y en patologías neurológicas como en el aura migrañosa por un mecanismo irritativo cortical o en el pseudotumor cerebri, no es frecuente encontrarlas como síntoma de inicio en pacientes con esclerosis múltiple. Se presentan dos casos.

Material y métodos: Se valora síntomas de inicio en pacientes de una consulta específica de EM.

Resultados: Caso 1: varón de 26 años que presenta fotopsias bilaterales, acompañadas de déficit motor de extremidades derechas de dos meses de evolución. En el estudio etiológico se hallaron BOC en LCR, PEV patológicos en ambos ojos y una RM cerebral compatible con EM (más de 9 lesiones típicamente desmielinizantes supra e infratentoriales). Caso 2: varón de 24 años que había sufrido inestabilidad en la marcha, sensación vertiginosa y fotopsias bilaterales años antes sin consultar, en la actualidad es valorado por hemiparesia izquierda. En su estudio se encontraron BOC en LCR, PEV dentro de la normalidad y una RM cerebral con más de dos lesiones sugestivas de EM.

Conclusiones: Las fotopsias no son síntoma típico de inicio ni en la evolución en la esclerosis múltiple, pero deberían tenerse en cuenta dentro del diagnóstico diferencial de las patologías neurológicas que pueden causarlas.

PSICOSIS Y ESCLEROSIS MÚLTIPLE: EL DILEMA DEL HUEVO Y LA GALLINA

J.P. Romero-Muñoz, A., Herrero-San Martín, J. Herreros-Rodríguez, J. Benito-León y C. Guijarro-Castro

Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

Objetivos: La asociación de psicosis y Esclerosis Múltiple es infrecuente. Presentamos tres pacientes con sintomatología psicótica previa al diagnóstico de esclerosis múltiple

Material y métodos: Paciente 1: varón, diagnosticado de esquizofrenia a los 29 años. A los 44 años refiere alteraciones de la marcha. A los 49 años se objetiva paraparesia espástica leve y lesiones desmielinizantes en RM. Se excluyen otras causas y se diagnostica de EMPP, iniciando tratamiento con azatioprina. Paciente 2: mujer que a los 19 años sufre trastorno depresivo y a los 29 años un episodio psicótico polimorfo, objetivándose lesiones desmielinizantes en RM. 2 años después presenta neuritis óptica, diagnosticándose de EMRR e iniciándose tratamiento con copolímero. Paciente 3: varón de 46 años, con A.P. de esquizofrenia 6 años antes. Diagnosticado de probable EMSP por paraparesia espástica de 5 meses de evolución y varios episodios clínicos previos de parestesias en MMII. Se inicia tratamiento con copolímero, tras exclusión de otras causas

Resultados: Se trataron los brotes con corticosteroides a dosis habituales, con supervisión psiquiátrica. En el tratamiento inmunomodulador se evitó el uso de interferón. No hubo cambios en los síntomas psiquiátricos tras el tratamiento.

Conclusiones: La relación de la EM con la psicosis es excepcional, tanto por la rareza de la asociación, como por la probable correlación fisiopatológica. Varias preguntas surgen: ¿Podemos considerar como un brote de la enfermedad síntomas psiquiátricos como la psicosis? ¿Deben incluirse entre los criterios diagnósticos? ¿Puede el tratamiento precoz influir en el curso de la enfermedad psiquiátrica?

ESCLEROSIS MÚLTIPLE CURSANDO COMO DISARTRIA-MANO TORPE. CORRELACIÓN CLÍNICO-RADIOLÓGICA

J.M. García Domínguez, M.L. Martínez Ginés, J. Guzmán de Villoria y C. de Andrés Frutos¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neurorradiología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Objetivos: Se describen tres casos con disartria-mano torpe como manifestación clínica de brotes de Esclerosis Múltiple (EM) y se discute su localización topográfica.

Material y métodos: Caso 1: mujer de 33 años que se presenta con un síndrome Clínico Aislado consistente en lenguaje farfullante y dificultad para escribir, por disminución de destreza con la mano derecha. La resonancia magnética craneal (RMN) mostró una gran lesión desmielinizante tumefactiva en cápsula interna. Caso 2: mujer de 33 años con 8 años de evolución de EM. Presenta dificultad en la articulación de lenguaje y torpeza en la mano. La RMN mostró una nueva lesión periventricular izquierda con realce con gadolinio. Caso 3: mujer de 43 años con diagnóstico previo de EM remitente-recurrente. Presenta incapacidad para escribir y abotonarse por torpeza en la mano derecha, junto con dificultad para pronunciar el lenguaje. La RMN reveló una nueva lesión tumefactiva en el centro semioval izquierdo con realce de contraste.

Resultados: La disartria-mano torpe se ha considerado clásicamente un síndrome lacunar en patología cerebrovascular. La topografía es muy variada: cápsula interna, tálamo, ganglios basales, protuberancia, corona radiada y centros semiovais; coherentes con una afectación de la vía piramidal.

Conclusiones: La disartria-mano torpe puede ser una manifestación infrecuente de patología desmielinizante, por lo que se debería considerar un diagnóstico alternativo al vascular en pacientes jóvenes sin factores de riesgo cardiovascular, o en aquéllos con diagnóstico previo de enfermedades desmielinizantes.

OSTEONECROSIS FEMORAL SECUNDARIA A ESTEROIDES EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN FORMA DE BROTES

I. Bonaventura Ibars y S. Romero Contreras

Hospital Mutua de Terrassa. Barcelona.

Objetivos: Revisar la frecuencia, las causas y el tratamiento adecuado, de la necrosis de la cabeza femoral secundaria al tratamiento esteroideo, en pacientes con Esclerosis Múltiple en forma de brotes (EMRR).

Material y métodos: Describimos dos pacientes varones, de 34 y 37 años, afectados de EMRR desde hace 15 y 18 años, con múltiples brotes, que han presentado necrosis avascular unilateral de la cabeza del fémur, requiriendo intervención quirúrgica en ambos casos, con buena evolución posterior.

Resultados: El uso de glucocorticoides es la causa más frecuente de la osteonecrosis no traumática de la cabeza del fémur. La mayoría de los casos descritos son en pacientes con distintas enfermedades crónicas sistémicas o hematológicas, pero se han comunicado en muy pocas ocasiones en relación con la EM. Mientras que algunos autores asocian la osteonecrosis a la dosis recibida de esteroides, la mayoría de ellos creen que existe una sensibilidad individual al tratamiento esteroideo. Los esteroides actuarían como reguladores del flujo local, modulando la respuesta vascular, a través de distintas sustancias vasoactivas, produciéndose una vasoconstricción de las arterias intraóseas de la cabeza femoral, que sería la causa de la isquemia.

Conclusiones: Aportamos dos casos muy poco frecuentes de pacientes jóvenes con EMRR y necrosis de la cabeza del fémur. La osteonecrosis avascular de la cabeza femoral por esteroides se relaciona con diversos mecanismos individuales vasculares, por lo que parece que no se podría evitar, ni tampoco realizar un tratamiento preventivo.

VELOCIDAD DE PROCESAMIENTO COMO PIEDRA ANGULAR DEL PERFIL DE DETERIORO COGNITIVO EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

M. García-Valdecasas Colell, M. Borges Guerra
y G. Izquierdo Ayuso

Unidad de Esclerosis Múltiple. Asociación Neuroinvest Área Sanitaria Virgen Macarena. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Objetivos: Búsqueda de perfil de deterioro cognitivo en pacientes afectados de EM tras evaluación neurocognitiva protocolizada con identificación del elemento más relevante y característico de dicho perfil. Selección de prueba cognitiva "estrella" para valoración screening de dicha función cognitiva.

Material y métodos: Se ha utilizado un tamaño muestral de 175 pacientes afectados de EM donde 82,5% tienen una forma tipo R-R, 2,3% forma PP y 6,4% SP y 8,8% SCA para valoración neurocognitiva protocolizada.

Resultados: SDMT: 16,27% de los pacientes presentaba un resultado en SDMT dentro de la normalidad y 83,73% mostraban valores patológicos para velocidad de procesamiento de la información. Edad de debut: 42,1% debutaron entre los 20 y 29 años, 30,4% entre los 29-39 años, 14,6% entre 40 y 49 años, 11,7% lo hicieron por debajo de los 19 años. Evolución de la enfermedad: 4,1% menos de 2 años, 15,8% de 2-5 años, 39,8% de 5-10 años desde diagnóstico, 30,4% de 10-20 años de evolución, 7,6% de 20-30 años, 2,3% más de 30 años. EDSS en actualidad: 21,1% de 0-1 EDSS, 29,2% de 1,5 a 2,0 EDSS, 17,5% de 2,5 a 3,0 EDSS, 12,3% 3,5 a 4,0 EDSS, resto superior a 4,5 EDSS.

Conclusiones: La velocidad de procesamiento de la información como elemento más relevante del perfil de afectación cognitiva en pacientes con EM. El SDMT puede constituir una herramienta clínica interesante de screening con una alta fiabilidad y sensibilidad con una administración inferior a los 3 minutos.

LESIÓN DIFUSA INFLAMATORIA DE LA SUSTANCIA BLANCA CEREBRAL SIMULANDO UNA GLIOMATOSIS CEREBRII

E. Guillamón Guillamón¹, F. Coret Ferrer¹, N. Martín Ibáñez², M. Simó², M.J. Magraner², I. Bosca¹, L. Luca¹, F. Gascón Giménez¹ y B. Casanova Estruch²

¹Hospital Clínico Universitario. Valencia. ²Hospital Universitario La Fe. Valencia.

Objetivos: Presentar tres pacientes con enfermedad desmielinizante inflamatoria caracterizada por una infiltración difusa del SNC.

Material y métodos: Caso 1: varón de 23 años con curso progresivo de parietoataxia de cinco años de evolución, EDSS 6,5. Caso 2: mujer de 23 años, síndrome cerebeloso progresivo y alteración cognitiva de 31 meses de evolución, EDSS 5,0. Caso 3: varón de 25 años, parietoataxia de dos años de evolución. EDSS 5,5. En todos los casos, la serología, el suero y LCR fueron negativos. Bandas oligoclonales de IgG en LCR (caso 1), IgG e IgM en suero y LCR, con bandas adicionales en LCR (caso 2,3). RM FLAIR y T2: lesiones bilaterales difusas de sustancia blanca en cerebro y médula espinal, sin captación con gadolinio. Todos ellos presentaron una pobre respuesta al tratamiento con pulsos de metilprednisolona intravenosa, plasmaféresis, ciclofosfamida, inmunoglobulinas o ciclosporina.

Resultados: En nuestros casos las características de las lesiones no sugirió esclerosis múltiple clásica ni variantes atípicas. Se descartaron otras enfermedades sistémicas inflamatorias con afectación del SNC. La evolución de los síntomas neurológicos y los hallazgos RM, son similares a los descritos en la gliomatosis cerebrii. Sin embargo en nuestros casos la afectación de la médula espinal, las bandas oligoclonales en LCR y la posterior evolución clínica sugieren un origen inflamatorio.

Conclusiones: Es importante reconocer estos casos de enfermedad inflamatoria difusa primaria desmielinizante con evolución agresiva, para estudiar la patogénesis y posible tratamiento.

TRATAMIENTO CON INMUNOMODULADORES DE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE RECURRENTE-REMITENTE EN EL HOSPITAL DE MATARÓ

A. Cano, V. Casado, E. Palomeras, P. Sanz y P. Fossas

Hospital de Mataró. Barcelona.

Objetivos: Analizar las características de los pacientes con Esclerosis Múltiple Recurrente-Remitente (EMRR) tratados con inmunomoduladores el área de Mataró entre 1995 y 2009.

Material y métodos: Hemos revisado las historias de todos los pacientes con el diagnóstico de EMRR tratados con inmunomoduladores que constan en nuestra base de datos desde 1995.

Resultados: Durante estos 15 años 65 pacientes han recibido tto con inmunomoduladores, edad media al inicio del tratamiento 34,7 años, ratio hombre/mujer 1/1,5 y tasa anualizada de brotes pre-tratamiento 0,76 y post-tratamiento de 0,32. Un 81,5% continúan con inmunomoduladores, ya sea en primera línea (61,5%) o en segunda línea (20%). Un 12% ha requerido tratamiento inmunosupresor (mitoxantrona o natalizumab) y un 6,5% ha abandonado el tratamiento. Las causas principales de abandono han sido la ineficacia (54%), efectos secundarios (30%) o llegar a un EDSS de 8 (15%). El número de pacientes con más de dos años de tratamiento y libres de brotes es de 38%, ninguno de ellos mostraba lesiones activas en la RNM.

Conclusiones: Las características de los pacientes y del seguimiento de los mismos tras iniciar tratamiento inmunomodulador no difieren sustancialmente de los trabajos observacionales publicados hasta el momento.

TIPAJE HLA-DRB1 EN PACIENTES ESPAÑOLES CON NEUROMIELITIS ÓPTICA

Y. Blanco¹, S. Llufríu¹, B. Casanova², M.J. Magrané², L. Ramió-Torrentà³, M. Mendibé⁴, A. Ucles⁵, J.L. Casado⁵, A. López de Munain⁶, C. Ramo⁷, S. Santos⁸, R.F. Bolaños⁹, N. Segura¹⁰, G. Errilla¹, F. Graus¹ y A. Saiz¹

¹Hospital Clínic. Barcelona. ²Hospital La Fe. Valencia. ³Hospital Josep Trueta. Girona. ⁴Hospital de Cruces. Vizcaya. ⁵Hospital Virgen del Rocío. Sevilla. ⁶Hospital Donostia. San Sebastián. ⁷Hospital Germans Trias i Pujol. Badalona. ⁸Hospital Lozano Blesa. Zaragoza. ⁹Hospital de Valme. Sevilla. ¹⁰Hospital La Linea de la Concepción. Cádiz.

Objetivos: La neuromielitis óptica (NMO) es una enfermedad autoinmune diferente de la esclerosis múltiple (EM) basado en la presencia de anticuerpos frente a aquaporina-4 (Ac-AQP-4). Aunque la NMO es más prevalente en no-caucásicos, un análisis en población caucásica francesa no encontró diferencias en la distribución alélicas entre NMO y EM (Zéphir et al). Quisimos analizar la distribución HLA-DRB1 pacientes NMO y EM españoles. Para incrementar la potencia estadística añadimos los resultados del estudio previamente citado.

Material y métodos: Incluimos 22 pacientes NMO que cumplían los criterios revisados del 2006 (73% Ac-AQP-4 positivos), 228 EM y 225 controles. En el estudio ampliado incluimos 45 NMO (53% Ac-AQP-4 positivos), 156 EM y 310 controles. Las frecuencias alélicas se compararon mediante regresión logística.

Resultados: Nuestro estudio: NMO se asoció a una mayor frecuencia de DRB1*10 comparado con EM. No se encontraron diferencias significativas entre NMO y controles. EM se asoció a una menor frecuencia de DRB1*07 en comparación con controles. Estudio combinado: NMO se asoció a una mayor frecuencia DRB1*03 que en

controles. Esta diferencia se asoció a la presencia de Ac-anti-AQP-4. No se encontraron diferencias significativas en la distribución alélica entre NMO y EM. La EM se asoció a una mayor frecuencia de DRB1*15 y con una menor frecuencia de DRB1*07 comparado con controles.

Conclusiones: La distribución alélica DRB1 en la NMO caucásica no es diferente a la de la EM. El alelo DRB1*03 parece contribuir a la presencia de Ac-AQP-4.

INCIDENCIA DE EFECTOS SECUNDARIOS A LARGO PLAZO EN PACIENTES TRATADOS CON MITOXANTRONA EN LA UNIDAD DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE DEL HOSPITAL UNIVERSITARIO SON DURETA

V. Núñez Gutiérrez, S. Tarongí Sánchez, A.M. García Martín, M.J. Torres Rodríguez, F.J. Molina Martínez, B. Sureda Ramis y C. Calles Hernández

Hospital Universitario Son Dureta. Palma de Mallorca.

Objetivos: En los últimos años, algunos centros han publicado la aparición de efectos secundarios graves (cardiotoxicidad y Leucemia), con una incidencia mayor a la esperada, incluso años después de finalizar el tratamiento con mitoxantrona. Nuestro objetivo es exponer los efectos secundarios a largo plazo, que han aparecido en nuestra serie de pacientes. Como objetivo secundario describimos el planteamiento terapéutico tras la finalización del tratamiento.

Material y métodos: Evaluamos los efectos secundarios de 20 pacientes (12 EMSP y 8 EMRR), que finalizaron tratamiento con mitoxantrona, con un periodo mínimo de seguimiento de 31 meses y un máximo de 72. Durante el seguimiento se realizan análisis de sangre y ecocardiogramas seriados.

Resultados: Ningún paciente ha presentado cardiotoxicidad ni Leucemia hasta la actualidad. Se ha objetivado neutropenia en 3 de los 20 pacientes (2 permanente y 1 transitoria); así como alteraciones menstruales en 3 (una amenorrea persistente). Como planteamientos terapéuticos tras la finalización de mitoxantrona, utilizamos pulsos de corticoides en 4 pacientes con EMSP (uno de ellos asociado a tratamiento inmunomodulador), 12 con inmunomoduladores y 4 únicamente tratamiento sintomático. De los tratados con inmunomoduladores, por fallo terapéutico se utilizó posteriormente natalizumab en 3 pacientes.

Conclusiones: La aparición de efectos secundarios graves a largo plazo requiere una vigilancia continuada de los pacientes tras finalizar tratamiento con mitoxantrona. En nuestra serie no hemos observado efectos secundarios graves hasta la actualidad, aunque es un número limitado de pacientes.

INFECCIÓN OPORTUNISTA ATÍPICA EN PACIENTE CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE A TRATAMIENTO CON NATALIZUMAB

L.S. Midaglia, D. Muñoz García, B. Sopena Arguelles, P. Bellas Lamas, M. López Fernández, A. Fraga Bau y J. Gómez Alonso

Complejo Hospitalario Universitario de Vigo. Pontevedra.

Objetivos: El impacto clínico y radiológico del natalizumab como terapia para la EM es bien conocido, así como también el riesgo de presentar infecciones oportunistas como la leucoencefalopatía multifocal progresiva. Dado que, en nuestro conocimiento, no existe publicación alguna de infección por *Micobacterium marinum* y la dificultad presentada en el diagnóstico diferencial con reacciones cutáneas de hipersensibilidad tardía, descritas también con natalizumab, presentamos el siguiente caso.

Material y métodos: Mujer, 61 años, con EMRR, que tras quince meses a tratamiento con natalizumab comienza con pequeños nód-

dulos en dedo índice de mano izquierda, indolores, que no relaciona con traumatismos o pinchazos previos, ni contacto con peces o agua de mar. Al examen físico, múltiples nódulos subcutáneos en distintos estadios evolutivos, a destacar, zona de eritema indurada en pulpejo y parte latero-interna de falange intermedia del dedo índice, con secreción sero-purulenta junto a otras lesiones cicatriciales en el trayecto del tendón extensor del índice. Adenopatía axilar izquierda. No nódulos en otro nivel.

Resultados: Autoinmunidad: normal. Punch cutáneo: tejido fibroadiposo con moderado infiltrado inflamatorio linfocítico. Cultivo de exudado: positivo para *Mycobacterium marinum*. RM dedo: nódulos subcutáneos en diáfisis distal del dedo índice, con alteración de la señal en tejido adyacente (paniculitis), asimismo engrosamiento de la vaina tendinosa de los tendones flexores (peritendinitis). Se inicia tratamiento con claritromicina (500 mg/12h)-rifampicina (600 mg/24h)-etambutol (400/8h), con buena respuesta al mismo.

Conclusiones: Las infecciones oportunistas, además de LMP, pueden presentarse en los pacientes con EM a tratamiento con natalizumab. Es importante conocerlas a fin de establecer un diagnóstico y tratamiento precoz.

EVOLUCIÓN DE LA EDAD DE COMIENZO DE LA EM EN LOS ÚLTIMOS 28 AÑOS

C. Llarena¹, M.M. Mendibe², L. de Frutos¹, K. Vrotsou³ y A. R.-Antigüedad¹

¹Servicio de Neurología; ²Unidad de Investigación. Hospital de Basurto. Vizcaya. ³Servicio de Neurología. Hospital de Cruces. Vizcaya.

Objetivos: Analizar la evolución en la edad de comienzo de la EM y la demora en diagnóstico en los últimos 28 años.

Material y métodos: Todos los pacientes registrados en nuestra base de datos de EM con el primer síntoma entre los años 1980-2008. Estadísticos descriptivos, regresión lineal.

Resultados: N = 1.024 pacientes. Mujeres: 76%, sin cambios significativos en este porcentaje en el periodo analizado. Edad media de comienzo de la EM: se reduce de manera progresiva según se incrementa el año (A) de nacimiento: A-1945: 46,2/A-1981: 21,8 ($R^2 = 0,489$ $p < 0,001$). Años de demora (media \pm DE) entre el primer síntoma y el diagnóstico: se redujo de manera progresiva a lo largo de los últimos 28 años: A-1980: 9,9 \pm 6,8/A-2008 0,3 \pm 0,4; ($R^2 = 0,202$; $p < 0,001$). Años de demora entre el primer síntoma y la primera consulta de neurología: A-1980: 8,0 \pm 7,0/A-2008: 0,4 \pm 0,5 años ($R^2 = 0,20$ $p < 0,001$).

Conclusiones: En los últimos 20 años se ha producido un paulatino descenso de la edad de comienzo de la EM (cada año de incremento en el año de nacimiento reduce el inicio en 0,7 años), y una reducción en la demora entre el primer síntoma y el diagnóstico. Es necesario analizar en futuros trabajos si la anticipación en el diagnóstico, que evita de sesgo de memoria, justifica totalmente la reducción en la edad de comienzo o influyen otros factores.

RELACIÓN ENTRE LAS HORAS DE SOL, LA FECHA DE NACIMIENTO Y EL RIESGO DE DESARROLLAR EM

M.M. Mendibe¹, C. Llarena², J.M. García², K. Vrotsou³ y A. R.-Antigüedad²

¹Servicio de Neurología. Hospital de Cruces. Vizcaya. ²Servicio de Neurología; ³Unidad de Investigación. Hospital de Basurto. Vizcaya.

Objetivos: Valorar la influencia de las horas de sol al nacimiento en el riesgo de desarrollar EM en la edad adulta.

Material y métodos: Todos los pacientes con EM definida nacidos en Vizcaya (latitud 42°-43,5°) de nuestro registro informatizado. Datos disponibles INE de nacimientos en Vizcaya durante: 1953-

1974 (n = 541.135), y las distribución mensual de horas de sol en Vizcaya (años 1997-2008). Estadísticos descriptivos, χ^2 .

Resultados: N: 949; años de nacimiento de los pacientes: 1922-1990. Distribución por meses de nacimiento de pacientes y de población general [n(%): ene 74 (7,8)/(8); feb 69 (7,3)/(7,9); mar 85 (9)/(8,9); abr 89 (9,4)/(8,4); may 85 (9)/(8,8); jun 86 (9,1)/(8,5); jul 84 (8,9)/(8,7); ago 79 (8,3)/(8,5); sep 81 (8,5)/(8,4); oct 74 (7,8)/(8,2); nov 64 (6,7)/(7,7); dic 79 (8,3)/(8); no se encontraron diferencias entre ambas distribuciones ($p = 0,977$). Media de horas de sol en Vizcaya [total (% total año)]: ene 706 (7,8); feb 882 (7,3); mar 1.234 (9); abr 1.320 (9,4); may 1.538 (9); jun 1.573 (9,1); jul 1.683 (8,9); ago 1.701 (8,3); sep 1.466 (8,5); oct 1.092 (7,8); nov 759 (6,7); dic 688 (8,3); las horas de sol no influyen en la distribución de los nacimientos ($p < 0,001$).

Conclusiones: A diferencia de otros estudios, la distribución por mes de nacimiento de nuestros pacientes es igual al de la población general y es independiente de las horas de sol a lo largo del año.

EL TEST DE SÍMBOLOS Y DÍGITOS COMO PRUEBA DE SCREENING EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE

M. López Góngora, L. Querol y A. Escartín Siquier

Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona.

Objetivos: La esclerosis múltiple (EM) es una enfermedad que con frecuencia cursa con deterioro cognitivo causando dificultades en las actividades de la vida diaria. La exploración neuropsicológica es algunas veces difícil de realizar por falta de tiempo y recursos. El objetivo de este trabajo es conocer si dentro de los tests de screening que se utilizan actualmente, hay uno que correlacione mejor con pruebas más extensas y específicas.

Material y métodos: Un total de 213 pacientes, 139 mujeres y 74 hombres, media de edad: 40 \pm 11 años, se incluyeron en el estudio. Los pacientes fueron explorados mediante una batería neuropsicológica amplia que incluye entre otros, el test de símbolos y dígitos (SDMT), Paced Serial Addition Test (PASAT) y test conductual de memoria Rivermead (RBMT) que valora el rendimiento de la memoria en la vida cotidiana. Fatiga y depresión también fueron evaluadas.

Resultados: Con el fin de analizar la correlación entre las pruebas SDMT, PASAT y RBMT se utilizó el coeficiente de correlación de Pearson que mostró una relación significativa entre las diferentes pruebas, especialmente entre SDMT y RBMT: coeficiente de correlación $r = 0,620$, $p < 0,001$. Al corregirlo por las variables depresión y fatiga no se modificaron.

Conclusiones: El SDMT es una prueba de corta y fácil administración, que correlaciona mejor que el PASAT con pruebas más amplias de memoria de la vida cotidiana, por lo que se puede utilizar como test de screening de alteraciones cognitivas de pacientes con EM, cuando no se dispone de tiempo o recursos para realizar una exploración neuropsicológica exhaustiva.

EVALUACIÓN DE CAPIT TEST EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE TEMPRANA

M. Losada López, P. García Ruiz y J. del Val

Fundación Jiménez Díaz. Madrid.

Objetivos: Evaluar el CAPIT Time Test en la EM.

Material y métodos: Estudiamos 35 pacientes con EM temprana (EDSS: 1,3 \pm 1,1) con Capit test (pronosupinación, oposición de dedos, tapping y test de la marcha) y se ha comparado con un grupo de 40 controles de edad similar. La EDSS también fue aplicada al mismo tiempo que los Time Test.

Resultados: Huvo una diferencia estadísticamente significativa en el tapping test de los pacientes con EM y los controles (EM: 13,03 \pm 0,3 seg; controles: 10,09 \pm 0,2 seg, $p < 0,001$). Además el tapping

se correlacionó con la escala clínica (EDSS $p < 0,05$) y también se correlacionó con la pronosupinación, oposición de dedos y la marcha. Por el contrario, no hubo diferencias significativas entre el grupo control y las EM en la pronosupinación, oposición de dedos y marcha. En resumen, el Tapping test es útil para la evaluación de aspectos motores en la EM temprana.

Conclusiones: El Papping test es útil para evaluar los aspectos motores de la Esclerosis múltiple.

LA TERAPIA CON ANTICUERPO MONOCLONAL HUMANIZADO RECOMBINANTE ANTI- $\alpha 4$ -INTEGRINA ALTERA LAS SUBPOBLACIONES LINFOCITARIAS DE LOS PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

M.I. García Sánchez, T. Arrobas Velilla, D. Páramo Camino, M.A. Gamero García, V. Sánchez Margalet, N. Becerril Ríos y G. Izquierdo Ayuso

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Objetivos: Analizar el efecto del tratamiento con natalizumab, en las subpoblaciones linfocitarias del líquido cefalorraquídeo (LCR) y sangre periférica de pacientes con esclerosis múltiple que siguen esta terapia.

Material y métodos: Población de estudio: 84 pacientes divididos en: Grupo 1: preAbM (11) tratados con inmunomoduladores; Grupo 2: AbM (14) en tratamiento con Natalizumab (media 11 meses); Grupo 3: controles (30) hipertensión intracraneal benigna; Grupo 4: EMRR (29) esclerosis múltiple remitente recidivante sin tratamiento en la extracción. El perfil de citometría analizado tanto en ambas muestras fue: CD19, CD3, CD4, CD8, NKT, CD16CD56, NKCD8+, NKCD8-. Se han evaluado las razones de los distintos marcadores celulares LCR/suero.

Resultados: Se observa un aumento de los linfocitos B en el suero de los pacientes AbM frente a los demás grupos. Sin embargo los linfocitos T (CD3CD4CD8), disminuyen respecto al grupo sin tratamiento y con terapia inmunomoduladora. Diferencias estadísticamente significativas se observan en los datos del LCR. Los TCD4 disminuyen frente al aumento de los TCD8 disminuyendo la razón CD4/CD8 en los pacientes AbM frente al resto de los grupos.

Conclusiones: El aumento de linfocitos B en el suero del grupo AbM sugiere la actuación del fármaco a nivel de la barrera hematoencefálica impidiendo el paso al sistema nervioso central y disminuyendo así el proceso inflamatorio. La disminución de la razón T CD4/CD8, es explicada por algunos autores por los diferentes niveles de adhesión mediada por $\alpha 4$ integrina que adquieren los linfocitos T antes y después del tratamiento.

EL ALELO HLA-DRB1*15 SE ASOCIA CON LA PRESENCIA DE BANDAS OLIGOCLONALES IGG EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE

L. Romero-Pinel¹, S. Martínez-Yélamos¹, L. Bau Vila¹, E. Matas Martín¹, L. Gubieras Lillo¹, J.M. Pujal Reyes¹, F. Morandeira Rego² y T. Arbizu Urdiain¹

¹Unidad de Esclerosis Múltiple. Servicio de Neurología. IDIBELL;

²Servicio de Inmunología. Hospital Universitario de Bellvitge.

³Hospitalet de Llobregat.

Objetivos: La asociación del alelo HLA-DRB1*15 con la esclerosis múltiple (EM) ha sido demostrada pero es controvertido si éste determina aspectos del fenotipo de la enfermedad tanto clínicos como paraclínicos. El objetivo es correlacionar los alelos HLA-DRB1 con la presencia o ausencia de bandas oligoclonales IgG (BOC) en líquido cefalorraquídeo (LCR).

Material y métodos: El tipaje de HLA-DRB1 se realizó mediante PCR-SSP en 268 pacientes con EM esporádica y a los que se les había realizado una punción lumbar como método diagnóstico para la de-

tección de BOC en LCR. Se comparó la frecuencia de los alelos entre los pacientes con BOC positivas en LCR y los pacientes con BOC negativas. Ambos grupos fueron además comparados con el tipaje de 1088 controles sanos. Además se correlacionaron los genotipos de HLA-DRB1 o combinaciones de ambos alelos parentales con la presencia o ausencia de BOC.

Resultados: El alelo HLA-DRB1*15 se halló en una frecuencia mayor en los 206 pacientes con BOC positivas respecto a los 62 con BOC negativas y la diferencia fue estadísticamente significativa (39,3% vs 16,1%, OR = 1,38 IC95% = 1,18-1,61, $p < 0,001$). El resto de alelos no mostraron diferencias entre los dos grupos. Al comparar con controles, el HLA-DRB1*15 se asoció con la enfermedad sólo en el grupo de pacientes con BOC positivas (20,4% vs 10,1%, OR = 2,28, IC95% = 1,726-3,004, $p < 0,001$). Ninguno de los 55 genotipos encontrados mostró asociación con la presencia o ausencia de BOC en LCR.

Conclusiones: El alelo HLA-DRB1*15 se asocia con la presencia de BOC en LCR en esclerosis múltiple.

EXPRESIÓN DEL RECEPTOR CB2 E INDUCCIÓN DE APOPTOSIS POR CANNABINOIDES EN CÉLULAS MONONUCLEARES DE SANGRE PERIFÉRICA DE PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE REMITENTE RECURRENTE

A.J. Sánchez, L. Román-Vega, P. Bermejo, E. Ramil, M.R. Blasco, O. Rodríguez y J.A. García-Merino

Unidad de Neuroinmunología. Hospital Universitario Puerta de Hierro. Majadahonda. Madrid.

Objetivos: Se ha demostrado el potente efecto inmunosupresor y antiinflamatorio de los cannabinoides en células B, NK y T; células en las que predomina la expresión del receptor de cannabinoides CB2. Estos efectos que ponen de manifiesto un importante papel en el equilibrio entre neuroinflamación y neurodegeneración, están mediados, entre otros, a través de la modulación en la producción de citoquinas y la inducción de muerte celular por apoptosis.

Material y métodos: Para evaluar la posible relación entre la apoptosis y el sistema cannabinoide en la EM, hemos analizado por citometría de flujo los niveles de expresión de CB2 en células B, NK y T, en diferentes fases de la actividad de la enfermedad (brotes y remisiones) de pacientes de EM. Además, se estudió la inducción de apoptosis y cambios en la expresión de CB2 en estas células, tras tratamiento in vitro con WIN 55, 212-2, un agonista sintético de los receptores cannabinoides.

Resultados: Observamos que la expresión CB2 siguió el rango de expresión esperado, con una expresión más alta en células B y NK que en células T, aunque no se encontraron diferencias en los niveles de expresión entre brotes y remisiones. Sin embargo, WIN 55, 212-2 indujo más apoptosis en células de pacientes en brote, junto con un aumento de CB2 en células B.

Conclusiones: Estos datos proporcionan, por primera vez, un análisis de los niveles de proteína CB2 en diferentes poblaciones de leucocitos de pacientes con EM y apoyan la participación de los receptores CB2 en los mecanismos de apoptosis mediada por cannabinoides.

SÍNDROME DE CONVERSIÓN EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE. ESTUDIO DE PERSONALIDAD Y NEUROIMAGEN: ANÁLISIS DE 9 CASOS

J.J. Aguirre Sánchez¹, M. Piriz Murga¹, R. Querol Pascual¹, M.L. Domínguez Grande², R. Palacios Bote³ y C. Durán Herrera¹

¹Sección de Neurología; ²Servicio de Medicina Nuclear;

³Servicio de Radiología. Hospital Infanta Cristina. Badajoz.

Objetivos: La histeria un trastorno clásico de la Neurología que aún visita nuestras salas. Supone el 1% de pacientes ambulatorios y el 3% de ingresos en Neurología. Se desconoce el mecanismo pato-

génico. Se asocia a ciertos rasgos de la personalidad. Se pretende un estudio prospectivo de pacientes con esclerosis múltiple y síndrome de conversión y la asociación con alteraciones de neuroimagen y síndrome de fatiga.

Material y métodos: Recoger durante 5 años de seguimiento en una muestra de pacientes diagnosticados de EM, aquellos que cumplan criterios de Conversión (SC). Se revisarán aspectos epidemiológicos, de la EM, IRM y SPECT (previo consentimiento informado) y los siguientes test: MMPI-2 y escalas de depresión y fatiga.

Resultados: De 110 pacientes con EM se detectaron 9 pacientes con SC. Se compararon con un grupo control de edad, sexo y discapacidad similares. Los pacientes con EM y SC no muestran parámetros epidemiológicos uniformes. Los tests de personalidad muestran un perfil característico. Los patrones de IRM son diversos desde lesiones mínimas a afectación generalizada con atrofia. Los SPECT practicados mostraron hipoperfusión frontal.

Conclusiones: Los pacientes EM y SC mostraron el perfil de personalidad somatizador y una mayor asociación a fatiga crónica y depresión frente a un grupo control de edad y discapacidad similares. No encontramos correlación entre el grado de discapacidad y las lesiones RM. Hemos constatado en nuestra muestra hipoperfusión frontal en la SPECT patrón ya comunicado en el SC.

EPIDEMIOLOGÍA DE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN ALBACETE

E. Fernández-Díaz, E. Palazón-García, J. Gracia-Gil, F. Hernández-Fernández, I. Díaz-Maroto, B. Rallo, T. Segura, I. Feria-Vilar y A.B. Perona-Moratalla

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario. Albacete.

Objetivos: Nuestro objetivo es determinar la tasa de prevalencia hospitalaria de esclerosis múltiple (EM) en la población del área de salud del Hospital General de Albacete (centro de referencia para un área poblacional de 400.891 habitantes).

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo. Se analizaron todos los historiales clínicos generales y de la consulta monográfica de patología desmielinizante desde 1999 hasta 2009.

Resultados: Se identificaron 293 pacientes (89 varones y 204 mujeres) La prevalencia cruda de EM en nuestra área sanitaria es de 73/100.000 habitantes (IC95% 64,7-81,5/100.000 habitantes) La forma clínica más frecuente en nuestra población es la remitente-recidivante (88%), de los cuales un 23% están en fase secundaria progresiva, y la forma primaria progresiva representa un 12%. La edad media al diagnóstico es de $30,3 \pm 8,8$ años en la forma RR y de $38,9 \pm 10,2$ años en la forma PP. La proporción de sexos (mujer/varón) fue de 2,3:1, aunque en la forma PP primaria progresiva prácticamente no se encontraron diferencias de sexo (1,1:1).

Conclusiones: Por comparación con los datos publicados para España, la provincia de Albacete se revela como un área de alta de prevalencia de esclerosis múltiple, con un incremento significativo en los últimos años, especialmente llamativo en el sexo femenino.

EFICACIA Y SEGURIDAD DE NATALIZUMAB COMO TRATAMIENTO DE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE REMITENTE RECURRENTE EN LA PRÁCTICA DIARIA

E. Matas Martín, L. Romero Pinel, L. Bau Vila y T. Arbizu Urdiain

Unidad de Esclerosis Múltiple. Servicio de Neurología. IDIBELL. Hospital Universitari de Bellvitge. Barcelona.

Objetivos: Natalizumab es un anticuerpo monoclonal humanizado, aprobado para el tratamiento de la esclerosis Múltiple (EM) remitente recurrente. Se han evaluado los datos de seguridad y los resultados de eficacia clínica y radiológica en nuestra serie.

Material y métodos: Estudio descriptivo de los pacientes que han iniciado natalizumab, valorando edad media, sexo, tiempo de evolución de la EM, tratamientos previos, resonancias magnéticas (RM), efectos adversos, anticuerpos antinatalizumab. EDSS y número de brotes en años previos y posteriores al inicio.

Resultados: 57 pacientes han iniciado tratamiento con natalizumab (11 procedentes del estudio Sentinél), con un 65% mujeres, edad media 38,3 años, 13,6 años de evolución de la EM, mediana EDSS al inicio 3,0, tasa acumulada de brotes los dos años previos 3,49 (tasa brotes/año de 1,75) y duración media del tratamiento de 12 meses. 26 pacientes han completado 24 meses de tratamiento permaneciendo 9 (34,6%) libres de brotes. La tasa anualizada de brotes basal fue 1,52 y la actual 0,71. Respecto al EDSS, 18 (69,2%) pacientes presentan un EDSS menor o igual al inicial y en cuanto a los brotes, 24 (92,3%) pacientes se consideran buenos respondedores, definido como reducción mayor o igual al 50% en el número de brotes. 6 pacientes han presentado actividad en la RM de control. No se han detectado efectos adversos graves ni anticuerpos antinatalizumab persistentes.

Conclusiones: El tratamiento con natalizumab en pacientes malos respondedores a inmunomoduladores es eficaz en la reducción de la tasa de brotes y en la estabilización del EDSS, sin detectarse efectos adversos graves en nuestra serie.

ESCLEROSIS MÚLTIPLE INFANTOJUVENIL Y FUNCIÓN ATENCIONAL

M. Borges Guerra, M. García-Valdecasas Collel, J.L. Ruiz Peña, B. Sanz Cuesta, G. Izquierdo Ayuso y D. Páramo Camino

Unidad de Esclerosis Múltiple. Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena. Sevilla.

Objetivos: Analizar la función atencional en pacientes con EM Infanto-juvenil (EM I-J).

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo en un grupo de pacientes con EM I-J. Todos tienen realizadas más de dos evaluaciones cognitivas, con 2 años de diferencia entre ellas. La evaluación consta de la Batería Neuropsicológica Breve de Rao e Inventario Depresión de Beck.

Resultados: Revisamos un grupo de 13 pacientes con EM I-J tipo remitente-recidivante, con una media de edad de 13 años y con 5,8 años de evolución desde su diagnóstico. El número de brotes en estos años es de 4,8 y con una EDSS de 2,42 en las últimas visitas. Todos los pacientes se encuentran en tratamiento con sustancias modificadoras de la enfermedad. Entre las diferentes pruebas cognitivas hallamos en el Symbol Digit Modalities Test (SDMT), prueba atencional de reconocido interés, estabilidad a lo largo de estos años, encontrándose todas las puntuaciones por debajo de la normalidad para su edad, sexo y años de escolaridad.

Conclusiones: En el 100% de los pacientes con EM I-J de nuestra muestra hallamos dificultades atencionales leves desde el inicio de su enfermedad con una estabilidad en su presentación a lo largo de más de 4 años de seguimiento. Por tanto es importante estudiar en las formas I-J los déficit cognitivos presentes en primeros estadios así como su control en la evolución, que podría estar en relación al inicio precoz de tratamientos inmunomoduladores.

FACTORES PREDICTIVOS PARA LA RETIRADA DEL INTERFERÓN BETA COMO PRIMERA LÍNEA DE TRATAMIENTO

P.E. Bermejo, A.J. Sánchez, M.R. Blasco, L. Román-Vega, E. Ramil, O. Rodríguez, y J.A. García-Merino

Hospital Universitario Puerta de Hierro. Madrid.

Objetivos: El interferón beta (IFN-beta) es un fármaco aprobado como primera línea de tratamiento en la esclerosis múltiple (EM)

remitente recurrente, la EM secundariamente progresiva con brotes y los síndromes clínicos aislados. Aunque existen muchos estudios sobre su eficacia y tolerabilidad, no están claros los factores que predicen su suspensión. El objetivo de este estudio es evaluar los factores predictivos de la retirada del IFN-beta.

Material y métodos: Realizamos un estudio observacional y retrospectivo en pacientes tratados con IFN-beta como primera línea de tratamiento. Se analizaron mediante t de Student y Chi-cuadrado los factores predictivos de su retirada (edad, sexo, número de brotes, EDSS, duración de la enfermedad, criterios de Barkhof, índice IgG y bandas oligoclonales).

Resultados: Se incluyeron 292 pacientes (edad media 35,0 ± 10,3; 80 varones). 126 pacientes fueron tratados con Avonex, 99 con Rebif y 67 con Betaferón. El 38,7% de los pacientes suspendió el tratamiento. El 77,9% lo hizo por ineficacia y el 22,1% por efectos adversos. Los pacientes de mayor edad tenían tasas de retirada significativamente menores, así como menos brotes anuales. Los criterios de Barkhof predijeron mayor retirada del IFN-beta, mayor progresión de la enfermedad y más brotes. Una elevada EDSS al inicio del tratamiento también se asoció a una mayor frecuencia de retirada.

Conclusiones: Aunque existe una larga experiencia con IFN-beta, se conoce poco de los factores predictores de su retirada. Según nuestros resultados, se debería dar mayor importancia a la edad, los criterios de Barkhof y la EDSS para predecir la respuesta al IFN-beta como primera línea de tratamiento.

RELACIÓN ENTRE LA HOMOCISTEÍNA Y EL ACTIVADOR INHIBIDOR TISULAR DEL PLASMINÓGENO TIPO 1 (PAI-1) EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE REMITENTE-RECURRENTE (EMRR)

M.A. Zea Sevilla¹, F. Carrillo Padilla², F. Pérez Parra¹, E. Toribio Díaz¹ y A. Luengo dos Santos¹

¹Hospital del Henares. Madrid. ²Hospital Universitario de Canarias. La Laguna. Tenerife.

Objetivos: En el SNC la homocisteína (Hcy) se localiza predominantemente en las células gliales, y participa en la neurotransmisión excitatoria como "gliotransmisor" y en la citotoxicidad como antígeno neocelular. En la patogenia de la EM la implicación de la Hcy es aún desconocida, pero se conoce que modula al activador tisular del plasminógeno, estimula la expresión del gen del PAI-1 y la secreción plasmática de PAI-1. Con nuestro estudio pretendemos mostrar la relación entre la Hcy y el sistema del plasminógeno en la EM.

Material y métodos: Se analizaron las variantes polimórficas del gen del PAI-1 y los niveles plasmáticos de PAI-1 y Hcy en 100 pacientes con EMRR y 131 sujetos controles (apareados por edad y sexo).

Resultados: Los niveles plasmáticos de Hcy fueron 12,25 µmol/l en EMRR y de 10,75 µmol/l en controles ($p < 0,0001$), los de PAI-1 fueron 22,26 ng/ml y 30,03 ng/ml respectivamente ($p < 0,0001$). En los pacientes con EM se encontró el genotipo 5G/5G en 16 pacientes, el 4G/5G en 55, y el 4G/4G en 29 (controles: 33/64/35) (odds ratio: 0,58, 1,27 y 1,12). En los sujetos con EMRR los niveles plasmáticos de Hcy fueron significativamente mayores ($p < 0,0001$) especialmente en los pacientes con el polimorfismo 4G/5G ($p < 0,024$, OR 1,21).

Conclusiones: En nuestro estudio, niveles plasmáticos altos de Hcy se correlacionan con niveles bajos PAI-1 en sujetos con el genotipo 4G/5G. Hallazgo que podría implicar un mayor daño en la barrera hematoencefálica por excitotoxicidad, por implicación del receptor NMDA, o por homocisteinilación de proteínas al modificar su función y/o conferirles actividad autoinmunitaria.

UTILIDAD DE UN SISTEMA DE CONSULTA TELEMÁTICA EN UNA CONSULTA DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

B. Canneti, V. Meca-Lallana, F. Nombela, I. Palmí, F.J. Valenzuela Rojas, J. Vivancos, A.J. Mosqueira, A.B. Gago Veiga, G. Zapata y L. López-Manzanares

Hospital Universitario de la Princesa. Madrid.

Objetivos: Analizar la eficacia de un sistema de consulta telemática en una consulta monográfica de enfermedades desmielinizantes, y su repercusión subjetiva en los pacientes.

Material y métodos: Se analizan los motivos de consulta depositados por los pacientes en el correo electrónico, y su resolución en un periodo de 6 meses. Solicitamos la valoración de los pacientes 6 meses tras la puesta en marcha del sistema.

Resultados: Se recogen un total de 98 consultas. El 44% fueron por motivos administrativos, mientras que el 54% (n: 53) correspondieron a motivos médicos. De éstos, el 28,3% fueron por efectos secundarios del tratamiento, y se valoraron en una consulta posterior (resueltos el 30% enfermería y 70% neurología). El 17% fueron por posibles brotes, siendo confirmados un 75%. Un 24,5% de las consultas fueron por motivos no neurológicos (15%) u otros síntomas de EM (9,5%), que se solventaron en el 80% de los casos sin necesidad de una visita. Los problemas administrativos se distribuyeron en: citas 65,2%, informes 11,6%, otros 23,2%, resueltos en su mayoría por secretaría. El sistema fue valorado como muy positivo en un 100% de los pacientes consultados.

Conclusiones: La esclerosis múltiple es una enfermedad crónica, con multitud de síntomas desconocidos para el paciente. Su tratamiento requiere estrecho seguimiento y cobertura por parte del médico y enfermería. La implantación de la consulta telemática en nuestro área optimizó las visitas en la consulta, eliminó consultas innecesarias en Urgencias, facilitó el seguimiento, mejoró la atención y aumentó la sensación subjetiva de satisfacción de la atención recibida por parte del paciente.

IMPORTANCIA DE LA METODOLOGÍA EN LA DETECCIÓN DE BANDAS OLIGOCLONALES DE IGG EN LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO PARA EL DIAGNÓSTICO DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

E. Sarasola¹, C. Llarena², J.M. García², E. Achalandabaso¹, M. García-Barcina¹ y A. R.-Antigüedad²

¹Unidad de Genética. ²Servicio de Neurología. Hospital de Basurto. Vizcaya.

Objetivos: Determinar el grado de discordancia entre los diferentes métodos por los que se realiza el análisis de la presencia o ausencia de bandas oligoclonales de IgG en pacientes con sospecha de padecer esclerosis múltiple.

Material y métodos: Se estudió a 45 pacientes que actualmente tienen esclerosis múltiple o esclerosis múltiple probable. La punción lumbar se realizó durante el proceso diagnóstico. Las muestras de líquido cefalorraquídeo (LCR) y suero se enviaron tanto al laboratorio externo donde habitualmente se procesan en nuestro centro como a nuestro laboratorio. Se analizaron en nuestro laboratorio las 45 muestras de LCR y suero pareadas de cada paciente utilizando el protocolo descrito por Sádaba et al en 2004 [J Immunol Methods. 284(1-2):141-5]. Se compararon estos resultados con los obtenidos por el laboratorio externo utilizando un sistema de electroforesis de la casa comercial Sebia.

Resultados: De las 45 muestras analizadas los resultados fueron los siguientes: en nuestro laboratorio se detectaron 36 muestras positivas y 9 negativas; en el laboratorio externo fueron 27 positivas, 13 negativas y 3 dudosas. Se observaron discordancias claras en 11 muestras (24%). De estas 11 discordancias, 9 pasaban de ser negativas a positivas.

Conclusiones: Este trabajo pone de manifiesto una mayor sensibilidad del método utilizado en nuestro laboratorio, lo cual tiene repercusiones importantes en el diagnóstico de la esclerosis múltiple.

CAMBIO EN LA ACTIVIDAD CLÍNICA DE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE DESPUÉS DE UN CAMBIO DE TRATAMIENTO POR RESPUESTA SUBÓPTIMA

J. Río, J. Castillo, M.C. Edo, M. Miralles, M. Tintoré, M. Comabella, J. Sastre-Garriga y X. Montalbán

Centre d'Esclerosi Múltiple de Catalunya. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona.

Objetivos: Estudiar el cambio de actividad clínica después del cambio de la terapia con fármacos aprobados para la EM, debido a un fracaso del tratamiento.

Material y métodos: Pacientes con EMRR tratados con interferón-beta (IFNB) o acetato de glatiramer (GA) como tratamiento de primera línea se dividieron durante el seguimiento en pacientes sin cambio, con cambio debido a una mala respuesta y con cambio sin relación con la respuesta. Se analizó la tasa anual de brotes (TAB) y la proporción de pacientes libre de brotes.

Resultados: Se identificaron 922 pacientes con EMRR que inició tratamiento de primera línea. De los 179 que cambió debido a una respuesta sub-óptima, 89 cambiaron a otro tratamiento de primera línea, 38 a mitoxantrona y 52 a natalizumab. La mediana de la TAB pre-tratamiento, durante el primer tratamiento y segundo tratamiento fueron: 1, 1 y 0 para los cambios de IFNB a otro IFNB (IFNB/IFNB, n = 64) (pre-tratamiento frente a primer tratamiento: p = 0,2; primero contra segundo tratamiento: p = 0,0001), y de 0,67, 1 y 0 para los cambios de GA a IFNB (GA/IFNB, n = 11, p = 0,3, p = 0,01), y 1, 1 y 0 para los cambios de IFNB a GA (IFNB/GA, n = 14, p = 0,6, p = 0,02).

Conclusiones: En pacientes con EMRR tratados con fármacos de primera línea que tienen una mala respuesta al tratamiento, el cambio a otro fármaco aprobado puede reducir la actividad clínica de la enfermedad.

ESTENOSIS VENOSAS EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE DETECTADAS MEDIANTE ANGIOGRAFÍA POR RM

A. Rovira¹, A. González², J.F. Corral¹, C. Auger¹, R. Mitjana¹ y X. Montalbán³

¹Unitat de Ressonància Magnètica. Servei de Radiologia;

²Centre d'Esclerosi Múltiple de Catalunya (CEM-Cat). Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona. ³Unidad de Neuroradiología Intervencionista. Servicio de Radiología. Hospital Virgen del Rocío. Sevilla.

Objetivos: Realizar un análisis preliminar de la prevalencia de estenosis venosas intra y extracerebrales en una cohorte de pacientes con EM.

Material y métodos: Estudio prospectivo realizado en 10 pacientes diagnosticados de EM, en los que se realizó un estudio angiográfico venoso cráneo-cervical mediante una secuencia 3D T1 tras la administración intravenosa de contraste. Se utilizaron como grupo control 10 pacientes en los que la RM se realizó por motivos diferentes a la EM. Un neurorradiólogo intervencionista analizó las imágenes de los dos grupos de forma ciega y sin conocimiento del objetivo del estudio, valorando la existencia de estenosis leves (< 50%) o moderadas/graves (> 50%) en 10 estructuras venosas intra o extracerebrales.

Resultados: Se pudieron evaluar correctamente el 98% de las estructuras venosas. Se detectaron 8 estenosis leves (4%) en 7 pacientes, 4 de ellos con EM, y 11 estenosis moderadas/graves (5,5%)

en 9 pacientes, 6 de ellos con EM. El 60% de los pacientes con EM mostraron estenosis venosa (al menos una de ellas grave), mientras que únicamente las mostraron el 40% de los pacientes del grupo control. De las 19 estenosis detectadas, el 63% afectaban a pacientes con EM.

Conclusiones: A diferencia de estudios previos este estudio muestra como las estenosis venosas no son tan prevalentes en pacientes con EM, y que también se detectan con una prevalencia relativamente elevada en pacientes que no sufren esta enfermedad.

UTILIDAD DE LA DETERMINACIÓN DE ANTICUERPOS NMO-IGG EN PACIENTES CON SÍNDROMES CLÍNICOS AISLADOS CON FENOTIPO DE NEUROMIELITIS ÓPTICA

C. Costa¹, M. Tintoré¹, G. Arrambide¹, A. Horga¹, J. Sastre-Garriga¹, M.C. Edo¹, J. Río¹, J. Castilló¹, F. Pérez-Miralles¹, C. Nos¹, M. Comabella¹, C. Auger², A. Rovira² y X. Montalbán¹

¹Centre d'Esclerosi Múltiple de Catalunya.CEM-Cat. Unitat de Neuroimmunologia Clínica. Institut de Recerca; ²Unitat de Ressonància Magnètica (IDI). Servei de Radiologia. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona.

Objetivos: A pesar de los criterios diagnósticos, puede ser complejo diferenciar la neuromielitis óptica (NMO) de la esclerosis múltiple en las fases tempranas de la enfermedad. Objetivo: analizar la utilidad de determinar anticuerpos anti-NMO IgG en una cohorte de pacientes con síndrome clínico aislado (CIS) y fenotipo NMO consistente en neuritis óptica o mielitis recidivantes o secuenciales.

Material y métodos: Información obtenida prospectivamente de una cohorte de CIS desde 1995, realizando RM cerebral y análisis de líquido cefalorraquídeo (LCR) como parte del proceso diagnóstico. Simultáneamente se obtuvieron muestras de suero, siendo almacenadas a -80°C. Se seleccionaron pacientes con neuritis óptica o mielitis en el primer brote y con un segundo ataque involucrando cualquiera de estas topografías (fenotipo NMO). Como controles negativos, se seleccionaron pacientes de la misma cohorte con un primer evento desmielinizante de tronco cerebral y un segundo ataque en cualquier topografía. De nuestro banco de muestras se seleccionaron, como controles positivos, pacientes que cumplían criterios de NMO monofásica o recurrente. Se detectaron los anticuerpos anti-NMO IgG en suero por medio de inmunohistoquímica.

Resultados: Se utilizaron 96 muestras de suero de pacientes con fenotipo NMO, 43 de controles negativos y 9 de controles positivos. Los anti-NMO IgG fueron positivos en 2 (2%) de las muestras de CIS con fenotipo NMO, en 2 (4,5%) de los controles negativos, y en 4 (44,5%) de los controles positivos.

Conclusiones: La determinación de anticuerpos anti-NMO IgG parece ser de poca utilidad en pacientes con un CIS clásico y fenotipo NMO.

SÍNTESIS INTRATECAL DE IGM E IGG EN LA ENCEFALOMIELITIS AUTOINMUNE EXPERIMENTAL

N. Marín¹, M.J. Mansilla², J.C. Álvarez-Cermeño¹, X. Montalbán², C. Guaza³, L.M. Villa¹ y C. Espejo²

¹Unidad de Esclerosis Múltiple. Hospital Ramón y Cajal. Madrid.

²Unitat de Neuroimmunologia Clínica (UNIC). Centre d'Esclerosi Múltiple de Catalunya (CEM-Cat). Institut de Recerca. Hospital Universitari Vall Hebron. Barcelona. ³Grupo de Neuroimmunología. Departamento de Neurobiología Funcional y Sistemas. Instituto Cajal. Consejo Superior de Investigaciones Científicas. Madrid.

Objetivos: La síntesis intratecal de bandas oligoclonales (BOC) de IgG e IgM forma parte de la respuesta inmune anómala que se

observa en la EM. Nos propusimos estudiar la cinética de dicha síntesis a lo largo del tiempo de en un modelo animal de EM.

Material y métodos: Obtuvimos líquido cefalorraquídeo y suero en diferentes momentos del curso clínico de la EAE. Se determinó la presencia de BOC-IgG y BOC-IgM mediante isoelectroenfoque e inmunodetección y el título de anticuerpos anti-PLP, anti-MBP y anti-MOG mediante ELISA.

Resultados: Detectamos un patrón de BOC-IgG en espejo a partir del día 7 post-inmunización (p.i), con aparición de nuevas bandas a lo largo del tiempo. Observamos BOC-IgM los días 7 y 38 p.i., coincidiendo con el primer y segundo brote clínico y no durante las fases de remisión. Los anticuerpos anti-PLP, IgM e IgG, alcanzaron su máximo a día 14 p.i. Mientras que la respuesta IgM disminuyó a partir del día 31, la respuesta IgG se mantuvo estable. Se detectaron anticuerpos anti-MBP y anti-MOG a partir del día 31 p.i., coincidiendo con el segundo brote clínico.

Conclusiones: Durante la EAE inducida con PLP, se observa una respuesta temprana de anticuerpos anti-PLP, que induce la dispersión de epítomos a otras proteínas de la mielina después del segundo brote clínico, detectándose un patrón de BOC-IgG en espejo que persiste en el tiempo así como BOC-IgM coincidiendo con los momentos de actividad clínica. Estos datos podrían contribuir a elucidar el rol de la síntesis intratecal de anticuerpos en la EM.

NEUROFILAMENTOS LIGEROS Y FETUÍNA-A COMO PREDICTORES DE CONVERSIÓN A ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN PACIENTES CON SÍNDROME CLÍNICO AISLADO

G. Arrambide¹, C. Espejo¹, H. Eixarch¹, J. Río¹, C. Nos¹, J. Sastre-Garriga¹, M.C. Edo¹, J. Castelló¹, F. Pérez-Mirallés¹, F. Palavra¹, C. Auger², A. Rovira², X. Montalbán¹ y M. Tintoré¹

¹Centre d'Esclerosi Múltiple de Catalunya. CEM-Cat. Unitat de Neuroimmunologia Clínica. Institut de Recerca; ²Unitat de Ressonància Magnètica (IDI). Servei de Radiologia. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona.

Objetivos: Búsqueda de marcadores biológicos pronósticos de conversión que complementen los marcadores clínicos y radiológicos en pacientes con síndromes clínicos aislados (CIS).

Material y métodos: Estudio prospectivo, iniciado en 1995, de pacientes con CIS con recogida de datos clínicos, de RM cerebral y recogida de suero y líquido cefalorraquídeo (LCR) en los tres primeros meses del ataque inicial. Se seleccionaron dos grupos: grupo 1: pacientes con 0 criterios de Barkhof en la RM y bandas oligoclonales (BOC) negativas que permanecieron como CIS durante el seguimiento; el grupo 2: pacientes con 3-4 criterios de Barkhof en la RM, BOC positivas y conversión a esclerosis múltiple clínicamente definida (EMCD). Se incluyeron 24 pacientes con otras enfermedades neurológicas no inflamatorias (OENNI) y 34 con otras enfermedades neurológicas inflamatorias (OENI). Se determinaron niveles de neurofilamentos ligeros (Nf-L) y fetuína A (FA) en LCR mediante ELISA.

Resultados: Se estudiaron 33 muestras en el grupo sin conversión y 35 en el grupo con conversión. Los niveles de Nf-L (mediana) fueron: 518,7 ng/l para el grupo sin conversión, 1.883,9 para el grupo con conversión, 990,6 en OENNI y 1.048,2 en OENI. Los niveles de FA fueron: 962,2 ng/ml, 1.062,0, 935,0 y 1.417,5, respectivamente. Los niveles de Nf-L, mostraron una diferencia estadísticamente significativa entre pacientes con y sin conversión ($p = 0,0001$) y entre pacientes con conversión y OENI ($p = 0,012$). No hubo diferencias en los niveles de FA.

Conclusiones: En esta cohorte de CIS, los niveles de Nf-L permiten diferenciar pacientes con y sin conversión.

MAPEO FINO DE LA REGIÓN CROMOSÓMICA 13Q31.3 EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE (EM)

M. Fernández Bustamante¹, U. Martínez Marigorta², N. Bellora Pereyra³, A. Navarro Cuartielles⁴, X. Montalbán Gairín¹ y M. Comabella López¹

¹Unitat de Neuroimmunologia Clínica (UNIC). CEM-Cat. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona. ²Institut de Biologia Evolutiva (UPF-CSIC). Departament de Ciències Experimentals i de la Salut. Universitat Pompeu Fabra. Barcelona. ³Grupo de genómica computacional. Universitat Pompeu Fabra. Barcelona. ⁴Institut de Biologia Evolutiva (UPF-CSIC). Departament de Ciències Experimentals i de la Salut. Universitat Pompeu Fabra; Institució Catalana de Recerca i Estudis Avançats (ICREA). Barcelona.

Objetivos: La región 13q31.3 se propuso recientemente como un nuevo locus de susceptibilidad en EM. El objetivo de este estudio es realizar un mapeo fino de esta región para identificar variantes genéticas asociadas con EM.

Material y métodos: Se genotiparon 144 tagSNPs que cubrían la región en 229 pacientes y 224 controles. Los SNPs significativos ($p < 0,05$; $n = 9$) se genotiparon en una cohorte adicional de 528 casos y 601 controles sanos. Se seleccionaron además 15 SNPs ($p > 0,01$) en base a los genotipos disponibles en población CEU de HapMap (2.159 SNPs imputados). A partir de los 24 SNPs seleccionados (15+9) se delimitaron regiones en fuerte desequilibrio de ligamiento (LD) ($r^2 > 0,8$) mediante el algoritmo de Haploview y se compararon con las bases de datos de GenBank y Encode.

Resultados: En total, se seleccionaron 24 SNPs como interesantes para estudios funcionales posteriores. Los bloques de LD que delimitan incluyen 3 ARNm (GenBank), un microARN (hsa-mir-622) y el gen glypican 5 (GPC5), además de diferentes promotores y sitios de unión a factores de transcripción (Encode).

Conclusiones: Aunque son necesarios estudios adicionales, los elementos funcionales incluidos en los bloques de LD delimitados por los SNPs seleccionados podrían contener las variantes genéticas causales responsables de la asociación observada en esta región del cromosoma 13 con la EM.

IMPLICACIÓN DE LA VÍA DE LOS RECEPTORES DE TIPO TOLL EN LA RESPUESTA A INTERFERÓN-BETA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

M. Fernández Bustamante, J. Río Izquierdo, N. Fissolo, C. Costa Riu, M.J. Mansilla López, M.C. Edo Cobos, X. Montalbán Gairín y M. Comabella López

Unitat de Neuroimmunologia Clínica (UNIC). CEM-Cat. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona.

Objetivos: Un importante porcentaje de pacientes con esclerosis múltiple remitente recurrente (EMRR) no responde al tratamiento con interferón-beta (IFNb). Dada la cercana relación entre la vía de los interferones tipo I y la de los receptores de tipo Toll (TLR), nuestro objetivo es determinar la expresión de TLR2, TLR4 e IFNAR1 en monocitos de pacientes con RRMS a nivel basal y tras un año de tratamiento con IFNb y controles sanos.

Material y métodos: Se determinó expresión extracelular de TLR2, TLR4 e IFNAR1 en monocitos CD14+ en 77 pacientes EMRR a tiempo basal y tras 12 meses de tratamiento y 34 controles sanos.

Resultados: La expresión de TLR4 en monocitos de pacientes EMRR fue menor que en controles sanos ($p < 0,05$). La expresión de IFNAR1 estaba aumentada en pacientes EMRR a nivel basal respecto a controles sanos ($p < 0,05$). Sin embargo, al estratificar los pacientes según respuesta clínica a IFNb, fueron los no respondedores quienes presentaban mayor expresión de IFNAR1 tanto respecto a respondedores ($p < 0,01$) como a controles ($p < 0,01$).

Conclusiones: Además, los pacientes clasificados como respondedores intermedios presentaban niveles de IFNAR1 entre respondedores y no respondedores. Tras 12 meses, el tratamiento con IFN β se asoció a incremento de expresión de TLR2 y TLR4 en monocitos ($p < 0,01$). Actualmente se están llevando a cabo nuevos estudios con la finalidad de relacionar expresión de IFNAR1 con respuesta al IFN β .

FUNCIÓN DE LOS TOLL-LIKE RECEPTORS EN LA INDUCCIÓN DE LA ENCEFALOMIELITIS AUTOINMUNE EXPERIMENTAL

M.J. Mansilla¹, H. Eixarch¹, C. Costa¹, X. Montalbán¹, C. Espejo¹ y M. Sospedra²

¹Centre d'Esclerosi Múltiple de Catalunya (CEM-Cat). Unitat de Neuroimmunologia Clínica. Institut de Recerca. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona. ²Institute for Neuroimmunology and Clinical Multiple Sclerosis Research. Zentrum für Molekulare Neurobiologie. Hamburg. Alemania.

Objetivos: Se ha descrito que la activación de los Toll-like receptors (TLR) puede inducir autoinmunidad. Nuestro objetivo fue estudiar la función de los TLR3 y TLR9, intracelulares, en inducción de la EAE.

Material y métodos: Se indujo EAE en ratones mediante inmunización con MOG35-55 emulsionado con adyuvante de Freund completo (CFA) o adyuvante de Freund incompleto (IFA) suplementado con ODN 1826 (ligando de TLR9) o poly (I:C) (ligando de TLR3). Se valoraron parámetros clínicos, inmunológicos (proliferación celular y secreción de citocinas) e histopatológicos.

Resultados: La activación de la vía del TLR9 (ODN 1826) indujo EAE en 66,7% de los animales mientras que la vía del TLR3 (poly (I:C)) únicamente provocó ataxia en algunos ratones. Sorprendentemente, el TLR9 provocó baja respuesta proliferativa de células T específicas frente a MOG pero mayor secreción de citocinas proinflamatorias (IFN- γ , TNF- α y GM-CSF) y antiinflamatorias (IL-10) que TLR3. Por otro lado, el TLR3 indujo de forma significativa mayores niveles de IL-4, IL-5. A nivel histopatológico, la activación del TLR9 provocó inflamación y desmielinización en sustancia blanca de la médula espinal similar a la observada en inmunización estándar con CFA. Sin embargo, la activación del TLR3 provocó infiltración en espacio subaracnoideo y escasa desmielinización.

Conclusiones: Debido a que únicamente se consigue inducir EAE a través de la activación de la vía del TLR9, nuestros resultados sugieren que es esencial un ambiente proinflamatorio para el desarrollo de EAE.

DISMINUCIÓN DE LA RESPUESTA TH17 POR INHIBICIÓN DE DELTA-LIKE LIGAND-4 EN UN MODELO ANIMAL DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

H. Eixarch¹, M.J. Mansilla¹, C. Costa¹, S.L. Kunkel², X. Montalbán¹, N. Godessart³ y C. Espejo¹

¹Unitat de Neuroimmunologia Clínica (UNIC). Centre d'Esclerosi Múltiple de Catalunya (CEM-Cat). Institut de Recerca. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona. ²Department of Pathology. University of Michigan. Ann Arbor, MI. EE.UU. ³Almirall Prodesfarma, S.A. Sant Feliu de Llobregat. Barcelona.

Objetivos: Delta-like ligand-4 (DLL4) es un ligando de Notch implicado en diferenciación de linfocitos Th1 que podría participar en el desarrollo de respuestas Th17, importantes en EM. Nos propusimos estudiar el papel de DLL4 en la patogenia de la EAE.

Material y métodos: Administramos 0,5 ml del anticuerpo anti-DLL4 para inhibir la función del ligando Notch, un día antes de inducir la EAE (preventivo) o una vez establecida la enfermedad (tera-

péutico). Se incluyeron como grupos control ratones tratados con IgG o PBS. Se estudiaron parámetros clínicos e inmunológicos, incluyendo la respuesta proliferativa y el patrón de secreción de citocinas.

Resultados: La administración preventiva de anti-DLL4 resultó en un retraso significativo del día de inicio de EAE, aunque el efecto no fue suficiente para prevenir el establecimiento de la enfermedad. El tratamiento con anti-DLL4 redujo significativamente proliferación de esplenocitos estimulados con PHA y secreción antígeno-específica de IL-6, GM-CSF, IL-17 e IFN-gamma. La administración terapéutica de anti-DLL4, aunque no modificó el curso clínico, redujo significativamente la capacidad proliferativa de los esplenocitos frente a PHA. Observamos un aumento significativo de IL-5 y una reducción en niveles de IL-17, GM-CSF e IFN-gamma cuando el estímulo era antígeno-específico.

Conclusiones: Una sola administración de anti-DLL4 reduce las respuestas proliferativa y Th1/Th17, incluso cuando la EAE está establecida. Proponemos la administración de repetidas dosis del anticuerpo para reducir hasta niveles terapéuticos la respuesta inmunitaria patogénica en EAE.

Enfermedades neuromusculares P1

SÍNDROME DE CABEZA CAÍDA (DROPPED-HEAD): IMPORTANCIA DEL DIAGNÓSTICO ETIOLÓGICO PARA UN CORRECTO TRATAMIENTO

N. Ortiz Castellón¹, F. Marimon Cortes², M. Montero Jaime³ y E. Gallardo Vigo⁴

¹Sección de Neurología; ²Servicio de Medicina Interna; ³Servei d'Imatge. Hospital Universitari Sant Joan. Reus. ⁴Laboratori de Neurologia Experimental. Institut de Recerca. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona.

Objetivos: El cuadro clínico de "cabeza caída" (dropped-head) provocado por debilidad en los músculos cervicales es relativamente raro. Su etiología es múltiple y normalmente asociado a patologías neuromusculares. Presentamos dos casos de pacientes con el cuadro clínico de "cabeza caída" de etiología diferente.

Material y métodos: El primer paciente inició un cuadro aislado de debilidad progresiva a la extensión del cuello durante 3 meses. El estudio electrofisiológico no mostró anomalías en las neurografía motoras ni en el estudio electromiográfico convencional. Una estimulación repetitiva a baja frecuencia mostró un patrón claramente decremental. La presencia de anticuerpos contra receptores de acetilcolina confirmó el diagnóstico de miastenia. El segundo paciente era una mujer de 75 años que consultaba por una debilidad de la misma localización con un curso progresivo de 6 meses de evolución. La exploración no mostraba déficit motor en extremidades. Un estudio electromiográfico mostró un patrón miopático en musculatura paravertebral y la biopsia muscular del trapecio fue compatible con una miopatía inflamatoria con un patrón polimiosítico. La paciente respondió lentamente a tratamiento corticoterápico.

Resultados: Presentamos la iconografía de los casos y una revisión de las causas del síndrome de "cabeza caída".

Conclusiones: ante un paciente con debilidad de musculatura extensora del cuello es necesario descartar patologías neuromusculares diversas. La miastenia y las miopatías inflamatorias son causa de este cuadro clínico y pueden responder a diferentes pautas terapéuticas.

PRESENTACIÓN INUSUAL DE NEUROPATÍA MOTORA AGUDA COMO "SÍNDROME DEL HOMBRE EN BARRIL"

M. Usón Martín, C. Descals Moll, J. Ballabriga Planas, J.C. Montalà Reig y A. Espino Ibáñez

Hospital Son Llàtzer. Palma de Mallorca.

Objetivos: El síndrome del hombre en barril (SHB) describe un cuadro clínico infrecuente caracterizado por diplejía braquial, con preservación de la fuerza en extremidades inferiores y musculatura facial. Su etiología principal es vascular (infartos cerebrales en territorio frontera), pero se ha descrito asociado a patología medular cervical, plexopatía bilateral, enfermedad de motoneurona. Describimos los casos de dos pacientes con neuropatía motora aguda cuyos síntomas iniciales eran compatibles con fenotipo del SHB.

Material y métodos: Caso 1: varón de 63 años con diparesia braquial (proximal y distal) desde hace 5 días, de inicio brusco, sin síntomas sensitivos. Caso 2: varón de 76 años con debilidad proximal y distal en ambas EESS, de inicio brusco y 24 horas de evolución. No síntomas sensitivos. En ambos casos se realizó estudio RNM craneal, cervical, ENG/EMG y punción lumbar.

Resultados: En el caso 1 se descartó lesión cerebral y medular cervical. Posteriormente se realizó EMG, sugestivo de polirradiculoneuropatía inflamatoria aguda desmielinizante. El aumento de proteínas en LCR fue compatible con este hallazgo. Mejoró espontáneamente, sin tratamiento. Evolución fue favorable, con normalización del estudio electrofisiológico. En el caso 2 se descartó también lesión cerebral y medular mediante RNM. El ENG y LCR inicial (24 horas) fueron normales. En ENG de control se objetivó polineuropatía motora axonal aguda (AMAN). Requirió tratamiento con inmunoglobulinas ev., con mejoría parcial de los síntomas.

Conclusiones: A pesar de ser una etiología infrecuente, hay que considerar la patología del sistema nervioso periférico, concretamente las neuropatías motoras agudas, en el diagnóstico diferencial del SHB.

MIOTONÍA ELÉCTRICA Y EXPRESIÓN DE MHC I EN FIBRAS MUSCULARES EN UN CASO DE MIOPATÍA GRAVE INDUCIDA POR ESTATINAS

J.F. Gonzalo Martínez, C. Domínguez González, L. Martín Gil, A. Cabello, A. Alonso Ortiz y J. Ruiz Morales

Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

Objetivos: Presentación de un caso fatal de miopatía necrotizante por estatinas con algunos de las características electromiográficas y neuropatológicas más orientativas de la entidad.

Material y métodos: Paciente de 78 años hipertenso, diabético tipo II insulín-requiriente, insuficiencia renal crónica, cardiopatía isquémica. Toma simvastatina 40 mg al día desde hace años, aspirina y clopidogrel y varios antihipertensivos. Cinco semanas antes de consultar se realiza coronariografía diagnóstico-terapéutica por síndrome coronario. Desde hace 15 días comienza con cuadro indoloro y progresivo de debilidad en cinturas, cabeza caída, voz ronca y leve disfagia, sin otros síntomas motores o sensitivos. La evolución es desfavorable, con fracaso renal y ventilatorio, ingreso en UCI con intubación orotraqueal y hemodiálisis. El paciente fallece a las 7 semanas por complicaciones infecciosas.

Resultados: La CPK al ingreso es de 670 U/L, y a los 10 días de 47.000 U/L. Un EMG demuestra unidades motoras pequeñas con índice de polifasia aumentado y un patrón de reclutamiento interferencial precoz de baja amplitud. Espontáneamente se registran descargas miotónicas de 1-3 segundos de duración, sin fibrilaciones ni ondas positivas. Una biopsia muscular demuestra una miopatía necrotizante con presencia de expresión de MHC clase I en las fibras musculares. Los datos clínicos, electromiográficos y neuropatológicos permiten el diagnóstico de miopatía necrotizante inducida por estatinas.

Conclusiones: Lo más ilustrativo de este caso particular es cómo en un cuadro miopático subagudo la presencia de miotonía eléctrica puede ayudar a diferenciar el inicio de una miopatía necrotizante por estatinas de otros procesos con elevación de CPK como una miopatía inflamatoria.

NEUROPATÍA POR LABILIDAD A LAS PRESIONES DEBIDA A UNA NUEVA DELECCIÓN PARCIAL DEL GEN PMP22

C. Casanovas Pons¹, I. Banchs Escrivà², L. de Jorge López², M.A. Alberti Aguiló¹, Y. Martínez Campo¹, M. Povedano Panades¹, J. Montero Homs¹ y V. Volpini Bertrán²

¹Unitat de Neuromuscular. Servei de Neurologia. ²Centre de Diagnòstic Genètic i Molecular de Malalties Hereditàries. IDIBELL. Hospital Universitari de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat.

Objetivos: Describir una familia con neuropatía por labilidad a las presiones con una delección parcial no descrita en el gen PMP22.

Material y métodos: Se estudian seis miembros de una familia con NHLP a las presiones. Los estudios moleculares se llevaron a cabo por microsatélites, MLPA y secuenciación directa.

Resultados: Los miembros afectados electrofisiológicamente presentaban una delección parcial del exón 5 del gen PMP22. Este cambio no se encontraba en los familiares no afectados ni en los 100 alelos de 50 controles.

Conclusiones: Las delecciones parciales pueden ser la causa de NHLP en pacientes con clínica y electrofisiología compatible en los que el estudio habitual de delección de la PMP22 mediante microsatélites es normal.

CARACTERÍSTICAS DEL ELECTROMIOGRAMA DE SUPERFICIE DEL ABDUCTOR POLLICIS BREVIS (APB) DURANTE UNA CONTRACCIÓN MÁXIMA EN EL SÍNDROME DEL CANAL CARPIANO (STC)

C. Montalà¹ y F. Miralles²

¹Unitat de Neurologia. Fundació Hospital Son Llàtzer. Palma de Mallorca. ²Gabinet d'Electrodiagnòstic. Servei de Neurologia. Hospital Universitari Son Dureta. Palma de Mallorca.

Objetivos: La electromiografía de superficie (sEMG) tiene, en la actualidad, un papel limitado en el ámbito del electrodiagnóstico. No obstante, el carácter no invasivo y la posibilidad de estudiar los cambios eléctricos asociados a la fatiga muscular, hacen que esta técnica sea potencialmente útil en el diagnóstico y seguimiento de la patología neuromuscular. Nuestro objetivo es comparar las características espectrales del sEMG del APB durante una contracción máxima entre pacientes con un STC diagnosticado mediante un estudio de conducción y controles, así como la relación entre el sEMG y las variables neurográficas.

Material y métodos: Hemos estudiado 11 APB pertenecientes a 9 pacientes de $60,7 \pm 8,0$ años y 10 APB de 7 controles de $53,8 \pm 4,1$ años. El sEMG fue recogido mediante electrodos de disco dispuestos según el montaje vientre-tendón utilizando un electromiógrafo Synergy®, mediante el cual también se realizó el análisis espectral, obteniéndose la evolución temporal de la frecuencia media (Fmedia) y mediana (Fmediana). El curso de estas variables se ajustó a una exponencial decreciente caracterizada por su constante de tiempo (Tmedia y Tmediana).

Resultados: La Fmedia y Fmediana inicial fue menor y su reducción durante la contracción más rápida (Tmedia) en los pacientes que en los controles ($p < 0,05$). En los pacientes, Tmedia se correlacionó con la velocidad de conducción motora a través del carpo (ρ de Spearman = 0,610; $p < 0,05$).

Conclusiones: Las manifestaciones mioeléctricas de la fatiga son más precoces en el STC que en controles. La diferencia inicial en el

seMG podría reflejar un remodelamiento neurógeno de las unidades motoras.

MIOTONÍA CONGÉNITA: EFICACIA DEL USO COMPASIVO DE MEXILETINA EN 3 PACIENTES

C. Serrano-Munuera¹, M. Martínez-Corral¹, E. Peral-Pellicer¹, M. Corral Juan² y G. Meola³

¹Área de Neurología. Servicio de Medicina Interna. Hospital Sant Joan de Déu. Martorell. Barcelona. ²Unidad de Investigación Básica, Traslacional y Neurogenética en Enfermedades Neurodegenerativas. Departamento de Neurociencias y Servicio de Neurología. Instituto de Investigación en Ciencias de la Salud Germans Trias i Pujol (IGTP). Badalona. Barcelona. ³Universidad de Milán. Departamento de Neurología. IRCCS Policlinico San Donato. Italia.

Objetivos: Describir la respuesta a la mexiletina, un fármaco antiarrítmico, clase IB, en tres pacientes con miotonía congénita (MC). La mexiletina se ha utilizado en la distrofia miotónica tipo I y en las miotonías no distróficas por alteraciones del canal del sodio o del cloro.

Material y métodos: Tratamos con mexiletina tres pacientes. En dos casos la enfermedad seguía un patrón autosómico dominante y en uno la presentación fue esporádica. La respuesta al tratamiento se evaluó clínicamente (mejora subjetiva y cinco tests funcionales). La dosis diaria osciló entre 400 y 600 mg.

Resultados: El fármaco fue bien tolerado en los tres pacientes. Todos ellos refirieron mejoría subjetiva lo que se reflejó en una mejora de los tests funcionales, especialmente los tests de la musculatura facial, abrir y cerrar el puño y subir escaleras. En algunos casos el tiempo necesario para su realización se redujo en un 60%.

Conclusiones: La miotonía es un síntoma que puede repercutir negativamente en la vida social y laboral de los pacientes. La mexiletina ha demostrado su eficacia en MC en series cortas con resultados similares a los aquí descritos. Sin embargo, y a pesar de un diagnóstico correcto, muchos pacientes con MC no reciben ningún tratamiento. En nuestro país, la necesidad de solicitar el fármaco como uso compasivo y como medicación extranjera, puede haber limitado su uso. Además, es probable que los neurólogos no prescribamos un fármaco con el que no estamos familiarizados en ausencia de la confirmación diagnóstica genética.

PRONÓSTICO DE LA POLINEUROPATÍA SECUNDARIA A PORFIRIA AGUDA INTERMITENTE

R. Pelayo, M. Vallès, J. Benito y J. Vidal

Institut Guttmann. Barcelona.

Objetivos: El pronóstico de la polineuropatía secundaria a porfiria aguda intermitente no está bien documentado. El objetivo de este trabajo es profundizar en el pronóstico neurológico y funcional de los pacientes afectados de polineuropatía secundaria a porfiria aguda intermitente.

Material y métodos: Presentamos tres pacientes diagnosticados de polineuropatía axonal motora secundaria a porfiria aguda intermitente que ingresaron en nuestro centro para tratamiento rehabilitador.

Resultados: Los tres pacientes habían requerido ingreso en una unidad de cuidados intensivos al instaurarse la polineuropatía. Al ingreso en nuestro centro (2-9 meses de evolución) presentaban una tetraparesia severa que les condicionaba una dependencia total y la necesidad de desplazarse en silla de ruedas sin capacidad de autopropulsarla. Los tres casos presentaron una mejora progresiva neurológica y funcional llegando, a los 16-24 meses de su instauración, a la independencia personal y la capacidad de marcha

independiente. Sólo un paciente precisaba de silla de ruedas eléctrica debido a una insuficiencia respiratoria secuela de complicaciones en la fase aguda. Los tres casos, desde el diagnóstico de la porfiria, seguían tratamiento regular con hemina.

Conclusiones: La evolución de la polineuropatía severa asociada a porfiria aguda intermitente puede ser buena, por lo que el tratamiento médico y rehabilitador precoz es prioritario.

MONONEURITIS SENSITIVA MIGRATORIA DE WARTENBERG: A PROPÓSITO DE 2 CASOS

C. Gil Polo¹, M. Ferrero Ros¹, M. C. Pérez Conde² y A. Cabello Fernández³

¹Complejo Asistencial de Segovia. Segovia. ²Hospital La Paz. Madrid. ³Hospital 12 de Octubre. Madrid.

Objetivos: La mononeuritis sensitiva migratoria de Wartenberg es una mononeuritis múltiple, rara en la literatura, que produce alteraciones exclusivamente sensitivas en territorios cutáneos correspondientes a distintos nervios en diferentes tiempos evolutivos. Aunque se sospecha un origen inmunológico, no es posible identificar su etiología en la mayor parte de los casos.

Material y métodos: Describimos dos pacientes varones, jóvenes, y sanos que presentaron alteraciones sensitivas de inicio brusco, tipo disestesias y parestesias, en varios territorios nerviosos, de semanas a meses de duración, con carácter migratorio, quedando en ocasiones un área hipostésica definitiva como secuela.

Resultados: En ambos casos, el estudio etiológico de neuropatía no reveló alteraciones, objetivándose en el EMG una mononeuropatía múltiple con afectación exclusivamente sensitiva. En uno de los casos, con antecedentes de eritema nodoso, que había presentado reacción anafiláctica tipo I al veneno de avispa, y estaba en tratamiento desensibilizador, se realizó, además, biopsia de nervio sural, que mostró neuropatía axonal con pérdida moderada de fibras mielínicas, sin evidencia de patología vascular.

Conclusiones: La mononeuritis sensitiva migratoria de Wartenberg es una entidad benigna que debe incluirse en el diagnóstico diferencial de otras enfermedades neurológicas más severas que cursan con alteraciones sensitivas multifocales. Su baja frecuencia en la literatura puede justificar que no se la reconozca clínicamente, lo cual puede conllevar estudios innecesarios en los pacientes, evitables cuando es identificada.

HALLAZGOS NEUROFISIOLÓGICOS Y EVOLUCIÓN EN UN CASO DE SÍNDROME DE "STIFF-LEG"

C. Descals Moll, C. Montalà Reig, M. Usón Martín y A. Espino Ibáñez

Hospital Son Llàtzer. Palma de Mallorca.

Objetivos: El Síndrome de Stiff-Man y sus variantes son una rara entidad caracterizada por un cuadro insidioso, fluctuante y progresivo de rigidez axial y de extremidades, de inicio o afectación en ocasiones focal (Stiff-leg), que se acompaña de espasmos y un trastorno de la marcha sin afectación extrapiramidal ni piramidal. Su incidencia es muy baja y es de difícil diagnóstico, sobre todo en sus primeras manifestaciones, retrasándose el inicio del tratamiento. Existe evidencia de su etiopatogenia autoinmune estando estrechamente relacionado con el hallazgo de anticuerpos anti-Gad en suero y lcr hasta en un 60-80% de los casos. La rigidez está relacionada con la existencia de una actividad involuntaria continua en la musculatura afecta probablemente por la pérdida de las vías de inhibición y alteración de algunos circuitos espinales, de tronco o reflejos de larga latencia que llevan a esta situación.

Material y métodos: Presentamos un caso de una mujer de 53 años que inicia 1 año antes debilidad y rigidez fluctuante en EI con espasmos dolorosos ocasionales y que va empeorando.

Resultados: En la exploración EMG destaca la presencia de una actividad de UM continua tanto en musculatura axial paravertebral lumbar como en musculatura flexoextensora distal de EI. Se realiza estudio de reflejos cutaneomusculares así como el reflejo de retracción cefálica mostrando los hallazgos descritos para esta entidad en la literatura.

Conclusiones: El hallazgo de Ac anti-Gad y la respuesta al tratamiento con benzodiazepinas con normalización del estudio EMG confirman la sospecha diagnóstica de un Síndrome de Stiff-leg en el momento actual de su evolución.

REPERCUSIÓN CLÍNICA, DIAGNÓSTICA Y PRONÓSTICA DE LAS ALTERACIONES EN RM CONVENCIONAL EN PACIENTES CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

C. González Mingot, M.J. Gimeno Peribáñez, M.P. Gil Villar, C. Iñiguez Martínez, S. Santos Lasaosa y P. Larrodé Pellicer

Hospital Clínico Lozano Blesa. Zaragoza.

Objetivos: Correlacionar el fenotipo, pronóstico y el valor diagnóstico asociado al hallazgo de señales de hiperintensidad del tracto corticoespinal (CST) en la RM convencional de pacientes con esclerosis lateral amiotrófica esporádica (ELA).

Material y métodos: Se analizaron retrospectivamente 53 pacientes ELA esporádica con RM cerebral (cortes transversales de 1.5 T en las secuencias T2, FLAIR y DP). Se correlacionaron los hallazgos en RM con región de inicio (bulbar, cervical y lumbar), afectación inicial de motoneurona superior (MNS) o inferior (MNI), edad de inicio y duración en meses de la enfermedad.

Resultados: Los pacientes con áreas de hiperseñal en la RM presentaron la enfermedad a edades más tempranas. Resultaron significativas en T2 (56,54 vs 64,82 años, $p = 0,029$) y DP (53,75 vs 63,82 años, $p = 0,015$). Los pacientes con alteraciones en las secuencias DP presentaron una mayor duración de la enfermedad (71,14 vs 46 meses, $p = 0,041$). Los pacientes con alteraciones en la RM presentan un predominio de afectación de MNI no estadísticamente significativo.

Conclusiones: Los enfermos ELA con áreas de hiperseñal en CST desarrollan la enfermedad a edades más tempranas. El hallazgo de alteraciones de señal CST en la RM y en especial en DP implicaría una mayor duración de la enfermedad y por lo tanto un mejor pronóstico de la misma. La aparición de anomalías compatibles con afectación de MNS en RM puede anteceder a su aparición clínica en algunos casos, lo que aportaría datos precoces para el diagnóstico de la ELA.

PARAMIOTONÍA CONGÉNITA SINTOMÁTICA TRAS CONSUMO DE ESTATINAS

M.E. Marzo Sola¹, C. Campos López², E. Domínguez Garrido³, M. Bártulos Iglesias¹ y M. Gómez Eguilaz¹

¹Sección de Neurología; ²Sección de Neurofisiología; ³Unidad de Diagnóstico Molecular. CIBIR. Hospital San Pedro. Logroño.

Objetivos: La paramiotonía congénita (PMC) es una canalopatía debida a mutación en los genes de las proteínas de los canales del sodio musculares. Transmisión autosómica dominante. Se caracteriza por: miotonia paradójica, incremento de debilidad o episodios de contractura inducidos por el frío y predominio de la miotonia en cara, cuello y manos. Los síntomas, presentes desde el nacimiento, suelen permanecer inalterados; pueden ser leves. Presentamos un paciente diagnosticado de PMC a los 62 años, cuyos síntomas aparecieron al tomar estatinas.

Material y métodos: varón que refería, desde 4 años antes: dolor, tirantez y cansancio en las piernas. AP: dislipemia, HTA. En la

exploración: pares craneales normales. EE superiores e inferiores: trofismo y tono normal, debilidad en extremidades izquierdas 5-/5, ROT 2/5, RCP en flexión.

Resultados: ENG: profusas descargas complejas repetitivas y descargas miotónicas entremezcladas, conducciones normales, no cambios miopáticos. Biopsia muscular normal. Analítica normal (CK incluida). Estudio genético de distrofia miotónica tipo I y II y de déficit de maltasa ácida negativos. Estudio genético de canalopatías: secuenciación directa de los exones 9, 12-14, 19 y 21-24 del gen SCN4A: cambio en heterocigosis respecto de la secuencia control normal: c.3917 G > A, p.G1306A. Tomaba atorvastatina desde años antes, coincidiendo en el tiempo con inicio de síntomas (dolor/rigidez); mejoró al suspenderlas, reapareciendo los síntomas al reintroducirlas.

Conclusiones: La paramiotonía congénita puede dar síntomas leves e inespecíficos, en esos casos hace falta un alto índice de sospecha para su diagnóstico. Las estatinas pueden empeorar la miotonia (y paramiotonía) y poner de manifiesto una patología muscular asintomática.

ALTERACIONES ANALÍTICAS EN LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA. CORRELACIÓN CLÍNICA Y PRONÓSTICA

C. González Mingot, L. Ballester Marco, C. García Arguedas, A. Velázquez Benito, S. Santos Lasaosa y P. Larrodé Pellicer

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza.

Objetivos: Correlacionar las alteraciones analíticas con las características clínicas y pronósticas de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica (ELA) diagnosticados en la unidad de neuromuscular de nuestro hospital.

Material y métodos: Se investigaron de forma retrospectiva 73 pacientes con ELA esporádica. Se analizaron las alteraciones analíticas: aumento de CK, gammapatía monoclonal, FR positivo, ácido fólico bajo, vitamina B12 disminuida, PTH, LDH, VSG y B2 microglobulina alteradas con la afectación inicial de motoneurona superior (MNS) o inferior (MNI), supervivencia, edad y región de inicio (bulbar, cervical y lumbar) de la enfermedad.

Resultados: La hiperckemia es más frecuente en los pacientes con afectación inicial de MNI (19 vs 2, $p = 0,021$). No encontramos diferencias significativas respecto al incremento de CK y la región de inicio. Los pacientes con un aumento de la VSG presentan un inicio más temprano de la enfermedad (60,80 vs 73,25 años, $p = 0,04$). El déficit de ácido fólico se asocia a una menor supervivencia (13,33 vs 44,81 meses, $p = 0,05$).

Conclusiones: Las alteraciones analíticas detectadas en los pacientes con ELA aportan datos sobre la historia natural de la enfermedad. Mientras que la VSG y CK se asocian a edad de inicio temprana y debut con afectación de MNI, los niveles bajos de ácido fólico indican una menor supervivencia y por tanto un peor pronóstico. Remarcamos la importancia del tratamiento suplementario con ácido fólico en estos pacientes.

DISFUNCIÓN AUTONÓMICA EN LA NEUROPATÍA DE FIBRA PEQUEÑA: ANORMALIDADES EN LA RESPUESTA SUDOMOTORA Y LA INNERVACIÓN DE LAS GLÁNDULAS SUDORÍPARAS DE LA PIEL

N. Solà Valls, J. Casanova-Mollà, M. Morales y J. Valls-Solé

Unidad de Electromiografía. Servicio de Neurología. Hospital Clínic. Barcelona.

Objetivos: Establecer la relación entre la respuesta sudomotora simpática cutánea (RSSC) y la innervación de las glándulas sudoríparas de la piel en pacientes con neuropatía de fibra pequeña (NFP).

Material y métodos: Se comparan 10 controles y 10 pacientes con NFP con alteraciones de la sudoración que presentan una sección de glándula sudorípara en la biopsia de piel. Tras marcaje panaxonal con PGP 9.5, se calcula la densidad de fibras nerviosas de la glándula sudorípara (DFNGS) usando microscopia confocal. Se evalúa la RSSC a estímulo eléctrico y nociceptivo (termodo de calor, CHEPS), midiendo su latencia y amplitud.

Resultados: Los pacientes con NFP presentan reducción significativa de la innervación glandular respecto a los controles ($0,13 \pm 0,05$ vs $0,24 \pm 0,05$, Mann-Whitney test $p < 0,001$). La RSSC por CHEPS es de mayor latencia y menor amplitud en los pacientes con NFP. Existe correlación positiva entre la reducción de DFNGS y el descenso de amplitud en la RSSC mediante CHEPS (coeficiente Rho Spearman $r = 0,75$, $p = 0,006$) que resulta menor para el estímulo eléctrico (coeficiente Rho Spearman $r = 0,44$, $p = 0,05$).

Conclusiones: En la NFP, la innervación simpática de las glándulas sudoríparas se encuentra reducida, reflejándose en una menor amplitud de la RSSC, principalmente a estímulo nociceptivo. Las diferencias observadas en la RSSC según el estímulo aplicado (eléctrico o nociceptivo) pueden indicar la persistencia de algunos axones simpáticos en las glándulas sudoríparas, suficientes para generar la RSSC. La disfunción autonómica simpática cutánea puede englobarse en el contexto clínico de las neuropatías con afectación axonal de fibra pequeña.

POLIMIOSITIS COMO MANIFESTACIÓN DE LA ENFERMEDAD INJERTO CONTRA HUÉSPED

A. Jiménez Mateos, S. Díaz Nicolás, A. González Hernández, M.D. Mendoza Grimón, V. Araña Toledo y A.C. López Veloso

Hospital Universitario Dr. Negrín. Las Palmas de Gran Canaria.

Objetivos: La enfermedad de injerto contra el huésped (EICH) es una posible complicación inflamatoria multisistémica tras un trasplante de médula ósea allogénico. En la forma crónica los síntomas aparecen tras los primeros 100 días post-trasplante y se ha descrito como manifestación poco frecuente una afectación difusa muscular similar a la polimiositis idiopática.

Material y métodos: Mujer de 34 años de edad sometida a trasplante allogénico de progenitores hematopoyéticos por síndrome mieloproliferativo crónico. A los 19 meses post-tratamiento comenzó con debilidad en cinturas (3/5) junto a una imposibilidad para la marcha autónoma.

Resultados: Las pruebas complementarias constataron una elevación de la CPK (300 U/l), un patrón miopático en el estudio electromiográfico y una biopsia muscular compatible con una miopatía inflamatoria. El cuadro no mejoró pese a combinación de corticosteroides e inmunosupresores, por lo que se suplementó el tratamiento con sesiones de fotoaféresis extracorpórea. Tras 16 sesiones presentó mejoría franca del balance muscular con fuerza 4+/5 en cintura escapular y 4-/5 en cintura pelviana con deambulación autónoma.

Conclusiones: El tratamiento de la polimiositis secundaria a EICH se basa en una combinación de corticoides y diferentes inmunosupresores. En casos refractarios se contempla como posibilidad terapéutica la fotoaféresis, técnica inmunomoduladora que provoca la apoptosis de los linfocitos autorreactivos. Pocos casos se han publicado sobre esta entidad en la literatura y menos aún aquellos en los que se haya utilizado la técnica de fotoaféresis. En todos los casos existían manifestaciones cutáneas concomitantes y evolucionaron de forma satisfactoria tanto las lesiones de la piel como el balance muscular y las mialgias.

HETEROGENEIDAD CLÍNICA Y ESPECTRO HISTOPATOLÓGICO EN UNA FAMILIA CON MIOPATÍA CONGÉNITA

L. Villarreal Pérez, E. Rivas, M. Madruga, C. Márquez y C. Paradas
Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Objetivos: Las miopatías congénitas (MC) clásicamente se han clasificado según los rasgos histopatológicos. La asociación de un mismo tipo de MC con mutaciones en diferentes genes, así como que diferentes patrones histopatológicos pueden estar causados por una misma mutación ha propiciado búsquedas exhaustivas de correlaciones fenotipo-genotipo.

Material y métodos: Familia consanguínea con dos pacientes afectos. Niña de 7 años (caso 1) con hipotonía congénita, luxación de cadera, retraso de adquisiciones motoras, presenta debilidad proximal muy marcada de extremidades, Gowers positivo y escoliosis. Su madre de 34 años (caso 2) consulta por debilidad muy leve en miembros inferiores desde la infancia con exploración actual normal. Se realiza estudio de creatinquinasa (CK), electromiografía (EMG), resonancia muscular, biopsia muscular y estudio genético en ambas.

Resultados: La CK y el EMG fueron normales. La biopsia muscular mostró en el caso 1 discreta fibrosis sin otras alteraciones y presencia exclusiva de fibras tipo 1, compatible con miopatía congénita con uniformidad de fibras tipo 1. La biopsia del caso 2 mostró una arquitectura normal y estudio histoenzimático con presencia de cores únicos en el 53 a 55% de las fibras, compatible con una miopatía congénita por central cores. Se solicita estudio molecular del gen RYR1.

Conclusiones: La heterogeneidad histológica de esta MC dentro de una misma familia plantea la posibilidad de que exista un cambio evolutivo en el músculo como historia natural de la enfermedad en oposición a que una misma mutación de lugar a diferentes alteraciones histológicas. Precisaríamos biopsias del mismo paciente a diferentes edades.

ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL CLÍNICO SAN CARLOS DE MADRID. ESTUDIO DESCRIPTIVO DE 124 CASOS

L. Gómez Vicente, A. Marcos de Vega, B. Parejo Carbonell, M. Rumayor Zarzuelo, A. Vela Soto, A. Guerrero Sola y L. Galán Dávila

Hospital Clínico San Carlos. Madrid.

Objetivos: Se describen una serie de 124 casos de esclerosis lateral amiotrófica (ELA) diagnosticados en el Hospital Clínico San Carlos de Madrid.

Material y métodos: Se revisaron 124 historias clínicas de casos de ELA diagnosticados en nuestro hospital desde 1996, la proporción hombre-mujer fue 1:1. En todos los casos cumplían los criterios de El Escorial. Del total, 59 pacientes (47,5%) habían fallecido. Se valoraron 18 variables, entre las que destacamos: edad de inicio, síntomas al inicio, historia familiar, demencia frontal, pruebas de imagen y neurofisiológicas, causa de muerte y supervivencia en meses.

Resultados: El promedio de la edad de inicio de la enfermedad fue de 62,33 años. La mayoría de pacientes (63,7%) mostraron un inicio espinal de la enfermedad (inicio monomielico en el 6,5%, en MMII 16,1% y en MMSS 10,5%, el resto debilidad generalizada). En relación al tiempo de enfermedad al momento del diagnóstico, la media encontrada fue de 16,36 meses; el tiempo medio desde el inicio de síntomas hasta el fallecimiento fue de 2,91 años. En el 8,9% de los casos (11 pacientes) se trataba de ELAs familiares.

Conclusiones: Se observa un predominio de la forma espinal de la enfermedad, con una media de tiempo entre el inicio de enfer-

medad y el fallecimiento de casi 3 años, similar a otros estudios realizados. Cabe destacar el mayor número de diagnósticos y el menor tiempo entre el inicio de los síntomas y el diagnóstico desde 2006, año de fundación de la unidad de ELA de nuestro hospital.

NEUROPATÍA PERIFÉRICA SEVERA SECUNDARIA A ENFERMEDAD DE HANSEM. A PROPÓSITO DE UN CASO

P. Montero Escribano¹, M.T. Fernández García¹, M.J. Gil Moreno¹, C. Isart Ferre¹, A. Rueda Marcos¹, A.B. Pinel González¹ y A. Cabello Fernández²

¹Hospital Universitario de Getafe. Madrid. ²Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

Objetivos: La enfermedad de Hansem es causa poco frecuente de polineuropatía en nuestro entorno asociándose habitualmente a población inmigrante, existiendo por tanto pocos casos descritos en población española.

Material y métodos: Caso clínico.

Resultados: Historia clínica: Varón 65 años natural de Cáceres sin antecedentes importantes, con pérdida de sensibilidad en ambos pies de meses de evolución con progresión a ambas manos en territorio de 5º dedo bilateral. Exploración física: pérdida de porción distal de cejas, lesiones cutáneas abdominales sugerentes de dermatofibromas, mínima pérdida de fuerza en musculatura intrínseca de ambas manos, reflejos bicipitales y aquileos abolidos. Disminución de sensibilidad vibratoria en cuatro extremidades y algica en territorio cubital distal bilateral y distal de piernas y pie derecho de aspecto parchado. Leve dismetría talón rodilla bilateral, tándem positivo. Pruebas complementarias: analítica normal. ACAS positivos resto anticuerpos, serologías, PL y CT cráneo sin alteraciones. RNM cervical con estenosis canal severa, estenosis foraminal C6 izquierdo. EMG polineuropatía mixta sensitivo motora severa en miembros superiores e inferiores con mayor afectación de territorios sensitivos. Biopsia lóbulo oreja, lesión cutánea frontal y exudado nasal: abundantes BAAR sugerentes de enfermedad de Hansem (LL). Biopsia nervio sural: diagnóstica de Hansem. Evolución: se inició tratamiento 12 meses con rifampicina, dapsona y clofazimina. Seguimiento posterior semestral sin incidencias y mejoría clínica progresiva.

Conclusiones: A pesar de la importante disminución de incidencia de lepra, es necesario seguir considerándola como causa potencialmente tratable de polineuropatía periférica en la que la sospecha clínica, el estudio electromiográfico y biopsias cutáneas y nerviosas constituyen los principales métodos diagnósticos.

POLINEUROPATÍA INFLAMATORIA DESMIELINIZANTE CRÓNICA (CIDP) DE DEBUT EN EL 2.º TRIMESTRE DEL EMBARAZO DIAGNOSTICADA Y TRATADA EN EL PUERPERIO

S. Yagüe Jimeno, C. Villa, C. Serrano Munuera, R. Belvis Nieto y J. Kulisevsky Bojarsky

USP-Instituto Universitario Dexeus. Barcelona.

Objetivos: Se han descrito casos de recaídas de polineuropatía inflamatoria desmielinizante crónica (CIDP) durante el embarazo, pero son escasos los casos de debut durante la gestación. Presentamos a través de un caso clínico de CIDP, la influencia del embarazo y el parto en el curso de la enfermedad.

Material y métodos: Paciente de 31 años, que en semana 20 de gestación, inició déficit motor en extremidades inferiores, progresivo durante 4 meses, de predominio proximal y posteriormente para la habilidad manual, sin dolor ni clínica sensitiva. Se practicó anestesia epidural y mediante parto vaginal eutócico dio a luz un recién nacido sano, a término. Tras el parto presentó un empeoramiento notable del déficit motor que motivó la consulta. La exploración evidenció una debilidad en extremidades superiores e infe-

riores 3-4/5, proximal y distal y una hiporreflexia en extremidades inferiores.

Resultados: El estudio electromiográfico mostró una polineuropatía desmielinizante, la PL detectó 1,7 g/L de proteínas con 20 células, el estudio microbiológico fue negativo y en suero había Ac IgM anti-GM1, anti-GM2 y anti-GD1b. La paciente recibió tratamiento con inmunoglobulinas (2 g/kg) durante 5 días, presentando una remisión completa de los síntomas.

Conclusiones: En la paciente que presentamos, la CIDP, de debut en el embarazo, no alteró el curso de la gestación. A pesar del déficit neurológico asociado a la CIDP, el parto pudo ser vía vaginal y eutócico sin detectarse alteración en la contracción uterina intra-parto. El déficit motor asociado a la CIDP, presentó un empeoramiento en el puerperio, lo que requirió tratamiento con inmunoglobulinas.

TRATAMIENTO DE LA POLINEUROPATÍA ASOCIADA AL SÍNDROME POEMS: A PROPÓSITO DE UN CASO

M. Palacín Larroy¹, J.L. Capablo Liesa², P. Giraldo Castellano², B. Ruiz Bajo² y B. Sebastián Torres²

¹Hospital Obispo Polanco. Teruel. ²Hospital Miguel Servet. Zaragoza.

Objetivos: El síndrome POEMS (polineuropatía, organomegalia, endocrinopatía, proteína M, cambios cutáneos) es una rara causa de neuropatía axonodesmielinizante. La patogénesis de la enfermedad continúa en estudio aunque la mayoría de autores coinciden en que probablemente se trate de un exceso de producción del factor de crecimiento vascular endotelial (VEGF). Actualmente no existen estudios aleatorizados sobre su tratamiento, por lo que se suelen utilizar diferentes estrategias: radioterapia, corticoides, quimioterápicos, inmunosupresores/inmunomoduladores, trasplante de médula ósea, etc. Nuestro objetivo es presentar el caso de un paciente una polineuropatía en el contexto de síndrome POEMS que mejoró espectacularmente con lenalidomida.

Material y métodos: Se trata de un varón de 67 años que comenzó, hace 5 años, con un cuadro de dolor y entumecimiento en extremidades inferiores, posteriormente se asoció debilidad simétrica y distal que se extendió a extremidades superiores. Balance muscular en extremidades superiores 4+/5 proximal y 4/5 distal; en extremidades inferiores 4/5 proximal y 2/5 distal; ROT abolidos. El estudio electrofisiológico mostró una polineuropatía mixta sensitivo motora axonal grave y el estudio etiológico confirmó el diagnóstico de enfermedad de Castleman asociada a síndrome POEMS.

Resultados: Se inició tratamiento con corticoides, rituximab e inmunoglobulinas sin mejoría clínica. Finalmente se propone al paciente el esquema lenalidomida asociado a dexametasona, por uso compasivo, a lo que acepta. Con dicho tratamiento se observa una progresiva mejoría de la clínica neurológica asociada a una mejoría de los estudios de conducción nerviosa.

Conclusiones: La lenalidomida debería considerarse una opción terapéutica eficaz en los pacientes con polineuropatía asociada a síndrome POEMS.

DISFAGIA ESOFÁGICA PARANEOPLÁSICA. PRESENTACIÓN DE UN CASO

J. López Sánchez, J.J. Martín Fernández, F.A. Martínez García, A. Torres Perales, M. Navarro Lozano, J. Meca Lallana, G. Parrilla Reverter y A. Fernández Barreiro

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.

Objetivos: La disfagia esofágica es un síntoma infrecuente en pacientes neurológicos. Presentamos el caso de un paciente que

presenta como síntoma inicial de un síndrome paraneoplásico una disfagia esofágica.

Material y métodos: Varón de 51 años, fumador importante, que presenta disfagia mixta subaguda. Fue estudiado por médicos de varias especialidades. En vídeo-deglución se observan disturbios de la motilidad esofágica, sugestivos de ser de origen neurológico. Posteriormente apareció debilidad generalizada, ortostatismo, disfunción eréctil y caquexia. Preciso gastrostomía endoscópica percutánea. En la exploración destacaba arreflexia, ataxia sensitiva y pseudoatetosis. Los anticuerpos anti-Hu eran positivos y el estudio neurofisiológico mostraba signos de neuropatía sensitiva severa y de disautonomía. No se encontró neoplasia.

Resultados: El cuadro progresó a pesar de tratamiento con esteroides, inmunoglobulinas IV y plasmáferesis. Aparecieron alteraciones de conducta, con RM congruente con encefalitis límbica.

Conclusiones: La asociación de neuropatía sensitiva, disautonomía, encefalitis límbica y anticuerpos anti-Hu sugiere un cuadro neurológico paraneoplásico secundario a cáncer de pulmón de células pequeñas.

ENCEFALOPATÍA POSTERIOR REVERSIBLE COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE POLINEUROPATÍA DESMIELINIZANTE INFLAMATORIA AGUDA (AIDP). PRESENTACIÓN DE UN CASO

J. López Sánchez, J.J. Martín Fernández, J. Bautista de Prados, F.A. Martínez García, J. Buendía Martínez, R. Hernández Clares, P. Santos Holgueras, I. Villegas Martínez y A. Fernández Barreiro

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.

Objetivos: El síndrome de leucoencefalopatía posterior reversible (SLPR) es una entidad clínico-radiológica definida por la afectación de las regiones posteriores cerebrales, principalmente de la sustancia blanca, asociada a distintas circunstancias, sobre todo a HTA y a tratamiento inmunosupresor. Hay muy pocos casos publicados en los que se asocie a AIDP.

Material y métodos: Presentamos el caso de una mujer de 62 años con antecedente de síndrome depresivo en tratamiento con sertralina, que ingresa en la unidad de cuidados intensivos (UCI) de nuestro hospital por coma tras 3 crisis convulsivas e HTA mantenida, precisando soporte ventilatorio y tratamiento hipotensor. En la TAC de urgencia se observan lesiones hipodensas occipitoparietales bilaterales. Tras 48 horas de estancia en UCI recupera la consciencia y se aprecia una tetraparesia de predominio en miembros inferiores con arreflexia global.

Resultados: El estudio neurofisiológico demostró una polirradiculoneuropatía de predominio motor y desmielinizante. En el estudio de líquido cefalorraquídeo había disociación cito-albúmina. En RMN craneal se observan lesiones parcheadas en sustancia blanca subcortical y córtex de ambos lóbulos occipitales, con mayor componente de edema vasogénico. Tras tratamiento con inmunoglobulinas IV obtuvo una mejoría significativa en las semanas siguientes.

Conclusiones: La disfunción autonómica es frecuente en la AIDP pero es excepcional que debute con ella. En nuestro caso, una hiperactividad simpática ocasionó una HTA mantenida y el posterior SLPR.

MIASTENIA GRAVIS EN PACIENTES DE EDAD AVANZADA

A. López Ferreiro, E. Costa Arpín, M. Santamaría Cadavid, E. Corredra García, D. Dapena Bolaño y M. Arias Gómez

Hospital Clínico de Santiago de Compostela. A Coruña.

Objetivos: Estudio de una serie hospitalaria (1995-2010) de pacientes diagnosticados de miastenia gravis (MG) cuando tenían 60 o más años (de inicio tardío).

Material y métodos: Se analizan datos epidemiológicos, síntomas de comienzo, diagnósticos iniciales, rendimiento de pruebas diagnósticas, terapéuticas utilizadas y evolución.

Resultados: La serie incluye 13 pacientes (8 M y 5 V: edad media de 68 y rango de 62-82 años). Antecedentes: 7 pacientes (53,8%) presentaban al menos un factor de riesgo vascular, 2 enfermedad de Parkinson y 1 hipotiroidismo. En 5 pacientes hubo diagnósticos iniciales erróneos: 4 de ictus isquémico y 1 de ELA. 2 pacientes provenían de UCI (sin diagnóstico) y se les había realizado traqueostomía. La forma de inicio más frecuente fue bulbar (46,1%), seguida de ocular (38,4%) y generalizada (15,3%). El test del Tensilón resultó positivo en 11 pacientes (84,6%) y los anticuerpos antirreceptor de acetilcolina también en 11. El 46,1% presentaban datos compatibles (estimulación repetitiva) en ENMG. El estudio de TC torácica demostró la presencia de timoma en un paciente. Todos los pacientes recibieron tratamiento con anticolinesterásicos, el 53,8% con corticoides e inmunoglobulinas y el 23% con azatioprina. Timectomía en 1 caso.

Conclusiones: La MG no es excepcional en edades avanzadas. Síntomas bulbares e inestabilidad inducen al diagnóstico erróneo de ictus vertebrobasilar. La determinación de anticuerpos anti-receptor de acetilcolina y el test del Tensilón son las herramientas diagnósticas de "mayor rendimiento". La asociación a timoma es excepcional. El manejo terapéutico es similar al de la MG de otras edades.

ATAXIA DE FRIEDREICH Y GLAUCOMA CONGÉNITO. ¿ASOCIACIÓN O CASUALIDAD?

E. Cases Rodríguez¹, S. Jaraba Armas¹, M.A. Albertí Aguiló¹, C. Casasnovas Pons¹, J. Corral Seijas², V. Volpini Bertran², J. Montero Homs¹ y F. Rubio Borrego¹

¹Hospital Universitari de Bellvitge. ²Unidad de Genética-IDIBELL. L'Hospitalet de Llobregat.

Objetivos: La ataxia de Friedreich (AF) es una enfermedad autosómica recesiva (AR) causada por expansión de repeticiones GAA en el gen de la frataxina. Los trastornos oculares asociados descritos son la atrofia óptica, la retinitis pigmentaria y en menor medida cataratas. Por otro lado el glaucoma congénito (GC) se ha asociado a cambios en los loci GLC3A, B o C. En la literatura existe un caso publicado de AF asociado a GC. Describimos un nuevo caso de asociación entre estas dos entidades.

Material y métodos: Varón de 27 años afecto de glaucoma congénito con severa disminución de la agudeza visual. Inicia un cuadro de dificultad para la marcha con aumento de la base de sustentación desde los 5 años de edad. El cuadro ha ido progresando hasta ser dependiente de silla de ruedas. En la exploración neurológica presenta ataxia con aumento de base de sustentación, Romberg positivo, hipopalestesia distal, arreflexia global excepto mentoniano y reflejo cutáneo plantar indiferente bilateral.

Resultados: El estudio clínico y electrofisiológico sugiere AF. El estudio genético confirma la expansión de tripletes GAA en el gen de la frataxina. La ecocardiografía es normal.

Conclusiones: Describimos un nuevo caso de asociación entre AF y GC.

MICOFENOLATO SÓDICO COMO POSIBLE CAUSANTE DE EVENTOS TROMBÓTICOS

E. Cases Rodríguez, S. Jaraba Armas, M.A. Albertí Aguiló, C. Casasnovas Pons, J. Montero Homs y F. Rubio Borrego

Hospital Universitari de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat.

Objetivos: El micofenolato sódico es un fármaco inmunosupresor. Sus principales efectos secundarios son gastrointestinales, leucopenia

nia, anemia e infecciones. En la literatura hay un caso descrito de un paciente con factor V de Leiden y trasplantado renal que en dos ocasiones tras inicio de micofenolato mofetilo sufre trombosis venosa profunda. Presentamos dos pacientes con miastenia gravis (MG) que sufren trombosis venosa profunda (TVP) y tromboembolismo pulmonar (TEP) en contexto de tratamiento con micofenolato sódico.

Material y métodos: Paciente 1: varón de 57 años sin factores de riesgo vascular, diagnosticado de MG tipo IIIa en el año 2000 con anticuerpos anti receptor de acetilcolina (AcRach) positivos. Seguía tratamiento con micofenolato sódico (MS) 360-0-360 mg desde hacía 8 meses y prednisona 30/20 mg, cuando presentó en junio de 2009 TEP bilateral tras TVP. Paciente 2: varón de 87 años con factores de riesgo vascular, diagnosticado de MG tipo IIIb en el año 2005 con AcRach positivos. Seguía tratamiento con MS 360-0-360 mg desde hacía 5 meses y prednisona 30/10 mg, cuando presentó en mayo de 2009 TEP bilateral tras TVP.

Resultados: Paciente 1: el estudio hematológico mostró una mutación del gen MTHFR que codifica para la proteína del mismo nombre y cataliza la reducción del 5,10-metilentetrahidrofolato a 5-metiltetrahidrofolato. Su mutación se relaciona con alteración en los niveles plasmáticos de homocisteína, que se ven aumentados. Paciente 2: pendiente de estudio hematológico.

Conclusiones: El MS podría aumentar el riesgo de presentar evento trombótico en pacientes con predisposición aterogénica. Sería recomendable mayor vigilancia en pacientes en tratamiento con MS y factores de riesgo trombótico.

MIOSITIS AGUDA BENIGNA RECURRENTE DE LA INFANCIA

G. Barbieri¹, C. de la Cruz Cosme¹, O. Hamad Cueto¹, C. de la Fuente Cañete¹, M. Romero Acebal¹ y J. Martínez Antón²

¹Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Victoria. Málaga.

²Servicio de Neurología Pediátrica. Hospital Materno-Infantil. Málaga.

Objetivos: La miositis aguda benigna (MAB) de la infancia, es un síndrome muscular que clásicamente afecta a niños en edad escolar en el contexto de una infección del tracto respiratorio superior (ITRS). Presentamos un niño de 5 años con MAB recurrente, que cursa con dolor en ambas pantorrillas y alteraciones típicas en las pruebas de laboratorio.

Material y métodos: Niño de 5 años de edad que acude a urgencias por presentar un tercer episodio en los últimos 10 meses de mialgias e impotencia funcional de miembros inferiores que fue precedido de fiebre elevada en el contexto de una ITRS. Los 2 episodios anteriores tuvieron una presentación similar.

Resultados: A la exploración física presenta dolor severo a la palpación en región gemelar bilateral. El examen neurológico y el estudio neurofisiológico fueron totalmente normales. En la analítica de sangre se objetivó aumento significativo de CK (534 u/l). Se inició tratamiento corticoideo, observándose una rápida desaparición de la sintomatología, normalizándose totalmente el examen físico y los resultados de laboratorio en 14 días, al igual que en los episodios anteriores.

Conclusiones: La MAB recurrente se ha descrito previamente en la literatura, pero en la gran mayoría de la bibliografía encontrada, los pacientes presentaban solo dos episodios de miositis. Este caso resulta ser particularmente interesante por su forma de presentación recidivante en el contexto de ITRS. El conocimiento de esta entidad clínica facilita la realización de un diagnóstico precoz con una adecuada anamnesis, unas simples medidas exploratorias y analíticas básicas, evitando el uso de pruebas diagnósticas y de medidas terapéuticas innecesarias.

NEUROPATÍA SENSITIVA DOLOROSA ASOCIADA A HIPERTRIGLICERIDEMIA: DESCRIPCIÓN DE 2 CASOS

M. Bosca¹, R. Sivera¹, N. Muelas², T. Sevilla², C. Díaz³, M.J. Chumillas⁴, F. Mayordomo⁵ y J.J. Vilchez²

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neurología. CIBER de Enfermedades Neurodegenerativas (CIBERNED); ³Servicio de Neurofisiología. CIBER de Enfermedades Neurodegenerativas (CIBERNED). Hospital Universitario La Fe. Valencia. ⁴Servicio de Neurología. Hospital Marina Baixa. Villajoyosa. ⁵CIBER de Enfermedades Neurodegenerativas (CIBERNED).

Objetivos: Describir dos pacientes con neuropatía sensitiva dolorosa asociada a hipertrigliceridemia grave.

Material y métodos: Paciente 1: varón de 39 años, antecedentes de dislipemia familiar, inicia con parestesias en cara lateral de codo derecho, con posterior extensión a plantas de pies. El examen mostró hipoestesia algésica y alodinia en guante y calcetín asimétrica. Paciente 2: varón de 49 años, con hipertrigliceridemia grave no familiar que causó pancreatitis 19 años antes y diabetes residual. Comienza con disestesias en 3 primeros dedos de mano izquierda y extensión posterior asimétrica. A la exploración: arreflexia generalizada, hipoestesia algésica e hipopalestesia cuadrilábrales, y lesiones cutáneas petequiales en ambos tobillos.

Resultados: Se realizó un amplio estudio etiológico, con único hallazgo de hipertrigliceridemia grave en ambos pacientes y de una mutación en el gen de la lipoproteína A en el paciente 2. El estudio neurofisiológico mostró en ambos datos de neuropatía sensitiva axonal asimétrica. La histopatología del primer paciente mostró vasculitis acusada en nervio sural, y la del segundo signos indirectos de vasculitis en nervio (pérdida multifocal de fibras) y vasculitis leucocitoclástica en piel. Tratamiento. En el primer caso los corticoides sistémicos mejoraron la clínica dolorosa, precisado asociar azatioprina tras recaída. En el paciente 2 se iniciaron corticoides y micofenolato mofetil, con respuesta parcial. Dada la hipertrigliceridemia grave pese al tratamiento hipolipemiente intensivo, se propone iniciar aféresis.

Conclusiones: La hipertrigliceridemia grave puede asociarse a neuropatía sensitiva dolorosa, de mecanismo patogénico desconocido. Ante los hallazgos histopatológicos y la respuesta al tratamiento inmunosupresor de los casos presentados, se propone un mecanismo vasculítico.

DISFUNCIÓN AUTONÓMICA CARDÍACA Y DE FIBRAS A DELTA Y C EN LA ENFERMEDAD DE FABRY: SERIE DE 9 CASOS

J.C. Roche¹, J.L. Capablo¹, M. Palacín¹, A. Giménez², M. Seral¹, M. Pocoví³ y P. Giraldo⁴

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Hematología. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. ³Servicio de Neurología. Hospital Royo Villanova. Zaragoza. ⁴Facultad de Ciencias. Universidad de Zaragoza. Zaragoza.

Objetivos: La neuropatía en la enfermedad de Fabry (EF) afecta fundamentalmente a las fibras nerviosas de pequeño calibre, manifestándose por acroparestesias dolorosas en manos y pies. La exploración clínica y los estudios electrofisiológicos convencionales habitualmente son normales, por lo que exámenes más específicos como test cuantitativos térmicos (QST) o estudios de variabilidad de frecuencia cardíaca (HRV) debieran ser considerados en la evaluación y seguimiento de estos pacientes.

Material y métodos: Nuestra serie de estudio incluía 9 pacientes (3 hombres, 6 mujeres) con diagnóstico genético de EF (media 35 años, rango 19-74 años). Realizamos tests cuantitativos térmicos sensitivos, análisis de variabilidad de frecuencia cardíaca, cuestionarios de síntomas autonómicos, sensitivos y exploración clínica

completa. Los datos fueron comparados con un grupo control.

Resultados: La exploración clínica era prácticamente normal en todos ellos. Sólo la paciente más joven no presentaba síntomas de neuropatía de pequeña fibra. El síntoma más habitual era el dolor profundo en extremidades. Encontramos diferencias significativas en los umbrales térmicos de temperatura y en el valor promedio R-R del estudio HRV. Existía una correlación negativa entre el componente de alta frecuencia del análisis frecuencial y los umbrales térmicos.

Conclusiones: La disfunción de fibra fina (A delta y C) en la EF es un hallazgo frecuente. Aparece en estadios iniciales, antes que otras complicaciones más graves de la enfermedad. La taquicardia sinusal relativa encontrada en estos pacientes podría deberse a una disfunción de la actividad cardiovagal. Los estudios QST y HRV podrían ser herramientas útiles en el seguimiento de pacientes con tratamiento enzimático sustitutivo.

HALLAZGOS NEUROFISIOLÓGICOS PRECOSES EN EL SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ

M.A. Alberti, C. Casasnovas, A. Alentorn, M. Povedano y J. Montero

Hospital Universitario de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat.

Objetivos: Describir los hallazgos neurofisiológicos precoces en el Síndrome de Guillain Barré (SGB).

Material y métodos: Se analizan de forma retrospectiva 19 pacientes con estudio neurofisiológico realizado los primeros 4 días del inicio de la clínica en el Hospital de Bellvitge en el período comprendido entre enero 2000 y abril de 2010, cumpliendo criterios diagnósticos clínicos de SGB. Se valoran la electroneurografía (ENG) sensitiva y motora en extremidades superiores e inferiores, latencia distal motora (DML), Blink-Reflex (BR) y respuesta F.

Resultados: Once pacientes (65%) presentan onda F patológica. Doce (63%) LDM alargada. En 11 (58%) se aprecia afectación clínica de nervio facial o estudio de BR patológico. En 17 (85%) la amplitud del SNAP del nervio sural es normal. Siete pacientes (37%) presentan SNAP patológico en algún nervio, presentando un 63% de ellos patrón "sural sparing". Ocho (42%) disminución en la amplitud de algún potencial evocado motor. En 4 (21%) se observa bloqueo de conducción motora en al menos un nervio. En ningún paciente el estudio neurofisiológico completo es normal.

Conclusiones: En ningún paciente el estudio realizado de forma precoz fue normal. El estudio neurofisiológico completo realizado de forma muy precoz, es útil para el diagnóstico en pacientes con sospecha de SGB.

SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ: ¿SOMOS SUFICIENTEMENTE RÁPIDOS?

M. Dudekova, E. Kahn Mesia, J.A. Pérez Vicente, A. Torres, F. Fuentes Ramírez, C. Garnes, E. Fages Caravaca, E. Fages Caravaca, E. Hernández Hortelano, V. Giménez de Béjar, V. Giménez de Béjar, J.J. Soria Torrecillas, L. Fortuna, M. López López y T. Tortosa

Hospital Universitario Santa María del Rosell. Cartagena.

Objetivos: El objetivo de este trabajo fue caracterizar el síndrome de Guillain-Barré (SGB) en nuestra área. Se declaró un especial interés por analizar las posibles demoras del tratamiento.

Material y métodos: Se trata de estudio retrospectivo, donde se incluyeron todos los pacientes con el diagnóstico de SGB y síndrome de Miller-Fisher (SMF) hospitalizados en nuestro centro durante los últimos 10 años.

Resultados: Se incluyeron 27 casos: 13 mujeres y 14 hombres, inclusive 4 casos de SMF. La incidencia fue 2,76 casos/100.000/año.

La estancia media hospitalaria fue de 28,2 días. 12 pacientes precisaron ingreso en la UCI. 21 casos se trataron con inmunoglobulinas humanas (IG), 2 casos con plasmáferesis, 2 pacientes no recibieron tratamiento y 1 caso recibió corticoides i.v. El tratamiento con IG se inició en media de 4,5 días tras el ingreso (7,7 días desde el inicio del cuadro). La primera mejoría clínica tras IG se observó en 7,5 días. 55% de los pacientes precisaron rehabilitación que se inició en media de 11 días tras el ingreso, en 26% de los pacientes se inició en la tercera semana del ingreso.

Conclusiones: El tratamiento farmacológico se inició dentro de los límites de tiempo recomendados. Podemos concluir que se evidenció únicamente un cierto retraso en el área de tratamiento rehabilitador. Dentro de los resultados del estudio destaca la relativa mayor incidencia de SGB en nuestra área.

INFLUENCIA DE LA FUNCIÓN RESPIRATORIA EN LA SUPERVIVENCIA TRAS LA PEG EN PACIENTES AFECTOS DE ELA

E. Cases Rodríguez, M. Povedano Panadés, M.N. Virgili Casas, E. Farrero Muñoz, J. Montero Homs y F. Rubio Borrego

Hospital Universitari de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat.

Objetivos: La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa caracterizada por la pérdida progresiva de neuronas motoras de médula espinal, tronco cerebral y córtex. La afectación bulbar, en forma de disfagia, comporta malnutrición, deshidratación y riesgo de atragantamiento. Con el fin de nutrir al enfermo se utilizan estrategias como cambios en la consistencia de la dieta y realización de gastrostomía percutánea endoscópica (PEG). Los riesgos de la PEG aumentan en pacientes con capacidad vital por debajo del 50%. El objetivo del estudio es valorar cómo influye en la supervivencia la situación respiratoria previa a la PEG en la ELA.

Material y métodos: Estudiamos 73 pacientes, 34 mujeres y 39 hombres, con edad media de 63 años, controlados en nuestra unidad multidisciplinar de ELA a los que se les realiza PEG; 23 pacientes utilizaban ventilación no invasiva y 50 no. Todos seguían tratamiento con riluzole y cumplían criterios según la Academia Americana de Neurología para PEG. Analizamos también las variables edad, sexo, demora en realización de la PEG y forma de inicio de la enfermedad.

Resultados: La edad en el momento de la PEG y el tiempo transcurrido entre el inicio de los síntomas y el diagnóstico son las únicas variables que muestran significación estadística para la supervivencia tras PEG. La intervención no aumenta la mortalidad ni morbi-mortalidad en el primer mes.

Conclusiones: En nuestra serie de pacientes, la utilización de BiPAP no excluye la realización de PEG ya que no encontramos diferencias en la supervivencia entre el grupo de ventilados y el de no ventilados.

Enfermedades neuromusculares P2

MIOPATÍA AGUDA POR INTOXICACIÓN CON COLCHICINA

F. Camarena Cepeda, P. Carbonell Corvillo, M. Romera Tellado y J. Galán Barranco

Hospital Universitario de Valme. Sevilla.

Objetivos: Describimos la afectación neurológica, en un paciente sufrió intoxicación por colchicina prescrita para tratamiento de un ataque de gota.

Material y métodos: Varón de 39 años, con antecedentes de HTA e hipeuricemia. El paciente, en el contexto de una crisis de gota, inició tratamiento con colchicina a dosis de 1 comp cada hora, produciéndose dosificación excesiva, hasta que comienza con diarrea y con deterioro del estado general, motivo por el que acude a urgencias. Fue necesario ingresarlo en la UCI por fallo multiorgánico. Pocos días después cuando mejoró el estado general se observó que el paciente presentaba tetraparesia intensa de predominio proximal. Hiporreflexia generalizada con sensibilidades conservadas.

Resultados: A su ingreso CPK elevada (1.800 U/ml). El estudio de conducción nerviosa motora y sensitiva fue normal. El EMG de aguja mostró reclutamiento precoz de los PUM en la contracción voluntaria con PUM de pequeño tamaño y abundante actividad espontánea en forma de descargas mioquímicas continuas, escasos potenciales de fibrilación y ocasionales descargas repetitivas complejas. El paciente mejoró gradualmente hasta resolución completa de los síntomas.

Conclusiones: Nuestro paciente presentó una miopatía aguda debida a toxicidad por colchicina. En el EMG destacaba, junto al patrón miopático, intensa actividad espontánea en forma de descargas mioquímicas continuas. La afectación neuromuscular más frecuente debida a toxicidad por colchicina es una miopatía subaguda o aguda con frecuencia asociada a polineuropatía axonal sensitivomotora (mioneuropatía). Al contrario que la mayoría de los casos descritos nuestro paciente no asociaba insuficiencia renal ni fármacos que interaccionan con colchicina.

SÍNDROME DE GUILLAIN BARRÉ RECURRENTE, DEFINICIÓN Y CARACTERÍSTICAS NEUROFISIOLÓGICAS EN 10 PACIENTES EVALUADOS EN NUESTRO CENTRO EN LOS ÚLTIMOS 10 AÑOS

M. Gratacòs Viñola¹, N. Raguer Sanz¹, Gámez Carbonell², I. Serrano¹, J.L. Seoane Reboredo¹ y M. Benito¹

¹Servei de Neurofisiologia Clínica. Secció d'Electromiografia;

²Servei de Neurologia. Unitat de Neuromuscular. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona.

Objetivos: Analizar las exploraciones neurofisiológicas de aquellos pacientes que han sido clasificados como formas recurrentes de síndrome de Guillain Barré (SGB), con el fin de valorar las características clínicas y neurofisiológicas, así como su evolución y establecer las diferencias entre este grupo de pacientes y las formas crónicas (CIDP) que tienen un inicio agudo con reagudizaciones.

Material y métodos: Revisamos de forma retrospectiva los pacientes ingresados en nuestro centro con el diagnóstico de SGB durante los últimos 10 años. Estudiamos las características clínicas y neurofisiológicas de aquellos pacientes que habían presentado más de un ingreso con este diagnóstico, algunos de ellos clasificados como formas recurrentes de SGB, otros como formas crónicas de inicio agudo y recurrencias posteriores.

Resultados: Del total de pacientes analizados 10 de ellos requirieron más de un ingreso con reagudización de la clínica y cumplieron criterios de síndrome de Guillain Barré recurrente. Las formas crónicas que se iniciaron como un episodio agudo son de más difícil diferenciación y se caracterizan por la ausencia de normalización de la exploración neurofisiológica interepisodio.

Conclusiones: Tal como se describe en la literatura las formas recurrentes de SGB tienen una baja incidencia. La exploración neurofisiológica no permite predecir que pacientes presentaran una nueva recurrencia. Las formas desmielinizantes son las que recidivan de forma más frecuente. Las características neurofisiológicas y clínicas de las recidivas son parecidas al primer episodio. Es el estudio neurofisiológico el que nos permite diferenciar entre SGB recidivante y CIDP de inicio agudo o con empeoramientos agudos.

HERNIA MEDULAR SUBAGUDA TRAS CIRUGÍA DE HERNIA DISCAL

M. Llanero Luque, B. González García, A. Escribano Gascón, E. Peña Llamas, N. Martínez García y C. Fernández García

Hospital La Moraleja. Madrid.

Objetivos: La hernia medular es un raro síndrome caracterizado por la aparición de un cuadro de mielopatía progresiva. Se produce por la aparición de un defecto en la duramadre a través de la cual se va produciendo la herniación de la médula espinal. En la mayoría de ocasiones la causa es idiopática, aunque existen descritos casos post-traumáticos. La causa post-quirúrgica también ha sido descrita, aunque se considera una complicación muy rara de la misma. Se describe un caso de hernia medular tras cirugía de hernia discal.

Material y métodos: Varón de 52 años con antecedentes de cirugía de hernia discal paracentral T9-T10 en el año 2000. Acude a consulta en 2009 por un cuadro progresivo de un año de evolución de pérdida de fuerza y sensibilidad en MMII que se asocia a impotencia y trastornos de la eyaculación. A la exploración presenta paresia distal y proximal con gran atrofia muscular en MMII, reflejos miotáticos incrementados en MMII y reflejo cutáneo plantar extensor bilateral. Presenta nivel sensitivo a nivel T10.

Resultados: Se realiza RM medular que muestra la presencia de una herniación transdural de la médula espinal dorsal en el nivel T9. El paciente es intervenido quirúrgicamente. Tras el postoperatorio se inicia tratamiento rehabilitador. Pasados 3 meses tras la cirugía se observa mejoría clínica del paciente con recuperación parcial de la paresia.

Conclusiones: La hernia medular es una rara causa de mielopatía progresiva. Hay que sospecharla si el paciente presenta antecedentes quirúrgicos. El tratamiento quirúrgico es la mejor opción terapéutica.

MIOPATÍAS ASOCIADAS A DEFECTOS DE COLÁGENO VI: ESPECTRO PATOLÓGICO Y ASPECTOS DIAGNÓSTICOS

C. Jiménez-Mallebrera¹, C. Jou², V. Cusi², J. Corbera², A. Nascimento¹, F. Gualandri³, P. Sabatelli⁴ y J. Colomer¹

¹Unitat de Patologia Neuromuscular; ²Servei d'Anatomia Patològica. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona. ³Department of Experimental and Diagnostic Medicine. Section Medical Genetics. University of Ferrara. Italia. ⁴IGM-CNR Unit of Bologna. Bologna. Italia.

Objetivos: La distrofia muscular de Ullrich (UCMD) y la miopatía de Bethlem (BM) son debidas a mutaciones recesivas y dominantes en los genes que codifican las cadenas del colágeno VI. Los objetivos de este estudio son comparar la patología muscular de pacientes Ullrich y Bethlem, estudiar su evolución, identificar rasgos tempranos y comunes y características diferenciales.

Material y métodos: 9 con mutaciones en genes COL6A, 1 con diagnóstico bioquímico. Las biopsias fueron congeladas y procesadas siguiendo técnicas histológicas e histoquímicas estándar. La expresión de colágeno VI fue estudiada por inmunohistoquímica.

Resultados: La variabilidad en el tamaño de las fibras, proliferación tejidos conectivo y graso y aumento núcleos internos son hallazgos comunes y tempranos. La presencia de fibras necróticas y regenerativas no es universal ni siquiera en los casos más graves. La desestructuración del patrón intermiofibrilar y alteraciones en la distribución de mitocondrias apunta a miopatías congénitas con "cores" como diagnóstico diferencial. La comparación de biopsias musculares consecutivas muestra que la variabilidad en el tamaño celular, núcleos internos y tejidos conectivo y adiposo aumentan con el tiempo.

Conclusiones: La proliferación progresiva de tejido adiposo intramuscular y fibrosis en ausencia de regeneración celular significa-

tiva es en nuestra experiencia uno de los rasgos más significativos y diagnósticos de la distrofia de Ullrich y Bethlem. Sin embargo, algunas biopsias muestran un aspecto más bien miopático con menor grado de fibrosis y tejido adiposo ectópico con o sin fibras regenerativas sin que haya una clara correlación entre el grado de patología y la gravedad clínica.

SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ. ESTUDIO EPIDEMIOLÓGICO EN NUESTRO MEDIO

A. Acosta Brito, B. González González, H.J. Bueno Perdomo, C.A. González López, J.N. Lorenzo Brito, M.A. Hernández Pérez, N. Ruiz Lavilla y F. Montón Álvarez

Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria. Tenerife.

Objetivos: El síndrome de Guillain Barré es un trastorno neurológico en el que el sistema inmunitario ataca a una parte del sistema nervioso periférico, la mielina, envoltura de los nervios. Provocando una polineuropatía inflamatoria desmielinizante aguda, que se manifiesta con trastornos sensitivos, motores y autonómicos progresivos. El diagnóstico es clínico como apoyo de la disociación albúmino-citológica y los hallazgos neurofisiológicos de disminución de la velocidad de conducción nerviosa. El tratamiento inmunoregulatorio (plasmaféresis, corticoterapia o inmunoglobulinas ev) utilizado modifica el curso de la enfermedad, mejorando el pronóstico vital y de recuperación.

Material y métodos: Hemos analizados la base de datos de nuestro hospital, revisando las historias clínicas desde 1 de enero de 1998 y 31 de diciembre de 2009, obteniendo 113 pacientes con diagnóstico clínico de GB. En una base de datos recogemos información epidemiológica, datos de filiación, presentación y curso clínico, estudios complementarios y tratamientos pautados.

Resultados: Analizamos por tanto 113 pacientes en 12 años, lo que representa una media de 9,41 pacientes/año. El 68,14% (77) de los casos son varones y el 31,86 (36) mujeres.

Conclusiones: La media de edad es de 45 años. Predominio estacional otoño-invierno. La mitad de nuestros pacientes presentaba sintomatología infecciosa previa respiratoria o digestiva. La presentación clínica y evolución similar a la descrita en la literatura. El tratamiento utilizado más frecuente fue con gammaglobulinas.

MIOPATÍA POR CONSUMO DE UN TRATAMIENTO "NATURAL": A PROPÓSITO DE UN CASO

F.J. Murcia García, S. Llamas Velasco, R.M. Ceballos Rodríguez, A. Martínez Salio y A. Labiano Fontcuberta

Hospital 12 de Octubre. Madrid.

Objetivos: La "cola de caballo" o *Equisetum arvense* L. es una especie de arbusto perteneciente a la familia de las equisetáceas usado tradicionalmente como diurético aunque no existen estudios disponibles ni confiables en humanos que muestren la efectividad o la seguridad de la cola de caballo en una dosis específica. Presentamos un caso de miopatía atribuible al consumo de esta planta.

Material y métodos: Paciente varón de 22 años con antecedente de consumo ininterrumpido de cola de caballo en infusión desde hace dos años en una dosis diaria estimada de entre 3-4 g/día que presenta cuadro de debilidad en las cuatro extremidades y mialgias generalizadas de evolución subaguda. En la exploración neurológica destacaba tetraparesia grado 4/5 de predominio distal sin alteraciones en sensibilidad y arreflexia en extremidades superiores con aquileos abolidos en miembros inferiores.

Resultados: Se realizó un amplio estudio analítico, en líquido cefalorraquídeo, neurofisiológico y de neuroimagen en el que tan sólo se apreciaba una elevación de la creatinfosfoquinasa (CPK), con estudio electromiográfico sin hallazgos concluyentes. Tras el

cese del consumo de *Equisetum arvense* L. presentó descenso progresivo de CPK sérica, mejoría subjetiva de las mialgias y recuperación de la debilidad muscular hasta quedar asintomático.

Conclusiones: Existen pocos estudios científicos de efectos secundarios con cola de caballo. Aunque el consumo en grandes cantidades puede causar deficiencia de tiamina, hipocalemia (potasio bajo) o toxicidad por nicotina, hasta la fecha no existe evidencia científica que atribuya la aparición de miopatía tóxica como potencial efecto secundario al consumo de esta sustancia.

PARÁLISIS FRÉNICA BILATERAL EN UN PACIENTE CON CIDP. A PROPÓSITO DE UN CASO

M. Almendrote Muñoz¹, A. Martínez Piñeiro¹, D. Escudero Rubi¹, H. Hermosa² y J. Coll Cantí¹

¹Neurología; ²Neumología. Hospital Germans Trias i Pujol. Badalona.

Objetivos: El compromiso respiratorio en la polirradiculoneuropatía inflamatoria desmielinizante crónica (CIDP) es excepcional. Reportamos un caso de parálisis diafragmática bilateral secundaria a neuropatía frénica en una paciente con CIDP.

Material y métodos: Mujer de 56 años diagnosticada de CIDP en 2007. En el estudio etiológico, destacó una gammopatía monoclonal de pronóstico incierto y Ac anti-GM1 (IgG e IgM) positivos. En tratamiento con corticoides orales y buena respuesta clínica. Ingresó en 2009 por disnea progresiva, febrícula y empeoramiento de déficit motor residual, tras la reducción de su dosis habitual de prednisona.

Resultados: El estudio de LCR mostró hiperproteínoorraquia sin células. El estudio electrofisiológico mostró empeoramiento de las neurografías y signos de denervación aguda respecto al previo. Los estudios microbiológicos fueron negativos. Marcadores tumorales, ECA, serologías, inmunología y crioglobulinas normales. En la Rx de tórax, destacó una elevación de ambas cúpulas diafragmáticas. En la escopia torácica se apreció una elevación e inmovilidad con la inspiración de ambas cúpulas diafragmáticas. La neurografía frénica bilateral mostró ausencia de ambos CMAPs. La espirometría forzada mostró descenso de la CV en decúbito respecto a sedestación y un patrón ventilatorio restrictivo. Se orientó como neuropatía frénica bilateral por exacerbación de la enfermedad de base y se inició tratamiento con IVIg, prednisona 1 mg/Kg y ventilación mecánica no invasiva. La radiografía y neurografía de control a los 6 meses fueron normales.

Conclusiones: La parálisis frénica bilateral debe ser tenida en cuenta en pacientes con CIDP y que presenten dificultad respiratoria.

ESTUDIO HISTOPATOLÓGICO Y MORFOMÉTRICO COMPARATIVO DE MÚSCULO CRICOFARÍNGEO Y ESTERNOCLEIDOMASTOIDEO DE UNA SERIE DE 6 PACIENTES CON Distrofia MUSCULAR OCULOFARÍNGEA Y 6 CONTROLES SANOS

E. Rivas Infante¹, C. Márquez Infante¹, C. Paradas López¹, T. Escobar Delgado¹ y F. Castellanos²

¹Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. ²Hospital Virgen del Puerto. Plasencia.

Objetivos: La distrofia oculofaríngea (DOF), producida por expansión de tripletes GCG en el gen PABPN1, afecta selectivamente al músculo cricofaríngeo (CF) y cursa con ptosis y disfagia. Presentamos un estudio histopatológico comparativo entre el músculo CF y el esternocleidomastoideo (ECM), que clínicamente no está afecto, en una serie de 6 pacientes y 6 controles, para determinar las características histológicas del CF normal, sus diferencias con el ECM, y evaluar los patrones de afectación de ambos músculos.

Material y métodos: Las muestras proceden de 6 pacientes con DOF sometidos a una cricotomía para el tratamiento de la disfagia y de 6 controles sometidos a una laringectomía por un carcinoma de laringe. Tras congelar el músculo, se realiza un panel completo de técnicas histoquímicas e histoenzimáticas para músculo.

Resultados: La edad media era similar en ambos grupos (65 casos /63 controles) y todos los pacientes tenían 6/9 repeticiones. El CF presenta de forma fisiológica numerosas alteraciones histológicas (variabilidad, fibrosis, y alteraciones miofibrilares y mitocondriales), mientras que el ECM tiene una histología normal. Todos los CF de los pacientes mostraban un patrón distrófico severo y vacuolas ribeteadas además de alteraciones mitocondriales.

Conclusiones: Las características histológicas especiales del CF, hay que tenerlas en cuenta al valorar la patología en este músculo. Las intensas alteraciones mitocondriales secundarias que acompañan a las alteraciones distróficas en el CF, y que son mínimas en el ECM, podrían contribuir también al agravamiento de la disfagia. El ECM muestra discretos cambios a pesar de ser asintomático.

PARÁLISIS DIAFRAGMÁTICA POR RADIOTERAPIA

J.F. Buendía Martínez, J.J. Martín, A. Torres Perales, C. Alcalde, A. Torres Perales, P. Santos, M. Navarro y B. Escribano

Hospital Virgen de la Arrixaca. Murcia.

Objetivos: La afectación del sistema nervioso periférico es una complicación de la radioterapia y puede manifestarse en forma de plexopatía, afectación de nervios periféricos o raramente como una neuropatía motora. Describimos un caso de parálisis diafragmática en el marco de una multineuropatía diferida secundaria a radioterapia.

Material y métodos: Mujer de 59 años de edad con el antecedente de carcinoma de cavum con adenopatías cervicales, tratado quirúrgicamente y con radioterapia en 2001. Desde 2007 nota disnea, padeciendo infecciones respiratorias recurrentes, motivo de varios ingresos en neumología. En los dos últimos años se añade debilidad en extremidad superior derecha (ESD) y disartria lentamente progresivas, motivo de consultar con neurología.

Resultados: La exploración demostraba amiotrofia lingual bilateral con fasciculaciones, amiotrofia de ambos trapecios y paresia de ESD de predominio proximal, con amiotrofia proximal y fasciculaciones; arreflexia en ESD; leve hipoestesia para el pinchazo distal en ESD, sin piramidalismo. La electroneurografía demostró una lesión bilateral grave de nervios hipogloso y espinal, además de una lesión postganglionar grave de troncos superior y medio del plexo braquial derecho. Una RMN de base de cráneo y cervical descartó recidiva o infiltración tumoral. La radiografía de tórax demostró una parálisis de hemidiafragma derecho, confirmado con TAC de tórax-abdomen, sin otras anomalías (en 2007 radiografía de tórax normal).

Conclusiones: La parálisis de pares craneales bajos y la plexopatía braquial como complicación tardía de la radioterapia es bien conocida, sin embargo la afectación del nervio frénico con parálisis diafragmática es poco frecuente y muy raramente citada en la literatura.

NEUROPATÍA PERIFÉRICA DE FIBRA PEQUEÑA ASOCIADA AL TRATAMIENTO CON PERFUSIÓN DE LEVODOPA INTRADUODENAL EN UN PACIENTE CON ENFERMEDAD DE PARKINSON

A. Palasí Franco, J.L. Seoane, O. de Fàbregues, J. Hernández Vara, J. Gámez, N. Ragué y J. Álvarez Sabín

Hospital Vall d'Hebron. Barcelona.

Objetivos: El tratamiento de la Enfermedad de Parkinson (EP) mediante infusión continua de levodopa intraduodenal (ICLI) ha de-

mostrado ser eficaz para controlar las complicaciones motoras de esta enfermedad. Recientemente se ha descrito la aparición de neuropatías periféricas desencadenadas tras la administración crónica de ICLI, siendo las más comunes las polirradiculoneuropatías agudas similares al síndrome de Guillain-Barré y las polineuropatías de fibra gruesa. Hasta ahora no se han descrito neuropatías periféricas con afectación selectiva de fibras pequeñas asociadas a este tratamiento. Presentamos una paciente afecta de EP que desarrolló una neuropatía periférica de fibra pequeña 16 meses después de haber iniciado ICLI.

Material y métodos: Mujer de 72 años, sin antecedentes de interés, salvo EP de nueve años de evolución. Debido a la presencia de complicaciones motoras en agosto de 2007 se introdujo tratamiento con ICLI. En enero de 2010 inició parestesias y disestesias dolorosas y urentes en la planta de ambos pies con empeoramiento nocturno. La exploración neurológica reveló ausencia de atrofia, fasciculaciones y de alteraciones en ninguna modalidad sensitiva, un balance motor normal y los reflejos musculotendinosos estaban preservados.

Resultados: Un electromiograma mostró una neurografía motora y sensitiva normal con ausencia de respuesta simpática cutánea en ambos pies y preservación en manos, sugestiva de una neuropatía selectiva de fibra pequeña. No había antecedentes familiares de neuropatía periférica y no existían datos clínicos ni analíticos de otras patologías que pudieran desencadenar neuropatías de forma secundaria.

Conclusiones: La infusión continua de levodopa intraduodenal podría ser una causa hasta ahora no descrita de neuropatía periférica de fibra pequeña.

SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ EN LA POBLACIÓN DE LEGANÉS (MADRID) 1987-2009

A. Díez Barrio, C.A. Cemillán Fernández, V. Hernando Requejo, J. Domingo García, C. Sáenz Lafourcade, N. Barbero Bordallo y N. Juárez Torrejón

Hospital Severo Ochoa. Leganés. Madrid.

Objetivos: Conocer la frecuencia y características clínico-epidemiológicas del síndrome de Guillain-Barré (SGB) en Leganés.

Material y métodos: Análisis descriptivo de los casos de SGB diagnosticados en el hospital de Leganés durante enero 1987-diciembre 2009. Se recogió información clínico-epidemiológica de las historias clínicas. Se realizó un análisis descriptivo.

Resultados: Se identificaron 28 casos, incidencia 0,69/100.000. La mayoría (64,3%) eran hombres. La edad media fue de 54,4 años (14-76). Un total de 10 pacientes (35,7%) debutaron en invierno, 7 (25%) en primavera, 7 (25%) en otoño y 4 (14,3%) en verano. Tuviron algún antecedente en el mes previo 19 (67,9%) pacientes: 8 (28,6%) infección respiratoria, 8 (28,6%) infección gastrointestinal y 3 (10,7%) vacunación antigripal. El patrón clínico predominante fue motor con 24 casos (85,7%). Se realizó EMG a todos los pacientes con una mediana de 13 días (5-56); 21 (75%) presentaron características desmielinizantes, 4 (14,3%) variante sensitiva y 3 (10,7%) axonal motora. Se estudió el LCR con una mediana de 8 días (2-24); en 14 (50%) hubo disociación albúmino-citológica. Se trataron 21 enfermos (75%) con inmunoglobulinas, en un caso se añadió plasmáferesis; el resto no precisó tratamiento. Falleció un paciente. Transcurrido el primer mes deambulaban 20 pacientes (71,4%), a los 6 meses 24 (85,7%).

Conclusiones: La incidencia de SGB en nuestra población fue algo inferior a la de otros estudios. La mayoría fueron hombres. Más de la mitad de los pacientes tuvieron enfermedad infecciosa aguda en el mes previo. El patrón clínico predominante fue motor y desmielinizante el electromiográfico. Hubo buena respuesta al tratamiento con inmunoglobulinas.

SÍNDROME MIASTÉNICO CONGÉNITO CAUSADO POR LA MUTACIÓN G153A DE LA SUBUNIDAD ALFA DEL RECEPTOR DE ACH CON RESPUESTA A LA EFEDRINA

M. Bosca, N. Muelas, P. Sahuquillo, R. Sivera, N. Martín, T. Sevilla, L. Bataller, B. Casanova y J.J. Vilchez

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Fe. Valencia.

Objetivos: Los síndrome miasténicos congénitos (SMC) son enfermedades de la unión neuromuscular, con heterogeneidad fenotípica y genética. Se describe un caso de SMC tipo canales lentos de presentación esporádica y su respuesta terapéutica.

Material y métodos: Revisión del caso, descripción del fenotipo, resultados analíticos, neurofisiológicos, pruebas funcionales respiratorias, biopsia muscular, genética y respuesta terapéutica.

Resultados: Mujer de 44 años, de raza negra, sin antecedentes familiares ni consanguinidad, que consultó por presentar desde los 24 años debilidad muscular en cinturas progresiva, pero con fluctuaciones. Asociaba sensación disneica, pero no crisis respiratorias, síntomas bulbares, ni afectación de musculatura ocular. El examen constató debilidad con fatigabilidad en musculatura de cinturas y axial, sin ptosis ni oftalmoparesia. Presentaba marcha basculante y maniobra de Gowers. La analítica mostró hiperCKemia y anticuerpos anti-receptor de Ach negativos. El estudio neurofisiológico objetivó alteración en la transmisión neuromuscular postsináptica, presencia de doble potencial y PUM miopáticos. Se constató un patrón ventilatorio restrictivo. La biopsia muscular mostró cambios miopáticos. Los estudios genéticos determinaron la mutación G153A de la subunidad alfa del receptor de Ach (CHRNA1) en heterocigosis. El tratamiento con 3,4-DAP fue eficaz sólo unos meses. La piriostigmina agravó los síntomas. La fluoxetina mostró beneficio pero tuvo que retirarse por síndrome serotoninérgico. Posteriormente se trató con Efedrina con buena respuesta.

Conclusiones: El conocimiento del mecanismo etiopatogénico de los SMC es importante, además de para establecer un correcto diagnóstico y consejo genético, para optimizar el enfoque terapéutico. La efedrina es un fármaco a ensayar independientemente del tipo de SMC.

RESULTADOS DEL ESTUDIO MOLECULAR EN UNA SERIE DE 198 CASOS DE ELA ESPORÁDICAS Y FAMILIARES REALIZADO EN EL LABORATORIO DE LA UNIDAD DE ELA DEL HOSPITAL 12 DE OCTUBRE DE MADRID

C. Domínguez González, P. de la Torre Merino, G. Atencia Cibrerio, M. Hernández Hernández, J.F. Gonzalo Martínez, P. Cordero Vázquez, A. García Redondo y J. Esteban Pérez

Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

Objetivos: Presentamos los resultados del análisis molecular de un conjunto de 65 ELAs familiares y 133 esporádicas realizado en el laboratorio de la Unidad de ELA del Hospital 12 de Octubre en Madrid.

Material y métodos: Se estudió el gen SOD1 en 65 FALS y en 133 SALS. En las formas familiares donde no se identificó ninguna mutación en SOD1, se estudiaron el gen FUS/TLS y el gen TARDBP, en un total de 37 enfermos. En los casos de presentación juvenil (inicio de los síntomas antes de los 35 años), tanto familiares como esporádicos, se estudió el gen de la senataxina (SETX). También ha sido estudiado el gen de la angiogenina (ANG) en 27 casos familiares SOD, TARDBP y FUS negativos y en 71 formas esporádicas. En todos los casos se ha secuenciado toda la región codificante del gen más la región intrónica flanqueante, utilizando ABI-PRISM 310 Genetic Analyzer.

Resultados: De todos los casos analizados, se han identificado 18 familias con mutaciones en SOD1 y 1 familia con mutación en TARDBP. No se ha encontrado ningún caso con mutación en FUS/TLS. Entre las formas juveniles se ha identificado un caso esporádico con

una mutación no previamente descrita en el gen de la senataxina. Entre las formas esporádicas se encontró un caso con una nueva variación ANG, probablemente un polimorfismo.

Conclusiones: En nuestra serie de enfermos con FALS un 27% presentan mutaciones en SOD1, 1,8% en TARDBP y ninguno en FUS ni ANG. Un caso juvenil esporádico tiene una mutación nueva en SETX.

NEUROTOXICIDAD INDUCIDA POR LCR DE PACIENTES ELA Y PROTECCIÓN POR RESVERATROL

M. Yañez Jato¹, L. Galán², A.G. García³ y J. Matías-Guiz²

¹*Instituto Teófilo Hernando de I+D del Medicamento. Universidad Autónoma de Madrid. Departamento de Farmacología. Universidad de Santiago de Compostela.*

²*Departamento de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. Madrid.* ³*Instituto Teófilo Hernando de I+D del Medicamento. Departamento de Farmacología y Terapéutica. Universidad Autónoma de Madrid. Madrid.*

Objetivos: Determinar si el LCR de pacientes ELA induce toxicidad en neuronas de corteza motora de ratas sanas y si los niveles de calcio citosólico pueden estar implicados en esta toxicidad. También se analiza si el resveratrol, un polifenol natural presente en las uvas, puede ejercer un efecto protector.

Material y métodos: Se midieron los niveles de aminoácidos en 29 LCR de pacientes con ELA y en 14 controles mediante HPLC-F. La neurotoxicidad de LCR de pacientes y sus efectos sobre $[Ca^{2+}]_c$ se exploraron en neuronas corticales de rata.

Resultados: Los LCR/ELA deterioraron la viabilidad neuronal (supervivencia de $98,0 \pm 2,5\%$ en controles y $77,0 \pm 4,1\%$ en pacientes con ELA). Los niveles de glutamato en los LCR fueron $63,5 \pm 10,2 \mu M$ en los controles y $47,5 \pm 8,9 \mu M$ en ELA. La concentración de GABA fue $112,5 \pm 5,1 \mu M$ en los controles y $212,3 \pm 59,6 \mu M$ en ELA. Los niveles de $[Ca^{2+}]_c$ aumentaron un 20% en neuronas incubadas con LCR/ELA. Cuando los LCR de pacientes con ELA se incubaron con resveratrol, el aumento del $[Ca^{2+}]_c$, así como el efecto tóxico se redujeron parcialmente.

Conclusiones: Los LCR de pacientes de ELA resultaron tóxicos en los cultivos in vitro de neuronas de corteza motora de rata. El resveratrol previene parcialmente la degeneración neuronal in vitro producida por los LCRs de pacientes con ELA. Ello podría servir de base para el desarrollo de un nuevo medicamento neuroprotector con propiedades antioxidantes tipo resveratrol que frenara la progresión de la ELA.

SITUACIÓN SOCIOSANITARIA Y CALIDAD DE VIDA DE LOS AFECTADOS POR DISTROFIA MIOFÁSICA

M.C. Crespo Puras¹, M.J. Forjaz², E. Gutiérrez Rivas³, J.M. Echave Sustaeta⁴, M. Barañano Cid⁵ y J.V. Beneit Montesinos⁵

¹*Universidad Complutense de Madrid y Federación Española de Enfermedades Neuromusculares. Madrid.* ²*Escuela Nacional de Sanidad. Instituto de Salud Carlos III y CIBERNED. Madrid.*

³*Hospital Universitario 12 de Octubre. Universidad Complutense de Madrid. Madrid.* ⁴*Hospital Quirón. Madrid.* ⁵*Universidad Complutense de Madrid. Madrid.*

Objetivos: 1) Conocer la situación sociosanitaria y la calidad de vida (CdV) de afectados por distrofia miotónica (DM) en la Comunidad de Madrid. 2) Determinar diferencias en CdV según variables de salud, sociodemográficas, clínicas y sociosanitarias.

Material y métodos: Una muestra de 42 afectados (57% mujeres), con edad de 18-70 (M = 39) años. Recogida de datos a través de entrevista semi-estructurada y cuestionarios de autovaloración, incluyendo el SF-36 y el EQ-5D.

Resultados: El 62% de los afectados tenía estudios de secundaria y FP. La mayoría convive con un solo familiar; el 57% de las familias conviven con 2-3 afectados. Refieren problemas de deglución el 45,2%; necesitan ayuda para desplazarse el 54,8%; hacen rehabilitación el 45%, de los cuales el 40,5% cubre los gastos ellos mismos. El 46,3% necesita ayuda en las AVD y el 17% recibe ayuda pública domiciliaria. El valor índice del EQ-5D fue $0,60 \pm 0,38$. Comparando con los valores poblacionales del SF-36, las dimensiones de CdV más afectadas fueron salud general y vitalidad, y las menos afectadas función social y rol emocional. Los afectados que reciben ayuda a domicilio, trabajan y salen de su domicilio presentan un componente físico del SF-36 significativamente más alto que los demás grupos.

Conclusiones: La DM tiene un impacto importante en la CdV, especialmente el componente físico. La situación sociosanitaria de los afectados muestra carencia a nivel de apoyo institucional. Analizar la situación sociosanitaria y relación con la CdV ayudará a la planificación de recursos e intervenciones.

SÍNDROME DE MILLER FISHER. ESTUDIO CLÍNICO-EVOLUTIVO DE 11 CASOS

B. Pardiñas, E. Bellosta, M. Cemelli, A. Velázquez, M.P. Larrode, C. Iñiguez, L.F. Pascual, M.D. del Pino, S. Santos y M. Montori

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza.

Objetivos: La variante del síndrome de Guillain Barré que se presenta con mayor frecuencia es la de Miller Fisher y suele describirse asociada a oftalmoplejía, ataxia y arreflexia, en la mayoría de publicaciones. Comienza con la afectación oculomotora y existe relativa integridad del balance muscular en extremidades, en ausencia de compromiso respiratorio. Queremos analizar las altas hospitalarias con diagnóstico de polineuropatía inflamatoria desmielinizante aguda y su frecuencia de presentación a lo largo de los últimos diez últimos años en nuestro centro, estudiar la sintomatología descrita y curso evolutivo de la variante de Miller Fisher.

Material y métodos: Se ha analizado el conjunto mínimo básico de datos (CMBD), del HCU Lozano Blesa, entre los años 2000 y 2009 (código 357.0, CIE 9-MC) para seleccionar a todos los pacientes codificados con el mencionado diagnóstico que incluye también la variante de Miller Fisher.

Resultados: Identificamos 72 altas con ese diagnóstico y, entre ellos, 11 registros pertenecen a pacientes con síndrome de Miller Fisher, 15,27% del total; son 7 V y 4 M (34-88 años). De ellos, 6 pacientes presentaron oftalmoplejía, 7 ataxia, y 8 arreflexia osteotendinosa. La tríada completa se presenta únicamente en 5 casos. Un paciente falleció y otro presentó dificultad respiratoria. La incidencia media anual del síndrome de Guillain Barré es de 2,3/100.000 habitantes/año, en nuestro medio.

Conclusiones: El pronóstico no siempre es benigno, debido a complicaciones respiratorias. La incidencia media anual no difiere de la encontrada en la bibliografía consultada, con predominio del sexo masculino.

NEURALGIA AMIOTRÓFICA TRAS VACUNACIÓN PARA EL VIRUS INFLUENZA A (H1N1)

M.B. Vidal Díaz, L. Ballesteros Plaza, M.A. de la Morena Vicente, H. Martín García y D.A. Pérez Martínez

Hospital Infanta Cristina. Madrid.

Objetivos: Describir un caso de neuralgia amiotrófica tras la vacunación para el virus influenza A (H1N1).

Material y métodos: Varón de 56 años intervenido de Ca supraglotis T1N0M0 en septiembre de 2009. Es remitido desde la consulta de Rehabilitación por escápula alada derecha y dolor en MSD de

5 meses de evolución. El paciente relata clínica de evolución crónica e instauración aguda con dolor e impotencia funcional en miembro superior derecho tras la vacunación para el virus influenza A (H1N1) 24 horas antes. El dolor mejora lentamente haciéndose manifiesta una debilidad proximal en brazo derecho (abducción y flexión anterior fundamentalmente) así como escápula alada con atrofia de supra-infraespinoso derechos. Se realiza estudio ENG-EMG, analítica completa con proteinograma y serologías, RX tórax y RMN cervical y de plexo braquial derecho, punción lumbar con citología y anticuerpos antineuronales. Revisamos las complicaciones neurológicas en relación con la infección y vacunación del virus influenza H1N1.

Resultados: Los resultados del estudio neurofisiológico confirman plexopatía braquial derecha con normalidad para el resto de estudios realizados.

Conclusiones: La neuralgia amiotrófica puede aparecer en relación con la vacunación para el virus influenza H1N1.

Epilepsia P

ESTUDIO POSTAUTORIZACIÓN, OBSERVACIONAL, DE SEGUIMIENTO PROSPECTIVO PARA EVALUAR LA EFECTIVIDAD Y LA TOLERABILIDAD DE ZONISAMIDA COMO TERAPIA COADYUVANTE EN EL TRATAMIENTO DE LAS CRISIS DE INICIO PARCIAL

J. Pardo Fernández¹, J. de Rosendo González², A. Torres Falcón² y C. Larios Paterna³

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela. A Coruña. ²Eisai Farmacéutica, S.A. Madrid.

³Biometría Clínica. CRO.

Objetivos: Determinar la efectividad y tolerabilidad de zonisamida en el tratamiento coadyuvante en las crisis de inicio parcial, el cambio de estado del paciente, la gravedad de sus crisis y la calidad de vida.

Material y métodos: Estudio post-autorización prospectivo, abierto y multicéntrico. El estudio fue aprobado por el Comité Ético de Galicia y los pacientes otorgaron su consentimiento informado.

Resultados: Se reclutaron 33 pacientes, siendo valorables para el análisis de seguridad 31 y 22 para el de eficacia. La edad media fue de 43,6 años y la epilepsia más frecuente la sintomática (45,2%). Los fármacos más utilizados en coadyuvancia con zonisamida fueron lamotrigina, ácido valproico y levetiracetam. El tratamiento con zonisamida resultó eficaz reduciendo un 27,9% la media de las crisis parciales entre la visita inicial y final. La mitad de los pacientes respondieron al tratamiento después de 24 semanas (reducción $\geq 50\%$). El estado de los pacientes según su opinión o la de los médicos mejoró desde la visita inicial según el test de Impresión Clínica Global (CGI). La escala de gravedad de las crisis epilépticas de Liverpool (LSSS) indicó mejoría en los pacientes con disminución en la puntuación media desde la visita inicial (24,4) hasta la final (19,4). La calidad de vida según la escala QOLIE-31 no mostró cambios significativos. El análisis de seguridad mostró que no presentaron acontecimientos adversos un 80,6% de los pacientes.

Conclusiones: La zonisamida ha mostrado ser eficaz y segura en el tratamiento combinado del manejo de las crisis epilépticas parciales.

PAPEL DE LA KETAMINA EN EL ESTATUS EPILEPTICO REFRACTARIO: A PROPÓSITO DE UN CASO

G. Morís¹, M. Arias¹, R. Yano² y A. de Andrés³

¹Sección de Neurología; ² Servicio de UCI; ³ Sección de Neurofisiología. Hospital San Agustín. Avilés. Asturias.

Objetivos: El estado epiléptico (EE) se define por la presencia de actividad epiléptica mayor de 5 minutos. El estado epiléptico refractario (EER) se caracteriza por no limitarse tras la utilización de 3 fármacos antiepilépticos. La mayoría de los fármacos utilizados en el EE presentan una acción gabérgica con complicaciones hemodinámicas e inmunosupresoras por lo que sería conveniente contar con otros fármacos para el EE con otro perfil de acción y menor tasa de complicaciones.

Material y métodos: Varón de 52 años que presentó un TCE en el año 93 y un EE en tres ocasiones que precisó ingreso en UCI en todos ellos. El paciente se encontraba en tratamiento con ácido valproico y presentaba un EEG basal con focalidad irritativa fronto-central izquierda con difusión a áreas homólogas. Ingresa en UCI por EE generalizado tras inicio focal desencadenado por infección respiratorio. Se inició tratamiento con dosis adecuadas y diferentes combinaciones de ácido valproico, levetiracetam, fentanilo, midazolam, propofol, pentotal, fenitoína, zonisamida sin subyugar el EE. El día 14º de evolución del EE se inicia ketamina asociado a midazolam, valproico, levetiracetam y topiramato con resolución del EE.

Resultados: La ketamina es un antagonista receptor NMDA del glutamato con efecto sobre receptores opiáceos pero sin actuar sobre el sistema GABA. No produce alteraciones hemodinámicas debido a sus propiedades simpaticomiméticas.

Conclusiones: A pesar de sus efectos sobre la presión intracraneal y su posible toxicidad cerebelosa, la ketamina puede jugar un papel importante en el tratamiento del EER tras fallo de los fármacos GABAérgicos.

EPILEPSIA NOCTURNA FAMILIAR Y ARRITMIAS CARDÍACAS

A. Montalvo¹, S. Carrasco¹, M.J. Corrales¹, D. López¹, C. Valencia¹, B. González², J. Vaamonde¹ y M. Gudín¹

¹Hospital General. Ciudad Real. ²Fundación Jiménez Díaz. Madrid.

Objetivos: La existencia de arritmias cardíacas, bradicardia e incluso paro cardíaco es un hecho documentado en epilépticos. Se describe la presencia de arritmias cardíacas graves en una familia con crisis nocturnas.

Material y métodos: Se trata de una familia de 4 hermanos, 2 (un varón y una mujer) y una tía con epilepsia nocturna. El varón de 18 años de edad, comenzó a los 13 años con episodios de tos y respiración dificultosa de varios segundos de duración. Fue estudiado exhaustivamente desde el punto de vista cardíaco y neumológico sin hallarse anomalías. A los 15 años estos episodios se hicieron nocturnos. La mujer de 20 años de edad presenta múltiples crisis nocturnas con conducta anómala. El estudio de imagen mediante RM 3T no muestra anomalías. Los pacientes han sido sometidos a monitorización video EEG.

Resultados: El estudio video EEG mostró crisis parciales hipermotoras sin correlato EEG. Las crisis ocurrieron en diferentes estadios del sueño NREM (estadio II y sueño lento). No se registraron cambios en el EEG coincidiendo con la crisis, únicamente artefactos sin evidenciarse ningún ritmo ictal. Coincidiendo con el despertar y más frecuentemente con el inicio crítico se registraron paradas sinusales de 2-5 sg de duración. A unos de los pacientes fue sometido a la implantación de un marcapasos.

Conclusiones: La existencia de arritmia cardíaca en este tipo de epilepsia nocturna no filiada podría indicar un inicio o propagación insular de las descargas. Dado el riesgo de muerte súbita en pacien-

tes epilépticos sería conveniente realizar estudio Holter ECGG o bien monitorización prolongada.

HIPERPERFUSIÓN FOCAL PERICTAL EN RM

N. Lacuey Lecumberri, M. Salvadó, L. Guzmán, M. Toledo, R. Rovira, M. Sueiras, J. Munuera, C. Lorenzo, A. Rovira, J. Álvarez Sabín, E. Santamarina y X. Salas-Puig

Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona.

Objetivos: Describir cambios en perfusión perictal por técnica de arterial spin labelled (ASL) en RM en pacientes con crisis parciales, mostrando su posible valor localizador.

Material y métodos: Se trata de dos pacientes con crisis parciales en los que se realizó RM de 3 TESLA durante el periodo ictal y perictal con protocolo de epilepsia, incluyendo secuencias de ASL.

Resultados: Caso 1: varón de 32 años, diestro, con epilepsia post-traumática. Durante la realización de RM el paciente presenta una crisis epiléptica en forma de "verbalización ictal". Las imágenes mostraron un área de hiperperfusión temporal derecha. El ecogradiante, daño axonal crónico en lóbulo parietal derecho y la RM funcional, dominancia hemisférica izquierda para el lenguaje. Caso 2: varón de 39 años, zurdo, que acude a urgencias por crisis focales audiogénicas. El EEG urgente mostró crisis temporales derechas. En la RM se observó una lesión tumoral en giro temporal medio derecho y un área de hiperperfusión focal coincidiendo con la localización del tumor, hallazgos que se correlacionaban con el SISCOM. En ambos pacientes los patrones de perfusión se normalizaron en la RM de control.

Conclusiones: Se pueden observar áreas de hiperperfusión en RM perictal en pacientes con crisis focales, que dada su correlación con la semiología de las crisis, hallazgos en EEG y SPECT, sugieren un valor localizador del área epileptógena.

EPILEPSIA AMIGDALINA. ESTUDIO COMPARATIVO

J. Miró Lladó, M. Falip Centellas, M. Aiguabella Macau, M. Juncadella Puig, R. Fortuny, G. Plans Ahicart, J.J. Acebes Martín, S. Fernández Fernández, S. Castañer Llanes, J. Mora Salvado y N. Cardoner Álvarez

Hospital Universitario de Bellvitge. Barcelona.

Objetivos: La amígdala representa un papel central en la patogénesis y semiología de la epilepsia del lóbulo temporal (TLE). Las lesiones de amígdala pueden provocar epilepsia sin que exista compromiso del resto de estructuras mediales del lóbulo temporal. Los pacientes con epilepsia amigdalina fármacoresistentes son candidatos a cirugía resectiva selectiva con preservación de otras estructuras temporales.

Material y métodos: Se compararon las características clínicas, eléctricas y neuropsicológicas (antes y después de la cirugía); de 4 pacientes con epilepsia secundaria a lesión amigdalina (EA), respecto a 7 pacientes con epilepsia temporal secundaria a esclerosis mesial temporal (EMT) unilateral tratados quirúrgicamente y libres de crisis tras 1 año de seguimiento.

Resultados: 11 pacientes de edad media 46,5 (DE 12,69), edad de inicio de epilepsia 18,82 (DE 15,64), frecuencia crisis mensuales 7,55 (DE 17,48). Antecedentes de agresión cerebral 0/4 (0%) EA respecto a 6/7 (85%) EMT (p: 0,05), aura psíquica en 3/4 (75%) EA respecto a 2/7 (28%) EMT, crisis nocturnas 2/4 (50%) EA vs 1/7 (14%) EMT, EEG intercrítico normal en 3/4 (75%) EA vs 0/7 (0%) EMT (p: 0,029), memoria preservada (prequirúrgica) en 3/4 (75%) EA vs 0/7 (0%) EMT (p: 0,029), memoria postquirúrgica sin cambios 2/2 en EA vs 3/7 EMT.

Conclusiones: Los pacientes con EA refieren menos antecedentes de agresión cerebral, tienden a presentar crisis con aura psíquica, su EEG intercrítico puede ser normal y presentan menos alteraciones de memoria que los pacientes con EMT. En pacientes con EA la resección amigdalá selectiva es efectiva y no produce déficits de memoria.

ENCEFALITIS DE RASMUSSEN CON DEBUT A LOS 33 AÑOS

G. Vicente Peracho¹, M.L. Martín Barriga¹, J.P. Cuello¹, J. Prieto², P. Fernández García³, R. García Leal⁴, J. Pareja⁵, P. Salinero Paniagua⁶, A. Rábano⁷ y D. Ezpeleta¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neurofisiología; ³Servicio de Neuroradiología; ⁴Servicio de Neurocirugía; ⁵Servicio de Anatomía Patológica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. ⁶Servicio de Neurología. Hospital Fundación Alcorcón. Madrid. ⁷Fundación Centro de Investigación de Enfermedades Neurológicas (CIEN). Madrid.

Objetivos: La encefalitis de Rasmussen (ER) es un raro proceso inmunomediado que produce epilepsia refractaria, disfunción neurológica progresiva y atrofia cerebral unilateral. Afecta a niños y adolescentes. Se han publicado contados casos de ER en adultos. Se presenta una paciente cuya ER debutó a los 33 años.

Material y métodos: Mujer de 34 años. Crisis parciales complejas con generalización secundaria desde los 15 años. Desde mediados de 2008 desarrolla progresivamente un síndrome de epilepsia parcial continua que afecta a hemicara y miembro superior izquierdos con generalización secundaria y necesidad creciente de fármacos antiepilépticos (FAE) con múltiples complicaciones: encefalopatía hiperamoniémica por valproato y posible alteración del ciclo de la urea, hiponatremia por oxcarbazepina y alteración conductual por levetiracetam. Exploración intercrítica: ligera paresia izquierda facial inferior y de la mano.

Resultados: TC y RM (varios estudios): atrofia progresiva frontal derecha con gliosis subcortical. EEG (varios estudios): actividad continua de puntas y ondas agudas de amplia expresión fronto-central derecha. SPECT: hipocaptación frontal derecha. Despistaje de enfermedades tumorales, autoinmunes, metabólicas e infecciosas negativo. Biopsia cerebral: encefalitis perivascular a expensas de linfocitos T; no se observan células malignas, depósitos ni elementos linfoides atípicos; gliosis; fibrosis leptomeníngea. Tratamiento: 5 FAE que controlan las crisis generalizadas pero no la actividad motora continua faciobraquial izquierda; 6 ciclos mensuales de inmunoglobulinas intravenosas (400 mg/Kg/día/5 días) sin respuesta significativa.

Conclusiones: La ER puede debutar en el adulto. Se destaca la importancia de la biopsia cerebral para confirmar el diagnóstico y descartar otros procesos.

UTILIDAD DE LOS VÍDEOS DOMÉSTICOS EN EL DIAGNÓSTICO DE LA EPILEPSIA

J. Ojeda¹, V. Iváñez², S. López³, A. Miralles¹, G. Gutiérrez-Gutiérrez¹, M.D. Torrecillas¹, R. González¹, C. Borrue¹, M. Ortega¹, R. Lobato¹ y C. Barbosa¹

¹Hospital Infanta Sofía. Madrid. ²Hospital Universitario La Paz. Madrid. ³Atención Primaria. Área 5. Madrid.

Objetivos: El diagnóstico de la epilepsia no es siempre fácil. Se sugiere que hasta el 20% de los pacientes diagnosticados de epilepsia nunca han presentado crisis epilépticas. Cada vez se hace más patente la necesidad de hacer un diagnóstico exacto del tipo de crisis y el tipo de síndrome epiléptico para un mejor manejo terapéutico. La gran disponibilidad de técnicas de obtención de vídeo en la población general, permite que el paciente y sus familiares tengan cierta facilidad para la grabación de las escenas cotidianas, y por ende, las crisis comiciales.

Material y métodos: Pacientes nuevos consecutivos valorados en la consulta monográfica de epilepsia de un hospital terciario durante los años 2005 y 2006. A todos los familiares y pacientes se les propone la necesidad de grabar en domicilio las crisis epilépticas/eventos. Se aportan recomendaciones técnicas para la grabación. Tipos de grabación: teléfono móvil, cámara de fotos-vídeo, webcam.

Resultados: 314 pacientes consecutivos. Número de pacientes que aportan vídeos: 22. Eventos registrados: 40. Tipos de crisis epilépticas: crisis hipermotoras 9 crisis, 5 pacientes; crisis temporales: 20 crisis, 12 pacientes; crisis tónica asimétrica: 3 crisis, 1 paciente; crisis de ausencia atípica: 6 crisis, 3 pacientes; pseudocrisis: 6 eventos, 2 pacientes. Confirmación con EEG-semiología: 18. Diagnóstico erróneo de epilepsia, 4: 2 pacientes pseudocrisis, 1 temblor, 1 síncope.

Conclusiones: Los nuevos dispositivos de vídeo de uso casero pueden aportar información muy valiosa a los neurólogos que manejan pacientes con epilepsia. Es necesario para optimizar el rendimiento de estos vídeos realizar unas recomendaciones técnicas para la grabación en domicilio.

MUTACIÓN NO ASOCIADA A SÍNDROME DE DRAVET: A PROPÓSITO DE UN CASO

M.T. Rivas López¹, M.D. Sevillano García¹, P. Cacabelos Pérez¹ y A. Sesar Ignacio²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Salamanca.

²Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Santiago de Compostela.

Objetivos: La epilepsia mioclónica severa (síndrome de Dravet) representa entre el 6-8% de la epilepsia de los primeros 3 años de la infancia, con ligero predominio en varones y alta incidencia familiar de epilepsia, de convulsiones febriles o de ambas. Presenta un patrón de herencia autonómico-dominante y está causada por mutaciones en el gen SCN1A localizado en la región cromosómica 2q24.

Material y métodos: Niña de 14 años, diagnosticada de epilepsia polimorfa severa de la infancia. En el último EEG se describe delta grado II generalizado y disritmia grado III frontal bilateral. Sigue tratamiento con valproico, clonacepam y topiramato con aceptable respuesta clínica. La paciente tiene un hermano de 18 años sano.

Resultados: Con la finalidad de poder ofrecer consejo genético, se solicitó estudio. Se procedió al rastreo de mutaciones asociadas a la epilepsia mioclónica severa mediante secuenciación completa en doble cadena del gen SCN1A. Se concluyó que la paciente era portadora heterocigota de la mutación c.1853_1857dup en el gen SCN1A. Además presentaba un cambio de c.1902_1931 en heterocigosis que provoca una delección de 10 aminoácidos, mutación no descrita previamente.

Conclusiones: La mayoría de las mutaciones identificadas afectan a la secuencia del gen, aunque se han descrito delecciones que afectan al gen y cuyo porcentaje varía en función de la población estudiada. En nuestro caso apareció una delección en el gen, asociada con la enfermedad que no se había descrito.

HETEROTOPIA NODULAR PERIVENTRICULAR COMO CAUSA DE EPILEPSIA REFRACTARIA: REVISIÓN A PROPÓSITO DE 5 CASOS

D.M. García Álvarez¹, R. Marrero Abrante¹, J. López García², P. Pérez Lorensu³, V. García Marín⁴ y P. de Juan Hernández¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología-IMETISA;

³Neurofisiología; ⁴Servicio de Neurocirugía. Hospital Universitario de Canarias. Tenerife.

Objetivos: La heterotopia nodular periventricular (HNPV) es un trastorno primario de la migración neuronal; una de las malforma-

ciones del desarrollo cortical cerebral más frecuente. El tipo de presentación, afectación subcortical u otras anomalías asociadas, y su etiología condicionan el pronóstico de la epilepsia, generalmente farmacorresistente.

Material y métodos: Revisamos semiología, EEG, radiología y evolución de 5 pacientes valorados en 2009.

Resultados: 2 casos presentaron HNPV bilateral y simétrica, 1 caso bilateral asimétrica, y 2 unilaterales (uno de ellos asociando síndrome polimalformativo: displasia septo-óptica y alteraciones de la línea media -sd. Morsier-. Cuatro presentaron afectación subcortical. Ninguno tuvo riesgo prenatal ni retraso madurativo. Las crisis se iniciaron a los 8 y a los 24 años, en formas unilaterales y a los 10, 18 y 21 en el resto. Todos presentaban epilepsia focal con varios tipos de crisis y actividad interictal en EEG. Los casos con afectación unilateral presentaron buen control en monoterapia -caso sin afectación subcortical- o biterapia -con afectación subcortical-; el resto -formas bilaterales simétricas y asimétrica con afectación subcortical- farmacorresistencia con crisis frecuentes (r: 2-3/mes a 15/mes).

Conclusiones: La HNPV con afectación unilateral o bilateral simétrica, asocian epilepsia con mejor pronóstico. La afectación subcortical, frecuente en nuestros casos, y la presentación asimétrica empeoran el pronóstico, generando farmacorresistencia. En casos refractarios con limitación calidad de vida, podría considerarse la realización de estudios invasivos -Stereo-EEG- para establecer la responsabilidad real de los núcleos subependimarios en el inicio y propagación de crisis, pudiendo constituir, de forma individualizada, candidatos quirúrgicos.

ELEVADA FRECUENCIA DE ALTERACIONES DEL SUEÑO EN LA EPILEPSIA PARCIAL REFRACTARIA. ESTUDIO SLEEP

I. García Morales¹, A. Gil-Nágel Rein², J.M. de Rosendo³, A. Torres Falcón³, V. Villanueva Haba⁴, V. Bertol Alegre⁵ y J.A. Mauri Llerda⁶

¹Hospital Clínico Universitario San Carlos. Madrid. ²Programa Unidad de Epilepsia. Hospital Ruber Internacional. Madrid. ³Eisai Farmacéutica S.A. Madrid. ⁴Hospital Universitario La Fe. Valencia. ⁵Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. ⁶Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza.

Objetivos: Evaluar la frecuencia de aparición de alteraciones del sueño en la epilepsia parcial refractaria en comparación con la no refractaria mediante las escalas Somnolencia Excesiva Diurna (ESS) y Grado de Insomnio Crónico (AIS).

Material y métodos: Estudio epidemiológico, controlado, transversal realizado en consultas de Neurología, en pacientes de 18-55 años, con epilepsia parcial (≥ 12 meses), actualmente tratados en monoterapia con un segundo FAE o en combinación tras una primera monoterapia, que hubieran presentado ≥ 6 crisis (Grupo Caso, refractarios) o bien 0 crisis (Grupo Control, no refractarios) en los últimos 6 meses.

Resultados: Se evaluaron 484 pacientes (Grupo Caso, N = 252; Grupo Control, N = 232). No se observaron diferencias significativas en la edad ($39,7 \pm 12,7$ vs $38,6 \pm 12,2$ años), sexo (51,6% vs 48,3% hombres), ni antigüedad del diagnóstico ($9,3 \pm 9,6$ vs $9,6 \pm 9,1$ años). La puntuación media de ESS fue de $8,2 \pm 4,6$ (Grupo Caso) vs $6,2 \pm 4,2$ (Grupo Control) [$p < 0,0001$]. La puntuación media de AIS fue de $5,7 \pm 4,1$ en el Grupo Caso vs $3,4 \pm 3,3$ en el Grupo Control ($p < 0,0001$). El porcentaje de pacientes con alteraciones del sueño (ESS > 12 y/o AIS > 6) fue mayor en el Grupo Caso (46% vs 23%, $p < 0,0001$), así como el porcentaje con somnolencia excesiva diurna (ESS > 12) [19% vs 8%, $p < 0,001$] y el de pacientes con insomnio crónico (AIS > 6) [38% vs 17%, $p < 0,0001$].

Conclusiones: En pacientes con epilepsia parcial refractaria hay el doble de pacientes con alteraciones del sueño en comparación con los pacientes con epilepsia no refractaria.

GRUPO DE RECOGIDA DE EXPERIENCIAS CON LACOSAMIDA EN LA COMUNIDAD VALENCIANA (RELACOVA)

J. Palau¹, E. López-Gomáriz², J. López-Trigo³, M. García¹ y V.E. Villanueva¹

¹Unidad de Epilepsia. Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Fe. Valencia. ²Hospital Lluís Alcanyis. Játiva.

³Servicio de Neurología. Hospital General Universitario. Valencia.

Objetivos: Describir los resultados del grupo RELACOVA.

Material y métodos: En la recogida de datos participan neurólogos procedentes de diferentes centros. Se recogen datos de forma prospectiva en las visitas de primer día y a 3, 6 y 12 meses para cada paciente que inicia tratamiento. Estos datos, entre otros, incluyen tipo de epilepsia y de crisis, número de crisis por mes, dosis de lacosamida, tratamientos concomitantes y efectos secundarios.

Resultados: Se han incluido 149 pacientes, de los cuales 136 (91%) sufren una epilepsia refractaria. Del total, 100 pacientes (67%) han realizado la visita 3m y 37 (25%) la visita 6m. Se ha registrado una mejoría en la frecuencia de crisis en la visita 3m en un 58% de pacientes (21% libres de crisis, 29% reducción $> 50\%$) y en la visita 6m un 54% (8% libre de crisis, 19% reducción $> 50\%$). Los efectos secundarios (el más frecuente mareo) obligaron a suspender la medicación en un 6% de pacientes en la visita 3m pero han sido en su mayor parte transitorios. No se han registrado retiradas de medicación a 6m por los efectos secundarios aunque si por falta de eficacia. La asociación de lacosamida ha posibilitado la suspensión de alguno de los FAEs que tomaba previamente el paciente en un 18% de casos.

Conclusiones: Los resultados preliminares a corto plazo en un grupo de pacientes farmacorresistentes muestran unos resultados prometedores y una tolerancia aceptable. No obstante se requiere un seguimiento mayor y de un mayor número de pacientes.

SÍNTOMAS AUTONÓMICOS EN LAS CRISIS EPILÉPTICAS

L. Luca¹, M. García², J. Domínguez², J. Palau Bargues² y V.E. Villanueva Haba²

¹Hospital Clínico Universitario. Valencia. ²Hospital Universitario La Fe. Valencia.

Objetivos: Describir los síntomas autonómicos encontrados en las crisis epilépticas en una serie de pacientes estudiados con monitorización video-EEG prolongada.

Material y métodos: Se revisaron los datos clínicos obtenidos de las crisis de pacientes monitorizados en la Unidad de Epilepsia del Hospital La Fe entre 01/01/2006-31/12/2009 y se describieron los autonómicos encontrados en las mismas.

Resultados: Se revisaron 145 pacientes con los siguientes diagnósticos: epilepsia de lóbulo temporal 53,10% (77 pacientes), epilepsia extratemporal/no localizador 33,10% (48 pacientes), crisis no epilépticas/ registros normales 13,8% (20 pacientes). Los síntomas autonómicos se encontraron sobre todo en pacientes con crisis de lóbulo temporal, siendo el síntoma más frecuentemente encontrado la sensación epigástrica ascendente (54 pacientes). Otros síntomas encontrados fueron: tocarse la nariz tras la crisis (27 pacientes), tos postictal (7 pacientes), esputo ictal (4 pacientes), vómito ictal (3 pacientes), beber agua durante las crisis (2 pacientes) y automatismos sexuales (2 pacientes). Existió una mayor asociación de los síntomas autonómicos con la epilepsia temporal y con el hemisferio no dominante (vómito ictal, esputo ictal, beber agua durante las crisis).

Conclusiones: Los síntomas autonómicos se asocian frecuentemente con las crisis de lóbulo temporal aunque también pueden aparecer en las crisis con inicio extratemporal y propagación temporal posterior. Son manifestaciones clínicas a veces sutiles cuya detección puede ayudar con la localización/lateralización de las crisis.

¿CUÁNDO APARECEN LAS SEUDOCRISIS DURANTE LA MONITORIZACIÓN VÍDEO-EEG PROLONGADA?

I. Bustamante de Garnica, A. Herranz Bárcenas, M.A. Aranda Calleja, S. Bellido Cuellar, A. Marinas Alejo y J.M. Serratosa Fernández

Fundación Jiménez Díaz. Madrid.

Objetivos: Los objetivos de este estudio fueron comparar si existen diferencias en el tiempo de presentación de las crisis psicógenas no epilépticas (pseudocrisis) frente a las crisis epilépticas y calcular el tiempo de aparición de los episodios en una Unidad de Monitorización Vídeo-EEG (MV-EEG) prolongada. Los resultados obtenidos ayudarían a programar más eficientemente los ingresos en las Unidades de MV-EEG prolongada.

Material y métodos: Se revisaron de forma retrospectiva todos los pacientes ingresados en la Unidad de MV-EEG de la Fundación Jiménez Díaz desde enero 2008 hasta mayo 2010 (n = 280). Se incluyeron pacientes con pseudocrisis (n = 16) y pacientes con crisis epilépticas (n = 92), excluyéndose aquellos sin episodios durante el ingreso. Se comparó el tiempo que tardaron en aparecer los episodios desde el ingreso en ambos grupos.

Resultados: La mediana de tiempo de aparición de las pseudocrisis fue de 15,87 horas desde el ingreso (media 21 horas; p25 = 4,48 y p75 = 26,39 horas) y para las crisis epilépticas de 33,72 horas (media 36,43 horas; p25 = 17,32 y p75 = 56,09 horas). Esta diferencia fue estadísticamente significativa (p < 0,01 en el test no paramétrico de Mann-Whitney).

Conclusiones: En nuestra población de pacientes las pseudocrisis aparecen antes que las crisis epilépticas, encontrándose diferencias estadísticamente significativas entre ambos grupos de pacientes. Además, el hecho de que las pseudocrisis aparezcan en su mayoría (aproximadamente el 75%) en las primeras 24 horas de ingreso, permite acortar la previsión de estancia contribuyendo a un mejor aprovechamiento de las Unidades de MV-EEG.

EFFECTIVIDAD DE LA RUFINAMIDA EN LA PRÁCTICA CLÍNICA HABITUAL

M. Falip Centellas¹, M. Toledo Argany², A. Molins Albanell³, M. Codina Francisco⁴, J. Burcet Darde⁵, J.L. Becerra Cuñat⁴, M. Raspall Chavre⁶, G. Pico Montalbán⁷, E. Miravet Fuster⁷, A. Cano Orgaz⁸, P. Fossas Felip⁸, J. Miró Lladó¹ y S. Fernández¹

¹Unidad de Epilepsia. Servicio de Neurología. Hospital de Bellvitge. Barcelona. ²Unidad de Epilepsia. Servicio de Neurología; ³Unidad de Epilepsia. Servicio de Neuropediatría. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona. ⁴Unidad de Epilepsia. Servicio de Neurología. Hospital Dr. Trueta. Girona. ⁵Unidad de Epilepsia. Servicio de Neurología. Hospital Germans Trias i Pujol. Badalona. ⁶Departamento de Neurología. Hospital del Vendrell. Tarragona. ⁷Servicio de Neurología Pediátrica. Hospital Son Dureta. Palma de Mallorca. ⁸Servicio de Neurología. Hospital de Mataró. Barcelona.

Objetivos: La rufinamida (RUF) es un fármaco comercializado para el tratamiento del sd de Lennox-Gastaut. Este síndrome está caracterizado por múltiples tipos de crisis con alto porcentaje de farmacoresistencia y de lesiones asociadas. Objetivo: presentar la efectividad a 12 meses de la rufinamida en la práctica clínica habitual en población pediátrica y adulta.

Material y métodos: Estudio multicéntrico, retrospectivo en pacientes tratados con RUF. Se han recogido variables clínicas sobre eficacia y seguridad a un año de seguimiento.

Resultados: 39 pacientes, 26 hombres-13 mujeres. Edad media 28 (7-57), edad media de inicio de la epilepsia 3,7 (0-43). 27 (69%) pacientes diagnosticados de sd de Lennox-Gastaut o de epilepsia generalizada + retraso mental y 8 (21%) de epilepsias focales (frontales). Causa más frecuente anoxia connatal 10 (25,6%). Dosis me-

dia de RUF 1.363 mg (400-3.200), dosis/Kg en niños 12,5-66,67 mg/Kg, dosis/Kg en adultos 5-47 mg/Kg. Tratamiento en politerapia en todos, fármaco asociado más frecuente VPA 20 (51%). Seguían con RUF al año 22 (56%), causa de retirada del tratamiento en 10/17 falta de eficacia. Crisis tónicas mensuales pretratamiento 26, ctcg 3,09 y ausencias atípicas 49, otras crisis (parciales) 22. Reducción significativa de nº de ctcg a los 6m (p: 0,013) y a los 12 m (p: 0,018) epilepsias generalizadas y parciales. Además tendencia en reducción de otras crisis a los 6 meses (p: 0,06). Efectos adversos frecuentes: náuseas, somnolencia y pérdida de peso.

Conclusiones: La rufinamida es un fármaco bien tolerado en un amplio rango de dosis que muestra eficacia en la reducción de ctcg en la práctica clínica habitual.

EPILEPSIA FRONTAL: ESTUDIO RETROSPECTIVO DE 31 PACIENTES

M. Guijarro del Amo, X. Rodríguez Osorio, M. Alberte Woodward, E. Moreno, M. Peleteiro Fernández, E. Corredra García, J. Pardo Fernández y F.J. López González

Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela. A Coruña.

Objetivos: La epilepsia frontal (EF) representa un reto diagnóstico por su compleja semiología. Describimos las características clínicas y electroencefalográficas de nuestra serie de pacientes y establecemos la importancia del vídeo-EEG como herramienta diagnóstica y de cara a optimizar el tratamiento.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de 31 pacientes con criterios de EF tras monitorización con vídeo-EEG. Se excluyeron los pacientes diagnosticados de EF sin vídeo-EEG y aquellos con foco extrafrontal asociado. Se revisaron los ajustes terapéuticos motivados por los resultados del vídeo-EEG y la posibilidad de cirugía. Una mejoría ≥ 50% tras la implantación del estimulador vagal (EV) o Engel I tras lesio-nectomía fueron considerados factores de buen pronóstico.

Resultados: El 64% fueron varones. La edad media de inicio de la epilepsia fue de 10 años y de diagnóstico mediante vídeo-EEG de 31 años. Las crisis hipermotoras fueron las más frecuentes (58%), seguidas por las crisis tónicas (29%). Dos pacientes presentaron pseudocrisis concomitantes. En el 77% aparecieron predominantemente durante el sueño. En el 32,26% el inicio fue focal y en el 25,81% había actividad bilateral o generalizada. Se reajustó el tratamiento en 8 pacientes según los resultados del vídeo-EEG y el 75% mejoraron ≥ 75%. Tres pacientes fueron sometidos a cirugía (dos se les implantó un marcapasos vagal, uno cirugía resectiva) con buen pronóstico.

Conclusiones: La monitorización con vídeo-EEG es útil en la descripción de las crisis frontales y ayuda a alcanzar un mejor control de éstas, ya que determina la posibilidad de realizar cirugía y ayuda en el ajuste farmacológico.

ESTUDIO DESCRIPTIVO MONITORIZACIÓN VÍDEO-EEG: RENTABILIDAD INGRESO EN CAMAS MONITORIZACIÓN DESDE EL PRIMER MOMENTO

I. Escudero Martínez, A. Bustamante Rangel, C. Arenas Cabrera, T. Escobar y C. Martínez Quesada

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Objetivos: El registro de vídeo-EEG (VEEG) es una herramienta diagnóstica esencial en cualquier unidad de epilepsia. Su más relevante indicación es la localización del foco epileptógeno en el estudio prequirúrgico de los pacientes candidatos a cirugía de la epilepsia. Durante el tiempo del estudio es esencial disminuir la dosis de fármacos antiepilépticos para tener más probabilidad de registrar crisis.

Material y métodos: Se analizan para este estudio 19 pacientes monitorizados en nuestra unidad de epilepsia desde octubre de 2009 hasta mayo 2010. Las características de los pacientes se exponen en una tabla. Se realiza un análisis descriptivo de diversos datos, siendo los más relevantes el tiempo desde la monitorización y desde el descenso de fármacos hasta la primera crisis.

Resultados: De los 19 pacientes, 52,6% son mujeres y el 47,4% hombres. La edad de los pacientes está comprendida entre 17 y 65 años. El tiempo medio de monitorización es de 74,63 h. El tiempo medio de presentación de la primera crisis es de 20,81 h desde el inicio de la monitorización y de 19,86 h desde el descenso de fármacos.

Conclusiones: El tiempo medio de presentación de crisis tras monitorización es 20,81 h, coincidente con el tiempo desde el inicio de descenso de medicación (19,86 h). Por este motivo pensamos que la reducción de medicación debería iniciarse antes de la monitorización fuera de la unidad de VEEG. Esta simple medida aumenta la rentabilidad de un recurso tan preciado como el VEEG y del estudio prequirúrgico de la epilepsia.

EPILEPSIA POSTRAUMÁTICA: REVISIÓN DE UNA SERIE HOSPITALARIA

E. Costa Arpín, X. Rodríguez Osorio, A. López Ferreiro, J. Fernández Ferro, E. Corredra García, M. Guijarro del Amo, J.M. Prieto González, F.J. López González y M. Lema Bouzas

Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela. A Coruña.

Objetivos: Analizar los factores de riesgo y los factores pronósticos en una serie hospitalaria de pacientes con epilepsia postraumática.

Material y métodos: Se estudiaron de forma retrospectiva 79 pacientes (64 varones) con una mediana de edad de 44 años diagnosticados de epilepsia postraumática y seguidos en CCEE de epilepsia de nuestro hospital. Valoramos la gravedad del traumatismo, la presencia de crisis inmediatas (< 24 horas) y precoces (24 horas-7 días), focalidad neurológica, alteraciones en la neuroimagen y en el EEG, tipo de crisis, tratamiento recibido y respuesta, considerando de buen pronóstico la ausencia de crisis en el último año de seguimiento.

Resultados: Sufrieron un TCE grave el 76% de los pacientes, 37% cursaron con focalidad, 10% con crisis inmediatas y 14% con crisis precoces. En el 59% las crisis fueron de inicio focal. La neuroimagen fue patológica en el 85% y el EEG en el 54%. Alcanzaron criterios de buen pronóstico el 66% (60% en monoterapia). Permanecieron libres de crisis un 71% de los pacientes con traumatismos graves (frente a 50% de moderados y 57% de leves), el 72% de aquellos con una neuroimagen normal (65% en patológica) y el 76% de los que tenían un EEG normal (62% en trazados irritativos). No se relacionaron con el pronóstico el tipo de crisis, la existencia de déficits focales ni la profilaxis farmacológica.

Conclusiones: En nuestros pacientes con epilepsia postraumática, el presentar un EEG y una prueba de neuroimagen normales se correlacionó con una mejor respuesta al tratamiento.

TRATAMIENTO ANTIEPILEPTICO EN UNA SERIE DE 1.176 PACIENTES CONSECUTIVOS

J. Durá Miralles, M. Toledo Argany, E. Santamarina, R. Rovira, M. Sueiras, A.A. Flores Flores, J. Granda Méndez, G. Marzuela, J. Salas-Puig y J. Álvarez Sabín

Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona.

Objetivos: Hay pocos estudios analizando el tratamiento en series de pacientes con epilepsia. Estudiamos el tratamiento en un momento de la evolución analizando los fármacos y relacionándolo con los síndromes epilépticos.

Material y métodos: Estudio descriptivo transversal de 1.176 pacientes consecutivos en consultas externas de epilepsia desde 1/1/2009 al 31/05/10. Se analizó el tratamiento antiepiléptico en el momento de inclusión en el estudio.

Resultados: 627 varones (53,3%). Edad: 16-91 años. E. focal sintomática: 625 (53,1%); E. focal criptogénica: 213 (18,1%). E. generalizada idiopática: 204 (17,3%); E. generalizada criptogénica 13 (1,1%); E. generalizada sintomática: 18 (1,5%). E. indeterminada: 28 (2,3%). E. no clasificable: 70 (5,6%). 97,1% de los pacientes seguían tratamiento. 705 tomaban monoterapia (59,9%), 437 (37,1%) politerapia (309 biterapia; 112 triterapia; 16 más de tres FAE). FAE clásicos: valproato (348 total, 207 monoterapia); carbamazepina (208 total, 101 monoterapia); clobazam (78 total, 1 monoterapia); fenitoína (75 total, 29 monoterapia); fenobarbital (60 total, 10 monoterapia); clonazepam (30 total, 4 monoterapia); primidona (4 total, 1 monoterapia); etosuximida (3 total, 1 monoterapia). Nuevos FAE: levetiracetam (278 total, 146 monoterapia); oxcarbazepina (139 total, 97 monoterapia); lamotrigina (107 total, 66 monoterapia); zonisamida (41 total, 5 monoterapia); gabapentina (35 total, 20 monoterapia); topiramato (33 total, monoterapia 14); pregabalina (12 total, 3 monoterapia); vigabatrina (6 total, 0 en monoterapia); rufinamida (1 total, 0 en monoterapia).

Conclusiones: El FAE más utilizado es valproato sobre todo a expensas de la monoterapia en las epilepsias generalizadas y de los nuevos levetiracetam sobre todo a expensas de las epilepsias focales. 37% de los pacientes sigue politerapia.

ESTATUS EPILEPTICO AFASICO COMO PRESENTACIÓN DE ENCEFALITIS LÍMBICA SECUNDARIA A ADENOCARCINOMA DE PULMÓN

J. Granda Méndez, N. Lacuey, M. Toledo, X. Salas y J. Álvarez

Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona.

Objetivos: Es excepcional el diagnóstico de encefalitis límbica paraneoplásica que debute como estatus epiléptico afásico secundario a adenocarcinoma pulmonar.

Material y métodos: Paciente de 79 años fumador y EPOC, que consulta por cuadros recurrentes de alteración conductual seguidos afasia mixta de minutos de duración. El EEG octal mostró un patrón de crisis epilépticas frontocentrales coincidiendo con los episodios de afasia. El tratamiento con ácido valproico y levetiracetam logró un control de las crisis.

Resultados: La RM craneal mostró hiperintensidad de cabeza del hipocampo y circunvolución parahipocámpal izquierda. El estudio inmunológico, serológico en sangre y líquido cefalorraquídeo fue normal. El TC torácico mostró un nódulo pulmonar con aumento de la actividad metabólica en PET-TC. La PAAF confirmó el diagnóstico de adenocarcinoma pulmonar. Tras los resultados obtenidos y con la sospecha de encefalitis paraneoplásica, se inició tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas, con lo que se obtuvo una franca mejoría clínica y la normalización del EEG.

Conclusiones: El estatus epiléptico afásico es una forma de presentación infrecuente de encefalitis límbica paraneoplásica asociada a adenocarcinoma pulmonar.

VÍDEO-EEG AMBULATORIO EN EL DIAGNÓSTICO DE CRISIS PSICÓGENAS. A PROPÓSITO DE 15 CASOS

P. Fossas Felip, V. Casado Ruiz, E. Palomeras Soler, A. Cano Orgaz y P. Sanz Cartagena

Hospital de Mataró. Barcelona.

Objetivos: Describir las características clínicas de 15 crisis psicógenas registradas en la unidad de monitorización vídeo-EEG ambulatoria del Hospital de Mataró.

Material y métodos: Desarrollamos nuestra actividad en un hospital general, de ámbito comarcal, que atiende a una población de 250.000 habitantes. Los pacientes adultos y niños, fueron remitidos por los servicios de urgencias, pediatría, neurología, psiquiatría, medicina interna e intensiva. Desde marzo de 2000 hasta diciembre de 2004 se realizaba un video-EEG semanal, además de los registros convencionales. Desde enero del 2005 realizamos registro video simultáneo en todas las exploraciones EEG, con una media anual de 600 exploraciones video-EEG.

Resultados: Describimos 15 crisis psicógenas en 8 mujeres y 7 varones de edades comprendidas entre los 31 y 73 años. En 3 pacientes el diagnóstico se sospechaba clínicamente. La expresión clínica fue de ausencia aislada de respuesta a estímulos en uno y en 14 se asoció a algún tipo de actividad motora (seudotembolismo, movimientos pélvicos, actividad hipermotora, etc.). Tres pacientes presentaron vocalizaciones, dos en forma de sollozos, durante la crisis. La duración de las crisis osciló entre 2 y 4 minutos. El 73% padecían comorbilidad psiquiátrica: depresión, trastorno alimentario y trastorno límite de la personalidad, entre otros. En el 26% de los pacientes existía una historia previa de crisis epilépticas.

Conclusiones: La exploración vídeo-EEG ambulatoria es de gran utilidad en el diagnóstico diferencial de las crisis psicógenas para evitar tratamientos inadecuados.

EVALUACIÓN DE LA PERCEPCIÓN Y MEMORIA EMOCIONAL EN PACIENTES SOMETIDOS A LOBECTOMÍA TEMPORAL UNILATERAL. ESTUDIO PILOTO

B. Murillo Abril¹, M. Juncadella Puig¹, M. Falip Centellas² y J. Miró Lladó²

¹Unidad de Neuropsicología; ²Unidad de Epilepsia. Hospital Universitario de Bellvitge. Barcelona.

Objetivos: En los pacientes sometidos a cirugía de la epilepsia del lóbulo temporal, la amígdala es una de las estructuras frecuentemente comprometida. Esta estructura juega un papel crucial en el procesamiento de estímulos con relevancia emocional: tanto en el procesamiento de expresiones emocionales faciales como en la memoria emocional. Aunque existen actualmente numerosas evidencias de que el daño bilateral de la amígdala produce alteraciones en estos procesos, cuando el daño es unilateral, los resultados no son tan concluyentes. El presente trabajo evalúa las consecuencias, sobre el procesamiento emocional, de la resección de la porción antero-medial del lóbulo temporal unilateral (concretamente hipocampo y amígdala) como tratamiento a una epilepsia temporal farmacoresistente.

Material y métodos: Se evalúa el rendimiento de un grupo de 10 pacientes y un grupo control en una tarea de reconocimiento de expresiones emocionales faciales y en una tarea de memoria de imágenes con y sin contenido emocional.

Resultados: Los resultados muestran que estos pacientes presentan un peor rendimiento en la tarea de reconocimiento de expresiones emocionales faciales, especialmente para las expresiones de miedo, en comparación con el grupo control. Sin embargo, éstos no presentan alteración evidente en la memoria emocional, mostrando una mejoría para el recuerdo del material con elevado arousal en comparación con material neutro (de la misma forma que el grupo control), aunque sí una tendencia a que este efecto disminuya.

Conclusiones: El presente estudio añade evidencia al papel que tiene la amígdala y las estructuras del córtex temporal anterior medial en el procesamiento de las emociones.

ESTIMULADOR DEL NERVIOS VAGO EN PACIENTES CON EPILEPSIA REFRACTARIA: EXPERIENCIA EN EL HOSPITAL DE CRUCES

M. Agundez Sarasola¹, I. Garamendi Ruiz², M.A. Acera Gil², K. Berganzo Corrales³, I. Pomposo Gaztelu⁴, E. Valle Quevedo⁵, J.J. Zarranz Imirizaldu³ y M.I. Forcadás Berdusán²

¹Servicio de Neurología; ²Unidad de Epilepsia. Servicio de Neurología; ³Servicio de Neurología; ⁴Servicio de Neurocirugía; ⁵Unidad de Epilepsia. Servicio de Neurofisiología. Hospital de Cruces. Baracaldo.

Objetivos: El estimulador del nervio vago (VNS) es una terapia coadyuvante al tratamiento médico de las crisis epilépticas en pacientes refractarios. En las series publicadas la tasa de respondedores oscila del 35-45%, apareciendo efectos secundarios en un 10-65%. Presentamos la experiencia en el Hospital de Cruces con esta terapia.

Material y métodos: Se ha realizado un estudio retrospectivo de los 28 pacientes a los que se les ha implantado el VNS en nuestro centro, entre 2000 y 2010, incluyendo los 19 con un seguimiento mínimo de 12 meses. Se ha valorado la respuesta a los 3 meses, 6 meses y 12 meses, los efectos secundarios y las retiradas.

Resultados: Los pacientes presentaban epilepsia de larga evolución (media 21 años), con una media de 22 crisis al mes. La mayoría (42,1%) tenían un origen frontal. El 68,4% eran sintomáticas. Se habían ensayado una media de x fármacos, sin control de las crisis, y estaban tomando x fármacos de media. A los 3 meses postimplantación se obtuvo una reducción de crisis de al menos el 50%, en el 52,6% de los pacientes y a los 12 meses en el 57,9%. Los efectos secundarios más frecuentes fueron la disfonía (42%) y la tos (21%). Se retiró el estimulador en 3 de los pacientes, siendo la ineficacia el principal motivo.

Conclusiones: En nuestra experiencia el VNS ha contribuido a la reducción de crisis en un porcentaje importante de pacientes con epilepsia refractaria, con respuesta mantenida en el tiempo, y efectos secundarios relativamente leves.

REFLEX EATING EPILEPSY. A PROPÓSITO DE 2 CASOS

C. van Eendenburg¹, J. Aparicio Calvo², A. Donaire Pedraza², N. González¹, M. Carreño Martínez² y A. Molins Albanell¹

¹Hospital Universitari Dr. Josep Trueta. Girona. ²Hospital Clínic. Barcelona.

Objetivos: Se presentan dos casos de "epilepsia refleja durante la comida" (eating epilepsy).

Material y métodos: Se trata de dos pacientes de 21 y 19 años de edad, ambos con coeficiente intelectual bajo que fueron estudiados por presentar crisis parciales tras el estímulo de comer. Se ha realizado revisión de la semiología ictal, así como de las pruebas complementarias realizadas destacando la electroencefalografía y pruebas de neuroimagen. Realizamos una revisión de esta patología.

Resultados: Clínicamente los dos pacientes presentaron una parada de la actividad, sin automatismos mientras comían. Uno de ellos también presentó crisis parciales simples secundariamente generalizadas sin relación con la ingesta. Electroencefalográficamente destacaba en el patrón ictal ondas lentas difusas de alto voltaje, en el registro intercrítico existía una afectación difusa en uno de ellos y afectación frontal derecha en el otro. Compartía la lentificación continua, difusa en el primer paciente y frontal derecha en el segundo. En la RMN cerebral de uno de los pacientes destacaba heterotopia difusa frontal bilateral y temporal izquierda, no se pudo realizar en el otro paciente por ser portador de marcapasos aunque en la TAC craneal se insinuaba una lesión isquémica fronto-parietal antigua.

Conclusiones: La “epilepsia refleja durante la comida” se caracteriza por presentar crisis parciales desencadenadas por la ingesta y un patrón electroencefalográfico típico. Se han considerado como posible origen las regiones extratemporales y temporo-límbicas. Este subtipo de crisis suele ser en muchas ocasiones refractario al tratamiento requiriendo politerapia anticomitial y valoración quirúrgica.

PATRÓN DE USO DEL PRIMER FÁRMACO ANTIEPILEPTICO: RETENCIÓN, EFICACIA Y TOLERABILIDAD

A. Martínez-Domeño, M. López-Góngora, N. Vidal y A. Escartín Siquier

Unidad de Epilepsia. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Universitat Autònoma de Barcelona. Barcelona.

Objetivos: Determinar el primer fármaco antiepileptico (FAE) usado en pacientes con diagnóstico de epilepsia, y valorar su tasa de retención, eficacia y tolerabilidad en el primer año de tratamiento.

Material y métodos: Se revisan retrospectivamente 500 pacientes controlados en la Unidad de Epilepsia; en 430 se disponen de datos del primer tratamiento usado. Se valoraron datos demográficos, tipo de epilepsia, primer FAE usado, dosis del mismo, retención al año, recurrencia en el primer año y efectos secundarios.

Resultados: La mayoría de los pacientes (81%) recibieron valproato, carbamazepina o fenitoína como primer FAE, aunque el uso de la fenitoína ha disminuido significativamente en los últimos años ($p < 0,005$). La tasa de retención anual es del 85%, siendo más altas con levetiracetam y lamotrigina. Un 60% de los pacientes no presentaron recurrencias en el primer año. Los pacientes con epilepsia focal muestran una mayor tasa de recurrencias (48%) que aquellos con epilepsia generalizada (30%), sin objetivar diferencias en la frecuencia de efectos secundarios (29%). Los pacientes tratados con fenobarbital, oxcarbazepina y fenitoína presentaban una mayor frecuencia de efectos adversos (57%, 50% y 48% respectivamente).

Conclusiones: El 60% de los pacientes no presentaron recurrencias con el primer fármaco a dosis bajas-moderadas. La tasa de retención del fármaco, derivada tanto de la eficacia como de la tolerabilidad, fue mayor con levetiracetam y lamotrigina.

ENCEFALOPATÍA EPILEPTICA POR SÍNDROME DE DUPLICACIÓN INVERSA DEL CROMOSOMA 15 (INV-DUP 15)

M. Sepúlveda Gázquez, R.M. Vivanco Hidalgo, G. Aznar Lian, J. Herraiz Rocamora, A. Valls Santasusana, R. Manero Borrás, J. Roquer González y R. Rocamora Zúñiga

Unidad de Epilepsia del Servicio de Neurología. Unidad de Neurología de la Conducta del Servicio de Neurología. Servicio de Pediatría y Servicio de Neurofisiología. Hospital del Mar. Barcelona.

Objetivos: El síndrome de duplicación inversa (inv-dup) del cromosoma 15 es un trastorno genético caracterizado por alteración conductual, retardo mental y epilepsia. El diagnóstico se confirma con análisis citogenético clásico. Hasta la fecha existen pocos datos referentes a su evolución natural y el fenotipo electrofisiológico de la enfermedad.

Material y métodos: Se presenta una paciente diestra de 25 años con diagnóstico de inv-dup (15) que fue evaluada en mediante video-EEG continuo por epilepsia fármaco resistente.

Resultados: La epilepsia debuta en forma de status epilepticus a los 9 años. Se constatan rasgos dismórficos faciales menores, alteración conductual y retraso mental moderado (CI 49). La RM revela un Arnold-Chiari sin alteraciones corticales. Durante el video-EEG se registran crisis tónicas, atónicas, ausencias atípicas y secundariamente generalizadas. El EEG interictal revela un ritmo alfa de

8 Hz con reactividad disminuida, descargas punta-onda a 2,5 Hz generalizadas parcialmente con dominancia hemisférica variable y brotes de actividad beta generalizados de gran amplitud durante el sueño. Se diagnostica un Síndrome tipo Lennox-Gastaut (SLG) del adulto. Se inicia tratamiento con rufinamida con respuesta favorable parcial.

Conclusiones: La epilepsia es uno de los síntomas principales del inv-dup (15) siendo el SLG la forma de manifestación más común, aunque otros tipos de epilepsias han sido descritos. El curso evolutivo de la epilepsia es desfavorable. Un estudio citogenético debe plantearse en pacientes con fenotipo compatible y epilepsia de difícil control. El video-EEG ayuda a una mejor caracterización de las crisis y de este modo a optimizar estrategias terapéuticas.

LACOSAMIDA ORAL: 1 AÑO DE EXPERIENCIA

V. Iváñez Mora y M.J. Aguilar-Amat Prior

Hospital Universitario La Paz. Madrid.

Objetivos: La lacosamida (LCS) está comercializada para su empleo como terapia adyuvante en mayores de 16 años con epilepsia focal con o sin generalización secundaria. El objetivo de nuestro trabajo es describir la experiencia de nuestra Unidad de Epilepsia con este fármaco.

Material y métodos: Estudio descriptivo observacional. Criterios de inclusión: pacientes mayores de 14 años, con epilepsia refractaria tratados con LCS como terapia adyuvante en nuestra Unidad de Epilepsia desde marzo 2009 hasta mayo 2010 seguimiento mínimo con la misma dosis durante 3 meses. Analizamos: datos demográficos (sexo y edad), tipo de crisis, síndrome epiléptico, frecuencia mensual de crisis (visita previa a introducir LCS y como mínimo 3 meses después), tolerancia y número de antiepilepticos asociados.

Resultados: 46 pacientes (17 H, 29 M). Edad media: 38 años (22-61). Años de evolución de epilepsia: 23 a (2-50 a). Frecuencia media de crisis 26/mes (2-120). Tiempo medio de duración del tratamiento: 23 semanas (12-60). Tipo de crisis: temporales (52%), frontales (30%), occipitales (4%), generalizadas (26%), inclasificables (15%). Síndrome epiléptico: ETLM 28%, ELT 15%, ELF 30%, ELO 4%, epilepsias generalizadas 10%. Eficacia: libre de crisis 13%, reducción > 75% 10%, reducción 50-74% 15%; sin cambios 26%. Efectos secundarios: 31% (12 pacientes), pero sólo 1 abandonó por esta causa. 11 pacientes: asociados a dosis > 800 mg/24h de CBZ y mejoraron los efectos adversos al disminuir la dosis de este fármaco. 1 paciente necesitó también disminuir dosis de LMT.

Conclusiones: En nuestra experiencia lacosamida es un fármaco eficaz y muy bien tolerado

HEMIPARESIA Y HEMIANOPSIA PERMANENTES SECUNDARIAS A STATUS EPILEPTICUS FOCAL PROLONGADO

L. Planellas Giné¹, R.M. Vivanco Hidalgo¹, J. Herraiz Rocamora¹, J. Capellades Font², R.A. Rocamora Zúñiga¹ y J. Roquer González¹

¹Unidad de Epilepsia. Servicio de Neurología, Hospital del Mar. Parc de Salut Mar. Barcelona. ²Neuroradiología. CRC-Mar. Barcelona.

Objetivos: Crisis epilépticas focales aumentan el metabolismo y flujo sanguíneo en el área epileptógena. En el Status Epilepticus (SE) focal se han observado alteraciones en la RMN. Se postula que la causa sería un desequilibrio entre el consumo y el aporte energético con edema vasogénico en sustancia blanca y citotóxico en sustancia gris que, de no resolverse, podrían provocar lesiones permanentes.

Material y métodos: Reportamos un caso de SE focal prolongado que causó un déficit neurológico permanente con lesiones en RMN craneal y actividad EEG concordante.

Resultados: Paciente diestro de 52 años con diagnóstico de epilepsia sintomática con RM previa normal, fue traído a Urgencias por crisis tónico-clónica generalizada. Recibe tratamiento con diazepam (EV) pero permaneció con crisis focal motora en hemisferio izquierdo. Tras la infusión de fenitoína, quedó una hemiplejía y hemianopsia izquierda que se orientó como parálisis de Todd. Sin embargo, el EEG mostró actividad ictal mantenida (SE) en lóbulo temporal derecho que se mantuvo durante 48 horas. La hemiparesia y hemianopsia homónima izquierda permanecieron sin cambios. A los 5 días, la RNM detectó lesiones hiperintensas en FLAIR y difusión (sin disminución del ADC) localizadas en córtex frontal, insular y temporal medial y tálamo derecho.

Conclusiones: El SE focal puede provocar lesiones permanentes no sólo en el área epileptógena si no también en áreas adyacentes. Esto hace recomendable un tratamiento agresivo inicial. La monitorización electroencefalográfica resulta fundamental para confirmar el diagnóstico y controlar la respuesta al tratamiento. La RNM craneal aporta información sobre el área epileptógena y las lesiones secundarias de las crisis.

EFFECTOS COGNITIVOS Y AFECTIVOS DE ZONISAMIDA EN EPILEPSIA

A. Oliveros Cid¹, A. Oliveros Juste², M.A. Cid López³, L. Martínez Martínez¹, F. Jarauta Salvador¹, A. Samperiz Legarre⁴ y N. Fayed⁵

¹Servicio de Neurología; ²Departamento de Medicina Interna. Hospital Reina Sofía. Tudela. ³Servicio de Neurología. Policlínica Sagasta. Zaragoza. ⁴Servicio de Neurofisiología; ⁵Servicio de Radiología. Clínica Quirón. Zaragoza.

Objetivos: Zonisamida es un fármaco de reciente disposición en la farmacopea en nuestro medio. Como todos los fármacos de su tipo, no está exento de efectos secundarios en SNC. Realizamos un estudio prospectivo, observacional, de los efectos cognitivos y conductuales de zonisamida en pacientes con epilepsia.

Material y métodos: 32 pacientes afectos de epilepsia de diferente tipo, que siguieron tratamiento con zonisamida en mono o politerapia durante un periodo mínimo de 6 meses, con una dosis no inferior a 200 mg/día. Valoración de neuroimagen anatómica (RM), neurofisiológica (EEG) y neuropsicológica previa al tratamiento, y valoración neuropsicológica a los 6-8 meses.

Resultados: Dos pacientes abandonaron durante la fase de ascenso de dosis por problemas cognitivos o afectivos. 10 pacientes manifestaron quejas cognitivas, y 6 pacientes cambios en el estado de ánimo. En 7 de los 10 pacientes los tests neuropsicológicos revelaron cambios menores en el rendimiento neuropsicológico. El tratamiento fue retirado en un paciente por quejas cognitivas y disminución evidente del rendimiento y en otros dos por síntomas conductuales.

Conclusiones: Zonisamida es un fármaco que puede conducir a efectos adversos cognitivos o afectivos, pero en general, especialmente a dosis bajas, estos son bien tolerados y no obligan a la retirada del tratamiento. La retirada normalmente se produce a dosis altas o en pacientes con escasa mejoría de su patología de base con el tratamiento.

STATUS EPILÉPTICO GENERALIZADO EN PACIENTES CON EPILEPSIA PARCIAL

J. Delgado Pérez, R. Amela Peris, N. García García, J. Rodríguez Navarro, A. Villanueva Ortiz y R. Amador Trujillo

Hospital Universitario Insular de Gran Canaria. Las Palmas de Gran Canaria.

Objetivos: Presentar una serie hospitalaria de pacientes con diagnóstico previo de epilepsia; que presentaron un status epiléptico en relación con mal cumplimiento terapéutico.

Material y métodos: Se presentan los casos de 7 pacientes ingresados en nuestro servicio. Estudiamos como variables la edad, el sexo, tipo de epilepsia previa, presencia de otra patología neurológica asociada, tipo y causa del status. Asimismo valoramos el tiempo hasta el diagnóstico, duración de los síntomas, la necesidad de ingreso en medicina intensiva, tratamiento empleado y morbimortalidad asociada.

Resultados: La serie consta de 7 pacientes con un total de 10 episodios. 3 pacientes eran hombres y 4 mujeres. La edad media fue de 40 años. En 10 casos, los status fueron convulsivos y 1 caso no convulsivo. En 5 pacientes había una lesión estructural del sistema nervioso central asociada. En 8 casos se realizó un EEG en las primeras 24h de la clínica. La causa más frecuentemente atribuida al status fue mal cumplimiento terapéutico. 5 pacientes presentaron más de un episodio. Si bien 6 pacientes precisaron ingreso en la unidad de medicina intensiva, la evolución fue favorable al alta, sin secuelas en 4 casos, con secuelas cognitivas leves en 2 casos y con un síndrome piramidal secundario en 1 caso.

Conclusiones: El status epiléptico es una urgencia médica que precisa diagnóstico y tratamiento rápido. En el subgrupo de pacientes epilépticos con mal cumplimiento, la instauración temprana de tratamiento de soporte y antiepiléptico previo permite una evolución satisfactoria en la mayoría de los casos.

Gestión y asistencia neurológica P

EVOLUCIÓN TEMPORAL DE LAS INTERCONSULTAS HOSPITALARIAS NEUROLÓGICAS. UNA ACTIVIDAD ASISTENCIAL EN CRECIMIENTO

A. Ollero-Ortiz, M.J. Gómez-Baquero, A. Roa Montero, A.B. Constantino Silva, F.J. Hernández Ramos y J.M. Ramírez-Moreno

Sección de Neurología. Hospital Universitario Infanta Cristina. Badajoz.

Objetivos: Las interconsultas hospitalarias (Ich) constituyen un servicio que ofrece unas especialidades médicas a otras con el objeto de ayudar a resolver las complicaciones de los pacientes ingresados en distintas unidades del hospital. El objetivo de este trabajo es analizar descriptivamente y con carácter temporal las Ich recibidas en nuestro servicio durante el último quinquenio.

Material y métodos: Estudio retrospectivo. Periodo: 2005-2009. Los datos analizados son: servicio de origen de la interconsulta, motivo de consulta, fecha, prioridad en la atención, diagnóstico definitivo, necesidad de seguimiento, necesidad de traslado y datos demográficos de los pacientes.

Resultados: n = 1.458 Ich. Edad media 58,2 ± 19,10. Varones: 837 (57,6%). Por año el número de Ich fue: 2005: 263; 2006: 226; 2007: 239; 2008: 329 y 2009: 401. El 86,8% tenían prioridad normal, 8,5% preferente y 4,7% urgentes. Urgencias (12%), Cardiología (10,9%), Medicina Interna (9,8%) y Psiquiatría (8,9%) fueron los servicios con mayor demanda. Los motivos de consulta más frecuentes fueron: pérdidas de conciencia y crisis epilépticas (24,6%), patología vascular cerebral (21,1%) y cuadros confusionales y deterioro cognitivo (13,4%). El 36,8% se resolvieron en la primera consulta y el resto (63,8%) precisaron de seguimiento, se trasladaron a Neurología el 8,4% de los casos valorados.

Conclusiones: La Ich es una actividad compleja, no se resuelve en una única visita y provoca una carga asistencial que crece cada año. Los factores que condicionan este aumento de la demanda probablemente son: la creciente complejidad diagnóstica de la neurología y los tratamientos cada vez más específicos.

PRIMER AÑO DE FUNCIONAMIENTO DE LA UNIDAD DE ICTUS DEL HOSPITAL DONOSTIA. EXPERIENCIA Y RESULTADOS

M. Martínez Zabaleta, E. Suquia Zabaleta, M.J. Echavarri Lasa, J.A. Veras Sanz, E. Goyenechea Soto, N. Carrera Goñi y J.F. Martí Massó

Hospital Donostia. San Sebastián.

Objetivos: Las unidades de ictus han demostrado ser un recurso eficaz en el tratamiento de pacientes con ictus, del que se beneficiaban la mayoría. Este beneficio se ha comprobado en la práctica clínica diaria, parece observable desde el inicio y consistente en el tiempo. Inauguramos nuestra unidad en junio del 2009. Es el último eslabón en una serie de cambios producidos para la mejor atención de la patología cerebrovascular en los últimos años. Nuestro objetivo es el de analizar los resultados obtenidos, la repercusión sobre la actividad general del servicio de hospitalización y sobre el propio proceso ictus.

Material y métodos: Revisamos la actividad desarrollada y la comparamos con la de años previos. Revisamos indicadores de proceso (EM) y calidad (Mortalidad intrahospitalaria, reingreso).

Resultados: Hemos atendido a 590 pacientes en la unidad de ictus. El número total de ingresos en el servicio se ha visto incrementado, a pesar de lo cual, la EM general del servicio y la del proceso ictus se han reducido en > 1 día. La tasa de reingresos y la mortalidad intrahospitalaria no han variado significativamente. El porcentaje de traslados a centros de media-larga estancia para rehabilitación y la institucionalización final no presentan cambios. Comienzan a apreciarse cambios en la situación funcional de los pacientes a los 3 meses.

Conclusiones: La unidad de ictus, ha influido sobre la actividad general del servicio de hospitalización. El efecto más significativo es la reducción de la estancia media del proceso ictus y la global de servicio, que se producen de forma importante e inmediata.

ROTACIÓN PILOTO EN URGENCIAS DE NEUROLOGÍA DURANTE EL PRIMER AÑO DE RESIDENCIA

P.M. Rodríguez Cruz, J.R. Pérez Sánchez, P. Sobrino García, G. Vicente Peracho, A. García Pastor, D. Mateo González y D. Ezpeleta

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Objetivos: El vigente Programa Oficial de la Especialidad de Neurología (BOE, ORDEN SCO/528/2007) declara que el neurólogo en formación debe realizar asistencia en Urgencias con guardias de Neurología supervisadas a partir del segundo año de residencia. En nuestro centro, se ha diseñado una rotación de 3 meses en Urgencias de Neurología desde MIR-1.

Material y métodos: Todos los casos valorados en Urgencias en horario de 08:00 a 15:00 de lunes a viernes por el MIR-1 de Neurología durante un trimestre (diciembre-febrero de 2009-2010). Supervisión: MIR y adjunto titulares de la guardia de cada día. Estudio prospectivo. Variables: número de pacientes, sexo, edad, procedencia, servicios consultores, diagnóstico principal, dificultades percibidas y propuestas de mejora.

Resultados: Se evaluó a 304 pacientes; media diaria (08:00-15:00 h): 6,75; 47,6% mujeres y 52,4% hombres; edad media: 62,7 años. Procedencia: 89% de Urgencias y 11% intrahospitalarios. Ingresó el 29%. Diagnósticos principales: enfermedad cerebrovascular, 30%; crisis epilépticas y epilepsia, 22%; alteraciones de la consciencia y síncope, 8%; cefaleas, 6%; trastornos neuro-oftalmológicos, 6%. En el ámbito intrahospitalario, los servicios que más consultaron fueron: cardiología, 19%; oncología, 18%; cirugía general, 15%; medici-

na interna, 12%. No hubo problemas de índole asistencial. En situaciones que exigen una decisión urgente o inmediata, no siempre se pudo localizar a tiempo al adjunto de guardia.

Conclusiones: La rotación del MIR-1 en Urgencias adelanta el aprendizaje de esta competencia y permite que el resto de residentes aproveche mejor sus rotaciones. Se debe mejorar la comunicación inmediata con el adjunto de guardia.

TELEMEDICINA EN LAS CONSULTAS DEL ÁREA DE NEUROLOGÍA. RESULTADOS DE EFICACIA

N. Ruiz-Lavilla¹, P. Serrano Aguilar² y F. Montón Álvarez¹

¹*hospital Universitario Nuestra Señora La Candelaria. Tenerife.*

²*Servicio de Planificación e Investigación. Servicio Canario de Salud.*

Objetivos: Las consultas ambulatorias de Especialidades de área están saturadas. La aplicación de un sistema de comunicación informática directa entre Atención Primaria y Especializada podría ofrecer varias ventajas: priorizar las consultas, solucionar consultas no presencialmente, acelerar la respuesta de Atención Especializada, y disminuir la lista de espera. Objetivo: analizar la eficacia del uso de la telemedicina en la resolución de las interconsultas derivadas a una consulta de área de Neurología.

Material y métodos: Se ha realizado la interconsulta a Neurología desde Atención Primaria a través del programa informático de historia clínica de Primaria. Con demora máxima de 48 horas, el neurólogo valora las interconsultas. En ese acto decide, la resolución sin necesidad de consulta presencial, o si se requiere más información. Si es necesario valorar directamente al paciente, se le da cita, priorizando las consultas según gravedad, con una demora no superior a dos semanas.

Resultados: Año 2009; 464 Interconsultas a Neurología desde un único centro de Salud. 197 (42,45%) interconsultas precisaron actividad asistencial presencial. El 57,55% se resolvieron vía programa informático. De las pacientes valorados presencialmente, un 43,6% siguieron controles de forma no presencial a través del programa.

Conclusiones: Este sistema de consulta supone varias ventajas.

1. Reducción del número de consultas presenciales en un 57,55%.
2. Recorte de la demora en la respuesta de atención especializada.
3. Mejora la comunicación entre Atención Primaria y Especializada.

PERFIL DEL CUIDADOR INFORMAL ASOCIADO AL MANEJO CLÍNICO DEL PACIENTE CON ENFERMEDAD DE ALZHEIMER NO RESPONDEDOR AL TRATAMIENTO

J. Marey¹, J.L. Molinuelo² y B. Hernández³

¹*Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario.*

²*A Coruña. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Universitari.*

³*Novartis Farmacéutica, S.A. Barcelona.*

Objetivos: Determinar perfil del cuidador informal del paciente con enfermedad de Alzheimer (EA) no respondedor.

Material y métodos: Estudio epidemiológico, prospectivo, multicéntrico y nacional en cuidadores y pacientes EA no respondedores al tratamiento para su demencia. Se evaluó calidad de vida del cuidador según cuestionario de salud SF-36 y carga asociada según escala de sobrecarga del cuidador Zarit, ambas validadas para España. La gravedad y evolución de la patología se cuantificó según Clinical Dementia Rating (CDR) y Mini-Examen Cognitivo.

Resultados: Se incluyeron 249 pacientes EA de leve a moderada y no respondedores al tratamiento anticolinérgico, así como sus cuidadores. Edad media pacientes: 77,5 ± 7,5 años (64,7% mujeres). Edad media cuidadores: 59,9 ± 14,9 años (70,7% mujeres). La sobre-

carga del cuidador muestra una tendencia creciente con el tiempo (54,8% sufren sobrecarga intensa en visita inicial frente a 57,8% en final). La satisfacción con el tratamiento aumenta ligeramente con el tiempo: 50,0% se mostraba satisfecho o muy satisfecho al inicio frente a 52,4% a los 6 meses). Aunque no existían en visita basal, después de 6 meses empezaron a registrarse demencias graves (7%, $p < 0,001$), según Mini-Examen-Cognitivo. La sobrecarga del cuidador resulta altamente correlacionada con el inventario CDR sobre sintomatología del paciente, tanto en visita inicial ($p < 0,0001$) como final ($p = 0,0001$). La satisfacción del cuidador con el tratamiento se vio afectada por el grado de cambio del deterioro cognitivo que padeció el paciente entre las dos visitas ($p = 0,021$).

Conclusiones: La satisfacción global con el tratamiento que declara el cuidador de paciente EA no respondedor no se correlaciona con el cumplimiento terapéutico pero sí con los cambios en el deterioro cognitivo.

ESTUDIO "CONOCES": COSTES SOCIOECONÓMICOS DEL ICTUS EN ESPAÑA

J. Álvarez-Sabín, J. Mar, J. Oliva, C. Aleix, L. Lizán, S. Paz, N. González-Rojas, V. Becerra y J. Masjuán

Hospital Vall d'Hebron. Barcelona.

Objetivos: Con una prevalencia en España del 8,5% en mayores de 60 años, la fibrilación auricular comporta un riesgo hasta cinco veces superior de sufrir un ictus, el cual se asocia con una alta tasa de mortalidad y de discapacidad en los supervivientes. En España, son escasos los estudios del coste del ictus desde una perspectiva social y no existen estudios comparativos entre pacientes con y sin Fibrilación Auricular No Valvular (FANV). Compararemos los costes del ictus en los pacientes con FANV frente a los pacientes sin FANV en el ámbito sanitario español ingresados en Unidades de Ictus, utilizando la perspectiva de la sociedad.

Material y métodos: Promovido por el Grupo de Estudio de Enfermedades Cerebrovasculares de la SEN, el estudio analizará prospectivamente 320 pacientes de 16 Unidades de Ictus con representación de todas las Comunidades Autónomas. Se recogerá información del consumo de recursos sanitarios, calidad de vida relacionada con la salud (CVRS), dependencia, secuelas neurológicas, sobrecarga del cuidador y pérdida de productividad al ingreso, 3 y 12 meses del ictus.

Resultados: Se estimarán los costes sociales del ictus establecido en España en los primeros doce meses y se compararán las características en pacientes con y sin FANV. Se determinará la CVRS del paciente, la sobrecarga para el cuidador y la pérdida de productividad que comporta la enfermedad a lo largo del primer año de evolución.

Conclusiones: El estudio CONOCES pretende averiguar cuáles son los costes de un ictus en España, en especial los debidos a FANV.

DIFERENCIAS ENTRE PACIENTES AFECTOS DE ENFERMEDAD DE ALZHEIMER ATENDIDOS POR NEURÓLOGOS Y POR NO NEURÓLOGOS EN ESPAÑA SEGÚN EL ESTUDIO EACE

M. Baquero Toledo¹, J. Alom Poveda², X. Masramon³ y M. González-Adalid Guerreiro⁴, en nombre del conjunto de Investigadores del Estudio EACE

¹Hospital Universitari La Fe, Valencia. ²Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Elche. Alicante. ³European Biometrics Institute. Barcelona. ⁴Unidad Médica. Pfizer España. Alcobendas. Madrid.

Objetivos: Describir las diferencias existentes entre los pacientes con enfermedad de Alzheimer probable atendidos por neurólogos y aquellos atendidos por otros especialistas.

Material y métodos: Entre los 1.707 pacientes incluidos en el estudio EACE, 1.222 eran atendidos por neurólogos y 457 por especialistas no neurólogos: 247 eran atendidos por geriatras, 178 eran atendidos por psiquiatras y 32 por otros especialistas. En el estudio se recogen datos de tipo demográfico, geográfico y clínico (escalas MMSE, NPI y CDR).

Resultados: Existen algunas diferencias entre los grupos de pacientes incluidos en el estudio atendidos por neurólogos y otros especialistas: los atendidos por geriatras son algo mayores (edad media 80,4 vs 77,9), su cuidador no suele ser tanto su pareja (33,6% vs 47,6%), tienen mayor comorbilidad (89,5% vs 75,9%) y están institucionalizados en mayor medida (12% vs 2%), localizándose sobre todo en Castilla-La Mancha, Cataluña, Baleares y La Rioja; los atendidos por psiquiatras menos frecuentemente viven solos (8% vs 16,5%), tienen menor comorbilidad (54,5% vs 75,9%) y son atendidos más frecuentemente en consultas no hospitalarias (79% vs 35%), localizándose sobre todo en Galicia y Castilla-León. Los pacientes institucionalizados o atendidos en consultas radicadas en localidades menores de 100.000 habitantes es más probable que no sean atendidos por neurólogos.

Conclusiones: Se describen algunas diferencias entre pacientes atendidos por neurólogos y no neurólogos que pueden tener interés para evaluar y planificar la asistencia a personas afectas de demencia.

EFFECTO DE LA IMPLANTACIÓN DE LA APLICACIÓN INFORMÁTICA "WEBICTUS" SOBRE LA CALIDAD DE LOS INFORMES DE ALTA DE LA UNIDAD DE ICTUS

P. Sobrino García, A. García Pastor, F. Cordido Henríquez, J.P. Cuello, P. Vázquez Alén, F. Díaz Otero, J.A. Villanueva Osorio, Y. Fernández Bullido, G. Vicente Peracho y A. Gil Núñez

Unidad de Ictus. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Objetivos: "Webictus" es una aplicación informática que permite realizar simultáneamente un registro de los pacientes atendidos en la Unidad de Ictus (UI) y la historia clínica en formato electrónico. Pretendemos determinar el efecto de la puesta en marcha de Webictus sobre la calidad de los informes de alta de los pacientes atendidos en nuestra UI.

Material y métodos: Elaboramos un listado de 41 variables que consideramos deben estar reflejados en el informe de alta (IA). Comparamos los datos recogidos en los IA de pacientes ingresados en la UI en septiembre-noviembre 2008, previa a la implantación de la aplicación (Webictus-), con los datos recogidos a través de la Webictus (Webictus+) en septiembre-noviembre 2009.

Resultados: Analizamos 186 IA-, 76 Webictus-, 110 Webictus+. Los IA Webictus+ contenían mayor cantidad de variables (mediana: 35 vs 25, $p < 0,001$). Las variables que se recogieron con mayor frecuencia en los IA elaborados mediante la Webictus ($p < 0,05$) fueron: antecedente de alergia (100% vs 9%), Rankin previo al ictus (96% vs 72%), medidas antropométricas (68% vs 3%), Exploración Neurológica (100% vs 93%), NIHSS en urgencias (84% vs 45%), Rx Torax (59% vs 37%), fecha y hora de realización de TC craneal (47% vs 1%), evolución (98% vs 38%), NIHSS al alta (92% vs 4%), Rankin al alta (93% vs 5%).

Conclusiones: Webictus es una herramienta útil que permite sistematizar y mejorar la información contenida en los IA.

PROYECTO PARTICIPATIVO PARA EL ANÁLISIS DE LA ATENCIÓN NEUROLÓGICA AMBULATORIA (ANA) EN EL ÁREA 5 DE SALUD DE MADRID. II. PERCEPCIÓN DE SATISFACCIÓN DE PACIENTES Y FACULTATIVOS

A. Frank García¹, A. Miralles Martínez², E. Díez Tejedor¹, A. Tallón Barranco¹, B. Fuentes Gimeno¹, P. Martínez Sánchez¹, F. Vivancos Matellano¹, T. Lacasa Gutiérrez¹, F.J. Arpa Gutiérrez¹, C. Oreja Guevara¹, V. Iváñez Mora¹, J. Nos Ortí¹, F. Palomo Ferrer¹, M. Lara Lara¹, F.J. Rodríguez de Rivera Garrido¹, J. Ojeda Ruiz de Luna² y J. García Caballero³

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Medicina Preventiva.

Hospital Universitario La Paz. IdiPAZ. Universidad Autónoma de Madrid. Madrid. ³Sección de Neurología. Hospital Infanta Sofía. Madrid.

Objetivos: Dos aspectos importantes para mejorar la Atención Neurológica Ambulatoria (ANA) son contar con la opinión de los propios facultativos y analizar el grado de satisfacción de los pacientes. Pretendemos explorar aspectos de mejora en Consultas Hospitalarias (CHOS) y Centros de Especialidades Periféricas (CEP) haciendo partícipes a los facultativos y comparar su percepción de satisfacción con la de los pacientes.

Material y métodos: Opinión de neurólogos sobre aspectos asistenciales mediante encuesta y cuestionario y encuesta de satisfacción de pacientes. Análisis estadístico descriptivo de variables cuantitativas (medias, desviación estándar, intervalo de confianza 95%) y cualitativas (frecuencias absolutas, relativas o porcentaje).

Resultados: Con muy alta participación de facultativos (93,7%), la mayoría opina que, en CHOS el tiempo dedicado por el personal de enfermería es escaso, en visitas sucesivas faltan a menudo historia clínica y/o resultados de pruebas complementarias y al final de la jornada los pacientes soportan en la antesala un tiempo de espera excesivo (> 30 minutos), en comparación con CEP, donde éste se reduce a 5 minutos; además, los demás inconvenientes señalados ocurren con menor frecuencia. La satisfacción global expresada por pacientes en CHOS (8,26) es notablemente superior a la de CEP (6,9). En CHOS > 95% de pacientes conoce el nombre del médico y > 80% está satisfecho con la atención recibida; mientras que en CEP sólo el 68% conoce el nombre y < 60% está satisfecho.

Conclusiones: La satisfacción de pacientes por la atención recibida es notablemente mayor en CHOS que en CEP. Siendo inversa la percepción de satisfacción en el trabajo expresada por los neurólogos.

VÍA CLÍNICA AMBULATORIA DE DEMENCIAS EN LA ATENCIÓN NEUROLÓGICA AMBULATORIA (ANA) DEL ÁREA DE SALUD 5 DE MADRID

A. Frank García¹, R. García Cobos¹, E. Díez Tejedor¹, A. Tallón Barranco¹, R. Gonzalo Barbas¹, A. Cruz Herranz¹, M. Valentí Soler², M.A. Zea Sevilla³, N. Jiménez Perdices¹ y J. García Caballero⁴

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. IdiPAZ.

Universidad Autónoma de Madrid. Madrid. ²Unidad de Investigación Proyecto Alzheimer. Fundación Reina Sofía. Fundación CIEN.

Madrid. ³Sección de Neurología. Hospital del Henares. Madrid.

⁴Servicio de Medicina Preventiva. Hospital Universitario La Paz. IdiPAZ. Universidad Autónoma de Madrid. Madrid.

Objetivos: Las vías clínicas ambulatorias (VCA) constituyen nuevas formas de optimizar la prestación de servicios, pudiendo contribuir a mejorar la calidad asistencial informando a los profesionales de las mejores prácticas clínicas. Además, mediante aplicación de estándares y su evaluación periódica se favorece la mejora continua. Sin embargo, por ahora gozan de escasa aplicación en la práctica clínica. Las demencias suponen el tercer motivo de consulta en la ANA. Deseamos implementar como experiencia piloto una VCA de demencias adaptada a las necesidades y estructura de nuestro en-

torno y limitada a la actuación neurológica en Centros de Especialidades Periféricas (CEP) y Unidad de Demencias hospitalaria (UD).

Material y métodos: Obtención de la mejor evidencia científica mediante buscadores Sumsearch y Tripdatabase y fuentes bibliográficas: CENTRAL, MEDLINE-OVID, MEDLINE-Proquest, EMBASE-OVID. Palabras clave "dementia", "quality". Reuniones de preventivistas y neurólogos y colaboración de trabajadora social. Redacción y edición de documentos, rodaje y reajuste de registros.

Resultados: En tres meses se elaboró la VCA compuesta por 3 tipos de documentos: A) Para facultativos: matriz científico-técnica; diagramas de flechas; registros para el neurólogo en CEP; hoja con criterios de derivación CEP-UD y de salida de la vía clínica. B.) Para pacientes y familiares: consentimiento informado, esquemas gráficos, recomendaciones sobre cuidados; información sobre prestaciones sociales y Asociaciones de familiares, cuestionario sobre atención recibida. C) Para evaluación de la VCA: Estándares e indicadores.

Conclusiones: La implementación de una VCA en Demencias es factible en un periodo de tiempo relativamente corto y puede representar un paso importante para mejorar la calidad en la ANA.

IMPACTO DE LA GUARDIA DE NEUROLOGÍA EN HOSPITALIZACIÓN

M.P. Gil Villar, C. García Arguedas, C. González Mingot, L. Ballester Marco, A. Velázquez Benito, T. Corbalán Sevilla y E. Mostacero Miguel

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza.

Objetivos: Evaluar si la instauración de la guardia de Neurología, condiciona cambios en el número de pacientes hospitalizados, tanto en el servicio de Neurología como en otros servicios del hospital. Analizamos dichos cambios en algunas de las patologías neurológicas que con más frecuencia requieren ingreso.

Material y métodos: Comparamos el número de ingresos dados de alta con diagnóstico de AIT, infarto cerebral, hemorragia subaracnoidea, hemorragia intraparenquimatosa, síncope y crisis epiléptica, en un periodo de 2 años (2005 y 2006) anterior a la instauración de guardias de neurología, con un periodo también de 2 años (2008-2009) en el que ya existía neurólogo de guardia. Los datos se obtienen del registro informático del Centro.

Resultados: Respecto al infarto cerebral, el número de ingresos en el primer bienio fue de 781, reduciéndose en un 28% (565) en el segundo bienio. Esto no sólo afectó al servicio de Neurología, ya que en Medicina Interna se produjo una reducción del 47%, de ingresos por dicha patología. En lo que se refiere al AIT, la reducción fue del 60% en el servicio de Neurología y del 73% en Medicina Interna. Por crisis epiléptica, el número de ingresos pasó de 132 a 69 casos, entre el primer y segundo bienio, y por síncope de 56 a 15 casos, respectivamente.

Conclusiones: La instauración de las guardias de Neurología es un elemento eficaz a la hora de reducir el número de ingresos hospitalarios, sobre todo los debidos a determinadas patologías como son: AIT, infarto cerebral y crisis epiléptica.

DESCRIPCIÓN DE UN SISTEMA DE CONSULTA TELEFÓNICA APLICADO A UNA UNIDAD DE ENFERMEDADES NEURODEGENERATIVAS

J. de León, J.H. Bueno Perdomo, J.N. Lorenzo, N. Ruiz Lavilla, A. Moro Miguel, N. Rodríguez Espinosa y F.I. Montón Álvarez

Unidad de Enfermedades Neurodegenerativas. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Nuestra Señora de la Candelaria. Tenerife.

Objetivos: Descripción de un sistema de consulta telefónica como apoyo a la asistencia en una unidad de enfermedades neurodegenerativas.

Material y métodos: Revisión retrospectiva del número de consultas telefónicas atendidas y del motivo de la consulta en el periodo comprendido entre mayo de 2007 hasta diciembre de 2009. Se agruparon las llamadas atendiendo a cuatro categorías principales: efectos adversos o consulta sobre tratamiento, empeoramiento de la clínica o aparición de síntomas nuevos, trastornos de conducta y otras consultas, referidas a incidencias burocráticas como realización de informes o visados.

Resultados: La Unidad de enfermedades neurodegenerativas integra cuatro consultas de neurología cognitiva y dos consultas de movimientos anormales. El total de llamadas ascendió a 2.391, de las que 1.230 correspondieron a la consulta de neurología cognitiva y 1.161 a la de movimientos anormales. El motivo de consulta más frecuente de forma global fue el de otras consultas (37,7%) seguido por el de empeoramiento o aparición de síntomas nuevos (23,8%), las consultas sobre tratamiento (18,9%) y finalmente los trastornos de conducta (16%). De forma diferencial, los trastornos de conducta constituyeron la segunda causa más frecuente de asistencia en las consultas de neurología de la conducta (23%), mientras que en las de movimientos anormales fueron las de empeoramiento o aparición de síntomas nuevos (30%).

Conclusiones: La consulta telefónica constituye un método de descarga de las consultas de presencia física, especialmente en lo referido a solicitudes administrativas y supone un recurso para la intervención en casos de efectos adversos o empeoramiento clínico.

ANÁLISIS DE LAS INTERCONSULTAS HOSPITALARIAS DE PSIQUIATRÍA A NEUROLOGÍA: LA NEUROPSIQUIATRÍA REAL

A. Martínez-Salio, F. Sierra-Hidalgo, E. Correas-Callero, E. de Pablo-Fernández, J. Ruiz-Morales y A. Rodríguez-Vallejo

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

Objetivos: La Neurología y la Psiquiatría son dos especialidades que tratan enfermedades del mismo órgano, y que deberían, por tanto, compartir pacientes. Sin embargo, en la práctica hospitalaria, cada servicio tiene bien delimitadas las patologías que atiende e interacciona raramente con el otro. Revisamos las interconsultas hospitalarias de Psiquiatría a Neurología en un hospital terciario para buscar estos pacientes comunes.

Material y métodos: Se recogieron de modo retrospectivo las interconsultas durante 2008 y 2009. Se analizan datos demográficos, motivo de consulta, diagnóstico final y necesidad o no de seguimiento, comparando con el resto de interconsultas.

Resultados: Se registraron 58 pacientes (4,53% de las interconsultas totales). A diferencia de otras interconsultas no había claro predominio femenino (30 mujeres y 28 varones) y la edad fue menor (media de 55,7 frente a 61,9 años). Motivos de consulta más frecuentes: pérdida de memoria (21%), trastornos del movimiento (22%) y eventos paroxísticos (22%). Las demencias (no Alzheimer) y la pseudodemencia depresiva, el parkinsonismo mixto y farmacológico, y la epilepsia fueron los diagnósticos más prevalentes. A dos tercios de los pacientes se les recomendó seguimiento neurológico tras el alta.

Conclusiones: Encontramos un grupo de pacientes complejos, con diagnósticos no bien perfilados (demencias frontales o subcorticales, parkinsonismos mixtos, epilepsia con psicosis) que se benefician de un abordaje conjunto de las dos especialidades. Estos pacientes son los que plantean la necesidad de confluir hacia una nueva Neuropsiquiatría.

NEUROLOGÍA EN URGENCIAS. ANÁLISIS DE 668 PACIENTES

J. Durà Miralles, M.A. Rubiera del Fueyo, N. Lacuey, M. Salvadó, A.A. Flores Flores, A. Jimeno, J. Granda, C. Molina y J. Álvarez Sabín

Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona.

Objetivos: Las urgencias neurológicas en un hospital terciario constituyen un volumen muy importante de pacientes. Nuestro objetivo fue analizar los datos asistenciales de nuestro centro para conocer y adaptar las necesidades del servicio.

Material y métodos: Estudio descriptivo transversal que incluye 668 pacientes asumidos en urgencias por el servicio de neurología de un hospital de tercer nivel entre el 1/4/09 y el 31/10/09. Se analizó la estancia media en urgencias, los diagnósticos en urgencias, el destino de los pacientes y las pruebas neurológicas específicas realizadas durante su estancia en urgencias.

Resultados: Se incluyeron 668 pacientes, cuyos diagnósticos fueron: 61% ictus isquémico (21,2% LACI; 17,6% AIT; 16,9% PACI; 14,6% POCI; 11,8% TACI; 8,9% no clasificados); epilepsia y crisis comiciales 12,9%; ictus hemorrágico 8,5%; neuropatías agudas 4%; enfermedades neurodegenerativas 3,6%; cefaleas y algias faciales 3%; mielitis y enfermedades desmielinizantes 2,9%; síndromes miasténicos 1,6%; otros 2,7%. La mayoría de los pacientes recibieron exploraciones complementarias neurológicas específicas en Urgencias: TC craneal 98%; eco-Doppler TSA/TC 66,6%; EEG 14,2%; fibrinolisis endovenosa 5,4%; angio-TC 2,9%; RM 2,3%; EMG 0,6%; punción lumbar 0,6%. La estancia media en urgencias fue 1,48 días (IQ 1). Su destino desde Urgencias: 39,3% ingreso hospitalario en Neurología (26,4% camas propias, 12,9% ectópicos); 28,8% ingreso en unidad de ictus; 24,8% alta domiciliaria; 2,6% ingreso en otros servicios; 2,6% exitus; 1,7% traslado a otros centros.

Conclusiones: El volumen y la complejidad diagnóstica y terapéutica de los pacientes justifican la necesidad de un neurólogo en Urgencias permanentemente. El análisis descriptivo de los pacientes atendidos permite mejorar la asistencia.

Neurogenética P

HLA-DRB1*1501 EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE

H. Irizar Aguirre¹, M. Muñoz Culla¹, E. Goyenechea Soto², T. Castillo Triviño², A. Prada Iñurrategi³, M. Sáenz Cuesta³, D. de Juan Echavarrri³, A. López de Munain Arregi², J. Olascoaga Urtaza² y D. Otaegui Bichot¹

¹Grupo de Esclerosis Múltiple. Área de Neurociencias. Instituto de Investigación Sanitaria Biodonostia. San Sebastián. ²Departamento de Neurología; ³Departamento de Inmunología. Hospital Donostia. San Sebastián.

Objetivos: 1) Estudiar la asociación del haplotipo HLA-DRB1*1501 y las variantes de VDR con la EM. 2) Ensayar la posible modulación de la asociación HLA-DRB1*1501-EM por parte de las variantes de VDR y el origen étnico (origen vasco vs origen no vasco). 3) Analizar si la distribución de HLA-DRB1*1501 difiere entre origen vasco y otro origen.

Material y métodos: Se ha obtenido sangre periférica de 292 pacientes con EM y 430 controles sanos previo consentimiento informado y se ha extraído el ADN a partir de células blancas. El genotipado de *1501 se ha llevado a cabo por qPCR haciendo uso de sondas taqman específicas. Las variantes de VDR fueron genotipadas mediante PCR-RFLP.

Resultados: Nuestros resultados confirman que el haplotipo *1501 de DRB1 confiere un mayor riesgo de padecer la enfermedad (odds ratio = 1,364; IC95% = 1,107-1,681). No se ha encontrado asociación alguna entre las variantes de VDR y la EM, pero los cam-

bios en Apal presentan una tendencia a modular el riesgo producido por *1501. Se observa una tendencia estadística a una mayor frecuencia de *1501 en vascos.

Conclusiones: Nuestros resultados confirman la asociación *1501-EM. No se ha encontrado asociación alguna entre las variantes de VDR y EM. Las variaciones en Apal parecen modular la asociación *1501-EM. El origen étnico puede sesgar los resultados de asociación y debe ser tenido en cuenta.

ATAXIA EPISÓDICA TIPO 2: IDENTIFICACIÓN DE UNA NUEVA MUTACIÓN EN EL GEN CACNA1A

I. Barroeta¹, O. Carreño², V. Volpini³, I. Banchs³, A. Macaya⁴, B. Cormand² y C. Roig¹

¹Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Universidad Autónoma de Barcelona. Barcelona. ²Departamento de Genética. Facultad de Biología. Universidad de Barcelona. CIBER-ER e IBUB. Barcelona. ³Centre de Diagnòstic Genètic Molecular. IDIBELL. Barcelona. ⁴Grup de Recerca en Neurologia Infantil i Psiquiatria Genètica. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona.

Objetivos: Aportar un caso clínico de ataxia episódica (AE) tipo 2 con estudio genético demostrativo de una nueva mutación.

Material y métodos: Hombre de 24 años que desde los 17 presenta episodios de inestabilidad, marcha atáxica, opresión cefálica, visión borrosa, disartria y náuseas que le obligan a encamarse. Duran varias horas, casi diariamente, desencadenados por estrés y ceden al dormir. Mejoró parcialmente con tratamiento psicológico y ansiolítico. No tenía antecedentes patológicos excepto vómitos recurrentes en la infancia. Su padre presentaba episodios similares desde la juventud. Exploración neurológica normal. Se analizaron los 47 exones del gen CACNA1A mediante amplificación por PCR y secuenciación.

Resultados: Se orientó como una AE tipo 2 y el tratamiento con acetazolamida (250-750mg/d) obtuvo remisión de los episodios. RM craneal normal. El estudio genético del paciente y su padre fue negativo para las ataxias espinocerebelosas y confirmó el diagnóstico de AE mostrando una mutación en heterocigosis sin sentido en el exón 6, c.959G > A (p.W320X) del gen CACNA1A.

Conclusiones: Esta mutación, no descrita anteriormente, implica la aparición de un codón de terminación prematuro de la traducción que puede causar: 1) generar una proteína truncada de tamaño inferior al normal con efectos más tóxicos que la ausencia de la proteína, o 2) activar el mecanismo de "nonsense-mediated RNA decay" por el cual se degradaría el RNAm portador del cambio sin producirse proteína. Las AE son canalopatías con gran heterogeneidad fenotípica y genotípica. El estudio exhaustivo de estas familias puede revelar nuevas mutaciones y mecanismos fisiopatológicos.

ESTUDIO DE ASOCIACIÓN GENÉTICA DE POLIMORFISMOS DE GSK3B Y MAPT EN DEMENCIA FRONTOTEMPORAL, PARÁLISIS SUPRANUCLEAR PROGRESIVA Y DEGENERACIÓN CORTICOBASAL

J. Infante¹, P. Sánchez-Juan¹, F. Moreno², I. García-Gorostiaga³, M. Ezquerro⁴, A. Alzualde², C. Sánchez-Quintana¹, E. Rodríguez-Rodríguez¹, E. Tolosa⁴, J.F. Martí-Massó², J. Berciano¹ y O. Combarros¹

¹Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

²Hospital Donostia San Sebastián. ³Hospital Galdakao. Vizcaya.

⁴Hospital Clínic. Barcelona.

Objetivos: Las proteínas GSK3B y Tau juegan un papel central en la neurodegeneración. La interacción de polimorfismos de GS-

K3B y MAPT se ha visto que modifica el riesgo de enfermedades neurodegenerativas diversas como son la enfermedad de Alzheimer y Parkinson. Nuestro objetivo es estudiar si polimorfismos de GSK3B y MAPT a través de su interacción modifican también el riesgo taupatías como la Demencia Frontotemporal (DFT), la Parálisis Supranuclear Progresiva (PSP) y la Degeneración Corticobasal (DCB).

Material y métodos: Estudio de asociación genética en una población de 152 pacientes con DFT, 71 con PSP, 33 con DCB y 572 controles sanos, provenientes de Cantabria, País Vasco y Cataluña. Se estudiaron dos polimorfismos funcionales del promotor de GSK3B (rs334558, rs6438552) y el haplotipo H1/H2 de MAPT (rs9468). El genotipado se realizó mediante sondas Taqman. El análisis de la interacción se llevó a cabo mediante regresión logística utilizando el programa SPSS 15.0 para Windows.

Resultados: No encontramos asociación entre los polimorfismos de GSK3B y el riesgo de DFT, PSP y DCB. No encontramos asociación entre el haplotipo H1/H2 de MAPT y el riesgo de DFT. El haplotipo H1 de MAPT se asoció a un mayor riesgo tanto de PSP como de DCB (p = 0,0001; p = 0,001). La interacción entre los polimorfismos de GSK3B y MAPT no modificó el riesgo de ninguna de las entidades.

Conclusiones: No hemos encontrado una interacción entre los polimorfismos de GSK3B y MAPT en el riesgo de DFT, PSP y DCB.

ESTUDIO GENÉTICO-MOLECULAR EN LOS GENES PARK2, PARK6/PINK1 Y PARK8/LRRK2: IMPLICACIONES PARA EL DIAGNÓSTICO MOLECULAR Y EL CONSEJO GENÉTICO EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON (EP)

L. de Jorge López¹, M. Corral Juan², L. Ispuerto González³, I. Sánchez Díaz², R. Álvarez Ramo³, D. Genís Batlle⁴, A. Dávalos Errando³, P. Latorre Murillo³, V. Volpini Bertran¹ y A. Matilla Dueñas²

¹Centro de Genética Molecular-Médica. IDIBELL. L'Hospitalet del Llobregat. Barcelona. ²Unidad de Investigación Básica, Traslacional y de Neurogenética. Departamento de Neurociencias y Servicio de Neurología. Instituto de Investigación en Ciencias de la Salud Germans Trias i Pujol. Badalona. Barcelona. ³Unidad de Enfermedades Neurodegenerativas. Servicio de Neurología. Departamento de Neurociencias; ⁴Servicio de Neurología y Departamento de Neurociencias. Hospital Universitario Germans Trias i Pujol. Badalona Barcelona. ⁴Unidad Enfermedades Neurodegenerativas. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Dr. Josep Trueta. Girona.

Objetivos: Facilitar el diagnóstico molecular en la EP mediante el análisis de las mutaciones asociadas a PARK2, PARK6/PINK1 y PARK8/LRRK2. Determinar la incidencia y la prevalencia de las mutaciones en estos genes en la población estudiada. Examinar nuevos posibles cambios genéticos causales e investigar la patogenicidad de los mismos.

Material y métodos: Análisis mediante amplificación de ADN, extraído de sangre y fibroblastos, por PCR y secuenciación de PARK2, PARK6/PINK1 y PARK8/LRRK2 en 88 pacientes con EP: 41 con edad de inicio temprano, < 50; 47 con edad de inicio tardío, > 50. Estudios epidemiológicos de las mutaciones identificadas.

Resultados: Se han identificado 9 mutaciones descritas: N52MfsX29 (1,13%), A82E (2,20%), Ex3 del (1,13%), C212Y (1,13%), Ex6 del (2,20%), T415N (1,13%) en PARK2; Q456X (2,20%) en PARK6/PINK1; R1441G (2,20%) y G2019S (4,50%) en PARK8/LRRK2; y una "posible" mutación no descrita (S955L) en LRRK2 que no se detectó en 50 cromosomas analizados. La mutación G2019S en LRRK2 se detectó en 2 casos de inicio temprano.

Conclusiones: El estudio realizado confirma la elevada heterogeneidad genética en la EP. Analizando PARK2, PARK6/PINK1 y PARK8/LRRK2 se diagnostica molecularmente el 14,78% de los casos en

nuestra muestra de estudio. De relevancia en nuestro estudio es la identificación de una posible mutación no descrita y la detección de mutaciones en LRRK2 asociadas a inicio temprano. La caracterización genética de las mutaciones y de las clases de penetrancias ha de facilitar el consejo genético en la EP.

ESTUDIO DESCRIPTIVO DE UNA SERIE DE PACIENTES CON ATAXIA CEREBELOSA Y PARAPARESIA ESPÁSTICA HEREDITARIA EN EL ÁREA DE LA SAFOR

Y. Pamblanco Bataller¹, M. Garcés Sánchez², G. Mas Sesé¹, L. Lacruz Ballester¹, S. Díaz Insa¹ y J.M. Millán³

¹Hospital Francesc de Borja. Gandia. ²Hospital de Manises. Valencia. ³Unidad de Genética. Hospital Universitario La Fe. Valencia.

Objetivos: Análisis descriptivo clínico y genético de una serie de pacientes diagnosticados de ataxia cerebelosa y paraparesia espástica hereditarias.

Material y métodos: Serie de once pacientes de los cuales uno cumple características de ataxia congénita, tres de ataxia cerebelosa de inicio precoz, cinco de ataxia cerebelosa de inicio tardío y dos de paraparesia espástica de inicio precoz. En la mayoría de casos se ha realizado estudio genético de ataxia de Friedreich (AF) y ataxias cerebelosas dominantes (SCAs 1, 2, 3, 6, 7, 8, 17, DR-PLA).

Resultados: Un paciente con características de ataxia congénita con retraso psicomotor estudio metabólico y genético negativo (AF, SCAs y NARP). De los 4 casos de ataxia cerebelosa de inicio precoz, fenotipo Friedreich, uno presenta expansión patológica del triplete GAA. El segundo presenta apraxia de movimientos oculares y elevación de alfafetoproteína, estudio AF negativo, sugestivo de ataxia oculomotora tipo 2 (mutación gen senataxina). El tercer caso asocia gran componente tremórico con estudio AF/SCAs negativo. Un caso de ataxia cerebelosa de inicio tardío con neuropatía motora presenta estudio genético confirmatorio para SCA-1. Cuatro casos de ataxia cerebelosa de inicio tardío presentan estudio genético AF/SCAs negativos. En uno de ellos la asociación de disautonomía en la evolución sugiere que se trate de una atrofia multisistémica. Dos casos de paraparesia espástica pura de inicio precoz, uno con patrón dominante y el segundo esporádico; ambos sin confirmación genética.

Conclusiones: Las ataxias hereditarias engloban un heterogéneo grupo de síndromes con afectación cerebelosa. Su diagnóstico obliga a descartar causas secundarias. El diagnóstico clínico es fundamental para orientar el estudio genético.

ATAXIA CEREBELOSA AUTOSÓMICA DOMINANTE CON DEMENCIA FRONTAL Y ANSIEDAD GENERALIZADA

D. Genís Batlle¹, J. Gich Fullà¹, L. Fàbregas Casas², F. Márquez Daniel¹, V. Volpini Bertrán³, J. Corral³, H. San Nicolás³ y L. Ramió i Torrentà¹

¹Unidad de Enfermedades Neurodegenerativas y Desmielinizantes. Hospital Dr. Josep Trueta. Girona. ²Hospital de Dia de Enfermedades Neurodegenerativas. IAS. Salt. ³Centre de Diagnòstic Molecular. Idibell. Hospital Duran i Reynals. Barcelona.

Objetivos: Describir una estirpe afecta por una rara variante de ataxia dominante asociada en todos los casos a un cuadro de deterioro cognitivo severo y a un trastorno ansioso asociado a la ataxia desde el inicio del cuadro.

Material y métodos: Estudio genealógico, neurológico clínico, genético (estudio genético molecular (SCAs, FXTAS); neuropsicológico

(diversas baterías de tests: memoria, atención, funciones ejecutivas, lenguaje, praxis etc.), psicológico clínico, radiológico(RM en todos los afectados).

Resultados: Genealógico: 7 afectados (2 fallecidos, 3 en estudio). Estudio Molecular: negativo para SCA: 1-2-3-6-7-8 y 17, DR-PLA y FXTAS. Clínica: ataxia cerebelosa sin alteraciones de vías largas, o pares craneales. Demencia. Ansiedad. A la larga se añaden incontinencia, disfagia y disartria. Neuropsicológico: síndrome frontal dorsolateral, alteración de funciones ejecutivas con apraxia melocinética, incapacidad para inhibir la interferencia, perseveraciones, conducta de imitación, alteración de la planificación, dificultad en el cambio de registro y en el acceso al léxico. Alteración conductual asociada con impulsividad en la respuesta. Psicológico clínico: ansiedad y preocupación excesiva y anticipatoria, imposibilidad de control por parte de los pacientes, irritabilidad, tensión, impulsividad e inquietud. Trastorno del sueño (conciliación). Dificultades para tolerar y adaptarse a cambios. Clínica vegetativa. Sin trastorno de la afectividad. No hay alteraciones sensorio-perceptivas. Evitación/negación de su situación, anosognosia. Impacto negativo del cambio conductual en la vida familiar. RM: atrofia cerebelosa sin atrofia de tronco, asociada a atrofia cerebral global.

Conclusiones: Esta forma de ataxia cerebelosa autosómica dominante asociada a demencia de tipo frontal y con ansiedad generalizada, ambas en grado severo no parece haberse descrito previamente.

SCREENING DE MUTACIONES DE PSEN1 MEDIANTE ADNC Y ANÁLISIS DHPLC

X. Elcoroaristizabal Martín¹, A. López de Lapuente Portillo¹, M. Fernández Martínez² y M. Martínez de Pancorbo¹

¹Centro de Investigación y Estudios Avanzados Lucio Lascaray. Universidad del País Vasco UPV/EHU. Álava. ²Departamento de Neurología. Hospital de Cruces. Vizcaya.

Objetivos: Las formas con inicio temprano y agregación familiar de la enfermedad de Alzheimer (EOFAD), generalmente tienen alteraciones autosómicas dominantes en los genes APP, PSEN1 y PSEN2. Las mutaciones en PSEN1 afecta al 78% de los casos de EOFAD. El objetivo de este trabajo ha sido desarrollar un método de detección óptimo y rentable para estudiar las mutaciones de la región codificante de PSEN1, utilizando el ADNC y su análisis mediante dHPLC (denaturing_High_Performance_Liquid_Chromatography).

Material y métodos: Controles sin alteraciones de PSEN1 comprobados mediante secuenciación de ADNc. En el ADNc obtenido mediante RT-PCR del ARN extraído de linfocitos, que al igual que el tejido cerebral expresan la variante de transcripción de PSEN1 I-467, se determinó los diferentes dominios de estabilidad térmica mediante Navigator_Software™. Cada dominio identificado fue amplificado por PCR y los amplicones analizados por dHPLC.

Resultados: Se ha diseñado una pareja de primers para amplificar la secuencia completa del cADN de PSEN1. El producto de PCR obtenido fue utilizado como molde para la amplificación de los dominios térmicamente estables. Estos dominios se analizaron en el dHPLC mediante diez amplicones solapantes. Nuestro diseño requiere un 50% menos de amplificaciones PCR que el enfoque de secuenciación exón a exón utilizado en el ADN genómico. Esta metodología resulta en un coste menor respecto al uso de la secuenciación para el screening de mutaciones.

Conclusiones: El análisis del ADNc de PSEN1 por dHPLC puede representar un método válido, rápido y coste/eficacia rentable para la detección de mutaciones en pacientes con EOFAD.

ASOCIACIÓN DEL POLIMORFISMO RS4680 (VAL158MET) EN EL GEN DE LA CATECOL-O-METIL-TRANSFERASA (COMT) Y LA ENFERMEDAD DE PARKINSON EN EL PAÍS VASCO

M.C. González Fernández¹, X. Elcoroaristizábal¹, D. Gamarra¹, E. Lezcano², J.C. Gómez Esteban², M. Martínez Fernández², J.J. Zarranz³ y M. Martínez de Pancorbo¹

¹Grupo de Investigación BIOMICS. CIEA. Universidad del País Vasco UPV/EHU. Vitoria-Gasteiz. ²Servicio de Neurología. Hospital de Cruces. Baracaldo. ³Servicio de Neurología. Hospital de Cruces. Baracaldo y Departamento de Neurociencias. Facultad de Medicina. Universidad del País Vasco UPV/EHU.

Objetivos: La enzima catecol-o-metil transferasa (COMT) es responsable del catabolismo de dopamina y levodopa. La pérdida de al menos el 60% de neuronas dopaminérgicas produce manifestaciones clínicas de la enfermedad de Parkinson (EP). La transición c.472G > A en el gen COMT (MIM +116790, cromosoma 22q11, rs4680) produce la sustitución p.Val158Met, cambio que reduce la actividad enzimática incrementando la vida media de la dopamina, hecho que podría ser crucial en la patogenia de la enfermedad. El objetivo de este estudio fue investigar la posible asociación entre este polimorfismo y la EP.

Material y métodos: El polimorfismo COMT rs4680 fue analizado mediante química TaqMan en un grupo de 83 pacientes con EP y 232 controles sanos. La comparación de frecuencias alélicas y genotípicas y el equilibrio de Hardy-Weinberg (H-W) fue realizado con el programa GenePop v.4.0.6. Los odds ratios (OR, IC95%) se determinaron mediante regresión logística utilizando SPSS v.17.

Resultados: Casos y controles se ajustan al equilibrio según la ley de H-W. Sin embargo los casos presentaron con mayor frecuencia el alelo G (61,45% vs 48,06%, $p = 0,0043$) y el genotipo GG (38,55% vs 22,85%, $p = 0,0046$). También encontramos una asociación significativa entre el alelo G (OR = 2,702; IC95% 1,032-7,075) y el genotipo de alta actividad GG (OR = 2,608; IC95% 1,156-5,886).

Conclusiones: La elevada actividad de la COMT codificada por el alelo G disminuye la vida media de la dopamina, mostrando una asociación significativa con el riesgo de EP en pacientes de nuestra región.

Neuroimagen P

LINFOMA SISTÉMICO CON DISEMINACIÓN CEREBRAL: DESCRIPCIÓN DE HALLAZGOS RADIOLÓGICOS Y ANATOMOPATOLÓGICOS DE 2 CASOS

M.C. Gil Alzueta¹, M.E. Erro Aguirre¹, T. Cabada Giadas², M.C. Viguria Alegría³, A. Gorosquieta Sánchez³, T. Tuñón Álvarez⁴ y G. Soriano Hernández¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología; ³Servicio de Hematología; ⁴Servicio de Anatomía Patológica. Hospital de Navarra. Pamplona.

Objetivos: Presentar 2 casos de linfoma sistémico con diseminación en el sistema nervioso central.

Material y métodos: Caso 1: paciente de 66 años de edad diagnosticado de Linfoma no Hodgkin (LNH) de células B estadio IV-B mediante biopsia de pala iliaca. Caso 2: mujer de 78 años, diagnosticada de LNH de células grandes IA en tabique y vestíbulo nasal.

Resultados: Caso 1: en la resonancia craneal (RM) se aprecia extensa hiperintensidad de señal difusa en secuencias T2, que afecta al mesencéfalo, protuberancia y bulbo, así como a los pedúnculos cerebelosos medios, tálamos, cápsulas internas, sustancia blanca periventricular y región temporal medial. No hay alteraciones de señal en la secuencia de difusión. Tras administración de gadolinio

se aprecia un realce tenue meningeo en la superficie de la región talámica. En el estudio postmortem se encuentra una diseminación meníngea y parenquimatosa. Caso 2: seis años después del diagnóstico presenta deterioro cognitivo subagudo. En la RM craneal se aprecia infiltración difusa de las paredes de ventrículos laterales y III ventrículo y edema vasogénico periventricular compatible con infiltración linfomatosa. La lesión presenta una señal intermedia en T1 y T2, una moderada restricción de difusión y la presencia de un componente difuso hipointenso en la secuencia ecogradiante. Tras administración de gadolinio se aprecia un realce intenso.

Conclusiones: La diseminación cerebral de los LNH es infrecuente, conlleva un mal pronóstico y plantea el diagnóstico diferencial con complicaciones metabólicas o infecciosas. La infiltración periventricular, más común en los linfomas cerebrales primarios, es una forma afectación a distancia de los LNH muy inhabitual.

VALIDEZ DE UN ALGORITMO DIAGNÓSTICO BASADO EN LA ULTRASONOGRAFÍA PARA LA DETECCIÓN Y CUANTIFICACIÓN DE LA ESTENOSIS CAROTÍDEA

A. García Pastor, F. Díaz Otero, P. Vázquez Alén, M. Conde Sendín, R. Fernández Rodríguez, J. García Domínguez, M.C. Blanco Valero, C. Barrero Ramírez y A. Gil Núñez

Laboratorio de Neurosonología. Unidad de Ictus. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Objetivos: Determinar la validez de un algoritmo diagnóstico (AD) basado en ultrasonografía (US) para la detección y cuantificación de la estenosis carotídea.

Material y métodos: Análisis de los pacientes valorados con nuestro AD desde noviembre 2007 a marzo 2010. La detección de estenosis carotídea significativa ($\geq 50\%$) mediante US se confirmó mediante angio TC (ATC) y/o arteriografía convencional (AC). La AC se consideró prueba "gold standard".

Resultados: 860 pacientes fueron estudiados mediante US. Se detectaron 174 estenosis significativas, para confirmar esos hallazgos se realizaron 73 ATC (146 arterias) y 42 AC (84 arterias). En 38 pacientes (76 arterias) se realizó ATC y AC (concordancia US-ATC: 79%). Detección de estenosis significativa ($\geq 50\%$): sólo US: sensibilidad: 98%, especificidad: 74%, VPP: 82%, VPN: 96%; US+ATC concordantes: sensibilidad: 100%, especificidad: 85%, VPP: 89,5%, VPN: 100%. Estenosis moderada (50-69%): US: sensibilidad: 40%, especificidad: 92%, VPP: 40%, VPN: 92%; US+ATC: sensibilidad: 25%, especificidad: 96%, VPP: 33%, VPN: 95%. Estenosis severa (70-99%): US: sensibilidad: 78%, especificidad: 79%, VPP: 64%, VPN: 88%; US+ATC: sensibilidad: 95%, especificidad: 87%, VPP: 80%, VPN: 97%. Oclusión carotídea: US: sensibilidad: 100%, especificidad: 96%, VPP: 75%, VPN: 100%; US+ATC: sensibilidad: 100%, especificidad: 98%, VPP: 90%, VPN: 100%. Concordancia global ("coeficiente de correlación de Spearman") entre US y AC: 0,81 ($p < 0,001$), entre US+ATC concordantes y AC: 0,91 ($p < 0,001$).

Conclusiones: La US es una herramienta útil para la detección y cuantificación de estenosis carotídea. El uso combinado de US y ATC concordantes mejora la precisión diagnóstica aunque persisten casos de falsos positivos.

ATROFIA MEDULAR CERVICAL TRAS MIELITIS ASOCIADA A VARICELA EN EDAD PEDIÁTRICA

R. Pelayo, N. León, H. Kumru y M. Vidal

Institut Guttmann. Barcelona.

Objetivos: Hay pocos casos descritos en la literatura de mielitis transversa tras primoinfección por virus herpes-zóster (VHZ) en niños inmunocompetentes. Presentamos el de un paciente en edad

pediátrica que ingresó en nuestro centro tras haber sufrido una mielitis aguda en el contexto de una varicela.

Material y métodos: Niño de 5 años que, en el contexto de una varicela que sufría desde hacía cinco días, presenta una clínica aguda de vómitos, tetraparesia e incontinencia urinaria. Ante la sospecha de una encefalomielitis por VHZ se inició tratamiento con aciclovir endovenoso e ingreso en la UCI, siendo necesaria la intubación. La RM medular mostró una imagen compatible con mielitis cervical.

Resultados: Seis meses después el paciente ingresa en nuestro centro para valoración. Presenta una tetraplejía flácida, una anestesia por debajo del nivel C1 y es dependiente de respiración asistida. Una RM de control muestra una muy importante atrofia medular desde la unión bulbo-medular a C7, con signos de mielitis difusa hasta D4.

Conclusiones: La mielitis transversa en el contexto de una infección por VHZ es poco frecuente en la infancia. La presencia de una importante atrofia medular tras una mielitis en edad pediátrica podría asociarse a un mal pronóstico funcional. Diferentes casos recientemente publicados de mielitis de diferentes etiologías en niños apoyan esta sospecha.

PIÉ CAÍDO DE 10 AÑOS DE EVOLUCIÓN COMO ÚNICA MANIFESTACIÓN EN PACIENTE CON NEUROFIBROMATOSIS TIPO 2 CON MÚLTIPLES LESIONES MEDULARES

A. Rodríguez Sainz¹, A. Pinedo Brochado¹, I. Kortazar Zubizarreta¹, I. Vicente², M. Ortega³ e I. Escalza Cortina¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Resonancia Magnética-Osatek;

³Servicio de Neurofisiología. Hospital de Galdakao. Vizcaya.

Objetivos: La neurofibromatosis tipo 2 es una enfermedad neurocutánea de herencia autonómica dominante que se caracteriza por la aparición de tumores derivados de las células de Schwann en ambos nervios vestibulares (90-95%) y otros nervios craneales, espinales y periféricos, así como intracraneales e intramedulares. Presentamos un paciente con neurofibromatosis tipo 2 con afectación intra y extramedular múltiple con un pie caído derecho como única manifestación.

Material y métodos: Varón de 51 años sin antecedentes personales de interés que consultó por leve limitación para la dorsiflexión del pie derecho desde hacía 10 años sin progresión. Un hermano con sordera bilateral.

Resultados: La RM craneal y de columna mostró múltiples lesiones intramedulares y leptomeníngeas, la mayor en la unión bulbo-medular, en ambos conductos auditivos internos y en la cola de caballo. Los PEATs demuestran un alargamiento del intervalo I-III en el oído izquierdo, compatible con neurinoma del acústico. En el EMNG aparece un patrón neurógeno crónico preganglionar bilateral parcheado desde L3 hasta S2. El estudio genético confirmó la sospecha de neurofibromatosis tipo 2.

Conclusiones: La neurofibromatosis tipo 2 es una enfermedad de difícil manejo terapéutico debido a la aparición progresiva de tumores que pueden producir gran incapacidad en el paciente pero su resección quirúrgica también. Sorprende la gran disociación clínico-radiológica de este paciente, quizás su lenta evolución esté relacionada con sus mutaciones. El seguimiento periódico es fundamental para determinar cuándo va a ser necesario el tratamiento quirúrgico.

ENCEFALITIS DE TRONCO Y ESTRIAL AUTOINMUNE SECUNDARIA A INFECCIÓN RESPIRATORIA BANAL POR MYCOPLASMA PNEUMONIAE

R. Belvis, J. Robert, C. Villa, R. Ramos, I. Ormazábal, B. Sanuy, G. Peñarroja, S. Yagüe, C. Segura y J. Kulisevsky

USP. Instituto Universitario Dexeus. Barcelona.

Objetivos: Habitualmente asociamos el *Mycoplasma pneumoniae* (MYC) a infecciones respiratorias pero un 6-7% de pacientes presen-

tan complicaciones neurológicas centrales o periféricas, siendo la encefalitis la más frecuente en niños. Presentamos un adulto con encefalitis de tronco y estriatal autoinmune postinfección por MYC.

Material y métodos: Hombre de 50 años sin antecedentes médicos de interés. Presentó una paresia de su extremidad superior derecha 4 días después de infección banal de vías altas respiratoria. Cuatro horas después apareció diplopía a la mirada derecha lejana. Un día después presentó paresia facial periférica izquierda. La exploración constató los síntomas mencionados con reflejos musculares profundos conservados y simétricos y coordinación y marcha normales. RM cerebral: vías piramidales hiperintensas desde cápsulas hasta protuberancia en FLAIR y T2. LCR: disociación proteínocelular con cultivo negativo, ausencia de bandas oligoclonales y presencia de anticuerpos (Ac) antigangliósido IgM anti-GM2. En sangre: Ac IgM e IgG anti-MYC, Ac IgM anti-GM1, IgM anti-GM2, IgG anti-GM4, IgG anti-GT1a, e IgG anti-GD2.

Resultados: Iniciamos 6-metilprednisolona 1g/d e inmunoglobulina humana 0,4 g/kg durante 5 días. Siete días después persistía una leve diplopía que desapareció al mes. Las lesiones han reducido su intensidad en las RM de control.

Conclusiones: En nuestro paciente, una infección respiratoria banal por MYC generó una desmielinización autoinmune mediada por anticuerpos antigangliósido de la vía piramidal bilateralmente. Dado el conocido mimetismo molecular antígenos del MYC-mielina, debemos pensar siempre en este microorganismo ante estos cuadros clínico-radiológicos aunque el paciente sea un adulto inmunocompetente y la infección previa haya sido banal.

ORIGEN COMÚN DE ARTERIAS CARÓTIDAS Y SUBCLAVIAS COMO VARIANTE ANATÓMICA EXCEPCIONAL DEL ARCO AÓRTICO

I. Rueda-Medina, P. del Saz-Saucedo, S. Navarro-Muñoz, M. Recio-Bermejo, R. García-Ruiz, B. Espejo-Martínez, T. Ortega-León, L. Turpín-Fenoll, J. Millán-Pascual, R. Huertas-Arroyo, A. Vadillo-Bermejo, F. Peinado-Postigo, M.C. Mangas-Aveleira y E. Botia-Paniagua

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro. Alcázar de San Juan. Ciudad Real.

Objetivos: El origen de los troncos supraaórticos a nivel del arco aórtico puede presentar varias disposiciones anatómicas, siendo la morfología de un tronco braquiocefálico derecho y origen independiente de arterias carótida interna y subclavia izquierdas la forma más frecuente constituyendo entorno al 80% de las mismas.

Material y métodos: Describimos el caso de un paciente varón zurdo de 30 años sin alergias medicamentosas conocidas ni factores de riesgo cardiovascular al que se realiza panarteriografía cerebral diagnóstica para completar estudio etiológico por cuadros ictales con déficit focales transitorios de repetición consistentes en alteración del habla y déficit motor-sensitivo en hemicuerpo derecho.

Resultados: Se objetivó un origen común en dos troncos independientes para ambas arterias carótidas comunes y ambas subclavias. Sospechando un mecanismo hemodinámico de pseudorobo de subclavia sin poder establecer confirmación clínica ni mediante estudio neurológico.

Conclusiones: La serie más larga descrita en la literatura por Konstantinos et al describe hasta 8 tipos diferentes de variaciones anatómicas de origen de troncos supraaórticos en 633 arteriografías cerebrales. El nacimiento de ambas arterias carótidas de un tronco común y de ambas arterias subclavias de otro tronco independiente, es característico de las aves y supone un hallazgo excepcional en humanos con una prevalencia del 0,16-1%. Esta variante no tiene por qué representar un mecanismo fisiopatológico, por compromiso hemodinámico, de enfermedad vascular cerebral aunque se hace necesario contemplarla ante una eventual intervención en el arco aórtico.

LINFOMATOSIS CEREBRI (LC) Y SU PRESENTACIÓN INICIAL EN RM COMO LEUCOENCEFALOPATÍA

N. Mas, A. Aceituno, S. Llufríu, L. Oleaga, T. Ribalta y F. Graus

Servicio de Neurología. Hospital Clínic. Barcelona.

Objetivos: La LC es una forma rara de presentación del linfoma primario del sistema nervioso central caracterizado por infiltración difusa de la sustancia blanca. Presentamos dos casos de LC, en pacientes inmunocompetentes, para destacar la importancia de esta etiología en la lista de enfermedades causantes de leucoencefalopatía.

Material y métodos: Casos 1): varón de 43 años con cuadro progresivo de 2 meses de evolución de déficits mnésicos puntuales, incontinencia urinaria, disfasia y debilidad en extremidades derechas. 2): Varón de 61 años con cuadro de deterioro cognitivo de 1 mes de evolución presentando déficit mnésicos, dificultades para cálculos sencillos e inestabilidad de la marcha.

Resultados: Caso 1: RM cerebral con múltiples lesiones bihemisféricas, algunas de ellas con muy tenue captación de contraste, hiperintensas en T2 y FLAIR. No clara mejoría con corticoides. Se procede a biopsia cerebral que es diagnóstica de linfoma no Hodgkin de células grandes tipo B. Caso 2: punción lumbar con citología y bioquímica normales. La RM cerebral muestra infiltración difusa de la sustancia blanca, con lesiones hiperintensas en T2 y FLAIR, sin captación de gadolinio. Las secuencias de perfusión descartan hipervascularización. No mejoría con corticoides. El paciente fallece tras broncoaspiración e insuficiencia respiratoria aguda. La autopsia revela la existencia de linfomatosis cerebral por linfoma de células grandes tipo B.

Conclusiones: La presentación clínica y radiológica de la LC como leucoencefalopatía hace necesario considerar esta etiología y proceder a pruebas invasivas, como la biopsia cerebral, para diferenciarlo, en pacientes inmunocompetentes, de entidades con presentación radiológica similar como la gliomatosis cerebral.

ATAXIA PROGRESIVA Y TEMPLOR PALATINO, CORRELATO RADIOLÓGICO

A.B. Perona Moratalla¹, S. García Muñozguren², L. Argandoña Palacios², I. Díaz-Maroto Cicuendez², F. Hernández Fernández² y E. Fernández Díaz²

Complejo Hospitalario Universitario. Albacete.

Objetivos: Pocos son los casos descritos en la literatura de ataxia progresiva y temblor palatino (PAPT), una enfermedad degenerativa idiopática, con una neuroimagen sumamente característica. Presentamos el caso clínico con correlato radiológico atendido en nuestro Hospital.

Material y métodos: Se describe el caso de un varón que consultó a los 55 años por inestabilidad en la marcha y oscilopsia ocasional, junto a sensación tremórica en el paladar blando, sin "click tubárico". A la exploración se constató la presencia de temblor palatino y dificultad en el tándem. En los dos últimos años la ataxia ha progresado de forma obvia, permaneciendo sin cambios el temblor palatino pese al tratamiento farmacológico.

Resultados: Se realiza estudio diagnóstico mediante RM cerebral de 1.5T, mostrándose en secuencias T2 aumento de intensidad e hipertrofia en ambos núcleos olivares inferiores. Se realizó despistaje de otros diagnósticos diferenciales con resultado negativo. También se solicitó ecografía doppler transcraneal, SPECT cerebral con ioflopano, videonistagmografía que resultaron rigurosamente normales.

Conclusiones: La hipertrofia olivar BILATERAL en RM es característica de esta entidad aún y cuando los síntomas cerebelosos sean mínimos. La bilateralidad de la imagen marca el diagnóstico diferencial frente a la unilateralidad de las formas secundarias (normalmente vasculares).

LOCALIZACIÓN Y TRATAMIENTO DE LA FÍSTULA EN EL SÍNDROME DE HIPOTENSIÓN INTRACRANEAL ESPONTÁNEO

A.B. Perona Moratalla, E. Fernández Díaz, I. Díaz-Maroto Cicuendez, J. Jiménez Denia, R. Collado Jiménez, M. Domínguez Zorita y T. Segura Martín

Complejo Hospitalario Universitario. Albacete.

Objetivos: El síndrome de Hipotensión Intracraneal Espontáneo (SHIE) es una causa infrecuente de cefalea ortostática que muestra hallazgos radiológicos característicos. Actualmente se recomienda localizar el punto de fuga de LCR para sellarlo de forma dirigida mediante parche de sangre autóloga. Presentamos un caso tratado en nuestro Hospital que ilustra la forma de realizarlo.

Material y métodos: Varón de 41 años, con clínica de varios meses de evolución consistente en cefalea leve, vómitos y mareo, que acude repetidamente al servicio de Urgencias sin alivio. Progresivo empeoramiento de la cefalea que sólo calma en decúbito. Atendido por Neurología, se hace el diagnóstico clínico de probabilidad de SHIE. No se realizó punción lumbar. Estudios analíticos normales. RM cerebral mostrando colecciones subdurales bilaterales y captación paquimeníngea. RM columna con marcada extravasación de LCR a espacio epidural, de predominio en región cervical izquierda. Se localiza fístula de LCR en nivel C1-C2 mediante mielo-TC. Se coloca parche de sangre autóloga epidural en nivel cervical (sedación, radioscopia y contraste, con técnica de gota pendiente).

Resultados: Resolución completa de sintomatología antes de 24 horas tras el procedimiento. Mejoría en control de RM medular y cerebral.

Conclusiones: EL diagnóstico de SHIE es clínico, y puede confirmarse por pruebas de neuroimagen, sin que sea necesario medir presión de LCR mediante PL, maniobra que de hecho podría empeorar el cuadro. La realización de mielo-TC permite además localizar el punto de laceración dural. Posiblemente la colocación de un parche dural localmente mejore las posibilidades de éxito de esta terapia.

VARÓN DE 47 AÑOS CON UNA MENINGITIS BACTERIANA CON MALA RESPUESTA AL TRATAMIENTO ANTIBIÓTICO

F. Cabrera Naranjo, A. González Hernández, J.C. López Fernández, I. Lagoa Labrador, O. Fabre Pi y A. Cubero González

Hospital Universitario Dr. Negrín. Gran Canaria.

Objetivos: La meningitis bacteriana de repetición plantea un reto diagnóstico y terapéutico dentro de la patología infecciosa del sistema nervioso central. Entre las causas frecuentes se encuentran los defectos de la inmunidad, las variantes anatómicas y otras patologías de base.

Material y métodos: Varón de 47 años que ingresa por dolor lumbar con mala respuesta a tratamiento analgésico. Pocos días tras el ingreso presenta cefalea y deterioro del nivel de consciencia en relación con meningitis purulenta. A pesar de antibioterapia de amplio espectro el paciente evoluciona desfavorablemente.

Resultados: LCR inicial: aspecto purulento. Glucosa 3 mg/dl; Proteínas totales 1.930 mg/dl; Leucocitos 4.608/uL (98% polimorfonucleares). Durante el ingreso el paciente presentó en diferentes momentos cultivos de LCR positivos para *Staphylococcus epidermidis*, *Enterobacter cloacae*, *Candida tropicalis* y *Bacteroides fragilis*. Tras múltiples estudios de neuroimagen se detecta un absceso pre-sacro, secundario a enfermedad diverticular, con apertura al saco dural y posteriormente una colección purulenta epidural. El tratamiento definitivo del paciente requirió múltiples cirugías de drenaje así como la colocación de catéter epidural para la administración de tratamiento antibiótico.

Conclusiones: La afectación extraabdominal de la enfermedad diverticular del colon es rara. El sacro y la columna lumbar se afectan con escasa frecuencia, y menos frecuentemente todavía se da una afectación meníngea. Queremos enfatizar la necesidad de realizar un estudio diagnóstico amplio en los casos de meningitis bacterianas con mala evolución, para no infradiagnosticar enfermedades que son potencialmente tratables.

LA TC DE PERFUSIÓN CEREBRAL PREDICE LA RECUPERACIÓN FUNCIONAL DE LOS PACIENTES CON ICTUS ISQUÉMICO TRATADOS CON FIBRINÓLISIS SISTÉMICA

D. Larrosa Campo, M.A. Revilla García, E. Palacio Portilla y M. Rebollo Álvarez-Amandi

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Objetivos: La combinación de TC de perfusión (TCP), angio-TC y TC basal proporciona información sobre la fisiopatología del ictus en fase aguda y puede mejorar la selección de pacientes candidatos a tratamiento repermeabilizador. Analizamos si los resultados del TCP tienen valor pronóstico después del tratamiento con r-TPA.

Material y métodos: Se evaluó que hallazgos se asociaron a buen pronóstico (mRS < 3 a los 3 meses) en 197 pacientes consecutivos tratados r-TPA endovenoso. Se registraron factores epidemiológicos, clínicos y radiológicos. Se realizó un análisis multivariante con aquellas variables significativas en el estudio univariante.

Resultados: En el análisis univariante, edad ($p = 0,05$), glucemia ($p = 0,003$), NIHSS inicial ($p = 0,000$), hipertensión ($p = 0,04$) y alteración en los mapas de tiempo de tránsito medio ($p = 0,001$), flujo ($p = 0,000$) y volumen sanguíneo cerebral (VSC) ($p = 0,000$) se asociaron a buen pronóstico. En el análisis multivariante sólo el NIHSS inicial ($p = 0,000$, OR = 1,23, IC95% = 1,1-1,3) y la ausencia de alteraciones en VSC ($p = 0,02$, OR = 2,69, IC95% = 1,1-6,5) se asociaron de forma independiente a buen pronóstico. La recanalización arterial se produjo en el 65,2% de los pacientes y se asoció a buen pronóstico ($p = 0,001$, OR = 14,9, IC95% = 3,1-71,6) en el análisis multivariante.

Conclusiones: La normalidad de los mapas de VSC predice la recuperación funcional de los pacientes tratados con r-TPA intravenoso y podría ayudar a seleccionar los pacientes para terapia endovascular cuando no se logre la recanalización arterial.

GLIOMA TEMPORAL BILATERAL QUE DEBUTA SIMULANDO ENCEFALITIS LÍMBICA PARANEOPLÁSICA CON ALTERACIÓN COGNITIVA Y CRISIS EPILÉPTICA

X. Romero Durán, J.L. Sánchez Menoyo, J. Ruiz Ojeda, M. Gómez Beldarrain y J.C. García-Moncó,

Servicio de Neurología. Hospital de Galdakao. Vizcaya.

Objetivos: Describir un glioblastoma multiforme con presentación en RMN que simula una encefalitis límbica paraneoplásica.

Material y métodos: Mujer de 65 años, que ingresa por crisis convulsiva. En la exploración destacaba alteración de memoria reciente. La RMN inicial mostró alteración de señal bilateral de hipocampos con extensión a giros parahipocámpicos, y amígdala y giro occipito-temporal lateral izquierdos. Tenue restricción en la difusión pósteromedial del lóbulo temporal izquierdo coincidiendo con dos focos de intensa captación anular de 7 mm. EEG: Ondas lentas en región temporal izquierda. En la analítica no se objetivaron anticuerpos. LCR normal. TAC corporal, función tiroidea, anticuerpos anti-neuronales y anti-NMDA normales o negativos.

Resultados: Clínicamente la paciente empeora, con alteración mayor de la memoria y agitación. En RMN tres semanas más tarde imagen sugestiva de encefalitis límbica con leve incremento del volumen y la captación de la cola del hipocampo izquierdo, sin incremento en la perfusión. Estudio espectroscópico sin elevación del

pico de colina. Se realiza tratamiento empírico con gammaglobulinas. En posterior RMN: progresión y espectroscopia con patrón de tumoración glial de alto grado. Biopsia: glioma multiforme. Evolución rápidamente desfavorable. La encefalitis límbica es una entidad neurológica que puede tener múltiples causas, y en raras ocasiones se asocia a un glioblastoma multiforme. En nuestro caso el curso rápidamente progresivo, el perfil de la espectroscopia y de la captación, motivó una biopsia temprana que fue diagnóstica.

Conclusiones: El diagnóstico diferencial de la encefalitis límbica debe incluir los tumores gliales de alto grado.

CAMBIOS EN LA TC-PERFUSIÓN TRAS REVASCULARIZACIÓN CEREBRAL MEDIANTE BYPASS EXTRA-INTRACRANEAL

R. Díaz Navarro¹, J. Mejía Núñez², I. Pérez Cabanillas¹, A. Moll Servera², A.B. Martínez García¹, B. Vives Pastor¹, M. Mestre Sansó¹, M.J. Picado Vallés² y J. Ibáñez Domínguez³

¹Servei de Neurologia; ²Servei de Radiodiagnòstic; ³Servei de Neurocirurgia. Hospital Universitari Son Dureta. Palma de Mallorca.

Objetivos: Evaluar los cambios en los mapas de perfusión cerebral de pacientes con estenosis sintomática carotídea (unilateral o bilateral) o de ramas intracraneales, tratados con técnica de revascularización quirúrgica.

Material y métodos: Revisamos los resultados de 4 pacientes (Enfermedad de Moya-Moya, oclusión de ACI, oclusión bilateral de ambas ACIs y oclusión de ACI+ACM) intervenidos con by-pass extra-intracranial directo (ATS a ACM) e indirecto (encefaloduroarterioangiosis). Se realizó TC-perfusión cerebral previa a la intervención, al mes y a los 6 meses de la misma. También se realizó arteriografía y estudio doppler transcranial a todos los pacientes (3 de ellos con determinación de reserva hemodinámica). Valoramos los resultados en los mapas de CBV, MTT y CBF comparando el hemisferio afectado con el contralateral.

Resultados: En la TC-perfusión previa a la intervención, todos los pacientes presentaron alteración de la perfusión con un marcado alargamiento del MTT en el hemisferio cerebral afectado. En el caso de la Enfermedad de Moya-Moya además se apreció una alteración en el mapa de CBV en relación a infarto establecido. Todos los pacientes presentaron mejoría de la perfusión cerebral en el hemisferio repermeabilizado. La mejoría en el mapa de MTT se produjo en todos los casos desde el primer control, salvo en uno de ellos que no mostró disminución del MTT hasta el control de los 6 meses.

Conclusiones: La TC-perfusión es una técnica muy útil en la valoración de pacientes candidatos a revascularización quirúrgica, así como también en el control postoperatorio.

“HOT CROSS BUN SIGN” Y AMS-C. APORTACIÓN DE 4 CASOS

J. Romero Godoy, F. Pérez Errazquin, M.J. Gómez Heredia, F.J. Sempere Fernández, G. Barbieri, C. de la Fuente Cañete y M. Romero Acebal

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Victoria. Málaga.

Objetivos: El signo de la cruz o “hot cross bun sign” es un signo radiológico definido por una hiperintensidad cruciforme en T2 y FLAIR en la protuberancia de pacientes con atrofia multisistémica (AMS) provocado por la degeneración de fibras pontocerebelosas y preservación de la vía corticoespinal y núcleos del tegmento protuberancial. Es muy característico de la enfermedad, aunque no patognomónico describiéndose excepcionalmente en ataxias espino-cerebelosas y vasculitis de tronco. Presentamos 4 casos de “hot cross bun sign” y AMS-C recogidos en nuestra Unidad de Trastorno del Movimiento.

Material y métodos: Se analizaron 31 pacientes diagnosticados de AMS probable según criterios del 2º consenso de diagnóstico de AMS. 18 correspondían al tipo AMS-P, y 13 al tipo AMS-C. Se revisó la RMN cerebral en todos los casos disponibles.

Resultados: Se detectó el "hot cross bun sign" en 4 pacientes. Todos correspondían al tipo clínico de AMS-C. En un caso se detectó al año de debut de la enfermedad, en los 3 restantes a los 3 años de evolución.

Conclusiones: La RMN cerebral es útil en el diagnóstico de la AMS, tanto con técnicas convencionales como de difusión y volumetría. Aunque el "hot cross bun sign" es un signo con baja sensibilidad, y en general de aparición no precoz en el curso de la enfermedad, es tan característico y peculiar que cuando aparece apoya claramente el diagnóstico. Cabe destacar que en nuestra serie todos los pacientes corresponden al tipo AMS-C, si bien ha sido descrita también en la AMS-P.

DETECCIÓN PRECOZ DE LAS LESIONES EN LOS GANGLIOS BASALES MEDIANTE SECUENCIAS DE DIFUSIÓN Y ECO DE GRADIENTE EN LOS CASOS DE INTOXICACIÓN SEVERA POR MONÓXIDO DE CARBONO

I. Pérez Cabanillas¹, R. Díaz Navarro¹, M. Mestre Sansó¹, M.J. Picado Valles², A. Moll Servera², J. Puigurriquer Ferrando³ y A. Mas Bonet²

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiodiagnóstico;

³Servicio de Urgencias. Hospital Universitario Son Dureta. Palma de Mallorca.

Objetivos: Detectar las lesiones en relación a los ganglios basales en pacientes intoxicados por CO mediante secuencias de difusión y eco de gradiente. La intoxicación por monóxido de carbono (CO) es una intoxicación común potencialmente mortal si no se realiza un diagnóstico y tratamiento precoz. Habitualmente el diagnóstico se realiza bajo sospecha clínica y la detección de altos niveles de carboxihemoglobina en sangre. En el SNC se ha demostrado que la intoxicación produce una lesión selectiva en ambos globos pálidos visible ocasionalmente en las secuencias T2 y FLAIR.

Material y métodos: Mediante resonancia avanto 1,5 teslas hemos estudiado 16 pacientes diagnosticados por el servicio de urgencias de intoxicación por CO en fase precoz una vez realizada la oxigenoterapia hiperbárica. Para ello se ha realizado protocolo craneal básico con secuencias de difusión y eco de gradiente en el plano axial y coronal.

Resultados: De los 16 pacientes estudiados en 11 se detectaron en las secuencias de difusión y eco de gradiente hiposeñales selectivas en ambos globos pálidos sugestivas de microsangrados no visibles en 6 de los pacientes en las secuencias convencionales. En 2 de los pacientes con las mayores lesiones se descubrió posteriormente antecedente de exposición crónica al CO.

Conclusiones: Tanto la secuencia de difusión como la de eco de gradiente pueden ser útiles en la detección precoz de microhemorragias en pacientes con intoxicación por CO que han sido sometidos a cámara hiperbárica.

FÍSTULA DURAL GIGANTE TRATADA MEDIANTE EMBOLIZACIÓN CON ONYX

N. Díez González, M. Urtasun Ocariz, J.F. Martí Massó, E. Carrera Goñi y M. Arruti González

Hospital Donostia. San Sebastián.

Objetivos: La fístula dural es una malformación vascular de arterias durales que drenan a senos venosos o venas meníngeas. Presentamos un caso clínico de fístula dural con una llamativa neuroimagen por la presencia de importante circulación colateral supletoria,

tratada mediante embolización con Onyx. El Onyx es un agente que ha comenzado a usarse en los últimos años para el cierre de trayectos fistulosos con reflujo venoso cortical con buenos resultados.

Material y métodos: Varón de 53 años con episodios repetidos de unos 30 minutos de cefalea hemicraneal derecha de dos días de evolución. Historia de trombosis parcial del seno longitudinal superior y heterocigosis para el factor II, tratado con anticoagulación oral y válvula de derivación lumboperitoneal 6 años antes.

Resultados: RMN craneal: trombosis senos venosos durales crónica. Múltiples comunicaciones fistulosas. Arteriografía: trombosis venosa completa de segmento proximal de seno sagital superior, con recanalización post-trombótica. Comunicaciones fistulosas arteriovenosas bilaterales de alto flujo. Drenaje venoso fistuloso por venas corticales y transmedulares hasta sistema profundo con flujo retrógrado (tipo III Cognard). Se emboliza parcialmente de forma laboriosa con Onyx, con reducción importante del flujo fistuloso, quedando pendiente completar el cierre.

Conclusiones: El tratamiento endovascular con Onyx del drenaje venoso, permite la reducción significativa de la fístula, incluso en fístulas de gran tamaño.

LIMITACIONES DIAGNÓSTICAS DE ANGIO-TC Y ANGIO-RM EN LAS FÍSTULAS ARTERIOVENOSAS DURALES ESPINALES: A PROPÓSITO DE 2 CASOS

M. Delgado Alvarado, V. González Quintanilla, J. Molina Osorio, E. Sánchez Salmón, E. Ruiz Pérez, J.M. Polo Esteban y J.A. Berciano Blanco

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Objetivos: Numerosos estudios indican que la angio-RM y angio-TC tienen una alta rentabilidad para el diagnóstico y la localización de las fístulas arteriovenosas durales espinales (FAVDE) en pacientes con sospecha clínica y/o de imagen en la RMN. Nuestro objetivo es describir dos pacientes con FAVDE, confirmada mediante angiografía digital, cuyos estudios RMN, angio-RMN y angio-TC no permitieron identificar anomalías vasculares.

Material y métodos: Varón de 67 años que se presentó con cuadro de lumbalgia intensa, paraparesia, nivel sensitivo y trastorno de esfínteres de evolución progresiva y fluctuante durante meses y mujer de 67 años con cuadro clínico de idénticas características, atendidos ambos en el periodo comprendido entre mayo y julio de 2009.

Resultados: En el primer paciente se realizaron cuatro estudios de RMN espinal sin y con gadolinio (Gd) que mostraron una hiperseñal centromedular dorsal T5-T8 sin vacíos de señal perimedular. Dos angio-RM y un angio-TC espinales tampoco mostraron anomalías vasculares. La arteriografía puso de manifiesto una FAVDE con origen en L3 izquierda. En el segundo paciente se realizaron dos estudios de RMN espinal que mostraron como único hallazgo una hiperseñal centromedular desde T2 hasta el cono, con realce tras la administración de Gd. No se observaron tampoco vacíos de señal perimedular. Un angio-TC medular no detectó anomalías vasculares. La arteriografía puso de manifiesto una FAVDE con origen en T10 derecha.

Conclusiones: En pacientes con elevada sospecha clínica de FAVDE la ausencia de alteraciones en angio-RM o angio-TC no debe excluir la realización de una angiografía digital.

CEFALEA POR HIPOTENSIÓN INTRACRANEAL Y FÍSTULAS ESPONTÁNEAS DE LCR

S. Kapetanovic García¹, B. Huete Antón¹, E. Areitio¹, I. Saralegui², A. Cabrera² y A.R. Antigüedad¹

¹Hospital de Basurto. Vizcaya. ²Osatek.

Objetivos: La cefalea por hipotensión de LCR espontánea es una entidad frecuente e infradiagnosticada. El estudio radiológico re-

sulta fundamental para su diagnóstico, reparación quirúrgica y monitorización de los casos refractarios.

Material y métodos: Presentamos 2 casos de cefalea por Hipertensión de LCR, aportando estudio y seguimiento radiológico mediante RM craneomedular y mielo-TAC.

Resultados: Mujeres, 44 y 58 años. No antecedente traumático o enfermedades de tejido conectivo asociadas. Consultan al mes de evolución por cefalea ortostática progresiva e incapacitante. No presentaban otros datos de disfunción neurológica. El componente ortostático tendió a desaparecer en el curso evolutivo. Presentaban en RM craneal todos los hallazgos característicos: colecciones subdurales (higromas y/o hematomas), realce paquimeníngeo, dilatación y engrosamiento de estructuras venosas, hiperemia hipofisaria y tracción encefálica inferior con desplazamiento troncoencefálico anteroinferior y compresión de las cisternas troncoencefálicas. En las RM medulares no se objetivaron puntos de fístula. Se completó el estudio mediante mielo-TAC donde se objetivaron la presencia de fístulas y colecciones de LCR a nivel cervicodorsal. Ambas pacientes realizaron inicialmente tratamiento conservador con reposo, hidratación y suplementos de cafeína sin mejoría por lo que se aplicaron parches epidurales lumbares de sangre autóloga con respuesta clínica positiva en 48-72h y radiológica en los controles posteriores. No requirieron reparación quirúrgica.

Conclusiones: Los hallazgos de RM y mieloTAC permitieron confirmar el diagnóstico clínico de sospecha, identificar el punto de fuga e indicar la necesidad o no de reparación quirúrgica. La utilización de parches epidurales de sangre autóloga es segura y eficaz en nuestra experiencia, consiguiendo recuperaciones rápidas sin necesidad de intervención quirúrgica.

SÍNDROME PIRAMIDAL SUBAGUDO Y LETARGIA: 2 FORMAS DE PRESENTACIÓN CLÍNICA DE LOS TUMORES FANTASMA DEL SNC

A. Peláez Hidalgo, L. Alba Alcántara, E. García Cobos, S. Al Hussayni Hussein, C. Escamilla Crespo y C. Jiménez Ortiz

Hospital Puerta de Hierro-Majadahonda. Madrid.

Objetivos: Demostrar la variabilidad en cuanto a la forma de presentación clínica y radiológica de los linfomas primarios del sistema nervioso central (SNC).

Material y métodos: A propósito de 2 casos clínicos.

Resultados: Caso 1: varón de 50 años con cuadro subagudo de somnolencia, apatía y temblor postural. En la tomografía axial computarizada (TAC) se objetivaron dos lesiones isodensas en ganglios de la base que realizaban homogéneamente contraste. La resonancia magnética confirmó dichas lesiones en ambos núcleos lenticulares rodeadas de mínimo edema vasogénico. Ante los datos clínicos y radiológicos se sospechó una encefalitis de Von Economo iniciándose tratamiento corticoideo. Una RM control puso de manifiesto una mejoría radiológica respecto al estudio previo diagnosticándose de linfoma primario del SNC y confirmándose posteriormente tras la anatomía patológica (AP). Caso 2: varón de 55 años de edad con cuadro subagudo de parálisis facial y hemiparesia derechas, hiperreflexia y clínica cerebelosa ipsilateral. La TAC fue anodina. En la RMN se objetivaron múltiples lesiones supra e infratentoriales sugestivas de enfermedad desmielinizante versus enfermedad de Behçet. Ante este hecho se inició tratamiento corticoideo a pesar de lo cual el paciente no presentó mejoría clínica. En la RMN control se confirmó el empeoramiento radiológico sugiriéndose el diagnóstico de linfoma que se confirmó posteriormente tras la anatomía patológica.

Conclusiones: Los linfomas cerebrales primarios son linfomas no Hodgkin de células B originados en el sistema nervioso central. La relevancia del diagnóstico precoz radica en el importante aumento de la incidencia entre pacientes inmunocompetentes y los diagnósticos diferenciales que plantea esta entidad por su variabilidad clínico-radiológica.

Neurooftalmología P

EVALUACIÓN DE LOS POTENCIALES EVOCADOS VISUALES MULTIFOCALES Y LA TOMOGRAFÍA DE COHERENCIA ÓPTICA PARA LA DETECCIÓN PRECOZ DE LA DEGENERACIÓN AXONAL EN EL SÍNDROME CLÍNICO AISLADO (SCA)

L. Ayuso¹, L. Rubio¹, C. Pérez-Rico², D. Torrecilla¹, M. Roldán² y R. Blanco²

¹Hospital Príncipe de Asturias. Madrid. ²Universidad de Alcalá. Madrid.

Objetivos: El objetivo principal de este estudio fue comparar la sensibilidad de los potenciales evocados visuales multifocales (mf-PEV) con la medida de la capa de fibras nerviosas de la retina (CFNR) mediante tomografía de coherencia óptica (TCO) para la detección precoz de degeneración axonal en el tracto visual en pacientes diagnosticados con síndrome clínico aislado (SCA).

Material y métodos: En este estudio piloto prospectivo hemos evaluado veinte pacientes con SCA. Utilizamos los mfPEV para registrar 60 respuestas locales y de forma simultánea. Los registros fueron realizados de forma monocular y secuencial mediante un equipo Veris 5.1 (EDI) y los análisis de los datos se realizaron en Matlab (Mathworks). Para las mediciones de la CFNR se utilizó un equipo OCT Stratuts (CarlZeiss-Meditec).

Resultados: En el OCT, los valores de la CFNR no se correlacionaron con la discapacidad clínica, sexo o edad de inicio. En un 66,7% de los ojos sin antecedentes de neuritis óptica (NO), se detectaron amplitudes anormales y un 81% latencias significativamente alargadas. Los PEV multifocales no se correlacionaron con la discapacidad clínica, u otras variables de resonancia magnética o de OCT. El porcentaje de conversión de los SCA a EM, después de doce meses, fue del 31,5%, no encontrándose diferencias significativas entre el OCT o los mfPEV al comparar aquellos pacientes que se convirtieron a EM y los que no lo habían hecho.

Conclusiones: Los PEV multifocales pueden detectar de forma precoz una disfunción significativa en el tracto visual en SCA y antes que se manifiesten cambios estructuralmente en la RMN o el OCT.

ATAXIA CEREBELOSA Y DOWN-BEAT NISTAGMO CON ANTICUERPOS ANTI-GAD POSITIVOS: A PROPÓSITO DE UN CASO

L. Fortuna Alcaraz, A. Sánchez Torres, F.A. Fuentes Ramírez, C.M. Garnés Sánchez y M. Dudekova

Hospital Santa M.ª del Rosell. Cartagena. Murcia.

Objetivos: El down-beat nistagmo es una alteración oculomotora poco frecuente. Entre sus causas más frecuentes está la patología de fosa posterior, paraneoplásica y degeneraciones espino-cerebelosas. En los últimos años se han publicado algunos casos asociados a AcantiGAD, que sugieren una disfunción cerebelosa autoinmune con afectación de la neurotransmisión gabaérgica como causa etiopatogénica.

Material y métodos: Mujer de 32 años sin antecedentes de interés, ni tratamientos crónicos, que consulta por cefalea, náuseas, inestabilidad y visión borrosa de 2 semanas de evolución, sin fiebre, ni otra sintomatología asociada. En la exploración física presenta un down-beat nistagmo no agotable en posición neutra de la mirada y en mirada horizontal y vertical conjugada, leve disartria, reflejos osteotendinosos exaltados con leve clonus y marcha ligeramente atáxica.

Resultados: Analítica: tiroiditis de Hashimoto eutiroidea. Autoinmunidad, AC antigliadina, Ac onconeuronales y serologías sin alteraciones. LCR normal con cultivos y serologías negativos. AcantiGAD positivos en sangre y LCR. TAC toraco-abd-pélvico con contraste: sin alteraciones. RM cerebral, medular completa y angiogramas sin gadolinio: atrofia del vérmix cerebeloso. La paciente evolucionó favorablemente con tratamiento sintomático, persistiendo el nistagmo y leve disartria, con estabilidad clínica hasta la actualidad.

Conclusiones: 1. La determinación de AcantiGAD debe realizarse en todos los casos de alteraciones oculomotoras y ataxia cerebelosa de origen idiopático, sobre todo si existe patología sistémica autoinmune asociada, como en el caso de esta paciente. 2. La escasa frecuencia de esta patología hace difícil establecer la evolución clínica de estos pacientes, así como la respuesta a tratamientos inmunomoduladores a largo plazo.

ANISOCORIA ALTERNANTE IDIOPÁTICA

P. Carbonell Corvillo, M. Fernández Recio, M. Romera Tellado, F. Camarena Cepeda y G. Frieria Acebal

Hospital Universitario Nuestra Señora de Valme. Sevilla.

Objetivos: Presentamos un caso de anisocoria alternante idiopática.

Material y métodos: Varón de 23 años sin antecedentes personales ni familiares de interés que consulta por asimetría pupilar de duración desconocida. Niega consumo de tóxicos, fármacos ni exposición a sustancias midriáticas. No cefalea ni otra clínica acompañante. Exploración neurológica: anisocoria significativa (pupila derecha 7 mm e izquierda 3 mm de diámetro) con reflejo fotomotor directo y consensuado, acomodación y convergencia normal, que no muestra cambios en diferentes ambientes luminosos. No ptosis, ni alteración motilidad ocular, resto de exploración normal. Exploración oftalmológica: fondo de ojo, agudeza visual y presión intraocular normal. En sucesivas revisiones refiere alternancia de los síntomas al ojo contralateral con una duración indeterminada de los episodios.

Resultados: Las pruebas complementarias (RM, angio-RM y serología) normales. Test de pilocarpina con respuesta normal. La exploración con la midriasis contralateral comprobada por nosotros no cambia.

Conclusiones: Lo interesante de nuestro caso es la alternancia de los episodios. Se trata de una midriasis unilateral episódica alternante, la ausencia de hallazgos en las pruebas complementarias, la evolución sin asociar otra focalidad y la propia alternancia de los episodios, justifican la benignidad del proceso. Para algunos autores supone una forma limitada de migraña oftalmopléjica, a pesar de haberse descrito casos no acompañados de cefalea. En la fisiopatología de esta rara entidad podría intervenir tanto un déficit parasimpático como una hiperfunción simpática. No parece tener relación con la migraña pues no asocia en ningún momento cefalea y la duración de los episodios no nos orienta a ello.

OFTALMOPLEJÍA COMPLETA POR HERPES ZÓSTER OFTÁLMICO

P. Carbonell Corvillo, J. Padilla Bernáldez, M. León García, M. Romera Tellado, F. Camarena Cepeda y C. Fernández Moreno

Hospital Universitario Nuestra Señora de Valme. Sevilla.

Objetivos: La parálisis aislada de un par craneal es una complicación conocida del herpes zóster oftálmico (HZO) pero la oftalmoplejía completa es rara. Presentamos un caso de oftalmoplejía completa como complicación de un HZO.

Material y métodos: Varón 64 años sin antecedentes de interés, presenta HZO en ojo izquierdo con importante edema palpebral. Tratado con valaciclovir oral y aciclovir tópico mejoran las lesiones dérmicas, oftálmicas y el edema. Al mes consulta por ptosis palpebral y oftalmoplejía completa con midriasis leve izquierda y reflejos fotomotores conservados. Mejora progresivamente encontrándose asintomático en dos meses.

Resultados: RM cerebral/órbitas y angio-TAC con fase venosa normales, punción lumbar: pleocitosis (60 leucocitos, 100% mononucleares), sin proteinorraquia ni consumo de glucosa, serología sangre: IgG VZV positivo. Se trata de un caso de oftalmoplejía completa tras infección por HZO en un paciente inmunocompetente.

Conclusiones: En los escasos casos descritos en la literatura, el HZO precede a la oftalmoplejía desde días hasta meses, aunque puede ocurrir de forma simultánea y menos frecuentemente es posterior. La punción lumbar, como en nuestro caso, muestra hallazgos compatibles con meningitis aséptica con más frecuencia que en los pacientes con HZO sin oftalmoplejía. En la neuroimagen no se han descrito hallazgos concluyentes. La mayoría se resuelven completamente en semanas aunque algunos han precisado más de un año. El mecanismo patogénico es dudoso, se ha relacionado con miositis ante los hallazgos ocasionales en RM de engrosamiento de los músculos oculomotores, pero la mayoría lo atribuye a afectación nerviosa, por acción directa del virus o por aumento de presión intraorbitaria por inflamación.

PACIENTE JOVEN CON NEUROPATÍA ÓPTICA CRÓNICA RECURRENTE: NUEVO CASO DE CRION

J. Millán-Pascual¹, L. Turpín-Fenoll¹, T. Ortega-León¹, S. López-Romero², I. Rueda-Medina¹ y P. del Saz-Saucedo¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Oftalmología. Complejo Hospitalario Mancha Centro. Alcázar de San Juan.

Objetivos: La neuritis óptica retrobulbar (NORB) supone un cuadro habitualmente vinculado al diagnóstico de esclerosis múltiple (EM) o neuromielitis óptica (NMO). Sin embargo, recientemente se ha descrito un cuadro clínico diferente consistente en episodios recurrentes con mal pronóstico funcional y naturaleza esteroide-dependiente conocido como CRION (neuropatía óptica inflamatoria recurrente crónica).

Material y métodos: Paciente de 19 años sin antecedentes personales relevantes que consulta por dos episodios de NORB desmielinizante bilateral aunque consecutivos con buena respuesta a esteroides y recuperación visual y un tercero de dolor con movilización de ojo derecho sin compromiso visual durante el tapering de esteroides orales. Hasta la fecha no se ha evidenciado ninguna clase nueva de sintomatología o lesión extraocular mediante seguimiento clínico-radiológico por RM, su LCR no demuestra síntesis intratecal de inmunoglobulinas y se confirma seronegatividad frente IgG-NMO así como exclusión de otras causas. Se instaura tratamiento con azatioprina sin evidencia de recurrencias en seguimiento a 12 meses.

Resultados: La diferenciación de CRION de una NORB desmielinizante recurrente en el contexto o no de EM, es de suma importancia dado que difieren en el manejo terapéutico. Orientan datos como mayor intensidad de dolor, peor pronóstico visual y curso esteroide-dependiente. Dado que puede formar parte del espectro NMO es útil testar serológicamente esta posibilidad. En nuestro caso llama la atención la corta edad y la buena recuperación visual.

Conclusiones: La CRION es una entidad poco frecuente de fisiopatología desconocida precisando un diagnóstico diferencial exhaustivo para poder ofrecer tratamiento adecuado con terapias inmunosupresoras prolongadas; la azatioprina puede ser una opción.

NEUROMIELITIS ÓPTICA FULMINANTE POR VIRUS VARICELA-ZÓSTER (VVZ)

A. Simón Gozalbo, M. Peinazo Arias, J. Renau Lagranja, J. Arnau Barrés, R. Vilar Ventura, A. Belenguer Benavides y D. Geffner Sclarsky

Hospital General. Castellón.

Objetivos: Las enfermedades infecciosas juegan un papel importante en la patogenia de las inflamaciones del SNC. Presentamos un caso de mielitis transversa aguda asociada a neuritis óptica por VVZ en paciente no inmunodeprimido.

Material y métodos: Mujer de 59 años con antecedente de herpes zoster cutáneo a nivel D10 derecho 30 días antes del ingreso. Consulta por debilidad muscular progresiva y adormecimiento en ambos miembros inferiores de 3 días de evolución asociando en las últimas 24 horas incontinencia de esfínteres.

Resultados: Paraplejía flácida arrefléxica con fuerza 0/5 en extremidades inferiores y anestesia hasta nivel D6. Se instaura tratamiento con corticoides a altas dosis junto con aciclovir, presentando a los 15 días del ingreso episodio de amaurosis en ojo izquierdo compatible con neuritis óptica retrobulbar. En analítica general destaca caída transitoria durante el ingreso de linfocitos T CD4. En RM aparece área de edema a la altura de D6 hasta cono medular sugerente de mielitis transversa. Punción lumbar: LCR claro, proteínas de 103 mg/dl, 35 leucocitos/ μ l (80% mononucleares), glucosa 50 mg/dl con seroconversión y PCR positiva en LCR para VVZ. Tras seguimiento durante 9 años la paciente no ha mejorado clínicamente con msRankin actual de 4.

Conclusiones: Los síndromes de NMO comprenden un amplio rango de entidades incluyendo etiopatogenia parainfecciosa, autoinmune y endocrinológica. En casos que asocian infección viral, el agente más frecuente es el VVZ. El curso suele ser monofásico y fulminante con recuperación completa sólo en 25% de casos siendo de gran relevancia el diagnóstico y tratamiento precoz de esta patología.

MONONEUROPATÍA DEL NERVIIO MOTOR OCULAR EXTERNO DE CAUSA INFRECUENTE EN UNA PACIENTE JOVEN

I. Lagoa Labrador, A. González Hernández, L. Tándón Cárdenes, F. Cabrera Naranjo, A. Jiménez Mateos y S. Díaz Nicolás

Hospital Universitario Dr. Negrín. Gran Canaria.

Objetivos: Las mononeuropatías de nervios craneales pueden estar producidas por patología estructural del sistema nervioso central (SNC). Habitualmente, la aparición de una mononeuropatía de nervio oculomotor en un paciente joven, o con una evolución clínica abigarrada obliga a un estudio de neuroimagen.

Material y métodos: Mujer de 36 años que 3 meses antes de la valoración inicial comenzó con una cefalea holocraneal opresiva que aumentaba con los esfuerzos. Aproximadamente 10 días después comenzó con visión doble en el plano horizontal en la mirada lateral izquierda, observándose en la exploración neurológica una afectación del VI nervio craneal (nc) izquierdo.

Resultados: Se realizó un TAC craneal en el que no se apreció ninguna lesión ocupante de espacio. El estudio citobioquímico, citológico y microbiológico del líquido cefalorraquídeo fue normal. Se pidió una RM craneal que mostró una tumoración en el clivus, de aspecto heterogéneo, que ocupaba la cisterna prepontina y provocaba una compresión de la protuberancia; esta lesión era compatible con un cordoma del clivus.

Conclusiones: La aparición de una mononeuropatía de nervio oculomotor en un paciente joven o con unas características atípicas puede indicar la afectación estructural del SNC. En estos casos resulta necesario el estudio con técnicas de neuroimagen, recomen-

dándose la RM craneal como técnica de elección. El cordoma es un tumor poco frecuente, de crecimiento lento pero agresivo, que infiltra las estructuras óseas. Un 35% de los casos asienta en la región eseno-occipital, siendo complicado su abordaje quirúrgico.

ASPERGILOSIS INVASIVA SINO-ORBITARIA: DESCRIPCIÓN DE UN CASO

F. Cabrera Naranjo, A. González Hernández, O. Fabre Pi, A. Jiménez Mateos, S. Díaz Nicolás y A.C. López Veloso

Hospital Universitario Dr. Negrín. Gran Canaria.

Objetivos: La aspergilosis invasiva es una entidad poco frecuente, aunque potencialmente letal, que precisa de un alto nivel de sospecha para su diagnóstico y tratamiento precoz.

Material y métodos: Mujer de 84 años con una artritis reumatoide en tratamiento con metotrexate que presentaba una cefalea de 2 meses de evolución que en las 48h previas a la consulta asociaba una ptosis palpebral izquierda. Dos días después del ingreso la paciente presentó una pérdida brusca de visión en el ojo izquierdo. En ese momento presentaba, además, una ptosis y una oftalmoparesia completa del ojo izquierdo.

Resultados: En el TAC craneal se observó una lesión expansiva localizada a nivel de la silla turca, con ocupación del seno esfenoidal. En la RM de órbitas se observó la ocupación del seno esfenoidal del lado izquierdo por una masa que invadía y destruía el suelo de la silla turca; también destacaba la ocupación de la hendidura esfenoidal y del canal óptico por una masa con destrucción ósea y componente invasivo a través de los orificios de la base. Se realizó cirugía para biopsia y tratamiento. Los estudios anatomopatológicos y microbiológicos confirmaron la infección por *Aspergillus*, localizada en los senos esfenoidal y etmoidal, con infiltración de tejido periorbitario.

Conclusiones: La asociación de disminución de la agudeza visual monocular con afectación de los nervios oculomotores es muy sugestiva de patología del ápex orbitario. La afectación infiltrativa de origen fúngico debe incluirse en el diagnóstico diferencial de los pacientes con inmunosupresión leve y lesiones parasinusales, con el objeto de no retrasar el diagnóstico.

SÍNDROME DE VOGT KOYANAGI HARADA: PRESENTACIÓN DE 3 NUEVOS CASOS, ASOCIACIÓN A PUPILA DE ADIE, ANÁLISIS EPIDEMIOLÓGICO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

R. Robles Cedeño, L. Ramío i Torrentà, A. Molins Albanell, M. Jiménez Nieto, C. van Eendenburg, M. Terceño Izaga y J. Serena Leal

Hospital Universitario Josep Trueta. Girona.

Objetivos: El síndrome de Vogt Koyanagi Harada (VKH) es una enfermedad inflamatoria idiopática rara caracterizada por desprendimiento bilateral exudativo de retina, manifestaciones neurológicas (meningitis) y dermatológicas (vitiligo, poliosis).

Material y métodos: Presentamos 3 pacientes con VKH, dos mujeres y un varón. Dos de ellos naturales de Marruecos y el último natural de Honduras. Se realizó anamnesis y seguimiento, estudio oftalmológico, de neuroimagen craneal y de LCR.

Resultados: Las edades de inicio de los síntomas fueron: 32, 28 y 47 años respectivamente. En todos ellos el diagnóstico definitivo se retardó ya que inicialmente se consideraron otras entidades neurológicas u oftalmológicas. Los tres pacientes iniciaron clínica subaguda (2-3 semanas de evolución), de cefalea y disminución de la agudeza visual bilateral. Las pruebas de neuroimagen (TC y RMN craneales) fueron normales, el estudio de LCR mostró en todos ellos una ligera pleocitosis linfomonocitaria. La exploración oftalmológica mostró desprendimiento bilateral exudativo de retina compati-

ble con VKH. Luego de iniciar corticoterapia, la agudeza visual en los tres pacientes mejoró aproximadamente un 50%. Ninguno de ellos presentó manifestaciones dermatológicas. Una paciente desarrolló una midriasis bilateral reactiva que respondió a la pilocarpina diluida y a las megadosis con corticoides y otra paciente presentó una reactivación de la enfermedad a los 6 meses coincidiendo con la reducción de esteroides.

Conclusiones: Describimos tres nuevos casos de VKH todos ellos con buena respuesta clínica a la corticoterapia. Aunque la asociación de VKH y pupila de Adie es muy rara, se ha descrito en pacientes con degeneración del cuerpo ciliar secundaria al proceso inflamatorio.

DOBLE NEUROPATÍA DEL SEXTO NERVIIO CRANEAL: UNA MANIFESTACIÓN INFRECUENTE PERO ESPECÍFICA

B. Parejo Carbonell, L. Gómez Vicente, M.A. Marcos de Vega, C. Valencia Sánchez, J. Matías-Guñu Antem, J. Casas Limón y J. Porta Etessam

Hospital Clínico San Carlos. Madrid.

Objetivos: La doble neuropatía del sexto nervio craneal es una manifestación infrecuente de múltiples patologías neurológicas, que afectan tanto al sistema nervioso periférico como al central. El objetivo es analizar su etiología y evolución en nuestro medio.

Material y métodos: Presentamos una serie de cinco casos con neuropatía bilateral del sexto nervio craneal como síntoma principal recogidos en pacientes ingresados en nuestro centro hospitalario entre los años 2009-abril 2010. Se distribuyen con un rango de edad de 21 a 59 años y un predominio femenino 3:2.

Resultados: En dos pacientes fue manifestación de Hipotensión del líquido cefalorraquídeo, uno de los casos relacionado con la realización de anestesia epidural y en el segundo de forma idiopática. Ambos evolucionaron hasta quedar asintomáticos. Un caso se correspondió a una hipertensión intracraneal idiopática con evolución hacia la mejoría tras tratamiento con acetazolamida. En una paciente fue debut de la hipertensión intracraneal secundaria a un meduloblastoma, con empeoramiento progresivo hasta el fallecimiento. En un paciente fue manifestación de un síndrome de Miller-Fisher, evolucionando hasta la normalidad en el plazo de 6 meses.

Conclusiones: La doble neuropatía del sexto nervio craneal es una entidad clínica poco frecuente, pero sugestiva de procesos que implican variación en la presión intracraneal o cuadros polineuropáticos. En las series clásicas se describe un alto índice de cuadros tumorales e infecciosos, posiblemente con los avances diagnóstico-terapéuticos, su presencia en relación con estas patologías es menos frecuente. Habitualmente es la expresión de un proceso a distancia o sistémico y no por afectación directa.

ASPECTOS OFTALMOLÓGICOS EN PACIENTES CON ATAXIA DE FRIEDREICH

I. Sanz Gallego, R. Manrique, S. Noval Martín, J. Medina Baez, J. Salas y J. Arpa

Hospital Universitario La Paz. Madrid.

Objetivos: Los pacientes con ataxias hereditarias, y entre ellos los pacientes con ataxia de Friedreich, asocian alteraciones oftalmológicas que en muchos casos son infradiagnosticadas. El objetivo de este trabajo es estudiar las alteraciones oftalmológicas en una serie de pacientes con ataxia de Friedreich.

Material y métodos: Se estudian 23 pacientes con ataxia de Friedreich en los cuales se lleva a cabo examen oftalmológico completo incluyendo análisis con tomografía de coherencia óptica (TCO).

Resultados: 7 pacientes (30%) presentaban nistagmus. 4 pacientes (18%) presentaban palidez difusa del nervio óptico. 20 pacientes

(87%) presentaban disminución del grosor de las capas de fibras peripapilares del nervio retiniano (CFPNR) cuantificadas con TCO. El grosor de las CFPNR correlacionaba de forma positiva con la agudeza visual y la sensibilidad de contraste. Al mismo tiempo correlacionaba de forma negativa con el tiempo transcurrido desde el diagnóstico de la enfermedad.

Conclusiones: La mayor parte de los pacientes con ataxia de Friedreich de nuestra serie tienen algún tipo de afectación oftalmológica. La afectación más frecuente en este grupo de pacientes es la disminución del número de fibras del nervio óptico medida mediante TCO.

HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL SECUNDARIA A ANEMIA: DESCRIPCIÓN DE UN CASO

J. Peñate Medina, O. Fabre Pi, A. González Hernández y L. Tandon Cárdenas

Hospital Universitario Dr. Negrín. Gran Canaria.

Objetivos: En el diagnóstico diferencial de la hipertensión intracraneal idiopática (HICI) se incluyen entidades que es preciso descartar con el objeto de proporcionar un tratamiento específico que mejore el pronóstico visual.

Material y métodos: Mujer de 49 años, con un IMC = 33,33 y menstruaciones abundantes, que presentó una pérdida de agudeza visual (AV) progresiva en 48 horas. En la exploración se observó una AV de 0,5 en el ojo derecho y de 0,1 en el ojo izquierdo; la presión intraocular era de 10 en ambos ojos. El fondo de ojo con oftalmoscopia indirecta mostró un edema de papila (EP) bilateral con hemorragias retinianas y exudados en el ojo izquierdo.

Resultados: La RM cerebral fue normal. El examen citobioquímico del líquido cefalorraquídeo fue normal. En la analítica de sangre destacaba una anemia microcítica e hipocrómica (Hb: 7,3 mg/dL) con ferritina y hierro bajos. Los PEV mostraron una latencia prolongada bilateral simétrica. Se inició tratamiento con acetazolamida y hierro por vía oral. A los 3 meses se habían normalizado los niveles de hierro y la hemoglobina, presentando una recuperación completa del EP y una AV normal.

Conclusiones: Por una parte creemos necesario delimitar el concepto de HICI, reservándolo no sólo para los casos en los que no se encuentre patología intracraneal, sino también para aquellos casos en los que no existan alteraciones sistémicas que la justifiquen; además, nos ha parecido interesante enfatizar la importancia de algunas causas sistémicas, como la anemia, que pueden originar una alteración visual grave y que, con tratamiento etiológico, conllevan un mejor pronóstico visual.

NEUROPATÍA ÓPTICA DE LEBER CON RESPUESTA A DOSIS ALTAS DE COENZIMA Q10

A. Fries¹, E. Khabbaz¹, J. Montoya Gutiérrez¹, S. Palao Duarte¹, L. Hernández Rubio¹, S. Picorelli², F. Ferrandis² y A. Pérez Sempere¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neurofisiología. Hospital General. Alicante.

Objetivos: La neuropatía óptica hereditaria de Leber es una enfermedad mitocondrial que afecta a varones jóvenes y se caracteriza por pérdida de visión bilateral. No existe tratamiento. Presentamos el caso de un paciente con neuropatía óptica de Leber asociada a la mutación T14484C y pérdida de visión grave que mejoró de manera importante con coenzima Q10 a dosis altas.

Material y métodos: Paciente de 17 años sin antecedentes médicos de interés que consultó por pérdida de visión bilateral de 5 meses de evolución, que empezó por el ojo izquierdo. El paciente no refería cefalea ni dolor orbitario ni otros síntomas. La agudeza

visual inicial era de 0,4 en OD y 0,1 en OI. El fondo de ojo era normal. La analítica, resonancia magnética cerebral y orbitaria, y el líquido cefalorraquídeo eran normales. Los anticuerpos NMO eran negativos. Los potenciales evocados visuales indicaban una afectación axonal y desmielinizante de ambos nervios ópticos. El estudio genético mostró mutación homoplásmica T14484C.

Resultados: La pérdida de visión progresó, con visión de 0,2 en OD y “visión de bultos” en OI. Se inició tratamiento con coenzima Q10 a dosis de 50 mg cada 8 horas, previa autorización como uso compasivo. La visión mejoró a lo largo de los meses siguientes, recuperando una visión de 0,8 en ambos ojos, que se ha mantenido estable dos años después.

Conclusiones: El tratamiento con coenzima Q10 a dosis altas puede ser una opción terapéutica en pacientes con neuropatía óptica de Leber. Es necesario ensayos clínicos que confirmen la eficacia del tratamiento.

“BIRDSHOT CHORIORETINOPATHY”. PRESENTACIÓN DE 2 CASOS ASOCIADOS A ENFERMEDADES NEUROLÓGICAS

L. Ramió-Torrenta¹, A. Verdugo Gazdik² y G. Laguillo³

¹Unitat de Neuroimmunologia i Esclerosi Múltiple. Servei de Neurologia; ²Unitat de Neuroimmunologia i Esclerosi Múltiple. Servei d'Oftalmologia; ³Unitat de RMN. IDI. Servei de Radiologia. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta. Girona.

Objetivos: La “Birdshot Chorioretinopathy” (BC) es una enfermedad crónica inflamatoria y recidivante que afecta a la coroides y la retina. Se ha asociado a otras enfermedades autoinmunes y a neoplasias. No está descrita en la literatura la asociación con enfermedades neurológicas. Los hallazgos del fondo de ojo son característicos. Tiene una muy alta asociación con HLA-A29 (93% de los casos). En algunos casos el pronóstico funcional visual es malo. El tratamiento consiste en inmunosupresión. Presentamos 2 casos de BC asociados a enfermedades neurológicas.

Material y métodos: Descripción de las características clínicas, analíticas, radiológicas y evolutivas de dos casos diagnosticados de BC asociados a patología neurológica.

Resultados: Varón de 36 años que presentó una neuritis óptica inflamatoria retrobulbar severa con estudio completo normal/negativo. A los 6 meses presenta un escotoma central y paracentral nasal con unos hallazgos en el fondo del ojo con signos de vasculitis y una determinación de HLA-A29 positiva. Mujer de 44 años con cefalea crónica diaria y migrañas catameniales con uveítis granulomatosa bilatera de repetición córtico-dependiente. Estudio completo normal/negativo excepto RMN craneal con presencia de lesiones desmielinizantes-inflamatorias sugestivas de enfermedad desmielinizante primaria. Se realizó una determinación de HLA-A29 que resultó positiva.

Conclusiones: La “Birdshot Chorioretinopathy” es una entidad poco frecuente de diagnóstico clínico y oftalmológico que se asocia con muy alta frecuencia a HLA-A29. Aunque no esté descrito en la literatura, en nuestra experiencia esta enfermedad puede asociarse a otras enfermedades neurológicas, aunque se desconocen los mecanismos fisiopatogénicos implicados.

Neurología general P1

IMPORTANCIA DEL DIAGNÓSTICO OPORTUNO Y EL TRATAMIENTO APROPIADO DEL SÍNDROME DE RAMSAY HUNT. ANÁLISIS CLÍNICO DE 12 CASOS

J. Carrillo Ibarra¹, J. Martínez Coronado², L.A. Valdez Talavera², H. Vázquez Urbano², J. Franco Jiménez² y A. de la Peña Sifuentes²

Universidad Autónoma de Coahuila. Facultad de Medicina. México.

Objetivos: Analizar la importancia del diagnóstico y el tratamiento específico y oportuno de pacientes con Ramsay Hunt.

Material y métodos: Se ingresaron al servicio de neurología 12 pacientes, con cuadro clínico de otalgia y vesículas herpéticas en conducto auditivo y parálisis facial.

Resultados: Se incluyeron 12 pacientes con criterios clínicos de Ramsay Hunt, 3 hombres y 9 mujeres. El retraso en su diagnóstico fue de 1 a 10 días con una media de 3,8 días. El 100% (12) de los pacientes presentó parálisis facial. Al mes 9 pacientes se encontraban en el grado III, a los tres meses el 75% (9) de los pacientes se situaban en el grado I de la escala de Swanson El 25% de los pacientes (3) mostró lesión facial después de tres meses, siendo además los sujetos que más tardíamente presentaron vesículas en conducto auditivo y tuvieron más edad (62, 66 y 68 años respectivamente).

Conclusiones: La combinación de esteroides y aciclovir puede ser la mejor terapéutica en el síndrome Ramsay Hunt. En nuestro estudio de doce pacientes tratados con esteroides orales tipo prednisona y aciclovir durante cuatro semanas no hubo efectos adversos; la recuperación total de afección facial y cócleo vestibular fue del 75%. El retraso en el diagnóstico y en el inicio de tratamiento tiene más probabilidades de secuelas faciales severas.

ATROFIA SISTÉMICA MÚLTIPLE EN MADRE E HIJO

J. Carrillo Ibarra¹, J. Martínez Coronado² y B. Estañol Vidal³

¹Universidad Autónoma de Coahuila. Facultad de Medicina. México.

Objetivos: Analizar la presentación, evolución, hallazgos clínicos, de imagen de la atrofia sistémica múltiple en madre e hijo.

Material y métodos: Se realizó el estudio clínico de una paciente femenina de 41 y su hijo de 20 años, ambos con ataxia, disartria, afecciones oculomotoras, hipotensión postural, el varón con disfunción eréctil.

Resultados: El examen neurológico, mostró funciones mentales superiores íntegras, a excepción de su lenguaje disártrico, pupilas isocóricas, fondo de ojo normal, movimientos oculomotores lentos en todas las posiciones de la mirada, en ambos casos con incapacidad para la abducción bilateral, sin limitación para la superversión ocular, reflejos con hiperreflexia y espasticidad global.

Conclusiones: El diagnóstico de la atrofia sistémica múltiple en general y de la atrofia ponto cerebelosa en lo particular es un desafío que se fundamenta en la historia clínica y en el examen neurológico; en función de la diversidad de hallazgos que muestran los pacientes, requiere de un amplio análisis de diagnóstico diferencial. Se ha estudiado ampliamente los atributos clínicos de esta patología, sin embargo el estudio genético requiere una mayor caracterización de las posibilidades de transmisibilidad. La afección neurofisiológica de múltiples estructuras del sistema nervioso, en específico del tallo cerebral, así como la escasa respuesta a los tratamientos antiparkinsonianos orienta hacia la posibilidad diagnóstica de esta enfermedad degenerativa.

ESTUDIO EPIDEMIOLÓGICO DESCRIPTIVO COMPARATIVO ENTRE PACIENTES CON Y SIN OSTEOPOROSIS ATENDIDOS EN CONSULTAS DE NEUROLOGÍA DE UN HOSPITAL COMARCAL

D.M. Tena Mora

Hospital Siberia-Serena. Badajoz.

Objetivos: 1) Estimar la frecuencia de osteoporosis entre los pacientes evaluados en consultas de Neurología del hospital Siberia-Serena desde el 19/6/2009 hasta el 18/12/2009. 2) Establecer si existen diferencias en la frecuencia de diversas variables estadísticas (edad, sexo, factores de riesgo vascular, comorbilidad y hábitos tóxicos) entre el grupo de pacientes con osteoporosis (GCO) y sin ella (GSO).

Material y métodos: Estudio epidemiológico descriptivo con el objetivo de comparar estimar y comparar la frecuencia de las variables estadísticas ya comentadas entre GCO (n = 14) y GSO (n = 327) incluidos consecutivamente en la base de datos de las consultas en el hospital referido con anterioridad y durante el período de tiempo mencionado. El diagnóstico de osteoporosis se hizo por un médico especialista.

Resultados: 1) Frecuencia de osteoporosis en la muestra: 4,1%. 2) Análisis comparativo de frecuencias de variables estadísticas entre ambos grupos: A) GCO: 100% mujeres. Edad media: 70 años. Hipertensas (78,5%), dislipémicas (37,5%) y diabéticas (28,6%). Depresión (37,5%), enfermedad cerebrovascular (35,7%) e hipotiroidismo (28,6%). Fumadoras (27,5%) ninguna paciente bebedora. b) GSO: 56% mujeres. Edad media 53 años. Hipertensas (42,5%), dislipémicas (33,43%) y diabéticas (16,42%). Depresión (31,3%), enfermedad cerebrovascular (8%), fibrilación auricular (7%) y cardiopatía isquémica (6%). Fumadoras (48,75%). Bebedoras de alcohol.

Conclusiones: 1) Elevada proporción de osteoporosis en dicha muestra sobre todo postmenopáusica. 2) Depresión como enfermedad comórbida más frecuente en ambos grupos. 3) En GSO hay una mayor proporción de patología cardíaca y hábitos tóxicos y en GSO de factores de riesgo vasculares y enfermedad cerebrovascular.

COMPLICACIONES NEUROLÓGICAS DEL VIRUS VARICELA ZÓSTER

P. López Méndez, A. Ruano Hernández, I. Martín Santana, M. Hervás García, J. Rodríguez Navarro y R. Amador Trujillo

Hospital Universitario Insular de Gran Canaria. Las Palmas de Gran Canaria.

Objetivos: Describir la afectación del sistema nervioso central derivada de la infección por virus varicela zoster.

Material y métodos: Revisamos retrospectivamente las historias clínicas de los pacientes ingresados en nuestro hospital entre 2000 y 2009 con diagnóstico de virus varicela zoster y afectación del sistema nervioso central (codificados por CIE-10 desde 052.0 hasta 053.19). Fueron un total de 12 pacientes a cargo del Servicio de Neurología o la Unidad de Enfermedades Infecciosas y Medicina Tropical.

Resultados: De los 12 pacientes estudiados se encontraron: 8 meningoencefalitis, 2 mielitis y 2 multineuritis craneales, siendo confirmados por biología molecular (PCR) en líquido cefalorraquídeo, el 25% de ellos. Un total de 8 pacientes (66,6%) eran varones, de los cuales 2 eran portadores de VIH. De las 4 mujeres (33,4%), 2 estaban siendo tratadas por artritis reumatoide. El 58,3% presentó neuroimagen patológica. El 75% de los pacientes evolucionó de manera favorable tras tratamiento con aciclovir.

Conclusiones: La complicación neurológica más frecuente en nuestra serie es la meningoencefalitis. Afecta fundamentalmente al género masculino. La inmunosupresión no es un factor determinante. Los pacientes evolucionan favorablemente tras tratamiento antiviral.

MÚLTIPLES AIT COMO DEBUT DE SARCOIDOSIS

I. González-Aranburu¹, E. Ruiz-Pérez¹, J. Gómez-Román¹, R. Quirce¹, D. Larrosa² y J. Pascual²

¹Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. ²Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Objetivos: Describir un paciente con sarcoidosis cuya única clínica consistió en episodios diarios de AIT durante varios meses.

Material y métodos: Estudio de un varón de 27 años sano que ingresa por múltiples AITS.

Resultados: El paciente presentaba varios episodios al día (entre 3 y 6) de hemiparesia izquierda y disartria de 15-180 segundos de una semana de evolución, sin otra clínica neurológica. La exploración interepisodios fue normal. Los estudios de laboratorio, incluyendo trombofilia, perfil inmunológico, serologías y marcadores tumorales, Rx de tórax, ECG, ecocardiograma (transtorácico y transesofágico), EEG, punción lumbar, Doppler cervico-craneal, TC, angioTC, RM y SPECT de cráneo fueron normales. El paciente fue tratado sucesivamente con aspirina, nimodipino, valproato, levetiracetam, heparina iv, acenocumarol y heparina de bajo peso molecular a altas dosis más clopidogrel, persistiendo la clínica. Dos semanas después, sufrió 4 episodios de hemiparesia izquierda. El último dejó un ligero déficit motor, que se resolvió en 48 horas. En la TC y RM se observó un pequeño infarto capsulo-talámico derecho. La PET y la gammagrafía con galio encontraron una captación hiliar bilateral. El Mantoux fue negativo, pero dos determinaciones de ECA fueron normales. Ante la persistencia de los AIT, 2 meses después del ingreso, se biopsiaron las adenopatías pulmonares, con el resultado de sarcoidosis típica. Se inició tratamiento con prednisona, desapareciendo a la semana todos los episodios, que no han reaparecido en año y medio de seguimiento y tras haberse retirado toda la medicación antitrombótica.

Conclusiones: La sarcoidosis tiene que ser añadida al listado de causas de ictus juvenil de origen desconocido.

ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN PACIENTE CON ADENOCARCINOMA PULMONAR

C. Arcos Sánchez¹ y F.T. Salinas Vela²

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Central de la Defensa Gómez Ulla. Madrid.

Objetivos: La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es una enfermedad que afecta a las motoneuronas superior e inferior, de etiología desconocida. Se ha descrito su aparición como síndrome paraneoplásico (SPN). Presentamos un caso en el que se llega al diagnóstico de ELA durante el proceso diagnóstico y terapéutico de un adenocarcinoma de pulmón.

Material y métodos: Se trata de un varón de 77 años que acude por debilidad en extremidades de varios meses de evolución acompañada de disfagia y disartria, en la radiografía de tórax se evidencia nódulo pulmonar solitario en lóbulo superior izquierdo. En la exploración objetivamos pérdida de fuerza de predominio en miembros superiores, espasticidad, amiotrofia, fasciculaciones e hiperreflexia. Ingresó en Neumología confirmando criterios de malignidad, y es intervenido por los cirujanos torácicos practicándose la exéresis completa del adenocarcinoma.

Resultados: En nuestro servicio se realiza el diagnóstico de ELA confirmado por las pruebas neurofisiológicas y radiológicas. Tras la cirugía presenta mejoría subjetiva y desaparece la disfagia, electromiográficamente persiste afectación de primera y segunda motoneurona. Destacan las imágenes de la resonancia magnética (RM) encefálica.

Conclusiones: Es controvertida la aparición de ELA como SPN, esto ha sido motivo de revisiones al objeto de verificar dicha relación. Ante una ELA debemos descartar asociación a tumor cuando se trate de una presentación precoz (< 30 años) o tardía (> 70 años),

cuando asocie otros síntomas o signos neurológicos o ante la presencia de paraproteinemia o pleocitosis en LCR. En todo caso tras el diagnóstico, se recomienda un seguimiento y repetición de pruebas de rastreo tumoral.

ENCEFALITIS LÍMBICA AUTOINMUNE CON RESPUESTA FAVORABLE AL TRATAMIENTO CON RITUXIMAB

M.C. Gil Alzueta¹, M.E. Erro Aguirre¹, R. Muñoz Arrondo¹, M.P. Moreno García¹ y J. Arbizu Lostao²

¹Hospital de Navarra. Pamplona. ²Clínica Universitaria de Navarra. Pamplona.

Objetivos: Descripción de una encefalitis límbica autoinmune con anticuerpos antineuropilo y respuesta favorable a rituximab.

Material y métodos: Mujer de 61 años, hipertensa con antecedente de una hemorragia putaminal izquierda en el seno de un cavernoma que cursó con paresia faciobraquial derecha leve. Tres meses después presenta sintomatología de deterioro cognitivo subagudo con temblor e irritabilidad y crisis epilépticas generalizadas.

Resultados: El electroencefalograma muestra actividad de puntas, polipuntas y ondas agudas formando complejos periódicos. La resonancia magnética craneal es normal. El líquido cefalorraquídeo contiene 5 leucocitos, 72 mg/dL de glucosa, 82 mg/dL de proteínas y ausencia de bandas oligoclonales. Se inicia tratamiento con metilprednisolona (MP) y la paciente mejora de forma rápida. El PET con fluorodeoxiglucosa (PET-FDG) cerebral muestra una captación aumentada del trazador en ambos hipocámpos. La PET-FDG corporal no muestra signos de neoplasia. La sintomatología de la paciente reaparece tres semanas después y se decide iniciar tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas (Iglv) obteniéndose de nuevo una rápida mejoría clínica. En los tres meses siguientes presenta otras tres recurrencias que responden a Iglv y a combinación de plasmáferesis y MP. En este momento se decide instaurar tratamiento con rituximab y 7 meses después la paciente continúa asintomática. Una tomografía computarizada toracoabdominopélvica de control sigue siendo normal.

Conclusiones: La encefalitis límbica autoinmune con anticuerpos antineuropilo es una entidad a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de la demencia subaguda. El rituximab puede ser una alternativa terapéutica en casos con respuesta parcial a otros inmunosupresores.

ENCEFALITIS HERPÉTICA RECIDIVANTE

A. Ramos Fransi, J. Estela Herrero, N. Pomares Quintana, M. Hervàs Pujol y G. Ribera Perpiñá

Corporació Sanitària Parc Taulí. Sabadell.

Objetivos: Presentamos el caso de una mujer con clínica de encefalitis recidivante.

Material y métodos: Mujer de 75 años diabética mal controlada e hipotiroidea en tratamiento que ingresó por un cuadro de alteración conductual y del lenguaje. Se trata de una paciente que en los últimos 7 años ha presentado 4 episodios de clínica encefalítica en forma de síndrome febril, afasia y trastorno conductual de 24-48h de duración autolimitados y con recuperación ad integrum.

Resultados: La punción lumbar en el tercer episodio fue compatible con meningoencefalitis vírica, y la PCR en LCR resultó positiva para VHS 1. La PCR del VHS en LCR posee una especificidad de casi el 100% con una tasa muy baja de falsos positivos. La negatividad del resto de exploraciones orientó el caso como una encefalitis recurrente por VHS 1. Los primeros episodios no se trataron en la fase aguda al obtener el diagnóstico etiológico cuando la paciente ya estaba asintomática. En el último se trató con aciclovir durante 14 días con el objetivo de evitar nuevas recurrencias.

Conclusiones: La encefalitis herpética recidivante es una entidad poco frecuente que ha sido descrita en escasas ocasiones. Los mecanismos patogénicos más comúnmente implicados son la reactivación, la reinfección y el daño mediado por el sistema inmunológico. No existe consenso sobre la actitud a seguir ante la encefalitis herpética recurrente.

ENCEFALITIS Y MYCOPLASMA PNEUMONIAE

A. Ramos Fransi, J. Estela Herrero, D. Cánovas Vergé, D. Muriana Batiste y G. Ribera Perpiñá

Corporació Sanitària Parc Taulí. Sabadell.

Objetivos: La encefalitis es una entidad ampliamente descrita. A pesar de ello, hasta en el 60% de los casos el diagnóstico etiológico es desconocido. Dentro de las causas infecciosas se ha descrito el *Mycoplasma pneumoniae*, aunque su patogenia es tema de debate.

Material y métodos: Revisamos cinco pacientes con clínica encefalítica en los que el estudio etiológico únicamente reveló una serología positiva para *M. pneumoniae*, y revisamos la literatura relacionada.

Resultados: Presentamos el caso de cinco varones entre 41 y 65 años con episodio de encefalitis autolimitada en 24-72 horas, en su mayoría precedida por un cuadro catarral los días previos. En cuatro de los pacientes el LCR mostraba una pleocitosis linfocitaria leve e hiperproteínorraquia. La RM craneal sólo mostró alteraciones en uno de ellos. La serología para el *M. pneumoniae* fue positiva en todos. El lugar de afectación extrapulmonar más frecuente del *M. pneumoniae* es el sistema nervioso, tanto a nivel central como periférico. La encefalitis es una de sus manifestaciones. Se desconoce el mecanismo fisiopatológico en estos casos. Existen dos teorías, la invasión directa y el mecanismo inmunológico. Exponemos los resultados de la bibliografía al respecto.

Conclusiones: El *M. pneumoniae* es una causa de encefalitis. La serología parece una prueba razonable para establecer el diagnóstico de probabilidad. La PCR y el cultivo de LCR no ayudarían al diagnóstico, al ser un proceso autoinmune el posible mecanismo patogénico.

NEUROPATÍA MENTONIANA (NM) ESPONTÁNEA MALIGNA: A PROPÓSITO DE 2 CASOS

S. Carrasco García de León, A. Hernández González, M.J. Álvarez Soria, J. Domínguez Bértalo, B. Miguel Martín, M.J. Gallardo Alcañiz y J. Vaamonde Gamo

Hospital General. Ciudad Real.

Objetivos: La NM, neuropatía craneal infrecuente, se caracteriza por disestesias en la piel del mentón, mucosa gingival y del labio inferior hasta la línea media. Un 10% es bilateral. Aunque de escasa repercusión funcional, su aparición sin causas locales obliga a un estudio etiológico amplio para descartar una neoplasia oculta.

Material y métodos: Presentamos dos pacientes con NM de causa infiltrativa como debut de un proceso linfoproliferativo subyacente.

Resultados: Caso 1: varón de 47 años, cardiopata, con dolor laterocervical derecho irradiado a ambas ramas mandibulares de cuatro días de evolución. La exploración mostró hipoestesia mentoniana y de ambos labios inferiores. Analítica urgente: plaquetopenia de 44 miles/ μ L. El frotis y la biopsia de médula ósea confirmaron una hemopatía aguda tipo leucemia aguda linfóide. Un PET-TAC tras ocho meses de tratamiento objetivó la persistencia de enfermedad con infiltración ósea diseminada. Caso 2: mujer de 71 años, diagnosticada de adenocarcinoma de colon 5 años antes, bien controlada. Ingresó por cervicalgia, astenia y dolor mandibular derecho desde una semana antes. A la exploración, disestesias dolorosas en

mentón derecho, incluyendo mucosa de la encía subyacente. Todo el estudio sistémico incluido PET-TAC fue normal, excepto elevación de reactantes de fase aguda y lácticodehidrogenasa. Una pancitopenia progresiva indicó un frotis que resultó compatible con leucemia aguda, falleciendo un mes después.

Conclusiones: La NM se asocia fundamentalmente con carcinoma de mama y linfomas, pero también con otros procesos malignos. Es fundamental el reconocimiento temprano de este síndrome aparentemente banal, e incluso con pruebas radiológicas negativas, indagar exhaustivamente en el diagnóstico.

RELACIÓN ENTRE EMOCIÓN Y SISTEMA MOTOR: SÍNTOMAS NEUROLÓGICOS MOTORES SIN EVIDENCIA DE SUSTRATO ORGÁNICO

M.A. del Real, S. Carrasco, A. Montalvo, M.J. Gallardo, J.P. Cabello, R. Ibáñez y J. Vaamonde

Hospital General. Ciudad Real.

Objetivos: Los síntomas neurológicos sin sustrato orgánico conocido (estructural o bioquímico) llegan a representar hasta el 30% de las consultas de neurología. Pueden ser definidos desde un punto de vista descriptivo (trastornos funcionales, síntomas médicamente inexplicables...), etiológico (histeria, psicopatología, no-orgánico...) o aludiendo a fisiopatología psicógena (trastorno disociativo o conversivo). La aproximación tanto psiquiátrica como neurológica a estos problemas es compleja, no estando claros los mecanismos psicológicos y/o fisiológicos subyacentes.

Material y métodos: Presentamos 10 pacientes con síntomas neurológicos motores sin evidencia de patología orgánica, valorados en consulta externa de neurología o en el S. de Urgencias.

Resultados: De los 10 pacientes, 3 tenían historia previa de patología psiquiátrica. En todos se evidenció ansiedad y/o depresión en el momento de la evaluación. 2 desarrollaron movimientos involuntarios (disonía y corea), 1 episodios de espasmos de convergencia ocular, 1 ataxia, 1 trastorno muy abigarrado de la marcha, 2 episodios de paraparesia, en uno de ellos se añadían episodios de incontinencia vesical, 1 tenía paraparesia y 2 hemiparesia. En 3 de los pacientes fue clara la respuesta a placebo. La respuesta al tratamiento, incluida psicoterapia, fue variable.

Conclusiones: La semiología es la herramienta diagnóstica habitual. Utilizando neuroimagen funcional en pacientes con síndromes conversivos, se han objetivado alteraciones en los patrones de activación de la amígdala frente a estímulos emocionales. En pacientes con síntomas conversivos motores, recientemente Voon et al (Brain 2010), objetivaron además alteración en la interacción entre el sistema límbico y motor. Este tipo de estudios nos permite una aproximación al sustrato biológico de estos síntomas.

ATAXIA DE FRIEDREICH DE INICIO TARDÍO CON REFLEJOS OSTEOMUSCULARES CONSERVADOS

D.A. García-Estévez

Unidad de Neurología. Hospital Comarcal de Monforte de Lemos. Lugo.

Objetivos: La ataxia de Friedreich (AF) es la más común de las ataxias hereditarias y se debe a mutaciones (expansión del trinucleótido GAA) en el gen de la frataxina localizado en el cromosoma 9q13. En el 25% de los casos las presentaciones son atípicas, sin cumplir los criterios del Quebec Cooperative Study on Friedreich's Ataxia, en relación con el inicio tardío (26-39 años) o muy tardío (≥ 40 años) y la conservación de los reflejos osteotendinosos (ROT) en miembros inferiores.

Material y métodos: Describimos el caso de una familia, cuyos progenitores eran portadores asintomáticos de una expansión pato-

lógica para AF, formada por un hermano y dos hermanas gemelas, que presentaban una AF de inicio tardío con ROT conservados.

Resultados: Paciente 1: varón, 53 años, con ataxia desde los 44 años, ROT +++, Babinski bilateral, RMN encefálica: normal, Genética: > 200 GAA1/ > 200 GAA2. Paciente 2: mujer, 44 años, inicio de ataxia a los 39 años, ROT +++, plantares flexores, RMN encefálica: normal, Ecocardiograma: hipertrofia ventricular izquierda, Genética: 125 GAA1/ > 200 GAA2. Paciente 3: mujer, 44 años, ataxia a los 39 años, ROT +++, plantares flexores, RMN encefálica: normal, Genética: > 200 GAA1/ > 200 GAA2.

Conclusiones: La AF reconoce presentaciones atípicas en el 20-25% de los casos con confirmación genética. Por tanto, ante un paciente con ataxia de inicio tardío (adulto) y/o con ROT conservados, con un patrón de herencia recesivo, debemos considerar el diagnóstico de AF para realizar un correcto diagnóstico y proceder al adecuado consejo genético.

EVOLUCIÓN INESPERADA DE MENINGITIS NEUMOCÓCICA EN UN PACIENTE INMUNODEPRIMIDO. IMPORTANCIA DEL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

J.P. Romero Muñoz, A. Herrero San Martín, J. Herreros Rodríguez, F. Sierra Hidalgo y J. Ruiz Morales

Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

Objetivos: La meningitis bacteriana en los adultos tiene una incidencia de 2,6 a 6 por 100.000 con una mortalidad del 30%, principalmente por complicaciones sistémicas. El patógeno más frecuente es el pneumococo. Presentamos un caso con evolución inesperada

Material y métodos: Varón de 57 años con antecedentes de vasculitis c ANCA positiva en tratamiento inmunosupresor con metilprednisolona y ciclofosfamida desde hace un año. Es traído a urgencias por disminución del nivel de conciencia y fiebre. El TAC craneal es normal, el LCR tiene cocos gram positivos con 470 leucocitos, 1 mg de glucosa y 3,05 g/l de proteínas. Se inicia tratamiento con ceftriaxona, ampicilina, vancomicina y corticoides (10 mg/6h IV) por meningitis neumocócica pero persiste el bajo nivel de conciencia. En una RM de control tiene múltiples lesiones parenquimatosas con captación de contraste de forma heterogénea pero sin captación en anillo. Las lesiones brillan en las secuencias de difusión.

Resultados: Se realizan 3 ecocardiogramas transesofágicos que son negativos, 3 hemocultivos y el cultivo de LCR son positivos para pneumococo. Después de 6 semanas de tratamiento antibiótico las lesiones han desaparecido y el paciente ha recuperado el nivel de conciencia.

Conclusiones: Aun cuando la presentación de abscesos o cerebritis en casos de meningitis neumocócica es inusual, se debe considerar que la inmunosupresión es un factor de riesgo para el desarrollo de esta complicación. En casos que ofrezcan dudas diagnósticas o no evolucionen de manera favorable debe hacerse control de imagen precoz para asegurar la continuidad de la cobertura antibiótica como mínimo por 6 semanas.

ESTUDIO ABIERTO, DE 12 MESES DE DURACIÓN, PARA EVALUAR LA EFICACIA DE ERITROPOYETINA RECOMBINANTE HUMANA EN PACIENTES CON ATAXIA DE FRIEDREICH

F.J. Arpa Gutiérrez¹, I. Sanz Gallego¹, J. Medina¹, F.J. Rodríguez de Rivera¹ y S.I. Pascual Pascual²

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neuropediatría. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

Objetivos: En un estudio piloto, abierto, de 6 meses de duración, se han encontrado evidencias de que la eritropoyetina recombinante humana (rHuEPO) produce un beneficio clínico e incremento per-

sistente de los niveles de frataxina en los pacientes con ataxia de Friedreich (FRDA) (Boesch et al, 2008).

Material y métodos: Fármaco: Darboepoetina alfa (Aranesp, Lab Amgen Europe B.V.), 150 µg/dos semanas, en pacientes con FRDA genéticamente confirmadas. Pacientes: 7 mujeres, de las cuales 5 concluyeron el primer año del estudio. Evaluación clínica cuatrimestral mediante la escala SARA (Schmitz-Hübsch et al, 2006). Método estadístico: cálculo de la media y la DE de cada momento (basal y cuatrimestres 1, 2 y 3) y test ANOVA de medidas repetidas (significación α de 0,05).

Resultados: Edad promedio de las pacientes al inicio del estudio: $30 \pm 12,1$. Una paciente tuvo que ser sacada del estudio al presentar cifras de hemoglobina superiores a 15 g. con dosis iniciales bajas. Otra paciente abandonó el estudio tras el segundo cuatrimestre. Promedio basal con la escala SARA de $20,5 \pm 7,3$ puntos. Se observó mejoría estadísticamente significativa ($p = 0,018 - 0,028 - 0,042$) dentro del primer año de tratamiento, que parecía ceder al cumplirse este periodo. No se observaron efectos adversos significativos.

Conclusiones: La darboepoetina produce una mejoría inicial del cuadro clínico neurológico de la FRDA durante el primer año de tratamiento. Tras el primer año de tratamiento parece ceder la mejoría. Son necesarios más estudios para confirmar los resultados obtenidos y conocer qué se puede esperar del tratamiento a más largo plazo.

ESTUDIO PILOTO, ABIERTO, DE SEGURIDAD Y EFICACIA, DE 2 AÑOS DE DURACIÓN, DEL TRATAMIENTO CON EL FACTOR TRÓFICO IGF-I EN LA ATAXIA CEREBELOSA AUTOSÓMICA DOMINANTE

F.J. Arpa Gutiérrez¹, I. Sanz Gallego¹, J. Medina¹, J. Salas Felipe², F.J. Rodríguez de Rivera¹ e I. Torres Alemán³

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario La Paz. Madrid. ³Instituto Cajal-CESIC. Madrid.

Objetivos: Las ataxias cerebelosas autosómicas dominantes (AD-CAs) carecen de tratamiento específico. Existen evidencias experimentales del potencial terapéutico de IGF-1 administrado por vía sistémica en modelos murinos de ataxia (Torres-Alemán et al, 2005). Sin embargo, nunca se había hecho un ensayo clínico que investigue la eficacia de IGF-1 en pacientes con ataxias hereditarias.

Material y métodos: Fármaco: IGF-1 (Increlex, IPSEN PHARMA, S.A.), 50 mcg/kg/dos veces al día, en pacientes con ADCAs genéticamente confirmadas. Finalizaron el estudio 12 pacientes, distribuidos en dos grupos: SCA3 y SCA7, con 7 y 5 pacientes respectivamente. Se determinaron niveles en sangre de IGF-1. Evaluación clínica cuatrimestral: escala SARA (Schmitz-Hübsch et al, 2006). Método estadístico: cálculo de la media y la DE de cada momento y test ANOVA de medidas repetidas (significación α de 0,05).

Resultados: 13 pacientes con edad promedio de $52,2 \pm 12,9$ pudieron ser evaluados. Un paciente con SCA 7 falleció cuando llevaba 9 meses con el tratamiento. Promedio basal con la escala SARA: $13,6 \pm 5,2$. Niveles de IGF-1 compatibles con adecuado cumplimiento. Se observó mejoría estadísticamente significativa ($p < 0,03$) en el grupo SCA3 dentro del primer año de tratamiento, que cedió al cumplirse este periodo. En el grupo SCA7 no se observó cambio significativo. No se observaron efectos adversos significativos.

Conclusiones: IGF-1 produce una mejoría inicial del cuadro clínico neurológico de la SCA3 durante el primer año de tratamiento, pero no de la SCA7. Son necesarios más estudios para confirmar los resultados obtenidos y conocer qué se puede esperar del tratamiento a largo plazo.

EFFECTO DEL TIEMPO DE RETENCIÓN EN EL RECONOCIMIENTO VISUAL DE PALABRAS

J. Oliveira, M.V. Perea, V. Ladera y A. Pastor

Universidad de Salamanca. Salamanca.

Objetivos: Estudiar el reconocimiento visual de palabras en cada hemisferio cerebral en función del tiempo de retención. Para llevar a cabo este objetivo hemos valorado el efecto del intervalo de retención para el reconocimiento de palabras en el mismo campo visual de la codificación (ipsilateral) o en el campo visual contrario (contralateral).

Material y métodos: 15 estudiantes universitarios portugueses, varones y mujeres, sin alteración neurológica y/o neuropsicológica. Hemos utilizado una tarea de presentación lateralizada de palabras basada en el paradigma continuo de memoria de reconocimiento y se ha analizado el índice de discriminación (d') y el tiempo de reacción (TR). Los datos electrofisiológicos se han basado en el efecto de repetición con la P2 (positividad a 200 ms) un componente del procesamiento visual asociado con el reconocimiento visual.

Resultados: En el d' hemos observado mayor asimetría de reconocimiento entre hemisferios cerebrales para un mayor intervalo de retención de las palabras reconocidas en el campo visual contralateral ($p < 0,001$). Este efecto no se ha replicado para el TR. En los electrodos frontales se ha observado una reducción más evidente de la amplitud de la P2 por intervalo de retención sólo para las palabras reconocidas en el campo visual contralateral ($p < 0,01$).

Conclusiones: Estos datos sugieren diferentes estrategias en el reconocimiento visual de las palabras que dependen de las exigencias del procesamiento mnésico. La disminución del efecto de repetición (P2) cuando las palabras se reconocen en el hemisferio contrario a la codificación puede apoyar estas conclusiones.

ALTERACIONES NEUROPSICOLÓGICAS (ATENCIÓNES Y MNÉSICAS) EN NIÑOS CON DISLALIAS. POSIBILIDADES DEL TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO

P.A. Conde Guzón¹, M.T. Bartolomé Albistegui², M.J. Conde Guzón³ y P. Quirós Expósito⁴

¹Área de Personalidad, Evaluación y Tratamiento Psicológicos. Universidad de León. León. ²Servicio de Neurología. Obra Hospitalaria Nuestra Señora de Regla. León. ³Universidad de León. León. ⁴Universidad Nacional de Educación a Distancia. Madrid.

Objetivos: Investigar el funcionamiento neuropsicológico (mnésico y atencional) de niños con dislalia comparado con un grupo control (sin problemas de lenguaje y/o neurológicos).

Material y métodos: 34 niños entre 7-12 años con diagnóstico de dislalia (todos los sujetos acuden a gabinetes de logopedia en colegios ordinarios y/o consulta neurológica) y 33 niños sin problemas neurológicos del mismo rango de edad como grupo control.

Resultados: A) Los niños dislálicos presentan un deterioro importante en memoria. El perfil mnésico evaluado con la Batería Luria-DNI y con el WISC-R aparece deteriorado globalmente cuando es comparado con el grupo control ($p < 0,001$) aunque existe una preservación de la memoria remota y la memoria de las formas. B) Las memorias auditiva y visual inmediatas y la memoria lógica están especialmente alteradas. C) En el grupo de dislálicos, el perfil atencional (estimado por el "tercer factor del WISC-R") se encuentra globalmente deteriorado cuando se compara con el grupo control.

Conclusiones: Se han encontrado problemas mnésicos severos en niños con dislalias similares a los que manifiestan niños con problemas de lenguaje secundarios al daño cerebral o afectaciones orgánicas importantes. Debemos considerar este perfil neuropsicológico deteriorado en la orientación neurológica y psicoeducativa de los niños dislálicos y justificarían el tratamiento neuropsicológico y la

rehabilitación de la memoria y la atención. Asimismo, al estar deterioradas especialmente la atención y la memoria, pensamos que estos niños podrían beneficiarse de los efectos positivos del metilfenidato que viene siendo utilizado con resultados positivos sobre los aspectos cognitivos y conductuales en niños con TDAH (con los que existe alta comorbilidad).

MENINGOENCEFALITIS FOCAL DE CAUSA AUTOINMUNE

A. Rodríguez Sanz, I. González Suárez, A. Tallón Barranco, A. Frank García y E. Díez-Tejedor

Hospital Universitario La Paz. Madrid.

Objetivos: La artritis reumatoide es una enfermedad crónica multisistémica que afecta principalmente a mujeres jóvenes con prevalencia del 1% de la población mundial. Se manifiesta como una poliartritis crónica y rara vez aparecen signos extra-articulares. Sin embargo, en ocasiones, las manifestaciones extra-articulares pueden constituir el signo principal de la actividad de la enfermedad.

Material y métodos: Varón de 74 años con artritis reumatoide de larga evolución sin tratamiento farmacológico. Acude a urgencias exclusivamente por pérdida brusca de fuerza en extremidades derechas. En los últimos meses presentó astenia y pérdida de peso por hiporexia.

Resultados: Laboratorio: Hemoglobina: 8,7 g/dl, Leucocitos: 9.670/μl, Plaquetas: 684.000/μl, Fibrinógeno: 531 mg/dl, VSG: 62, PCR: 105,78 mg/l. Factor reumatoide: 2.770, C3: 80,4, C4: 20, IgG: 602, IgM: 230. Rx Tórax: paquipleuritis izquierda. Dúplex TSA, doppler carotídeo y ecocardiograma transtorácico sin hallazgos patológicos. RMN Cerebral con contraste: afectación leptomeníngea dural con edema vasogénico subcortical de predominio parietal posterior izquierdo. Body-TC: Derrame pleural. LCR: síntesis intratecal de IgM. Bioquímica, citología y cultivo de LCR normales. Serologías normales. Aunque las manifestaciones extra-articulares en la AR son raras, pueden constituir el signo principal de la actividad de la enfermedad. La meningoencefalitis en pacientes con artritis reumatoide es una forma de presentación agresiva de la enfermedad que se observa principalmente en ancianos con títulos elevados de factor reumatoide.

Conclusiones: En pacientes con artritis reumatoide de larga evolución que presentan un cuadro de perfil vascular, hay que pensar en la posibilidad de afectación meningoencefálica por artritis reumatoide como causa etiológica.

METÁSTASIS ESPINAL DE UN CARCINOMA RENAL

A.B. Escribano Gascón, N. Martínez García, M. Llanero Luque, E. Peña Llamas y C. Fernández García

Hospital Sanitas La Moraleja. Madrid.

Objetivos: Los tumores espinales suponen el 15% de las neoplasias que afectan al sistema nervioso central. Alrededor del 30% de los tumores espinales son de localización extramedular siendo la mayoría schwannomas, meningiomas y ependimomas. Las lesiones metastásicas intradurales aparecen de manera extremadamente infrecuente. Se presenta el caso de una paciente con una metástasis intradural de un carcinoma renal.

Material y métodos: Mujer de 84 años, nefrectomizada 2 años antes de la evaluación por hipernefroma. Refiere cuadro de 2 meses de evolución de debilidad en MMII progresivo, con episodios intercurrentes de dolor intenso en MID y región inguinal. Posteriormente presenta paresia progresiva de MID. Ingresa para hacer bloqueo epidural L5-S1 derecho. Al persistir la paresia consulta en Neurología. Exploración: paresia 3/5 en MID proximal, 4-/5 distal. Fuerza en MI conservada. No nivel sensitivo. Reflejo cutáneo-plantar extensor derecho.

Resultados: RM de columna dorso-lumbar: imagen nodular expansiva a nivel D10, intradural y extramedular, hiperintensa en T2, de 1,5 cm de diámetro, planteando como posibilidades diagnósticas: meningioma, metástasis, schwannoma, hemangiopericitoma. Valorada por Neurocirugía se indica hemilaminectomía y extirpación completa. La anatomía patológica muestra carcinoma metastásico con inmunofenotipo sugestivo de origen renal. Tras la cirugía la paciente presenta mejoría progresiva de la clínica neurológica.

Conclusiones: Los tumores metastásicos intradurales extramedulares son raros, siendo prácticamente excepcionales aquéllos de origen renal; sin embargo, esta posibilidad diagnóstica debe tenerse en cuenta ante pacientes con antecedentes oncológicos. El diagnóstico precoz, guiado por la historia clínica correcta planteará un tratamiento óptimo lo antes posible, que modificará el pronóstico funcional del paciente.

PARESIA DEL VI PAR TRAS ANESTESIA EPIDURAL

E. Durán Ferreras

Unidad de Neurología. Hospital Infanta Elena. Huelva.

Objetivos: Mostrar un caso de paresia del VI par tras una anestesia epidural, complicación muy inhabitual de dicha técnica.

Material y métodos: Mujer de 35 años de edad sin antecedentes de interés que acude a urgencias 6 días después de una anestesia epidural por un parto vaginal por diplopía. La exploración general fue normal y neurológicamente se detectó una paresia del VI par craneal derecho siendo el resto de la exploración (incluido fondo de ojo, y motilidad ocular extrínseca a intrínseca) normal.

Resultados: La analítica general (hemograma, bioquímica, coagulación), EKG, radiografía de tórax, y escáner craneal fueron normales. RM craneal: pequeña colección de líquido cefalorraquídeo (LCR) en el espacio subdural supra e infratentorial. Se decide tratamiento conservador y en una semana desaparece la diplopía. La RM de control muestra resolución ad integrum de la colección subdural.

Conclusiones: La anestesia epidural es una técnica segura pero no exenta de posibles complicaciones, una de las cuales es la afectación de pares craneales. El mecanismo fisiopatológico parece ser una hipotensión de LCR.

ENCEFALITIS DE TRONCO COMO PRESENTACIÓN DE ENFERMEDAD DE BEHÇET

E. Durán-Ferreras¹, J.M. Domínguez Herrera² y C. García Díaz²

¹Unidad de Neurología; ²Servicio de Medicina Interna. Hospital Infanta Elena. Huelva.

Objetivos: Mostrar un caso de enfermedad de Behçet que se sospechó a raíz de un cuadro de encefalitis de tronco.

Material y métodos: Varón 28 años de origen marroquí sin antecedentes de interés. Consulta en urgencias por parestesias en hemitruco derecho acompañado de fiebre, disminución del nivel de conciencia, rigidez de nuca y leucocitosis.

Resultados: Hemograma, EKG, Rx de tórax: normal. Hemocultivos: negativo. Serología a lúes, Borrelia, VIH, toxoplasma, rickettsia. Bioquímica con ECA, perfil general, tiroideo, lipídico y hepático: negativo. ANA, ANCA, y anticardiolipinas: negativos. Sedimento urinario y tóxicos en orina negativo. LCR: 670 células con 80%polimorfonucleares. Proteínas 142. Glucosa normal. Gram y cultivo de LCR: negativo. TAC craneal: hipodensidad pontina izquierda. RMN craneal: encefalitis de tronco que capta contraste. Posteriormente el paciente refirió úlceras orales y genitales dolorosas y al interrogarle comentó que ya las había presentado previamente, así como un cuadro acneiforme. El test de patergia fue negativo. No se detectó uveítis por oftalmología. Se trató con corticoides y antibióticos, con buena respuesta clínica y radiológica.

Conclusiones: Aunque ya no forman parte de los criterios diagnósticos, la enfermedad de Behçet puede presentar manifestaciones neurológicas, que a veces son las que orientan al diagnóstico. La más habitual es una encefalitis de tronco, por lo que hay que sospechar esta afección en pacientes con encefalitis de tronco.

ANÁLISIS DE LAS INTERCONSULTAS HOSPITALARIAS DE PSIQUIATRÍA A NEUROLOGÍA

G. Piñol-Ripoll¹, B. Boné¹, F. Purroy², A. Quílez², J. Sanahuja², M. Boix², A. Cardozo¹, M. Pujol¹, L. Brieva¹ y J. Pifarré¹

¹Hospital Santa Maria. Lleida. ²Hospital Arnau Vilanova. Lleida.

Objetivos: La interconsulta hospitalaria (IC) supone un abanico de solicitudes muy dispares y de gran complejidad en algunos casos, especialmente aquellas procedentes del servicio de Psiquiatría. El objetivo es valorar los motivos de IC, características de la patología, exploraciones complementarias y destino de los pacientes.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de las IC realizadas por psiquiatría a neurología durante el 2009. Se analizaron: número, datos demográficos y patológicos, patología psiquiátrica de base, motivo de consulta, diagnóstico definitivo, pruebas complementarias y servicio responsable del seguimiento al alta.

Resultados: Se realizaron 42 interconsultas. El 52,4% fueron varones con edad media 58,2 años. Se realizó IC en el 14,5% del total de los ingresos. Los motivos de consulta más habituales: deterioro cognitivo 17 (40,5%), trastornos del movimiento 10 (23,8%), focalidad neurológica 6 (14,3%), crisis comiciales 1 (2,4%), otros 9 (19%). Se solicitaron pruebas complementarias al 81% de los pacientes, y las más solicitadas fueron TC cerebral (54,7%), RNM cerebral (45,2%), estudio neuropsicológico (26,2%), SPECT (12%) y electroencefalograma (9,5%). Los diagnósticos más frecuentes al alta fueron: demencia 14 (53,9%), patología extrapiramidal 4 (15,4%), patología cerebrovascular 1 (3,8%), otros 7 (26,9%). En 16 pacientes se descartó patología neurológica.

Conclusiones: La atención neurológica prestada desde la IC constituye un tipo de asistencia con características propias y bien diferenciadas. Enfatizamos la importancia de una estrecha relación entre psiquiatría y neurología debido a la elevada frecuencia de pacientes que presentan patología concomitante, efectos secundarios de las medicaciones prescritas y al desarrollo de patología neurodegenerativa secundaria a su trastorno psiquiátrico de base.

TRÍADA DE HAKIM EN EL ANCIANO DE CAUSA INHABITUAL

V. Galán Sánchez-Seco¹, C.I. Gómez-Escalonilla Escobar², I. Puertas Muñoz², P. Nieto González², L.A. Lozano García-Caro² y M. Arroyo Solera²

¹Hospital Universitario Príncipe de Asturias. Madrid.

Objetivos: Presentamos un paciente con la tríada de Hakim de curso rápidamente progresivo como consecuencia de una hidrocefalia triventricular obstructiva por un cavernoma.

Material y métodos: Varón de 80 años hipertenso, sin otros antecedentes relevantes, que presenta un cuadro de inicio subagudo y curso rápidamente progresivo de alteración de la marcha congruente con un trastorno apráxico severo hasta el punto de confinarlo a una silla de ruedas, incontinencia esfinteriana y discreta bradipsiquia. En la exploración también destacaba una leve alteración supranuclear de la mirada en el eje vertical.

Resultados: En los estudios de neuroimagen (CT y RM craneal) se evidencian una lesión hemorrágica, compatible con un cavernoma, en la región mesencefálica dorsolateral derecha con compresión del acueducto de Silvio e hidrocefalia triventricular con exudación transpendimaria. El estudio analítico, serológico y Rx tórax fue normal.

Conclusiones: La tríada de Hakim, compuesta por alteración de la marcha, incontinencia esfinteriana y deterioro cognitivo, es altamente sugestiva de hidrocefalia normotensiva. De forma infrecuente otras etiologías que cursan con hidrocefalia obstructiva triventricular pueden provocar la clínica descrita. Los cavernomas son malformaciones vasculares que cursan de forma asintomática en la mayoría de los casos, siendo, no obstante, las crisis epilépticas y la focalidad secundaria a una hemorragia las principales manifestaciones. A pesar de esto debemos pensar en esta etiología en los casos que cursen con la tríada de Hakim, sobre todo si el curso es rápidamente progresivo como en nuestro paciente, pues aunque se trate de una lesión benigna se debe indicar la cirugía derivativa y en ocasiones la extirpación del cavernoma.

METÁSTASIS CEREBRALES EN EL CARCINOMA DE PRÓSTATA

N. Martínez García, C. Fernández García, A. Escribano Gascón, E. Peña Llamas y M. Llanero Luque

Hospital Sanitas La Moraleja. Madrid.

Objetivos: Las complicaciones del SNC del cáncer de próstata hormono-resistente son bien conocidas, siendo las más frecuentes la compresión medular y las encefalopatías tóxico-metabólicas y mucho menos habituales las metástasis cerebrales.

Material y métodos: Varón, 80 años, diagnosticado de cáncer de próstata 11 meses antes con metástasis óseas, respuesta inicial a bloqueo hormonal completo. Consulta por trastorno del lenguaje con parafasias semánticas y verbales de tres semanas de evolución, resto de exploración neurológica normal.

Resultados: Resonancia craneal: lesión con componente sólido y quístico en fosa craneal media izquierda, con engrosamiento, hiperostosis y esclerosis del ala mayor del esfenoides izquierdo y realce dural adyacente con efecto de masa y realce heterogéneo, fundamentalmente periférico, con gadolinio, compatible con metástasis dural versus meningioma atípico. Se realiza craneotomía frontotemporal izquierda con resección en bloque de la lesión con base de implantación dural a nivel de polo temporal. AP: metástasis de adenocarcinoma con perfil inmunohistoquímico concordante con adenocarcinoma de probable origen prostático (positivo a citoqueratinas P 53, negativo para citoqueratinas 7 y 20).

Conclusiones: Las metástasis intracraneales aparecen en menos del 5% de los pacientes con cáncer de próstata y habitualmente ocurren en fases terminales de la enfermedad. Las intraparenquimatosas son excepcionales (< 0,63%), localizándose la mayoría en la duramadre. Estas últimas pueden comportarse como una LOE comprimiendo el cerebro subyacente y dar lugar a síntomas neurológicos focales, cefalea o crisis. La neuroimagen puede simular un meningioma y en algunos casos se requiere biopsia o resección para el diagnóstico certero.

SÍNDROME DE HIPOTENSIÓN INTRACRANEAL CRÓNICA SECUNDARIO A FUGA DE LCR POR DIVERTÍCULO ARACNOIDEO DORSAL

I. Hadjigeorgiou, B. González, N. Ruiz-Lavilla, J. Pérez, V. Martín y F. Montón

Hospital Universitario Nuestra Señora La Candelaria. Tenerife.

Objetivos: Presentar un caso de síndrome de hipotensión intracraneal espontánea. Éste se caracteriza fundamentalmente por cefalea ortostática y va, acompañado en ocasiones de otros síntomas como dolor de cuello, tinnitus, náusea, visión borrosa, diplopía, fotofobia, inestabilidad en la marcha, hipo, y déficit cognitivos leves. En la actualidad la etiología más aceptada es una ruptura de la membrana aracnoidea localizada a nivel torácico o cervicotorácico.

Material y métodos: Caso clínico: varón de 41 con antecedentes personales de HSA recurrentes, con estudio angiográfico normal. Comienza con cefalea intensa, y síndrome clínico compatible con Hipotensión licuoral. El estudio de RM detecta hematomas subdurales bihemisféricos y realce meníngeo compatible con hipotensión licuoral. La RM de columna no evidenció fuga de LCR, realizándose la aplicación de un parche de sangre autóloga, con mejoría clínica parcial. Tras recurrencia sintomática se aplica nuevo parche hemático autólogo, con mejoría limitada. Ante la cronicidad del cuadro, se decide repetir estudio de imagen en busca de fuga de LCR.

Resultados: La realización de un mielo-TAC pone de manifiesto un quiste leptomeningeo D11-D12 derecho con extravasación de contraste perirradicular derecho L2-L3. La inspección intraoperatoria confirmó la lesión procediéndose a su exéresis, y sutura de ojal dural, resolviéndose el cuadro clínico con mejoría clínica evidente.

Conclusiones: Ante un Sd de hipotensión licuoral espontánea se ha de realizar una búsqueda exhaustiva de una lesión causante de la fuga de LCR. El mieloTAC parece el estudio de elección para detectar la fuga de LCR.

ICTUS CARDIOEMBÓLICO Y “COR TRIATRIATUM”

I. García-Basterra¹, I. Sladogna-Barrios¹, M.D. Fernández-Pérez², I. Uribe-Morales³, L. Santos-Martín¹, A. Romero-Villarrubia¹, I. de Antonio-Rubio¹ y J.F. Maestre-Moreno²

¹Neurología; ²Unidad de Ictus; ³Cardiología. Hospital Virgen de las Nieves. Granada.

Objetivos: El diagnóstico de ictus cardioembólico se basa en un perfil clínico y de imagen sugerentes, y en el hallazgo de una fuente de émbolos cierta. Si esta no se encuentra, el ictus se considera criptogénico (o embolismo criptogénico), una vez excluidos otros mecanismos potenciales. Presentamos un ictus criptogénico en el que se descubrió una rara anomalía cardíaca potencialmente causal.

Material y métodos: Descripción de un caso.

Resultados: Mujer de 51 años, sin FRV conocidos. Durante unas horas presentó disartria ictal, parestesias en labio inferior y leve debilidad facial inferior izquierda. TAC y RM mostraron un infarto agudo en el territorio profundo de ACMD. Todos los demás estudios (analítica, estudio extendido de coagulación, ECG, Rx tórax, estudio neurosonológico, Holter, angio-RM) resultaron normales, salvo por colesterol LDL de 230 mg/dl y ecocardiografía, que detectó la existencia de una membrana en aurícula izquierda (AI), adyacente al tabique (se muestran imágenes). La paciente fue anticoagulada.

Conclusiones: La división de la AI por un tabique fibromuscular es una rara malformación (incidencia 0,1-0,4%) conocida como “cor triatriatum”. Si obstruye el drenaje de las venas pulmonares debuta en la infancia como hipertensión pulmonar y su tratamiento es quirúrgico. En otro caso, permanece asintomática o simula tardíamente una estenosis mitral; existen unos pocos casos en los que se ha encontrado en la vida adulta, asociada a ictus y otros embolismos. Creemos justificado incluir esta anomalía entre las causas de cardioembolismo y recomendamos hacer prevención secundaria con anticoagulación oral hasta que se disponga de más información.

HIPERAMONIEMIA EN PACIENTE CON MIELOMA MÚLTIPLE: CAUSA INFRECUENTE DE ENCEFALOPATÍA METABÓLICA

G. Morís¹, M. Arias¹, J.M. Terrero¹ y R. Yano²

¹Sección de Neurología; ²Servicio de UCI. Hospital San Agustín. Avilés. Asturias.

Objetivos: Las alteraciones del nivel de conciencia son frecuentes en el mieloma múltiple, siendo las causas más frecuentes la hipercalcemia y el síndrome de hiperviscosidad. Presentamos una

etiología excepcional de encefalopatía en un paciente con mieloma múltiple.

Material y métodos: Paciente de 55 años diagnosticado 2 meses antes de mieloma múltiple tipo IgG lambda en estadio III de Durie-Salmon. Ingresó en UCI tras presentar shock hemorrágico secundario a rotura vesical que precisó cirugía reparadora. Posteriormente la paciente presentó un progresivo disminución del nivel de conciencia sin signos focales en la exploración física mientras la TC craneal no mostraba patología estructural focal aunque sí un importante edema cerebral. Como única determinación anormal se encontró un amonio elevado de 1.060 µg/dl (valor normal hasta µg/dl) sin que se apreciase datos clínicos ni analíticos de disfunción hepática.

Resultados: La hiperamoniemia sin afectación hepática se ha relacionado con tratamiento con quimioterapia o tras trasplante de médula ósea, así como en pacientes con mieloma múltiple. La principal afectación neurológica clínica de la hiperamoniemia es en forma de encefalopática metabólica. El mecanismo de producción del amonio no es bien conocido aunque se plantea la posibilidad de su síntesis por las células mielomatosas, fenómeno que ya se ha comprobado in vitro. No se dispone de terapia específica para la normalización de la hiperamoniemia por lo el tratamiento debe dirigirse al proceso mielomatoso.

Conclusiones: En pacientes con múltiple mieloma y alteración del nivel de conciencia de causa no aclarada, se debe plantear la posibilidad diagnóstica de una encefalopatía hiperamoniémica.

NEURO-WHIPPLE, UNA ENFERMEDAD RARA PERO POTENCIALMENTE TRATABLE. A PROPÓSITO DE UN CASO

M. Balasa¹, N. Mas Sala¹, A. Aceituno González¹, G. Ellen², M.J. Rey² y A. Saiz Hinarejos¹

¹Hospital Clínic. Barcelona. ²Banc de Teixits Neurològics. Universitat de Barcelona. Barcelona.

Objetivos: La enfermedad de Whipple con afectación exclusivamente neurológica, sin manifestaciones sistémicas, digestivas, articulares, etc. es rara. Es importante reconocerla ya que se trata de una enfermedad potencialmente tratable.

Material y métodos: Varón de 80 años que ingresa por alteración progresiva de la marcha de 1 mes de evolución, asociado a cuadro confusional fluctuante. En la exploración física destacaba una hipotermia, alteración cognitiva fluctuante (MMSE variaba de 28/30 a 22/30), signos corticales derechos y mioclonías generalizadas posturales y reflejas que impedían la deambulación. La aparición, una semana después, de parálisis supranuclear de la mirada llevó a la sospecha de enfermedad de Whipple. Pendiente del resultado de la PCR de *Tropheryma whippelii* en el líquido cefalorraquídeo, se instauró de forma progresiva en días una hemiparesia izquierda densa y hemianopsia izquierda. Tras confirmar su positividad, se instauró tratamiento con ceftriaxona e.v. (28 días) y posteriormente con cotrimoxazol oral de forma crónica, con mejoría lenta pero progresiva.

Resultados: El paciente sobrevivió durante 14 meses con Mini-Mental normal, mínima debilidad del brazo izquierdo y una leve alteración de los reflejos posturales que le permitía la deambulación. Falleció por insuficiencia cardíaca. El examen patológico mostró lesiones cerebrales compatibles con enfermedad de Whipple, sin infiltrados inflamatorios.

Conclusiones: El diagnóstico de la enfermedad de Whipple sin síntomas sistémicos y sin mioclonías oculomasticatorias, la manifestación neurológica característica, es difícil, especialmente cuando la otra manifestación sugestiva como la parálisis supranuclear de la mirada aparece tardíamente. Pensar en ella es importante, pues el tratamiento puede ser curativo.

PAQUIMENINGITIS HIPERTRÓFICA IDIOPÁTICA CON RESOLUCIÓN ESPONTÁNEA. A PROPÓSITO DE 2 CASOS

I. Isern Segura, J. Sánchez Ojanguren, S. García-Sánchez y G. Cucurella Montané

Hospital Esperit Sant. Santa Coloma de Gramenet.

Objetivos: Describir dos casos de paquimeningitis hipertrófica idiopática con resolución espontánea.

Material y métodos: Paciente 1: mujer de 63 años con antecedentes de HTA y dislipemia que consulta por diplopía de 24 h de duración. Exploración física normal. Analítica: hemograma, VSG, PCR, bioquímica, vit B12, ácido fólico, H tiroides, F reumatoide, ANCA, ANA, ECA, marcadores tumorales, serología HIV, lúes, Brucella, proteinograma normal. Ac anti R Ach normal. LCR: presión, bioquímica, citología, microbiología normal. Rx tórax normal. PPD negativo. Tc craneal normal. RM craneal: paquimeningitis. Paciente 2: hombre de 43 años sin antecedentes que consulta por cefalea. Exploración física normal. Analítica: hemograma, VSG, PCR, bioquímica, vit B12, ácido fólico, H tiroides, F reumatoide, ANCA, ANA, ECA, marcadores tumorales, serología HIV, lúes, Brucella, proteinograma normal. LCR: presión, bioquímica, citología, microbiología normal. Rx tórax normal. PPD negativo. Tc craneal normal. RM craneal: paquimeningitis.

Resultados: Paciente 1: no se inicia tratamiento dado que está asintomática y se realiza RM craneal a 3 meses con desaparición de la paquimeningitis. Paciente 2: no se inicia tratamiento y se realiza RM 3 meses sin cambios y 6 meses con desaparición de lesiones.

Conclusiones: La paquimeningitis hipertrófica es un engrosamiento difuso o localizado de la duramadre. Su manifestación mas habitual es cefalea crónica, ± asociación a manifestaciones neurológicas (parálisis nervios craneales, ataxia cerebelosa...). Deben descartarse múltiples etiologías (neoplásica, infecciosa, autoinmune...). El diagnóstico es RM craneal ± biopsia meníngea. En las formas idiopáticas el tratamiento de elección es corticoideo. La evolución es variable: curación, remitente...

ENCEFALITIS PARANEOPLÁSICA ASOCIADA A ANTICUERPOS ANTI-GAD EN PACIENTE CON TIMOMA Y MIASTENIA GRAVIS

M. Martínez-Martínez, J. Fernández-Travieso, D. Prefasi Gomar, F.J. Rodríguez de Rivera, F. Palomo-Ferrer y F.J. Arpa Gutiérrez

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. IdiPaz. UAM. Madrid.

Objetivos: El timoma asocia frecuentemente alteraciones neurológicas como consecuencia de un proceso autoinmune. La más conocida es la miastenia gravis (MG).

Material y métodos: Paciente de 29 años diagnosticada de MG IIA, anticuerpos (AC) antirreceptor de acetilcolina positivos, asociada a timoma que fue extirpado dos años antes. Tratamiento actual piridostigmina 60 mg/8h. Acude por debilidad subaguda en miembros inferiores, de predominio izquierdo (3/5) asociada a distonía fluctuante. Empeora progresivamente, con afectación de las cuatro extremidades, de predominio izquierdo (1/5 MII) y de nervios craneales (V2 y VII), así como afasia global.

Resultados: En urgencias, TC craneal y RM medular fueron normales. En la RM craneal se observaron lesiones hiperintensas en la sustancia gris de ambos hipocampos, núcleos basales y córtex insular y frontal. El estudio completo de laboratorio, incluidas serologías y estudio exhaustivo de LCR no mostraron alteraciones. Se realizó un rastreo de neoplasias, con TC toracoabdominopélvico, PET-TC y SPECT galio-talio, que fue negativo. El estudio de AC anti-neuronales fue positivo para AC anti-GAD. Se trató con 5 sesiones de plasmáferesis, con buena tolerancia y excelente respuesta. Cuatro semanas después sólo persistía leve disfasia, siendo la paciente capaz de deambular con dos apoyos.

Conclusiones: Los AC contra la descarboxilasa de ácido glutámico (GAD) están descritos en diferentes síndromes neurológicos como el de la persona rígida y la ataxia cerebelosa. Los AC anti-GAD son frecuentes en pacientes con timoma y dan lugar a diferentes síndromes paraneoplásicos, excepcionalmente encefalitis, teniendo en general mal pronóstico, a diferencia de nuestro caso.

MULTIRRADICULOPATÍA PROGRESIVA COMO FORMA DE DEBUT DE LINFOMA PLASMABLASTICO EN PACIENTE VIH

J. Herreros Rodríguez, A. Herrero San Martín, J.P. Romero Muñoz, F. Sierra Hidalgo, A. Pérez Jacoste, M.A. Martínez, M. Lizasoain, C. da Silva, J. Ruíz Morales y A. Villarejo Galende

Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

Objetivos: Presentación de un caso de afectación del sistema nervioso multitopográfico como forma de debut de un linfoma plasmablastico (LPB).

Material y métodos: Varón de 43 años, diagnosticado a los 21 años de infección VIH, en tratamiento antirretroviral en los últimos 9 meses, que consulta por una paraparesia arrefléctica asimétrica y multineuropatía craneal progresivas.

Resultados: Las pruebas de neuroimagen presentan realce discreto de alguna raíz de cola de caballo tras administración de contraste, sin otras alteraciones a nivel craneal y cervical. Diversos análisis de LCR muestran pleocitosis mononuclear (15-100 cel.) con hiperproteíorraquia (1-3 g). El estudio microbiológico extenso sólo detectó la presencia de una carga viral de VEB < 50 copias. La citología y citometría de flujo fueron normales hasta en 4 ocasiones. Un CT toracoabdominopélvico mostró un infiltrado pulmonar inespecífico. En cambio, el PET-CT reveló la existencia de múltiples focos de hipermetabolismo a nivel pulmonar, hiliar, gástrico y cadenas ganglionares ilíacas. La biopsia de la lesión gástrica mostró un linfoma plasmablastico. A pesar de la negatividad de las citologías en LCR, se asumió el diagnóstico de infiltración linfomatosa meníngea, iniciando tratamiento con quimioterapia sistémica (protocolo CHOP) e intratecal (citarabina). Tras dos meses de tratamiento, tanto el estado general como la clínica neurológica del paciente han mejorado.

Conclusiones: El LPB es un raro linfoma de alto grado que tiende a aparecer en enfermos inmunodeprimidos y a asociarse a infección crónica por VEB. No existe en la literatura ningún otro caso de afectación neurológica como forma de debut.

NEUROPATÍA MOTORA TRIGEMINAL PURA DE ORIGEN CENTRAL: UNA MANIFESTACIÓN TARDÍA EXCEPCIONAL DE LA ISQUEMIA PONTINA LATERAL

J.R. Pérez Sánchez¹, P.M. Rodríguez Cruz¹, J. Guzmán de Villoria², D. Mateo González¹, C. Navarro Cuéllar³, F. Díaz Otero⁴ y D. Ezpeleta¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neurorradiología; ³Servicio de Cirugía Maxilofacial; ⁴Servicio de Neurología. Unidad de Ictus. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Objetivos: Tras un ictus vertebrobasilar, es frecuente observar afectación nuclear, internuclear o fascicular de pares craneales. Sin embargo, la literatura sobre neuropatía motora trigeminal pura post-ischémica y debida a otras causas es prácticamente inexistente. Se comunica el presente caso por su llamativa expresión clínica e infrecuencia.

Material y métodos: Varón de 44 años; enolismo y tabaquismo. En 2007 sufre un síndrome de oclusión vértebro-basilar con infartos en cerebelo, bulbo, puente y mesencéfalo. Ataxia como principal secuela. Ingresa en 2009 por síndrome de adelgazamiento progresivo e indoloro de la hemicara derecha de varias semanas de evolución. Su motivo de consulta fue: "tengo dificultad para afeitarme el

lado derecho de la cara". Exploración: trigémino sensitivo conservado; debilidad de musculatura temporal, masetera y pterigoidea derecha con virtual desaparición de la masa muscular; resto de pares craneales sin alteraciones.

Resultados: RM cerebral (extracto): áreas malácicas con gliosis de origen post-isquémico pontinas bilaterales, mayores en el lado derecho, que afectan al núcleo motor del trigémino derecho; pérdida de volumen con signos de infiltración grasa difusa de músculos maseteros y pterigoideos derechos; en el estudio con contraste se descarta cualquier alteración neoplásica e infiltrativa o compresiva de otra índole demostrable con esta técnica.

Conclusiones: Pese a que los ictus pontinos son frecuentes, la neuropatía motora trigeminal post-isquémica es una observación excepcional. Es probable que dicha complicación tardía esté infra-diagnosticada, bien porque estos pacientes sufren déficit mayores que captan la atención del clínico, bien porque la atrofia trigeminal puede ser parcial y pasar desapercibida.

SÍNDROME DE MELKERSON-ROSENTHAL (SMR) COMO CAUSA DE PARÁLISIS FACIAL RECURRENTE. REVISIÓN DE UNA SERIE DE 4 PACIENTES

E. Peral i Pellicer, M. Martínez-Corral y C. Serrano-Munuera

Hospital Sant Joan de Déu. Martorell. Barcelona.

Objetivos: El SMR es una afectación neuromucocutánea poco frecuente, caracterizada en su forma completa por presentar episodios recurrentes de edema orofacial (EOF), parálisis facial (PF) y lengua fisurada (LF). Analizamos una serie de 4 pacientes estudiados a raíz de haber presentado diversos episodios de PF recurrente.

Material y métodos: Se trata de 4 pacientes (tres hombres y una mujer) estudiados retrospectivamente a través de revisión de historia clínica, contacto telefónico y entrevista clínica.

Resultados: La edad media de debut fue 27 años (rango 10-49 años). Todos presentan LF. Todos presentaron PF recurrente y bilateral alternante. La media de episodios PF/paciente fue de 2,7 (rango 2-4). Todas las PF se recuperaron completamente excepto 2 que dejaron secuelas. Un paciente presentó la forma completa del SMR (EOF en la infancia). La RMI cerebral y la Rx de tórax fueron normales en todos. El ENG fue patológico en todos. Dos pacientes presentaron ANAs positivos débiles, con anti Ro y anti La negativos. En dos de ellos se realizó determinación de ECA que fue positiva en un caso. En dos pacientes se investigó serología para Lyme que fue negativa en ambos. Ningún paciente presentó signos o síntomas de enfermedad de Crohn (EC). Tres pacientes recibieron tratamiento con corticoides orales. Un paciente tiene familiares con LF y PF no recurrentes.

Conclusiones: El SMR es una causa de PF recurrente que puede pasar infradiagnosticada.

HIPOFISITIS LINFOCITARIA Y SÍNDROME DE TOLOSA-HUNT

E. Muiño, I. Navalpotro, S. Jimena, M.A. Rubio, L. Planelles, M. López, M. Ley, E. Giralt, E. Munteis y J. Roquer

Hospital del Mar. Barcelona.

Objetivos: El síndrome de Tolosa Hunt (STH) se manifiesta como dolor orbitario episódico asociado a parálisis de uno o más pares craneales (PC), pudiendo manifestarse como representación clínica de la linfocitosis idiopática que afecta a las estructuras adyacentes a la silla turca. La afectación de la glándula hipofisaria es muy poco frecuente en este síndrome. Presentamos un caso de panhipofisitis asociada a STH.

Material y métodos: Mujer de 22 años que acude por cefalea hemisférica y dolor orbitario derecho. En exploración identificamos parálisis del VI PC derecho. Se realiza TC craneal, sin alteracio-

nes. La PL que descarta la existencia de un pseudotumor cerebri y se inicia tratamiento antiinflamatorio. Ante la persistencia del dolor, se realiza RM craneal, que no identifica lesiones, iniciándose tratamiento antimigrañoso. Días después, inicia poliuria y polidipsia identificándose en analítica una diabetes insípida. Posteriormente presenta galactorrea.

Resultados: Ingresa en Endocrinología, donde se diagnostica de un panhipopituitarismo. Se realiza una RM craneal con contraste, centrada en la silla turca, en la que se observa un engrosamiento del tallo hipofisario, diagnosticando a la paciente de hipofisitis linfocitaria. Dadas las características del dolor, la cefalea retroorbitaria y las alteraciones hormonales, se diagnostica a la paciente de un síndrome de Tolosa-Hunt secundario a panhipofisitis.

Conclusiones: El STH asociado a la afectación hipofisaria es una entidad muy poco frecuente. En caso de alteración hormonal debe realizarse una RM craneal centrada en silla turca, puesto que las pruebas de imagen convencionales no identifican estas lesiones. El tratamiento indicado es la corticoterapia y deben realizarse controles mediante estudios de imagen.

GLIOMATOSIS LEPTOMENÍNGEA DIFUSA NODULAR: DIAGNÓSTICO PREMORTEM

M. Guillán, I. Hernández Medrano, A. de Felipe, B. Oyanguren, C. Matute, J. García-Caldentey, A. Alonso-Cánovas, J.M. Gobernado, J. Masjuán, R. Vera y G. García-Ribas

Hospital Ramón y Cajal. Madrid.

Objetivos: La gliomatosis leptomeníngea primaria es una rara enfermedad que se origina tras la proliferación neoplásica de células gliales en el espacio leptomeníngeo. Presentamos un caso con diagnóstico antemortem, tras biopsia y citología de líquido cefalorraquídeo (LCR), con presentación y curso atípico.

Material y métodos: Descripción de un caso clínico. Mujer de 22 años que es estudiada por cefalea holocraneal opresiva irradiada a región cervical de quince días de evolución, inicio insidioso y curso continuo. No presentó otra sintomatología neurológica. La resonancia magnética craneal y medular completa mostró múltiples áreas de realce meníngeo patológico y lesiones nodulares intradurales extraaxiales a nivel cervical y dorsal.

Resultados: Se realizó una exéresis quirúrgica de la lesión cervical que reveló una tumoración con intensa atipia nuclear de estirpe astrocitaria infiltrando las meninges compatible con glioma de alto grado. No se objetivó tumor intraparenquimatoso ni en controles posteriores con resonancia ni en estudios de medicina nuclear. La cefalea cedió con tratamiento esteroideo. La paciente fallece a las tres semanas de la intervención quirúrgica tras status epiléptico refractario.

Conclusiones: Existen pocas descripciones de gliomatosis leptomeníngea primaria paucisintomática, sin relacionarse esto con el infausto pronóstico a corto plazo. El diagnóstico diferencial de la imagen con otros procesos que causan meningitis granulomatosa crónica hace difícil establecer el diagnóstico de presunción de esta patología. Un estudio sistémico extenso y citologías seriadas del LCR, así como la biopsia de lesiones nodulares intrarraquídeas accesibles, permite el diagnóstico. La histología demuestra el origen meníngeo del glioma maligno.

HIDROCEFALIA COMUNICANTE: UNA FORMA DE PRESENTACIÓN DEL LOS TUMORES MEDULARES

O. Pardina Martínez, M.A. Mañé Martínez, M. Cos, S. Boluda Casas, S. Martínez Yélamos y F. Rubio Borrego

Hospital de Bellvitge. Barcelona.

Objetivos: Presentar un paciente con un tumor medular cuya forma de presentación fue una hidrocefalia comunicante.

Material y métodos: Paciente mujer de 50 años sin antecedentes patológicos de interés con cuadro de cinco meses de evolución de deterioro cognitivo, alteración de la marcha e incontinencia de orina.

Resultados: Se practicó una tomografía craneal y una resonancia magnética craneal que mostraron una hidrocefalia tetraventricular comunicante. Posteriormente se realizó estudio del líquido cefalorraquídeo con salida de líquido xantocrómico que coagulaba espontáneamente y cuyo análisis reveló un aumento de las proteínas (5,75 g/L) sin pleocitosis. Se completó el estudio mediante RMN medular que reveló la presencia de un tumor medular D11-D12. El diagnóstico patológico fue de schwannoma.

Conclusiones: La hidrocefalia comunicante por tumores medulares es una forma excepcional de presentación de estas neoplasias y se considera secundaria al síndrome de Froin.

SÍNDROMES NEUROLÓGICOS ASOCIADOS AL USO DE MEDICAMENTOS: FRECUENCIA Y CARACTERIZACIÓN

M.J. Álvarez Soria, A. Hernández González, S. Carrasco García de León, J. Domínguez Bértalo, B. Miguel Martín, M.A. del Real Francia, J.M. Flores Barragán, R. Ibáñez Alonso, M.A. Gudín Rodríguez-Magariños y J. Vaamonde Gamo

Hospital General. Ciudad Real.

Objetivos: Este estudio está motivado por la necesidad actual de una asistencia segura en la que los tratamientos no añadan daños a la enfermedad de base. Describimos la frecuencia y caracterización de síndromes neurológicos atribuidos al uso de fármacos, y su asociación con grupos farmacológicos concretos.

Material y métodos: Estudio observacional de una cohorte prospectiva (diciembre 2008 a enero 2010). Se recogieron 130 sujetos que acudieron a nuestro servicio con síntomas neurológicos atribuidos a fármacos en una primera valoración. Evaluamos: efecto adverso, si éste era evitable, tiempo de resolución del síndrome, comorbilidad, polimedicación y nivel asistencial implicado en la indicación.

Resultados: En 109 pacientes (63% mujeres mayores de 40 años), los síntomas fueron atribuibles a medicamentos. El tiempo desde la suspensión del fármaco hasta la resolución del cuadro fue de 1 a 3 meses. Los síndromes fueron (en orden decreciente): parkinsonismo, temblor, alucinaciones y trastorno de la conducta, distonía, confusión, depresión, deterioro cognitivo, cefalea, crisis, síndrome cerebeloso, miasténico y desmielinizante, acatisia, mioclonías y leucoencefalopatía posterior reversible. Encontramos asociación de síndromes con grupos farmacológicos. La mayoría eran reacciones adversas idiosincráticas y por tanto no evitables (en 87%).

Conclusiones: La práctica clínica exige aplicar los procedimientos diagnóstico-terapéuticos más seguros y eficaces, o al menos, identificar y valorar los riesgos de reacciones predecibles inevitables. La complejidad creciente de las tecnologías y recursos terapéuticos en una población con mayor esperanza de vida conlleva un aumento de riesgo. Estudiar la epidemiología permite conocer los abordajes más seguros, e identificar síndromes yatrogénicos cuya resolución sea más eficiente.

RESULTADOS DEL PROGRAMA SCAN, PRIMER PROYECTO DE SESIONES CLÍNICAS NEUROLÓGICAS INTERACTIVAS EN ESPAÑA. HACIA UNA NUEVA FORMA DE COMUNICACIÓN CIENTÍFICA

A.L. Guerrero Peral¹, V. Mateos² y MSD Neurociencias³

¹Hospital Clínico Universitario. Valladolid. ²Centro Médico de Asturias. Oviedo. ³Merck, Sharp & Dohme España. Madrid.

Objetivos: El programa de Sesiones Clínicas de Actualización en Neurología (SCAN), patrocinado por MSD Neurociencias, pretende

que destacadas figuras nacionales aporten conocimientos y experiencia en procedimientos diagnósticos y terapéuticos, llevando, mediante formato multimedia, al experto a las sesiones clínicas de cada servicio.

Material y métodos: En noviembre de 2009 en la LXI Reunión anual de la SEN, se anunció a la comunidad neurológica nacional el programa SCAN. Utilizando el sistema Cisco-Webex con la unidad de soporte de MSD, tuvo lugar en diciembre de 2009 la primera sesión.

Resultados: En junio de 2010 habían tenido lugar 9 sesiones. A partir de la tercera se cambió el horario (de última a primera hora de la mañana) tras los resultados de una encuesta inicial de satisfacción. En el total de sesiones se produjeron 154 conexiones de neurólogos individuales (media 17,1, rango 13-24) y 79 de servicios u hospitales (media 8,8, rango 2-16), estas últimas con una tendencia ascendente. A la finalización de cada sesión se pasaba una encuesta de satisfacción; el 97% de los que la respondieron estaban bastante o muy satisfechos con la actividad. Un 18% de los encuestados encontraban mejorable la calidad del audio y/o vídeo.

Conclusiones: Las sesiones clínicas interactivas constituyen una alternativa que permite el intercambio de conocimientos entre servicios de neurología. El soporte técnico garantiza la presencia de un experto simultáneamente en múltiples servicios.

ESTUDIO CAROTIDEO EN MAYORES DE 80 AÑOS. ¿EXISTEN DIFERENCIAS ENTRE LOS QUE HAN SUFRIDO UN ICTUS Y LOS QUE NO?

R. Escrivà Trueba, S. Gregorio, V. Giner Galvañ, M.J. Esteban Giner, J.M. López Arlandis, R. Mañes Mateo, P. Solís Pérez y J.M. Moltó Jordà

Hospital d'Alcoi. Alicante.

Objetivos: Comparar la presencia de enfermedad carotídea en un grupo de pacientes con ictus > 80 años comparándolos con un grupo de pacientes > 80 que no lo han sufrido.

Material y métodos: Identificamos a los pacientes con diagnóstico de AIT, amaurosis fugax, ictus lacunar, aterotrombótico y cardioembólico incluidos de forma consecutiva en nuestra bases de datos y una serie de pacientes atendidos en la Unidad de medicina interna de nuestro centro por episodios sincopales a los que se les realizó un estudio neurovascular. El estudio se realizó con un ecógrafo ESAOTE MyLab 25. Para el cálculo del grosor íntima-media se ha utilizado el algoritmo QIMT proporcionado por la compañía. Todos los estudios se realizaron por el mismo neurosonólogo (JMMJ). Presentamos datos iniciales de un estudio que sigue abierto.

Resultados: En total identificamos 99 pacientes, 17 sin ictus y 82 con ictus. La edad media fue 84,75 ± 4,3 (rango 80-102), mayor en el grupo sin ictus. No hubo diferencias en la distribución por sexos, ni en la distribución de los factores de riesgo vascular. Observamos una tendencia no significativa a presentar menos lesiones y de menor gravedad en el grupo sin ictus (70% vs 50%). Si se restringe la comparación a los pacientes con ictus aterotrombóticos esta diferencia se hace más evidente.

Conclusiones: Nuestros datos sugieren que los pacientes de edad muy avanzada que no han sufrido un ictus presentan menor carga de enfermedad carotídea, si bien nuestro tamaño muestral actual no permite apreciar diferencias estadísticamente significativas.

ICTUS ISQUÉMICO EN EL SÍNDROME DE NOONAN

R. Manso Calderón¹ y A. Ascensión²

¹Sección de Neurología; ²Sección de Cardiología. Hospital Nuestra Señora de Sonsoles. Ávila.

Objetivos: El síndrome de Noonan es un cuadro polimalformativo, de herencia autosómica dominante, aunque se han descrito ca-

sos esporádicos, con penetrancia y expresividad variables, relacionado con una alteración en el brazo largo del cromosoma 12. Presenta un fenotipo similar al síndrome de Turner, con cariotipo normal. Las manifestaciones neurológicas, aparte del retraso mental en el 25% de los casos, son infrecuentes.

Material y métodos: Varón de 42 años con antecedentes de CIA tipo ostium secundum con cortocircuito izquierda-derecha corregida mediante cierre quirúrgico con 14 años, estenosis pulmonar leve, prolapso mitral y flutter auricular atípico con cardioversión eléctrica a los 39 años; criptorquidia bilateral, miopía magna y desprendimiento de retina. Ingresa por paresia aguda facio-braquio-crural izquierda con hipoestesia braquio-crural izquierda y disartria. En la exploración física destacan rasgos polimalformativos compatibles con el síndrome de Noonan (facies triangular, hipertelorismo, ptosis palpebral, fisuras palpebrales antimongoloides, micrognatia, orejas displásicas, implantación baja del cabello en la zona posterior, cubitus valgus leve, pectus excavatum).

Resultados: TC cerebral: infarto agudo en territorio de ACM derecha con ACM hiperdensa y afectación frontal, temporal, núcleo caudado y putamen del lenticular. ECG: ritmo sinusal; Holter-ECG 24h: 6 rachas de TSV. Eco-doppler TSAo: normal. Ecocardiograma: ligera hipertrofia VI, sin flujo a través de septum interauricular. Análisis con trombofilia: normal. Angio-RM cerebral: no objetivó malformaciones vasculares. Los síntomas se resolvieron y no recurrieron tras el inicio de tratamiento anticoagulante.

Conclusiones: El síndrome de Noonan es una causa excepcional de ictus. Las hemorragias se asocian a aneurismas, MAVs o alteraciones hemostáticas; los ictus isquémicos, a estenosis intracraneales y cardioembolismo.

MENINGITIS MENINGOCÓCICA DE PRESENTACIÓN ABDOMINAL POR MENINGOCOCO Z

X. Romero Durán¹, E. Gamboa², J. Ruiz Ojeda¹, I. García Gorostiaga¹, M. Gómez Beldarrain¹ y J.C. García Moncó¹

¹Servicio de Neurología; ²Unidad de Cuidados Intensivos. Hospital de Galdakao. Vizcaya.

Objetivos: Describir un paciente con meningitis por meningococo de serotipo Z, excepcionalmente infrecuente, con presentación inicial abdominal y buena evolución.

Material y métodos: Varón de 23 años de origen marroquí con residencia en España desde hace 8 años que presenta fiebre, dolor abdominal, vómitos y diarrea, lo que orientó a buscar un foco abdominal, iniciándose piperacilina-tazobactam. Desarrolló un shock séptico, presentaba parámetros séricos de infección grave, y aparecieron petequias. El LCR mostró pleocitosis (516 céls/mm³) polinuclear y ADA elevado con glucorraquia normal. En una muestra de las petequias (biopsia punch) se observaron diplococos Gram negativos, y en los hemocultivos creció *N. meningitidis* serotipo Z. Respondió al tratamiento con ceftriaxona IV con curación completa.

Resultados: La *Neisseria meningitidis* es un diplococo gram negativo de gran virulencia, siendo el serotipo B el responsable de la mayoría de los casos epidémicos, y el C de los esporádicos. En España, el 75% de los casos son B o C. El serotipo Z es excepcional y apenas se dispone de bibliografía, ya que sólo se han descrito 3 casos en el mundo. Uno de los casos descritos también fue de presentación abdominal.

Conclusiones: La meningitis (o sepsis) por meningococo Z es excepcional y puede tener una presentación abdominal, lo que puede dificultar seriamente el diagnóstico sindrómico y evitar un tratamiento adecuado.

ESTRUCTURA LATENTE DE LA ESCALA DE EVALUACIÓN INTEGRAL DE LA FIBROMIALGIA (EIFIB): RESULTADOS PRELIMINARES

X. Planas-Pujol¹, J. Garré-Olmo¹, M. de Gracia-Blanco², O. Soler-Cors³, G. Badosa-Cors¹, D. Keller¹, H. Perkal-Rug¹ y S. López-Pousa^{1,3}

¹Unidad de Investigación; ²Unidad de Valoración de la Memoria y las Demencias. Institut Assistència Sanitària. Girona.

³Departamento de Psicología. Universidad de Girona. Girona.

Objetivos: La fibromialgia es una enfermedad clínicamente multidimensional de etiología desconocida. El Fibromyalgia Impact Questionnaire (FIQ) es un instrumento que permite determinar la afectación que produce la enfermedad sobre las actividades de la vida diaria y sobre la calidad de vida del paciente, pero actualmente no hay ningún instrumento que evalúe de manera conjunta las manifestaciones clínicas más frecuentes. Se presentan los resultados preliminares de la estructura latente de la Escala de Evaluación Integral de la Fibromialgia (EIFIB).

Material y métodos: Estudio de validación observacional en una muestra de conveniencia de pacientes con diagnóstico clínico de fibromialgia. La EIFIB es una escala autoadministrada constituida por 27 signos y síntomas clínicos y un total de 81 ítems. Su desarrollo conceptual fundamentó en un modelo de evaluación integral de las dimensiones afectadas por la fibromialgia. Para determinar la estructura latente se realizó un análisis factorial exploratorio (AFE) y un análisis clúster (ACL) de variables.

Resultados: Se administró la EIFIB a 113 participantes, con una media de edad de 51,3 años (DE = 9,3) y el 99,1% fueron mujeres. El AFE identificó 7 factores a la EIFIB que explican el 65% de la varianza, y mediante el ACL se detectaron 3 dimensiones latentes, una cognitivo-psiquiátrica, una vegetativa-parasimpática y una relativa al dolor/rigidez muscular.

Conclusiones: Los resultados preliminares señalan que la EIFIB tiene una estructura latente robusta. El uso de la EIFIB puede ser útil durante el proceso de diagnóstico y para determinar la eficacia de las intervenciones terapéuticas dirigidas a paliar la sintomatología que provoca la fibromialgia.

PANDISAUTONOMÍA AGUDA IDIOPÁTICA (PAI)

I. Kortazar¹, M. Ortega², I. García Gorostiaga¹, I. Escalza¹, J.C. García-Moncó¹ y M. Gómez Beldarrain¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neurofisiología. Hospital de Galdakao. Vizcaya.

Objetivos: Describir un paciente con pandisautonomía aguda (simpática y parasimpática), considerada una forma poco frecuente de polirradiculopatía de origen autoinmune (50% de pacientes tiene anticuerpos anti-receptor acetil-colina ganglionar), y que cursa de forma monofásica con hipotensión ortostática, anhidrosis, sequedad de mucosas, arreflexia pupilar, ileo paralítico y atonía de vejiga.

Material y métodos: Varón de 60 años, previamente sano, consultó por retención urinaria aguda, precisando sondaje. Tras retirada de sonda a las 24 horas, presenta nuevo episodio de retención, acompañado de incapacidad para el ortostatismo con frecuentes síncope, estreñimiento y sequedad de mucosas. A la exploración: arreflexia generalizada y arreactividad pupilar.

Resultados: Disociación albuminocitológica en LCR (presente en el 60% de PAI). Marcadores tumorales negativos. RMN craneal y lumbar, y TAC corporal sin hallazgos (20% de PAI asocian neoplasia). Tilt-test: hipotensión sin taquicardia compensadora. Catecolaminas: no aumentaban con la bipedestación. EMG: respuesta simpática cutánea abolida y signos de polineuropatía desmielinizante aguda. SPECT cardíaco y Tomografía cardíaca: ausencia de innervación

simpática. Tras cinco días de tratamiento con inmunoglobulinas, presenta una progresiva mejoría clínica, tolerando la bipedestación, sin problemas esfinterianos y con recuperación de la respuesta simpática cutánea y los reflejos.

Conclusiones: La presentación aguda de síncope con estreñimiento y retención urinaria orientan hacia una disfunción autonómica global (pandisautonomía) potencialmente grave. Es recomendable el uso precoz de inmunoglobulinas intravenosas, tratamiento poco agresivo que permite una recuperación total en la mayoría de casos. Sin este tratamiento el cuadro cursa de forma crónica, alterando enormemente la calidad de vida de los pacientes.

NEUROPATÍA TRIGEMINAL BILATERAL COMO MANIFESTACIÓN INICIAL DE NEUROSARCOIDOSIS

A. Cobo Calvo, S. Jaraba Armas, L. Mohanna Barrenechea, A. Camins Simons, J. Climent Estaller, J.J. Robles Barba, M. Veciana de las Heras, A. Vidaller Palacín, M. Moragas Garrido, S. Martínez-Yélamos y F. Rubio Borrego

Hospital de Bellvitge. Barcelona.

Objetivos: La neuropatía trigeminal bilateral puede asociarse a diferentes enfermedades autoinmunes. No obstante, la asociación con sarcoidosis es excepcional. Presentamos una paciente cuya clínica de sarcoidosis debutó en forma de neuropatía trigeminal bilateral.

Material y métodos: Mujer de 40 años que desarrolló de manera progresiva hipoestesia bilateral en las tres ramas del trigémino, abolición del reflejo maseterino y afectación de la musculatura masticatoria.

Resultados: En la RM craneal se objetivó captación bilateral de contraste en ambos cavum de Meckel. La exploración neurofisiológica mostró ausencia bilateral del R1 en el reflejo del parpadeo, así como preservación de las fibras A delta en los potenciales evocados láser. La biopsia de adenopatías mediastínicas reveló inflamación granulomatosa no necrotizante compatible con sarcoidosis.

Conclusiones: La neuropatía trigeminal bilateral puede ser la manifestación clínica inicial de una sarcoidosis. Los hallazgos neurofisiológicos orientan hacia un mecanismo compresivo. La captación bilateral de ambos cavum de Meckel es muy sugestiva de esta entidad.

ENCEFALITIS HERPÉTICA. FALSOS NEGATIVOS DE LA PCR-VHS EN LCR

A. Cobo Calvo, S. Jaraba Armas, L. Mohanna Barrenechea, A. Riera Mestre, P. Fernández Viladrich, L. Gubieras Lillo, C. Cabellos Mínguez, S. Martínez-Yélamos y F. Rubio Borrego

Hospital Universitario de Bellvitge. Barcelona.

Objetivos: La PCR de VHS en LCR es el método diagnóstico de elección en la encefalitis herpética con una sensibilidad y especificidad del 94% y 98% respectivamente. Sin embargo falsos negativos pueden ser la causa de errores diagnósticos.

Material y métodos: Entre los años 1995-2010, 43 pacientes fueron diagnosticados de encefalitis herpética en nuestro centro.

Resultados: Cinco de los 43 enfermos (13%) presentaron negatividad de la PCR-VHS en LCR. Todos ellos mostraron imágenes en RM características de encefalitis herpética. En los cinco enfermos la PCR-VHS en LCR fue negativa tanto en la primera como en otras muestras sucesivas. Tras ser tratados con aciclovir desde el primer día del ingreso, en el momento del alta dos se encontraron asintomáticos y tres presentaron déficits mnésicos y alteración del lenguaje.

Conclusiones: Ante pacientes con clínica compatible de encefalitis herpética y PCR-VHS negativa en LCR, la continuidad del trata-

miento antiviral con aciclovir es esencial hasta la obtención de neuroimagen por RM que descarte la posibilidad de un falso negativo.

ENCEFALITIS LÍMBICA ASOCIADA A ANTICUERPOS CONTRA EL RECEPTOR NMDA: REVISIÓN DE 2 CASOS

M.J. Corrales-Arroyo, S. Carrasco García de León, B. Miguel-Martín y J.J. Muñoz-Torrero Rodríguez

Hospital General. Ciudad Real.

Objetivos: La encefalitis límbica paraneoplásica asociada a anticuerpos contra el receptor NMDA (ELNMDA) se describió tras observar pacientes con cuadros encefalíticos graves, asociados a lesiones ováricas. Generalmente afecta a mujeres, aunque existen casos en hombres. Presentamos dos pacientes que desarrollaron ELNMDA y que respondieron a la inmunoterapia.

Material y métodos: 1. Mujer de 33 años con alteración conductual y agitación. Posteriormente ansiedad, actitud pueril, desinhibición verbal, ideación paranoide y alteración del sueño. 2. Mujer de 27 años con ansiedad y depresión sin desencadenante, con alteraciones auditivas y conducta psicótica.

Resultados: En ambas se realizó analítica completa con hormonas, hipercoagulabilidad, serologías, Mantoux, ECA, cobre, ceruloplasmina, porfirinas, fólido y vitamina B 12, estudio de autoinmunidad, anticuerpos antitumorales y anticuerpos onconeuronales normales o negativos. Líquido cefalorraquídeo (LCR) normal. Resto de estudios: Caso 1: anticuerpos anti-nmda positivos en sangre y LCR. RMN cerebral: hiperintensidad del hipocampo izquierdo. TAC Toraco-abdominal: masa ovárica compatible con teratoma. Caso 2: anticuerpos anti-nmda positivos en sangre y LCR. RMN craneal: lesiones en sustancia blanca subcortical frontoparietal. Realce leptomeningeo. TAC toraco-abdominal: quiste anexial izquierdo. PET FDG y Spect HMPAO normales. Sospechando encefalitis paraneoplásica, se instauró inmunoterapia agresiva con corticoides, inmunoglobulinas y plasmaféresis. Fueron intervenidas de la tumoración ovárica, recibiendo además el caso 1 quimioterapia. Iniciaron mejoría progresiva, encontrándose ahora asintomáticas. Persiste amnesia del episodio.

Conclusiones: La ELNMDA es tratable y potencialmente curable. La clínica suele ser psiquiátrica y empeora rápidamente. La presencia de Ac anti-nmda en LCR es diagnóstica. La extirpación rápida del tumor y la inmunoterapia pueden prevenir la progresión y mejorar el pronóstico.

EPISODIOS STROKE-LIKE RECURRENTES EN UNA ANCIANA CON CADASIL

S. Benítez Rivero, A. Bustamante Rangel, L. Villarreal Pérez, E. Franco Macías y F. Gómez Aranda

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Objetivos: La arteriopatía cerebral autosómica dominante con infartos subcorticales y leucoencefalopatía (CADASIL) está bien caracterizada clínicamente y en neuroimagen, aunque sujeta a variabilidad intra e interfamiliar. Presentamos un caso atípico con seguimiento prolongado de 20 años.

Material y métodos: Mujer, 75 años. Historia familiar de ictus a edades tardías y demencia multiinfarto. En los últimos 20 años ha presentado hasta 8 episodios con sintomatología estereotipada: comienza con disfasia y cefalea y en horas evoluciona a afasia global, desviación oculocefálica a la izquierda y hemiplejía derecha. Ocasionalmente se ha complicado con disminución del nivel de conciencia, febrícula y crisis parciales motoras, con marcha jacksoniana, en extremidades derechas. Sólo en una ocasión el déficit fue hemisférico derecho. La recuperación es siempre completa y no tiene deterioro cognitivo.

Resultados: RM craneal: signos de leucoencefalopatía isquémica, sin afectar polos temporales. SPECT HMPAO, fase aguda sintomática: hiperperfusión hemisférica izquierda. Estudio genético: mutación en gen Notch3, cromosoma 19, cambio del triplete CGT por TGC en codón 207 del exón 4, que predice sustitución del aminoácido arginina por cisteína.

Conclusiones: Un curso evolutivo caracterizado por episodios stroke-like recurrentes prolongados, con semiología cortical deficitaria y epiléptica y recuperación completa, a edad senil, es inhabitual en CADASIL. El SPECT puso de manifiesto una hiperperfusión cortical como mecanismo fisiopatológico, llamativo para una enfermedad vascular de pequeño vaso.

ABSCESO CEREBRAL COMO COMPLICACIÓN DE UNA FÍSTULA ARTERIOVENOSA PULMONAR EN LA ENFERMEDAD DE RENDU-OSLER-WEBER

S. Benítez Rivero, I. Escudero Martínez, E. Franco Macías y S. García Morillo

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Objetivos: La enfermedad de Rendu-Osler-Weber es una patología rara caracterizada por un patrón familiar de telangiectasias cutáneo-mucosas y malformaciones arteriovenosas (MAV) en distintos órganos. Las MAV pulmonares constituyen un shunt derecha-izquierda que favorecen los embolismos paradójicos.

Material y métodos: Mujer de 38 años, diagnosticada seis años antes de enfermedad de Rendu-Osler-Weber con afectación pulmonar, hepática y digestiva en forma de telangiectasias y múltiples MAV. Consulta por presentar de forma aguda fiebre, náuseas, vómitos y cefalea intensa holocraneal. Exploración con somnolencia, sin signos focales, ni meníngeos. Se realiza analítica y TAC craneal.

Resultados: Parámetros analíticos normales. TAC craneal: lesión intraaxial frontal derecha de tres centímetros de diámetro con realce en anillo asociado a edema vasogénico y efecto masa. Con la sospecha de absceso cerebral iniciamos antibioterapia empírica. Ante la ausencia de mejoría practicamos craniotomía frontotemporal para evacuación en bloque del absceso. Recuperación posterior completa. Aislamos en el cultivo del absceso *Streptococcus intermedius*.

Conclusiones: En el contexto de una enfermedad de Rendu-Osler-Weber, la aparición de fiebre, deterioro del nivel de conciencia o signos neurológicos focales, siempre debe hacernos sospechar un absceso cerebral. El diagnóstico y tratamiento precoz de las MAV pulmonares puede prevenir embolismos paradójicos cerebrales que desencadenen complicaciones neurológicas potencialmente graves en este grupo de pacientes.

TIPOS DE DIASQUISIS Y REPERCUSIÓN CLÍNICA EN PACIENTES CON ICTUS ISQUÉMICO

S. Benítez Rivero, A. Bustamante Rangel, F.J. Palomar Simón, E. Franco Macías, P. Mir Rivera y J.R. González Marcos

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Objetivos: La diasquisis consiste en un fenómeno de depresión reversible de áreas conectadas anatómica o funcionalmente a la zona lesionada. Existen tres tipos según las fibras de conexión implicadas: interhemisférica, cerebelosa cruzada y talámica ipsilateral.

Material y métodos: Pacientes consecutivos con diagnóstico de ictus isquémico agudo con localización lesional visible en TAC y/o RM de cráneo y fenómeno de diasquisis (hipoperfusión en área funcionalmente conectada objetivable en SPECT HMPAO). Analizamos tipo de diasquisis e implicación clínica.

Resultados: Paciente 1: varón 52 años. Clínica ictal hemisférica derecha. RM cráneo: lesión isquémica aguda parietal izquier-

da. SPECT: hipometabolismo cerebeloso derecho. Paciente 2: varón 44 años. Síndrome de Balint ictal. RM cráneo: lesión isquémica aguda occipital derecha. SPECT: hipometabolismo occipital bilateral. Paciente 3: mujer 46 años. Clínica ictal hemisférica izquierda. TAC cráneo: lesión isquémica aguda talamocapsular izquierda. SPECT: hipometabolismo cerebeloso derecho.

Conclusiones: Dos casos (pacientes 1 y 3) corresponden a diasquisis cerebelosa cruzada y uno (paciente 2) a diasquisis interhemisférica. Como en la paciente 3, el hallazgo muchas veces no tiene repercusión clínica; pero en otros casos (pacientes 1 y 2), el fenómeno resulta sintomático y la neuroimagen funcional apoya el diagnóstico.

CIATALGIA SIN HERNIA DISCAL. ¿Y AHORA QUÉ? A PROPÓSITO DE UN CASO

N. Juárez Torrejón, C.A. Cemillán Fernández, A. Díez Barrio, V. Hernando Requejo, A. Carro Martínez, N. Barbero Boddallo y C. Sáenz Lafourcade

Hospital Severo Ochoa. Madrid.

Objetivos: Presentar una paciente de 42 años con neuropatía del ciático e importancia del estudio neurofisiológico.

Material y métodos: Mujer de 42 años con dolor lumbar irradiado hacia miembro inferior derecho, adormecimiento y debilidad de la pierna de más de 20 años de evolución, de curso lento y progresivo. En la exploración se observó debilidad en la flexo-extensión del pie, arreflexia aquilea, atrofia e hipoestesia de la pierna.

Resultados: Con la sospecha de radiculopatía lumbosacra se realizaron varios estudios, TAC y RM, con imagen de protrusión discal L4-L5 pósteromedial que no justificaba el cuadro clínico. En un electroneurograma-electromiograma (ENG-EMG) se observó conducción alterada del nervio sural, no evocación de potenciales motores de nervios peroneo y tibial posterior derechos; signos reinnervativos en tibial anterior, gemelo y bíceps femoral derechos, compatibles con neuropatía del ciático. Una RM de pelvis mostró engrosamiento y aumento difuso de señal de 5 cm del ciático derecho a la salida de la escotadura ciática. El cuadro clínico y las pruebas realizadas llevaron al diagnóstico de neuropatía proximal del ciático derecho de larga evolución.

Conclusiones: La neuropatía del ciático es una entidad rara. Dentro de las causas están lesión tras cirugía de prótesis de cadera, vasculitis, tumores nerviosos y linfoma, todas ellas de instauración aguda y/o con imagen radiológica característica. En nuestra paciente, la larga evolución y la imagen radiológica, hacen pensar en una neuropatía por atrapamiento, como el síndrome piriforme. Queremos insistir en la importancia del ENG/EMG, especialmente en los cuadros de lumbociática con disociación clínico-radiológica.

ATENCIÓN Y FIBROMIALGIA

L. Rubio Uceda

AVAN. Terrassa.

Objetivos: Analizar si existen alteraciones en la capacidad atencional de las personas con FM, así como estudiar si hay rasgos de personalidad característicos.

Material y métodos: Se ha analizado una muestra de 30 personas con FM y se han comparado con 30 controles sanos. Se han administrado pruebas de screening cognitivo, de atención sostenida, dividida y de inhibición de respuesta, una escala de personalidad y tests de ansiedad y depresión.

Resultados: Analizando la muestra explorada observamos diferencias estadísticamente significativas en las pruebas de atención sostenida, inhibición de respuesta y personalidad en todos los rasgos evaluados. Las personas que padecen FM obtienen puntuaciones

inferiores en atención sostenida, inhibición de respuesta y las escalas de depresión, histeria, hipocondría, esquizofrenia, desviación psicopática, paranoia y psicastenia.

Conclusiones: Las personas que padecen FM muestran alteraciones atencionales y rasgos de personalidad patológicos, en comparación con los controles explorados.

ENCEFALITIS POR ANTI-NMDA

M.J. Gil Moreno, M.T. Fernández García, P. Montero Escribano, B. Martínez Menéndez, Y. Aladro Benito y A.B. Pinel González

Hospital Universitario de Getafe. Madrid.

Objetivos: Presentamos un caso de encefalitis con anticuerpos frente al receptor NMDA secundaria a teratoma ovárico.

Material y métodos: Caso clínico.

Resultados: Mujer de 39 años que acude por cefalea frontal de 10 días de evolución, cuadro confusional y trastorno de conducta de 24 horas de evolución. Al día siguiente desarrolla episodios sugestivos de crisis comiciales. Ingresa en UCI por estatus parcial no convulsivo. El estudio analítico y autoinmune no evidenció alteraciones significativas. El LCR mostró 77 células, con predominio mononuclear e hiperproteíorraquia. CT y RMN cráneo sin alteraciones. EEG: desde signos de encefalopatía difusa hasta actividad epileptíca focal, último con mejoría evidente. TAC toracoabdominal: teratoma ovárico derecho, con anatomía patológica compatible. Se procede a exéresis del teratoma y posterior plasmáferesis, con mejoría evidente de la clínica.

Conclusiones: La encefalitis por antiNMDA es un síndrome paraneoplásico secundario a tumores como el teratoma ovárico. La clínica más frecuente son síntomas psiquiátricos, déficit de memoria y un rápido deterioro del nivel de conciencia, crisis, y movimientos involuntarios. A pesar de la severidad de los síntomas y el curso clínico rápido, la mayoría de los pacientes se recuperan si el diagnóstico y tratamiento es precoz. Las terapias más utilizadas con corticoides, inmunoglobulinas o recambio plasmático junto con la resección temprana del teratoma. Existen casos de encefalitis no paraneoplásica en aproximadamente 40%, con un pronóstico más favorable que la que exponemos.

FÍSTULAS ARTERIOVENOSAS DURALES: CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, RADIOLÓGICAS Y TERAPÉUTICAS EN UNA SERIE DE 6 CASOS

J.P. Cuello¹, P.M. Rodríguez Cruz¹, E. Castro², F. Villoria², F. Fortea², D. Mateo González¹ y D. Ezpeleta¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neurorradiología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Objetivos: Las fistulas arterio-venosas duralas (FAVD) son conexiones vasculares anormales compuestas por un nido arterio-venoso entre las hojas de la duramadre. Su incidencia real es desconocida. Se comunica una serie de 6 pacientes.

Material y métodos: Serie retrospectiva obtenida de pacientes ingresados en el Servicio de Neurología entre 2001 y 2009. Se revisan características clínicas, radiológicas y terapéuticas.

Resultados: Edad media: 76 ± 5 años; proporción H/M: 1. HTA: 5/6 (83%). Debut con oftalmoparesia dolorosa: 4/6 (66%). Ningún caso con antecedentes de ictus, epilepsia, migraña u otro tipo de cefalea. Cinco FAVD supratentoriales y una medular. Caso 1: varón, 71 años. Cefalea hemisférica derecha brusca. RM: fistula dural parietooccipital derecha. Tratamiento médico conservador. Caso 2: varón, 73 años. Mielopatía compresiva posterior subaguda de un año de evolución. Angiografía: FAVD D7. Tratamiento quirúrgico ante fracaso de tratamiento endovascular. Caso 3: mujer, 76 años. Oftalmoparesia dolorosa derecha. Angiografía:

FAVD en seno cavernoso derecho. Tratamiento efectivo con compresiones carotídeas alternantes. Caso 4: mujer, 82 años. Oftalmoparesia dolorosa izquierda. Angiografía: FAVD en seno cavernoso izquierdo. Tratamiento efectivo con compresiones carotídeas alternantes. Caso 5: varón, 75 años. Oftalmoparesia dolorosa izquierda. Angiografía: FAVD en seno cavernoso izquierdo. Tratamiento efectivo mediante embolización. Caso 6: mujer, 78 años. Oftalmoparesia dolorosa izquierda. Angiografía: FAVD en seno cavernoso izquierdo. Embolización y compresiones carotídeas intermitentes.

Conclusiones: En esta serie de FAVD, todos los casos fueron septuagenarios, la mayoría hipertensos. El debut con oftalmoparesia dolorosa fue frecuente. La RM aporta indicios, pero el diagnóstico definitivo es angiográfico. El tratamiento conservador complementa al específico y en ocasiones es suficiente.

SÍNDROME DE DYKE-DAVIDOFF-MASSON CON GRAVE HEMIATROFIA CEREBRAL IZQUIERDA DIAGNOSTICADO EN UNA MUJER DE 50 AÑOS

M.I. Gómez-Ruiz, A. Ávila, J. Bello y P. Maho

Unidad de Neurología. Hospital General de L'Hospitalet. Barcelona.

Objetivos: La hemiatrofia cerebral es la causa de una serie de procesos, congénitos o adquiridos, que ocasionan la hipoplasia o atrofia de un hemisferio cerebral. Se conoce como síndrome de Dyke-Davidoff-Masson (SDDM) y puede manifestarse con asimetría facial, hemiparesia/hemiplejía y epilepsia, con o sin retraso mental. Presentamos el caso de una paciente diagnosticada a los 50 años de edad de SDDM en el que el hemisferio cerebral izquierdo es prácticamente inexistente.

Material y métodos: Mujer de 50 años que consulta por pérdida de memoria de años de evolución tras la muerte del marido. Antecedentes patológicos: HTA, hemiparesia derecha como secuela de una meningoencefalitis a los 8 meses de edad y epilepsia parcial compleja secundaria. Nivel cultural premórbido: cursó estudios hasta los 16 años.

Resultados: Exploración neurológica: hemianopsia homónima derecha, hemiparesia facioabduccional derecha (4/5) con hiperreflexia y signo de Babinski positivo, hemiatrofia del hemicuerpo derecho. RM craneal: grave hemiatrofia cerebral izquierda, con encefalomalacia quística y gliosis frontal, parietal, occipital, temporal, de núcleos basales y tálamo izquierdos. También puede observarse degeneración piramidal secundaria con hemiatrofia de tronco y de cerebelo derecho, dilatación del ventrículo lateral izquierdo, y adelgazamiento de cuerpo calloso. Alteraciones neuropsicológicas leves (memoria, visuoespacial-visuoconstructiva, frontal).

Conclusiones: Se trata de una paciente con una grave hemiatrofia cerebral izquierda compatible con SDDM. La meningoencefalitis, sin embargo, no es causa suficiente que explique la importante afectación de sólo uno de los hemisferios cerebrales. Otro mecanismo implicado podría ser la oclusión de la carótida secundaria a vasculitis. No obstante, no existen datos clínicos al respecto.

SÍNDROME POEMS: ESTUDIO CLÍNICO E HISTOPATOLÓGICO DE 4 PACIENTES

I. Sastre, L. Bataller, T. Sevilla, J.F. Vázquez y J.J. Vilchez

Hospital Universitario La Fe.

Objetivos: Describir las características clínicas e histológicas de pacientes con síndrome de POEMS (Polineuropatía, Organomegalia, Endocrinopatía, proteína M y Skin changes), vistos en nuestro centro en el período de 2001-2010.

Material y métodos: Revisión retrospectiva de historias clínicas, estudio histopatológico de muestras de biopsia de nervio sural.

Resultados: Cuatro pacientes, tres mujeres y un hombre con edades comprendidas entre 41 y 80 años, cumplían criterios de POEMS: presentaban una polineuropatía sensitivo-motora desmielinizante con degeneración axonal secundaria, con curso rápidamente progresivo en tres de los casos y una proliferación monoclonal de células plasmáticas expresada como banda monoclonal IgA-lambda o mieloma solitario. Además los pacientes presentaban otras manifestaciones sistémicas: hepatoesplenomegalia, linfadenopatías, aumento del volumen extravascular, endocrinopatía, cambios cutáneos en forma de hiperpigmentación e hipertrichosis y papiledema bilateral. Se realizó una biopsia de nervio sural de tres pacientes donde se observó una pérdida importante de fibras mielínicas y degeneración axonal. Se aplicó tratamiento antitumoral con quimioterapia o radioterapia y en uno de los casos autotrasplante de sangre periférica. En general la respuesta a estos tratamientos fue mala, excepto el caso tratado con autotrasplante de sangre periférica que tuvo una estabilización y mejoría. Los síntomas sistémicos mejoraron en mayor medida que la polineuropatía. Dos de los pacientes murieron como consecuencia de complicaciones de la alteración del balance hídrico.

Conclusiones: El síndrome de POEMS es una complicación para-neoplásica muy grave asociada a algunos síndromes linfoproliferativos que requiere de un diagnóstico precoz y un abordaje terapéutico agresivo.

LINFOMA PRIMARIO CEREBRAL CON REMISIÓN ESPONTÁNEA

L. Hernández Rubio¹, J.C. Giner Bernabeu¹, A. Pérez Sempere¹, J. Abarca², A. Fries¹ y P. Toro³

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neurocirugía; ³Servicio de Anatomía Patológica. Hospital General. Alicante.

Objetivos: El linfoma primario del sistema nervioso central representa el 1-2% de los tumores cerebrales primarios en pacientes inmunocompetentes. La remisión espontánea es excepcional. Presentamos un paciente con lesiones cerebrales múltiples que remitió espontáneamente, siendo diagnosticado de linfoma en la recidiva.

Material y métodos: Paciente de 65 años, sin antecedentes de interés, que consultó por síndrome vertiginoso de una semana de evolución. La RM cerebral mostró varias lesiones, supra e infratentoriales, con infiltración del cuerpo calloso y captación de gadolinio. Los análisis sanguíneos, serología VIH, citobioquímica de LCR y TAC toraco-abdominal no mostraron hallazgos patológicos. El PET-FDG de cuerpo entero reveló únicamente lesiones hipermetabólicas cerebrales. Ante la sospecha de linfoma cerebral se evitó siempre el uso de corticoides. La biopsia cerebral mostró únicamente gliosis inespecífica.

Resultados: Tras la biopsia se produjo una remisión espontánea clínica y radiológica que duró 6 meses, período tras el cual consultó de nuevo por cefalea y vómitos. La RM cerebral mostró nuevas lesiones captantes. La progresión clínica fue rápida, sin respuesta a corticoides intravenosos, falleciendo a consecuencia de una aspiración broncopulmonar. La necropsia confirmó el diagnóstico de linfoma primario del sistema nervioso central, difuso de células B grandes.

Conclusiones: La remisión espontánea del linfoma primario SNC es excepcional pero debe incluirse en el diagnóstico diferencial de lesiones cerebrales múltiples. La patogenia de la remisión espontánea es desconocida y su duración variable.

SÍNDROME DE LEGIUS. DESCRIPCIÓN DE 2 CASOS

F.J. Domingo Monge, E. Gargallo Rico, J. Mascarell Estrada, J. Sánchez Martínez, J. Parra Martínez, A. Cervelló Donderis y J. Sancho Rieger

Consortio Hospital General Universitario de Valencia. Valencia.

Objetivos: Recientemente se ha descrito una de las mutaciones que producen el síndrome "neurofibromatosis tipo1-like". Esta entidad conocida como síndrome de Legius, se manifiesta característicamente con manchas de "café con leche" y efélides axilares o inguinales. El objetivo de este trabajo es presentar dos pacientes de una misma familia diagnosticados de este síndrome.

Material y métodos: Paciente 1, mujer de 56 años, diagnosticada a los 36 años de NF1, con antecedentes de HTA y cefalea tensional, presenta clínicamente manchas de café con leche en tronco y extremidades. Paciente 2, mujer de 27 años hija de la paciente 1. Antecedentes de HTA y cefalea tensional. Con 7 años se observan manchas de café con leche en tórax y miembros inferiores siendo diagnosticada de NF1.

Resultados: En 20 años de seguimiento no han aparecido nuevas manifestaciones clínicas, siendo normales los estudios analíticos y de imagen. El estudio genético negativo para NF1, fue compatible con la mutación SPRED1, descrita en el síndrome de Legius.

Conclusiones: El síndrome de Legius debido a su reciente descripción continúa siendo motivo de estudio. En las cortas series presentadas no se han observado complicaciones propias de la NF1, sin embargo algunos pacientes pueden desarrollar retraso psicomotor y síndrome de hiperactividad-inatención. Con menor frecuencia otros estudios relacionan este síndrome con alteraciones hematológicas (leucemia) y en la angiogénesis (HTA, malformaciones vasculares). Por ello, debido a sus diferencias con la NF1, es necesario realizar su diagnóstico ante la sospecha clínica y efectuar el despistaje de sus posibles complicaciones.

ENCEFALITIS DE TRONCO AUTOINMUNE Y ANTICUERPOS ANTI-MYCOPLASMA Y ANTI-GANGLIOSÍDO

I. Hernández Medrano, A. de Felipe Mimblera, M. Guillán Rodríguez, J. García Caldentey, M.A. Alonso Arias, M.C. Matute Lozano, A. Jiménez Escrig, A.M. Carrasco Salayero, M.A. Meseguer Peinado y G. García-Ribas

Hospital Ramón y Cajal. Madrid.

Objetivos: Presentación de un síndrome de tronco cerebral con afectación de consciencia y temblor generalizado en el contexto de síndrome de Evans y anticuerpos anti-Mycoplasma pneumoniae y anti-gangliosido (GD1b, GM2, GM3).

Material y métodos: Mujer de 29 años, con antecedentes de parálisis cerebral infantil, escoliosis dorsolumbar severa, cirrosis hepática post-viral compensada y rasgo talasémico. Debuta con una anemia hemolítica y trombocitopenia autoinmunes (síndrome de Evans) y anticuerpos séricos frente a M. pneumoniae IgM sin seroconversión a IgG. Tratada con esteroides y azitromicina. A las 3 semanas, presenta empeoramiento hematológico, disminución del nivel de consciencia y temblor de extremidades y axiales fluctuantes, sin otros signos de afectación de tronco cerebral.

Resultados: Registro de temblor con actividad rítmica de 3,5 Hz simultánea en agonista-antagonista, generalizada. Alteración electroencefalográfica difusa inespecífica. Potenciales evocados somatosensoriales con retraso en la conducción del segmento bulbo-talámico. Electroneurograma normal. RM craneal sin alteraciones específicas troncoencefálicas. Se detectaron anticuerpos antigangliosido por enzimo-inmunoensayo IgM anti-GD1b, GM2 y GM3. No

se realizó punción lumbar debido a la trombopenia. El tratamiento con corticoides e inmunoglobulinas no alteró la clínica neurológica. Se realizó tratamiento con rituximab con recuperación clínica completa desde la segunda semana. Tras 5 meses la paciente seguía neurológicamente asintomática.

Conclusiones: Se ha descrito reactividad frente a la porción terminal NeuNAc(alpha2-3)Gal presente en gangliósidos como GM3 y afectación clínica bulbar. Nuestra paciente no asoció neuropatía periférica o síndrome de Miller-Fisher. La clínica neurológica se desencadena tras un síndrome de Evans autoinmune con positividad contra *M. pneumoniae*. El tratamiento con rituximab fue efectivo.

DISFAGIA PROGRESIVA COMO PRESENTACIÓN DE SÍNDROME PARANEOPLÁSICO POR ANTICUERPOS ANTIANFIFISINA

P. Nieto González, I. Puertas Muñoz, A. Rojo Sebastián, L.A. Lozano García-Caro, V. Galán Sánchez-Seco y L. Izquierdo Esteban

Hospital Universitario Príncipe de Asturias. Madrid.

Objetivos: Presentamos el caso de una mujer con un cuadro de disfagia progresiva hasta hacerse severa en el seno de un síndrome paraneoplásico por anticuerpos antianfifisina.

Material y métodos: Mujer de 68 años con carcinoma de mama ductal infiltrante tratado con cirugía, radioterapia y hormonoterapia controlado y un melanoma completamente curado en los últimos dos años. La paciente presenta un cuadro progresivo que se inició antes de ser diagnosticada de la neoplasia de mama consistente en disfagia inicialmente ocasional para sólidos para después hacerse frecuente también para líquidos hasta ser severa en el momento actual. Simultáneamente presenta debilidad muscular global leve con datos de piramidalismo, afectación de segunda motoneurona en miembros superiores, alteración de la motilidad ocular y mioclonías ocasionales.

Resultados: El hemograma, bioquímica, serologías, autoinmunidad, trombofilia, niveles de metales pesados y estudio del líquido cefalorraquídeo no mostraron alteraciones relevantes. Las pruebas de neuroimagen realizadas no arrojan hallazgos significativos. Los estudios neuromusculares son normales. El estudio de despistaje tumoral, incluido PET corporal fue negativo. En la batería de anticuerpos onconeuronales tan sólo se detectó positividad para anticuerpos antianfifisina.

Conclusiones: Los síndromes paraneoplásicos debidos a anticuerpos antianfifisina son cuadros infrecuentes y están descritos principalmente asociados al síndrome de persona rígida, pudiendo verse también implicados en la degeneración cerebelosa, encefalomielititis y en el opsoclono-mioclono. Los tumores asociados con mayor frecuencia a este anticuerpo son pulmón, mama y melanoma. Destacamos de nuestro caso la variabilidad en la expresión clínica de este síndrome paraneoplásico, ya que la manifestación clínica principal en nuestra paciente fue la disfagia severa.

ANÁLISIS DE LA ATENCIÓN NEUROONCOLÓGICA EN UN HOSPITAL TERCIARIO: INTERCONSULTAS REALIZADAS AL SERVICIO DE NEUROLOGÍA

M.D. Valle Arcos, M. Penas Prado, S. Moreno García, J. Zurita Santamaría, F. Sierra Hidalgo y J. Ruiz Morales

Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

Objetivos: La Neuro-Oncología es una disciplina que abarca los tumores cerebrales primarios y las complicaciones neurológicas del

cáncer y sus tratamientos. La asistencia neurooncológica es compleja y se beneficia de un abordaje multidisciplinar, debiendo desempeñar el neurólogo un papel fundamental.

Material y métodos: Se recogieron durante 2 meses consecutivos las interconsultas a Neurología acerca de pacientes oncológicos desde diferentes servicios hospitalarios y urgencias. Se recogieron: sexo, edad, servicio solicitante, tumor primario, motivo de consulta y seguimiento posterior.

Resultados: Se registraron 39 interconsultas, 14 (35,9%) para administración de quimioterapia intratecal y 25 (64,1%) por síntomas neurológicos. 15 (38,5%) fueron varones y 23 (59%) mujeres con edad media de 54 años (23-88). El servicio solicitante fue: hematología 17 (43,6%), oncología 11 (28,3%), otros 11 (28,3%). Ocho pacientes presentaron déficit focal agudo, 8 déficit focal progresivo, 6 crisis comiciales, 2 cefalea y 1 alteración del nivel de conciencia. Once presentaban patología de localización cerebral, 2 de nervios craneales, 3 leptomenígea, 3 medular y 5 del sistema nervioso periférico. En 8 (20,5%) se diagnosticaron complicaciones metastásicas, en 5 (12,8%) no metastásicas, en 4 (10,3%) complicaciones del tratamiento y en 6 (15,4%) complicaciones secundarias a tumor cerebral primario. En 3 (7,7%) el diagnóstico oncológico era desconocido previo a la complicación neurológica. 9 (23,1%) pacientes precisaron revisión neurológica-neurooncológica.

Conclusiones: La patología neuro-oncológica supone una fuente importante de pacientes para la consulta neurológica por lo que su estudio y manejo debe ser conocido por todo neurólogo, tanto en el ámbito intrahospitalario como en el de consulta externa y urgencias.

ENCEFALITIS HERPÉTICA COMO COMPLICACIÓN NEUROQUIRÚRGICA

D. Santirso Rodríguez¹, J. Mier Juanes¹, L. Benavente Fernández¹, J.V. Darriba², J.C. Rial² y S. Calleja Puerta¹

¹Neurología; ²Neurocirugía. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Objetivos: La infección herpética es la causa más frecuente de encefalitis vírica. El objetivo de nuestro trabajo es llamar la atención sobre su posible presentación como complicación neuroquirúrgica, complicación cuyo diagnóstico requiere una alto índice de sospecha.

Material y métodos: Presentamos el caso de una paciente inmunocompetente que, tras la extracción de un meningioma, desarrolló un cuadro consistente en fiebre, bajo nivel de conciencia y signos infecciosos en el líquido cefalorraquídeo. Se inició tratamiento con antibioterapia de amplio espectro, a pesar de lo cual la paciente sufrió una evolución tórpida que se atribuyó a alteraciones metabólicas. El desarrollo de crisis epilépticas motivó la realización de EEG y resonancia magnética que orientó el diagnóstico hacia una posible encefalitis herpética que fue confirmada mediante PCR de virus herpes simple 1 en líquido cefalorraquídeo.

Resultados: El tratamiento con aciclovir intravenoso durante 21 días se siguió de la desaparición de la fiebre y la mejoría del nivel de conciencia. Dicha buena evolución fue corroborada por la normalización de las analíticas del líquido cefalorraquídeo. Como secuelas la paciente presentaba una marcada bradipsiquia y una alteración del comportamiento.

Conclusiones: La encefalitis herpética es una complicación rara aunque descrita dentro de los procedimientos neuroquirúrgicos. La hipótesis más extendida postula que la manipulación del tejido cerebral puede reactivar un virus latente en el ganglio de Gasser. Es importante la sospecha clínica dado que un retraso en el diagnóstico puede ser fatal en la evolución del paciente.

GLIOMATOSIS LEPTOMENÍNGEA DIFUSA PRIMARIA

D. Santirso Rodríguez¹, J. Mier Juanes¹, P. Oliva Nacarino¹, S. Rodríguez Rodríguez², L. Benavente Fernández¹, S. Eulate de Beramendi³, M. Botana Fernández³, A. Astudillo⁴ y S. Calleja Puerta¹

¹Neurología; ²Neurocirugía; ³Anatomía Patológica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

⁴Neurología. Hospital de Cabueñes. Asturias.

Objetivos: La gliomatosis leptomeníngica difusa primaria es una forma de presentación muy infrecuente de un tumor de estirpe glial. Está constituida por el crecimiento de tejido gliomatoso dentro del espacio subaracnoideo de forma difusa sin foco originario concreto. Su evolución suele conducir a la muerte en un periodo inferior al año desde el inicio de los síntomas.

Material y métodos: Presentamos los casos de dos pacientes con clínica y líquido cefalorraquídeo compatible con meningitis crónica en los que se practicaron múltiples estudios diagnósticos y pautas terapéuticas con escaso éxito.

Resultados: Ambos pacientes fallecieron alcanzándose el diagnóstico final mediante biopsia en uno de los casos y mediante necropsia en el otro.

Conclusiones: Se trata un tumor de difícil diagnóstico, siendo necesaria para su identificación la realización de biopsia meníngea, aunque en muchos casos resulta insuficiente. Clínicamente se comporta como una meningitis crónica presentándose como una encefalopatía con meningismo, hipertensión intracraneal y pudiendo provocar parálisis de pares craneales y nervios espinales. A pesar de su mal pronóstico se han publicado casos con respuesta al tratamiento quimioterápico con temozolamida.

COMPLICACIONES NEUROLÓGICAS DE LA INFECCIÓN POR VARICELA EN PACIENTES HOSPITALIZADOS

C. Valencia Sánchez, S. García Ptacek, O. Rodríguez López, J. Casas Limón, R. Barahona Hernando, B. Parejo Carbonell y J. Porta Ettesam

Hospital Clínico San Carlos. Madrid.

Objetivos: Describir las características epidemiológicas y clínicas de las complicaciones neurológicas de la infección por el virus varicela zoster (VZV), en niños y adultos, tanto tras la infección primaria (varicela) como tras la reactivación (herpes zoster).

Material y métodos: Estudio descriptivo en el que se recogen los pacientes que ingresan en nuestro hospital con diagnóstico de varicela y herpes zoster, entre 1998 y 2009, seleccionando aquellos que presentaron complicaciones neurológicas.

Resultados: 29 pacientes presentaron complicaciones neurológicas relacionadas con la infección por VZV, 11 de ellos tras la primoinfección y 18 con la reactivación. La edad media fue: niños (8) 4 años, adultos (21) 52 años. El diagnóstico más frecuente en niños fue cerebelitis postinfecciosa (75%) y en adultos meningitis viral (38%). Dentro del grupo de adultos 3 presentaron las complicaciones tras la primoinfección (2 meningitis virales, 1 síndrome de Guillain-Barré), y 18 tras reactivación, otras complicaciones fueron: neuropatías craneales (19% herpes zoster oftálmico, 19% síndromes de Ramsay-Hunt y 14% multineuritis craneales), neuropatías periféricas (14%), encefalitis (4,7%) y mielitis (4,7%). 11 pacientes presentaron secuelas y 1 murió.

Conclusiones: En niños la principal complicación neurológica tras la primoinfección es la cerebelitis postinfecciosa. En adultos el espectro es más amplio, generalmente ocurren tras la reactivación del VZV, siendo más frecuente la meningitis viral. La asociación con herpes zoster puede pasar desapercibida, dificultando el diagnóstico y retrasando la instauración de tratamiento antiviral. Las complicaciones neurológicas del VZV son infrecuentes pero pueden te-

ner una alta morbimortalidad por lo que el clínico debe tenerlas en mente.

FORMACIÓN CONTINUA MEDIANTE “WEB-LEARNING”: ANÁLISIS DE LAS PRIMERAS 4 EDICIONES DEL PROYECTO “AULA INTERACTIVA EN NEUROLOGÍA”

D. Ezpeleta¹, A.L. Guerrero², V. Mateos³, J.M. Ramírez Moreno⁴ y MSD Neurociencias⁵

¹Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. ²Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Valladolid. ³Servicio de Neurología. Centro Médico de Asturias. Oviedo. ⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Cristina. Badajoz; Vocal de Docencia y Formación Continua de la SEN. ⁵Merck, Sharp & Dohme España. Madrid.

Objetivos: El “Aula Interactiva en Neurología” (AIN) es un proyecto de Formación Continua (FC) basado en Internet que permite celebrar teleponencias con ponente, moderador y asistentes remotos. Forma parte de un programa de FC de MSD que incluye otras herramientas formativas a distancia como “e-Clinical Neurología” (resolución de casos clínicos), “A la vanguardia de la Neurología” (telesesiones bibliográficas) y SC@N (telesesiones clínicas hospitalarias).

Material y métodos: Análisis descriptivo de las variables disponibles.

Resultados: Entre enero-2009 y junio-2010 se han celebrado 4 ediciones del AIN. Horario: de 20 a 22 horas. Número total de ponencias, 86; por áreas temáticas: cefaleas, 44 (9 sobre migraña); miscelánea, 7; neuromuscular, 6; sueño, 5; desmielinizantes, 4; infecciosas, 4; epilepsias, ictus, psiquiatría y trastornos del movimiento, 3 por área; demencias y neurooncología, 2 por área. Número de ponentes: 62. E-mails gestionados por el coordinador con el promotor y los ponentes: 2.570. Asistentes por ponencia: entre 15 y 40 neurólogos. Satisfacción general con la actividad: el 97% de los asistentes comunicó estar bastante o muy satisfecho. Asistentes bastante o muy satisfechos con: ponencia/ponente, 99%; horario, 95%; calidad de audio/vídeo, 80%. Asistentes que repetirían y recomendarían la actividad: 99%. Todas las ediciones han contado con los Avals Científico y Docente de la SEN.

Conclusiones: Los datos del AIN ilustran el creciente interés de los neurólogos por herramientas de FC basadas en Internet. El AIN y el resto de proyectos mencionados son un paradigma de las posibilidades de trabajo en equipo entre médicos, la Industria y una Sociedad Científica.

SÍNDROME DE EATON-LAMBERT Y NEUROPATÍA SENSITIVA: 2 SÍNDROMES PARANEOPLÁSICOS, UN SOLO TUMOR

I. Escudero Martínez, S. Benítez Rivero, L. Villarreal Pérez, C. Márquez y C. Martínez Quesada

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Objetivos: Los síndromes paraneoplásicos están definidos por la presencia de diferentes trastornos asociados a cáncer pero no directamente atribuibles al mismo. Su asociación a diferentes anticuerpos está cada vez más establecida.

Material y métodos: Mujer de 58 años, fumadora, que consulta por cuadro de debilidad proximal de predominio en miembros inferiores de 6 meses de evolución, asociado a sequedad de boca. En la exploración presentaba una ptosis bilateral, y leve debilidad proximal sin fatigabilidad, predominante en miembros inferiores, también de predominio proximal, con hiporreflexia y sin piramidalismo. Posteriormente se instauraron parestesias dolorosas distales en los cuatro miembros, sin déficit objetivable, y no relacionadas con quimioterapia.

Resultados: EMG con disminución de amplitud del CMAP, y aumento del 200% tras contracción máxima voluntaria de 10 segundos. En CT de tórax masa hiliar pulmón derecho de 2 cm de diámetro. Anatomía patológica: carcinoma neuroendocrino de células grandes. AntiVGCC 50,4 pmol/l. Anti-Hu positivo. Resto de estudio, incluyendo LCR, normal.

Conclusiones: Los antecedentes de tabaquismo y la clínica de presentación en esta paciente eran muy sugestivos de un síndrome de Eaton-Lambert, confirmado por la detección de autoanticuerpos en presencia de un tumor. La aparición de una polineuropatía dolorosa, sugestiva también de afectación a distancia por un tumor, fue igualmente confirmada por laboratorio. Estamos por tanto ante un tipo poco frecuente de carcinoma de pulmón asociado a dos síndromes paraneoplásicos clásicos, con evidencia de autoanticuerpos. La coexistencia de varios síndromes asociados a un mismo tumor alecciona a realizar un diagnóstico exhaustivo en estos pacientes.

ENCEFALITIS HERPÉTICA CON ACTIVIDAD CLÍNICA Y PCR + PERSISTENTES TRAS 21 DÍAS DE TRATAMIENTO

S. Jorge Roldán, R. Prieto Tedejo, L. Velasco Palacios, P. López Sarnago, J.M. Trejo Gabriel y Galán, G. Mejías Lobón y E. Ojeda Fernández

Complejo Asistencial. Burgos.

Objetivos: Describir un caso de encefalitis por virus herpes simple tipo 1 (VHS-1) que empeoró tras 21 días de tratamiento.

Material y métodos: Varón de 68 años no inmunodeprimido desarrolló afasia global, hemiparesia derecha, pleocitosis linfocitaria en LCR y lesiones en RMN compatibles con encefalitis por VHS-1. Por persistir positiva la PCR a los 14 días, se prolongó el tratamiento hasta los 21, y al alta había recuperado la paresia y mejorado la afasia. A los 42 días desde el inicio reingresa por crisis tónico-clónica generalizada, hemiparesia derecha y empeoramiento de la afasia, detectándose de nuevo por PCR el VHS-1 en LCR y aumento de las lesiones en RMN. Se sospechó resistencia a aciclovir y se trató con Fosarnet durante tres semanas hasta negativización de PCR.

Resultados: Las guías terapéuticas recomiendan aciclovir a dosis de 10 mg/kg ev. durante 14-21 días para el tratamiento de la encefalitis por virus herpes simple tipo 1 (VHS-1). Sin embargo, en nuestro caso hubo empeoramiento clínico y persistencia de PCR + y pleocitosis tras los 21 días de tratamiento.

Conclusiones: En algunos casos 21 días pueden no ser suficientes lo que obliga a no interrumpir el tratamiento hasta negativización de la PCR y comprobación de la ausencia de empeoramiento clínico posterior. Debe considerarse en estos casos, la posibilidad de virus resistentes al aciclovir, aconsejándose entonces tratamiento con Fosarnet.

INTERFERENCIA DEL DÉFICIT DE IDENTIFICACIÓN VISUAL EN LA PRUEBA DE MEMORIA DEL 7MS

S. Mora Simón¹, R. García García², E. Rodríguez Sánchez¹, J. Unzueta Arce², C. Patino Alonso¹, M.V. Perea Bartolomé² y V. Ladera Fernández²

¹Fundación Infosalud. Unidad de Investigación La Alamedilla. Salamanca. ²Facultad de Psicología. Universidad de Salamanca. Salamanca.

Objetivos: Diversos investigadores consideran que obtener bajas puntuaciones en la prueba de recuerdo libre y facilitado (ECR) del 7 Minute Screen (7MS) sugiere una alteración mnésica. Nuestro objetivo es comprobar si la presencia de un déficit de identificación visual en las láminas del 7MS interfiere en los resultados de la prueba ECR.

Material y métodos: Seleccionamos 124 participantes sin afectación cognitiva (edad promedio de 74,17 ± 6,535) y 25 sujetos con afectación cognitiva (80 ± 8,180 años). Se les aplicó una batería

neuropsicológica breve incluyendo el 7MS con una versión modificada de la prueba ECR (fragmentándola en identificación-denominación-pauta léxica-repetición) para determinar si hay déficit de identificación pictórica.

Resultados: Realizamos tablas de contingencia de todos los ítems y encontramos que aquellos sujetos con afectación cognitiva que no identifican, no recuerdan. La prueba de U de Mann-Whitney muestra diferencias significativas entre los dos grupos ($p < 0,001$) en cada una de las fases del ECR. La prueba de regresión logística realizada indica que la fase de identificación permite discriminar entre sujetos con y sin afectación cognitiva ($= 0,527$; $p = 0,011$; odds ratio = 1,694). Las fases de recuerdo inmediato ($= 0,217$; $p = 0,140$) y recuerdo libre y facilitado ($= 0,215$; $p = 0,097$) no tienen efecto discriminante visible.

Conclusiones: Aproximadamente el 27% de los participantes estudiados con afectación cognitiva presenta un déficit de identificación pictórica. Este déficit interfiere con la puntuación de ECR. Recomendamos modificar la forma de aplicación del ECR para poder concluir que puntuaciones bajas reflejan un déficit mnésico.

SÍNDROME NEUROPSIQUIÁTRICO COMO MANIFESTACIÓN INICIAL DE ENFERMEDAD DE WHIPPLE

P.S. Velli, J. de Francisco, M. Saint-Gernons, E. Riera, S. Huertas, M. Martínez, J. Sanahuja, I. Martínez y J. Krupinski

Hospital Universitari Mutua Terrassa. Barcelona.

Objetivos: La enfermedad de Whipple es una infección crónica atípica causada por la bacteria *Tropheryma whippelii* caracterizada por artritis, malabsorción, otros síntomas intestinales y en ocasiones afectación neurológica en forma de demencia lentamente progresiva, oftalmoplejía, cefaleas, mioclonías y disfunción hipotalámica.

Material y métodos: Presentamos el caso de un varón de 52 años que ingresa por trastorno de la conducta, apatía, cambios del ritmo sueño-vigilia, y alteraciones de la memoria, del discurso y de la atención de un año de evolución, coincidiendo con la introducción de la leflunomida para el tratamiento de reumatismo palindrómico seronegativo diagnosticado en el año 2006.

Resultados: En noviembre del año 2009 presenta oftalmoparesia vertical de aparición súbita que posteriormente afecta a la mirada horizontal. En últimos 3 meses se asocia un síndrome tóxico y disfagia para sólidos. El estudio neurooftalmológico demostró un nistagmus de contracción-retracción y una limitación de la elevación-infraducción-abducción-aducción con espasmos acomodativos de ambos ojos. El estudio neuropsicológico demuestra dificultad en la capacidad de aprendizaje verbal, con graves dificultades para recordar el material trabajado y sin mejoría con el reconocimiento y la facilitación. En analítica general destacaba anemia microcítica, VSG 111 mm y PCR 185; el EEG, ENG, EMG, y RMN no mostraron alteraciones significativas. La punción lumbar fue normal (bioquímica, citología, serologías, PCR, cultivo, anticuerpos antineuronales y proteína 14.3.3), excepto la PCR para *Tropheryma whippelii* con resultado positivo. Con diagnóstico confirmado para Enfermedad de Whipple se inició tratamiento con ceftriaxona 2 g/día ev.

Conclusiones: Realizamos la discusión acerca de la sintomatología atípica de esta enfermedad.

MANIFESTACIONES NEUROLÓGICAS DE LAS ENFERMEDADES SISTÉMICAS. A PROPÓSITO DE 4 CASOS

R. Robles Cedeño, L. Ramíó i Torrentà, M. Jiménez Nieto y J. Serena Leal

Hospital Universitario Josep Trueta. Girona.

Objetivos: Muchas enfermedades sistémicas afectan al sistema nervioso central o periférico, presentando manifestaciones clínicas que comparten signos y síntomas con procesos neurológicos.

Material y métodos: Presentamos dos casos de sarcoidosis, uno de mieloma múltiple y uno de leucemia linfoblástica aguda, todos con afectación neurológica.

Resultados: Paciente 1: varón de 30 años con hipoestesia y pérdida de fuerza en EEII. La exploración evidenciaba nivel sensitivo D6-D7 y hiperreflexia rotuliana-aquilea. La Rx. torácica mostró adenopatías parahiliares confirmadas por TAC tóraco-abdominal. La RMN medular mostró mielitis C6-D11. La mediastinoscopia demostró granulomas no caseificantes. Paciente 2: mujer de 65 años con defecto altitudinal en ojo derecho compatible con neuropatía óptica isquémica anterior (NOIA). La Rx. torácica mostró adenopatías mediastínicas confirmadas por TAC tóraco-abdominal. La broncoscopia con biopsia transbronquial evidenció granulomas no caseificantes. Paciente 3: varón de 56 años con hipoestesia, pérdida de fuerza en EEII y dolores óseos. La exploración evidenciaba nivel sensitivo D6, déficit motor de EEII e hiperreflexia rotuliana-aquilea. El TAC craneal mostró lesiones osteolíticas en calota. La RMN medular reveló masa de partes blandas en D4-D5 con severa compresión medular. La analítica mostró gammapatía monoclonal IgA. El aspirado de médula ósea (AMO) confirmó mieloma múltiple. Paciente 4: mujer de 17 años con hipoestesia mentoniana. La exploración mostraba "numb chin syndrome". La RMN craneal descartó enfermedad inflamatoria-desmielinizante. La analítica mostró pancitopenia con células blásticas. El AMO reveló leucemia aguda linfoblástica.

Conclusiones: Algunas enfermedades sistémicas pueden debutar con clínica neurológica. Es importante un buen diagnóstico diferencial para detectar estas enfermedades puesto que, en algunos casos, puede condicionar el abordaje terapéutico y el pronóstico.

LESIONES NODULARES BILATERALES DEL VIII PAR CRANEAL: ¿NEUROFIBROMATOSIS TIPO 2 O METÁSTASIS?

I. Francisco Albasa, R. Robles Cedeño, L. Ramió i Torrentà, M. Jiménez Nieto, C. van Eendenburg, M. Terceño Izaga y J. Serena Leal

Hospital Universitario Josep Trueta. Girona.

Objetivos: Los neurinomas bilaterales del VIII par craneal son característicos de la neurofibromatosis tipo 2. No obstante siempre debe hacerse un diagnóstico diferencial en estos casos sobre todo ante la existencia de un antecedente neoplásico.

Material y métodos: Presentar un paciente con antecedente de melanoma que presenta carcinomatosis meníngea y metástasis bilaterales del octavo par simulando una neurofibromatosis tipo 2.

Resultados: Paciente con antecedente de melanoma (pT4N1aM0 estadio-IIIb) diagnosticado en 2007 y tratado con interferón-alfa-2b hasta enero de 2009, desde entonces libre de enfermedad durante más de un año. Consulta por disminución de agudeza visual inicialmente unilateral y posterior afectación bilateral (OD: visión de bultos; OI: 0,01/1) junto fenómeno de Marcus-Gunn, orientándose como neuropatía óptica bilateral asincrónica. La RMN cráneo-espinal objetivó dos imágenes nodulares a nivel del VIII par craneal y a nivel lumbar junto con dos lesiones compatibles con mielitis C3 y C7. Se planteó el diagnóstico diferencial entre neurofibromatosis tipo 2 y metástasis. La citología del líquido cefalorraquídeo presentó celularidad maligna compatible con metástasis por melanoma. El paciente fue tratado con esteroides a dosis altas, plasmáferesis y fotomustina.

Conclusiones: Aunque las metástasis intracraneales del melanoma son frecuentes, raramente se localizan en ángulo ponto-cerebeloso, canal auditivo interno (simulando neurofibromatosis tipo 2) o membranas meníngeas. Hasta el momento se han descrito pocos casos de melanoma diseminado a este nivel.

SÍNDROME DE POEMS

M. Pacheco Jiménez, E. Gallardo Corral, S. Murcia Carretero, A. Grande Martín, C.C. Vargas Fernández, B. Mondéjar Marín y N. López Ariztegui

Hospital Virgen de la Salud. Toledo.

Objetivos: Mujer de 59 años ingresada por probable polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica.

Material y métodos: Paciente hipertensa, diagnosticada de hipertiroidismo por enfermedad de Graves-Basedow y en seguimiento por Hematología por trombocitosis y poliglobulia. La paciente ingresa por cuadro de 2 meses de evolución de dificultad para la deambulación y parestesias en plantas de ambos pies. Refería disminución de masa muscular y pérdida de 8 kg de peso. Comentaba además astenia y edemas en miembros inferiores. Se realizó electromiograma que era compatible con polineuropatía desmielinizante. La analítica mostraba trombocitosis (723.000 plaquetas).

Resultados: La paciente presentaba una polineuropatía desmielinizante sensitivo-motora, trombocitosis, alteración de la pigmentación cutánea, hipertiroidismo autoinmune, sobrecarga de volumen extravascular de etiología no aclarada, gammapatía monoclonal IgA lambda y múltiples lesiones óseas escleróticas, hallazgos que en combinación eran compatibles con un diagnóstico de síndrome de POEMS. Se trató con gammaglobulina durante 5 días, persistiendo a la exploración hipoestesia y disminución de fuerza en ambos miembros inferiores. Fue necesario un abordaje multidisciplinar y, tras realización de biopsia de cresta iliaca, se inició tratamiento con poliquimioterapia alternante con importante mejoría sintomática. Actualmente pendiente de trasplante autólogo.

Conclusiones: El síndrome de POEMS es un trastorno paraneoplásico asociado a una discrasia de células plasmáticas subyacente con un pico de incidencia entre la quinta y sexta década de la vida y de patogenia no bien aclarada, siendo el rasgo clínico más característico una polineuropatía de carácter desmielinizante, si bien es necesaria la asociación de otros síntomas y signos para poder realizar el diagnóstico.

Neurología general P2

REALIDAD O FICCIÓN: SÍNDROME DE CHARLES-BONNET

F. Muñoz Escudero, J.A. Garrido Robres, P. Lobato Casado, S. Murcia Carretero, M. Pacheco Jiménez, I. Pérez Molina y A. Álvarez Tejerina

Hospital Virgen de la Salud. Toledo.

Objetivos: Descrito por el filósofo suizo Charles-Bonnet, este síndrome clínico se caracteriza por alucinaciones visuales complejas, reconocidas por el paciente como irreales, en ausencia de otra sintomatología psiquiátrica. Es denominador común la presencia de una disminución severa bilateral de la visión.

Material y métodos: Mujer 84 años. Trombosis vena retina ojo izquierdo hace un año. Hemorragia subretiniana ojo derecho hace quince días. Acude a Urgencias presentando cuadro de un día de evolución de alucinaciones visuales ("montaña nevada, río caudaloso...") en presencia de conciencia de enfermedad. Exploración: disminución severa de la visión (AV OD 0,3; OI bultos a un metro). Resto exploración neurológica normal.

Resultados: Se realizan resonancia magnética cerebral y electroencefalograma: normales. Se inicia terapia con gabapentina 200 mg cada 8 horas. A las 48 horas se produce una disminución de la intensidad y frecuencia de dichas alucinaciones hasta desaparecer por completo transcurridas 72 horas.

Conclusiones: Síndrome de Charles Bonnet se caracteriza por la presencia de alucinaciones visuales complejas, elaboradas y persis-

tentes en presencia de conciencia de irrealidad, en pacientes con disminución severa bilateral de la visión. La fisiopatología radica en un mecanismo de liberación del procesamiento central de la información visual produciéndose fenómenos perceptivos de forma espontánea ante la inexistencia de información visual. Su diagnóstico es clínico debiéndose descartar la presencia de alteraciones estructurales-epileptógenas subyacentes (la neuroimagen y el EEG suelen ser normales). Respecto al tratamiento es importante un abordaje multifactorial: mejoría de agudeza visual; concienciación de la naturaleza no psiquiátrica de su enfermedad y tratamiento farmacológico (se han usado neurolépticos, benzodiacepinas y antiepilépticos).

HEMICOREA DE INICIO AGUDO EN HIPERGLUCEMIA NO CETÓSICA

M.A. Marcos de Vega, O.J. Rodríguez Gómez, B. Parejo Carbonell, L. Gómez Vicente, I. García Morales, T. Lapeña Montero y M.J. Catalán Alonso

Hospital Clínico San Carlos. Madrid.

Objetivos: La corea de inicio agudo posee una etiología muy diversa que va desde la patología cerebrovascular a trastornos tóxicos o metabólicos. Se han descrito hiperquinesias como balismo o coreoatetosis en pacientes con hiperglucemia no cetósica.

Material y métodos: Describimos el caso de una paciente de 72 años con antecedentes de DM tipo 2 y esquizofrenia paranoide en tratamiento con maprotilina y clorazepato de potasio. Acude al servicio de Urgencias por cuadro de movimientos involuntarios de las extremidades derechas de instauración brusca de dos semanas de evolución. En la exploración se objetiva movimientos de tipo coreico en dichas extremidades.

Resultados: En la analítica en Urgencias destaca glucemia de 512 mg/dL sin cuerpos cetónicos. TAC craneal: hiperdensidad del putamen izquierdo sin realce con contraste. RMN cerebral: hiperintensidad del mismo putamen en secuencia T1 e hipointensidad en T2. Se inicio tratamiento con insulina para el control de glucemia y con clonazepam con mejoría transitoria y posteriormente algo más marcada y duradera con tetrabenazina.

Conclusiones: La corea asociada a hiperglucemia no cetósica se caracteriza por presentarse en mujeres de avanzada edad con neuroimagen alterada. En el TAC craneal se observa hiperdensidad del estriado contralateral y en la RMN cerebral en secuencias T1 hiperintensidad en el estriado contralateral que son hipointensas en secuencias T2. Se han postulado varias hipótesis fisiopatológicas sin llegar a confirmarse ninguna. El tratamiento de elección es el control de la glucemia con mejoría del cuadro en un periodo variable de tiempo en la mayoría de los casos.

ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA RÁPIDAMENTE PROGRESIVA. CASO CLINICOPATOLÓGICO

A. Hernández Viñas, F. Mora Granizo, S. Benítez Rivero, E. Montes Latorre, E. Rivas Infante y A. Palomino García

Servicio de Neurología, Neurofisiología y Neuropatología. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Objetivos: Dada la baja incidencia, prevalencia y supervivencia de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) y de la dificultad en el diagnóstico precoz, es necesario reconocer los distintos modos de progresión sabiendo la frecuente evolución subclínica y de la variabilidad en los resultados de electromiografía. Consideramos de suma importancia aportar información sobre un caso particular de esclerosis lateral amiotrófica rápidamente progresiva en un paciente en la séptima década de vida con afectación única de segunda motoneurona en repetidos estudios de electromiografía (EMG) en

distintos estadios ya que podría ser de utilidad en el diagnóstico diferencial y en la posible definición de patrones de variables de progresividad.

Material y métodos: Varón de 76 años sin antecedentes de riesgo, remitido a Neurología por tetraparesia proximal de 2 meses de evolución. Se realizan protocolos de neuroimagen, laboratorio y de electromiografía donde se evidencia afectación severa difusa de segunda motoneurona con lo se diagnostica de ELA posible según los criterios de El Escorial. Se inicia tratamiento y en un periodo de 2 meses desarrolla afectación bulbar con disfagia y dificultad respiratoria progresiva. Se inician medidas paliativas y fallece al cuarto mes del inicio de los síntomas.

Resultados: Se realiza estudio microscópico incluyéndose: SNC y SNP aplicándole técnicas neurohistoquímicas e inmunohistoquímicas que presentan cambios neurodegenerativos en segunda motoneurona y signos de degeneración axonal focal respectivamente; técnicas histoenzimáticas en músculos psoas, cuádriceps y deltoides que presentaron atrofia neurógena severa.

Conclusiones: Los resultados de la evolución tanto clínica y neurofisiológica como neuropatológicas son compatibles con ELA y afectación preferente de segunda motoneurona o pseudopolineuropática.

ISQUEMIA CEREBRAL SECUNDARIA A ENDOCARDITIS TROMBÓTICA NO BACTERIANA COMO FORMA DE DEBUT DE ADENOCARCINOMA DE PULMÓN

F. Muñoz Escudero, E. Cano Vargas-Machuca, A. Grande Martín, P. Lobato Casado, B. Mondéjar Marín, E. Gallardo Corral, C.C. Vargas Fernández y C. Marsal Alonso

Hospital Virgen de la Salud. Toledo.

Objetivos: Se conoce como endocarditis trombótica no bacteriana a la patología caracterizada por la presencia de vegetaciones valvulares compuestas por trombos fibrinoplaquetarios, en ausencia de microorganismo. Se ha descrito en el contexto de múltiples entidades siendo la más frecuente la neoplasia.

Material y métodos: Varón 40 años. Fumador 40 cigarrillos-día; Presenta cuadro súbito de pérdida de fuerza en extremidades izquierdas. Exploración neurológica: disartria moderada, hemianopsia homónima izquierda, hipoestesia facial-paresia facial central izquierda, hemiparesia 4/5 e hipoestesia hemicorporal izquierda.

Resultados: Analítica, rx tórax, electrocardiograma y ecodoppler de troncos supraaórticos normal. RMN Cerebral: Diversas lesiones isquémicas subagudas: poscentral-territorio ACM derecha; occipital-territorio ACP izquierda; múltiples lesiones focales ambos hemisferios cerebelosos. Ecocardiograma: Imagen ecodensa aórtica compatible con vegetación. Insuficiencia aórtica severa. Body TC: TEP. Adenopatías mediastínicas paratraqueales derechas. Nódulo pulmonar LSD ¿Ca broncogénico? Infarto renal derecho. PAAF adenopatía: adenocarcinoma de origen pulmonar. Se procede a anticoagulación del paciente y seguimiento-tratamiento por parte del Servicio de Oncología.

Conclusiones: La endocarditis trombótica no bacteriana se manifiesta clínicamente por sintomatología secundaria a embolismos múltiples (pulmonar, renal... siendo a nivel cerebral los más frecuentes) asociado a clínica cardiogénica sugerente de disfunción valvular. La fisiopatología es desconocida postulándose un trastorno de la coagulación sumado a una degeneración valvular subyacente como la causa más probable. El diagnóstico se basa eminentemente en la sospecha clínica apoyada en la neuroimagen y el ecocardiograma (preferentemente transesofágico). La anticoagulación sumado al control de la enfermedad subyacente suponen las bases terapéuticas. En nuestro caso la existencia la isquemia cerebral supuso el punto inicial para el ulterior diagnóstico de una neoplasia pulmonar.

DETERIORO COGNITIVO COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN NEUROLÓGICA DE ACERULOPLASMINEMIA

A. Sánchez-Carteyron, J.R. Ara Callizo, B. Sánchez Marín, R. Alarcia Alejos, J.C. Roche Bueno y B. Ruiz Bajo

Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.

Objetivos: Descrita por vez primera en Japón en 1987, la aceruloplasminemia constituye un raro trastorno congénito del metabolismo del hierro caracterizado por la ausencia completa de actividad ferroxidasa de la ceruloplasmina, lo que determina el depósito progresivo de hierro en el encéfalo y otros órganos. Desde el punto de vista clínico se define por la tríada clásica de diabetes mellitus, degeneración retiniana y enfermedad neurológica de inicio en el adulto, con la progresiva aparición, y en este orden, de ataxia, movimientos involuntarios y trastorno cognitivo.

Material y métodos: Se presenta el caso de un varón adulto con diagnóstico inicial de diabetes mellitus, con hallazgo analítico de ausencia de ceruloplasmina en suero, lo que sugirió el diagnóstico. Se realizaron posteriormente una exploración neurológica completa, valoración oftalmológica, estudio de neuroimagen por resonancia magnética (RM) y estudio neuropsicológico.

Resultados: La RM cerebral realizada puso de manifiesto la hipointensidad de señal de ganglios basales. El estudio oftalmológico fue normal. Mediante anamnesis y exploración no se identificó ninguna anomalía de origen extrapiramidal. Desde el punto de vista neuropsicológico destacaron deficiencias en atención, memoria operativa y visuo-espacial, y fluidez verbal, compatibles con un síndrome fronto-parietal.

Conclusiones: En contraposición a las descripciones clásicas, se presenta un caso de aceruloplasminemia en el que la disfunción cognitiva precede a los trastornos extrapiramidales y la retinopatía.

SÍNDROME OPSOCLONO-MIOCLONO ATAXIA Y TUMOR CARCINOIDE: A PROPÓSITO DE UN CASO

P. Montero Escribano, M.T. Fernández García, M.J. Gil Moreno, C. Isart Ferre, R. Marasescu y A.B. Pinel González

Hospital Universitario de Getafe. Madrid.

Objetivos: El síndrome opsoclono-mioclono-ataxia (SOMA) es una patología neurológica infrecuente. Hay pocos casos descritos de SOMA paraneoplásico secundario a tumor carcinoide.

Material y métodos: Caso clínico.

Resultados: Mujer de 74 años sin antecedentes importantes que acude por movimientos oculares involuntarios y deterioro funcional. Presenta un cuadro de 1 mes de evolución de deterioro funcional y temblor en miembros superiores, incapacidad para levantarse y caminar y alteraciones de carácter junto con movimientos anormales en los ojos. Exploración: bradipsíquica, dificultad en comprensión, movimientos oculares conjugados con nistagmo breve y regular horizonte-rotatorio vertical en mirada horizontal y horizontal en mirada vertical, temblor amplio y regular en reposo, mayor en brazo derecho y ataxia. Pruebas complementarias: Destaca negatividad en suero y LCR para anticuerpos antiHu, antiTr, antiCV2, antianfifisina, antiRo, antiRi, antineuropilo del hipocampo. Punción lumbar aumento de proteínas con bandas oligoclonales positivas. CT cráneo: arteriopatía de pequeño vaso. CT tórax: nódulo LID. PAAF: positiva para tumor carcinoide típico. Evolución: empeoramiento de los síntomas iniciales, aumento del temblor y mioclonías en miembros superiores y alteración de conducta. Tras tratamiento con corticoides con mejoría leve de opsoclono y del temblor. Con la resección quirúrgica los síntomas mejoraron de forma evidente.

Conclusiones: El síndrome opsoclono-mioclono-ataxia (SOMA) es una patología neurológica infrecuente. Existen múltiples etiologías entre ellas el origen paraneoplásico. Los tumores más frecuente-

mente asociados son el carcinoide microcítico de pulmón y el cáncer de mama. Es poco frecuente la asociación de este síndrome con un tumor carcinoide.

NEURALGIA DEL TRIGÉMINO SINTOMÁTICA ASOCIADA A CARCINOMA ESPINOCELULAR MICROINFILTRANTE LABIAL. APORTACIÓN DE LOS NUEVOS CRITERIOS PATOLÓGICOS DE INFILTRACIÓN NEURAL

C. de la Cruz Cosme, G. Barbieri, R. Aguilar Cuevas y M. Romero Acebal

Hospital Universitario Virgen de la Victoria. Málaga.

Objetivos: La infiltración neural (IN) se produce en el 5% de las neoplasias cutáneas, sobre todo del tipo carcinoma espinocelular (CE). Por otro lado, un 2-3% de las neuralgias del trigémino (NT) son tumorales, siendo crucial el diagnóstico precoz. Los criterios actualizados de IN (American Cancer Society -ACS- 2009) pueden ser útiles al respecto. Lo ilustramos con un caso.

Material y métodos: Mujer octogenaria que en el último trienio desarrolló dolor e hipoestesia sobre lesión labial crónica, con paulatina extensión a territorio de V-3 y finalmente episodios de dolor lancinante afectando progresivamente a ramas 3ª, 2ª y 1ª del nervio trigémino ipsilateral. El estudio histológico lesional demostró zonas de CE microinfiltrante. Los hallazgos de IN aportados por RMN/TC cráneo-maxilar y TC-PET pancorporal, favorecieron la revisión anatomopatológica, cumpliendo criterios actuales de IN: "Hallazgo de células tumorales en cualquiera de las tres capas del nervio, o rodeando más de un 33% de la circunferencia del mismo".

Resultados: Tras excluir otro posible primario, se emitió el diagnóstico de NT atípica sintomática por IN de CE. Sin embargo, el escepticismo diagnóstico de otros profesionales involucrados condujo a la paciente a rehusar la radioterapia. Seis meses después el empeoramiento clínico y la progresión lesional refuerzan el diagnóstico.

Conclusiones: La IN se considera infradiagnosticada, pues es fácil que la selección o preparación de las muestras omita/destruya los signos directos de invasión. Por ello la ACS ha validado nuevos criterios. Conocerlos y tenerlos en cuenta puede evitar, o podría haber evitado en nuestro caso, la incertidumbre diagnóstica/pronóstica y la demora terapéutica.

UTILIDAD DE LA TOXINA BOTULÍNICA EN EL SÍNDROME DE ROSS PLUS

J. García Caldentey¹, M. Guillán¹, M.A. Alonso Arias¹, M.C. Matute¹, A. Alonso Cánovas¹, S. Santiago², T. Ferrer² y J.C. Martínez Castrillo¹

¹Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

²Hospital Universitario La Paz. Madrid.

Objetivos: El síndrome de Ross -pupilas tónicas, hiporreflexia y anhidrosis parcheada con hiperhidrosis compensadora- se debe a una degeneración selectiva del sistema nervioso autónomo (SNA), que afecta a fibras colinérgicas derivadas de la cresta neural. En algunos casos participan estructuras no colinérgicas (síndrome de Ross plus). Presentamos un paciente con clínica compatible con esta descripción.

Material y métodos: Varón de 45 años con cuadro progresivo, de unos 10 años de evolución, de cambios del patrón sudomotor (zonas de hipersudoración muy molestas) y problemas de adaptación a cambios de luminosidad. En la exploración destacaba discreta anisocoria, con miosis derecha, arreflexia aquilea, hiporreflexia rotuliana y banda de hiperhidrosis torácica derecha.

Resultados: Estudio SNA: reflejos cardiorrespiratorios y mesa basculante normales. Función sudomotora: test topográfico: anhidrosis

parcheada; respuesta al estímulo tópico por iontoforesis con pilocarpina: reducción del número de glándulas sudoríparas por cm² (denervación ganglionar y/o postganglionar de fibras simpático-colinérgicas). EMG y ENG: respuesta refleja en sóleo ausente bilateral, resto normal. Termotest: normal. Tests colirios: pilocarpina diluida, cocaína diluida e hidroxiamfetamina negativos, fenilefrina diluida (1%): positiva ojo derecho (demuestra afectación simpática adrenérgica pupilar). Se infiltró toxina botulínica en banda de hiperhidrosis (excelente resultado).

Conclusiones: Presentamos un caso de afectación paracelular SNA: simpático-colinérgica ganglionar y/o postganglionar y simpático-adrenérgica pupilar. Esto sugiere que la enfermedad es resultado de una lesión a nivel de la última célula ganglionar o de sus proyecciones del sistema nervioso simpático, tanto colinérgico como adrenérgico, estructuras embriológicamente relacionadas con el arco reflejo miotático. No hemos encontrado descripciones de tratamiento con toxina botulínica en esta entidad con anterioridad.

DETERIORO COGNITIVO DE RÁPIDA EVOLUCIÓN COMO COMPLICACIÓN DE MACROGLOBULINEMIA DE WALDESTROM. SÍNDROME DE BING-NEEL

S. Giacometti Silveira, V. Reyes Garrido, J.C. López Madrona, P. Urbaneja Romero y O. Fernández Fernández

Hospital Universitario Regional Carlos Haya. Málaga.

Objetivos: La macroglobulinemia de Waldenström (MW) es un proceso caracterizado por la proliferación de linfocitos B clonales, que infiltran la médula ósea, el tejido linfoide y, en ocasiones, otros órganos, y originan un cuadro similar al linfoma B linfoplasmocitario no Hodgkiniano aunque con síntesis de Ig M monoclonal en suero. Bing y Neel en 1936 propusieron una asociación entre hiperglobulinemia y síntomas en sistema nervioso central debido a infiltración cerebral por linfocitos y células plasmáticas. Presentamos un caso con esta rara entidad.

Material y métodos: Paciente de 66 años diagnosticada de macroglobulinemia de Waldenström que comienza con confusión, pérdida de memoria y desorientación rápidamente progresiva.

Resultados: En las pruebas complementarias se observa líquido cefalorraquídeo patológico y RMN craneo con lesión hiperintensa en sustancia blanca periventricular bilateral, que se realiza con el contraste. Se realiza biopsia obteniendo datos anatómo-patológicos compatibles con linfoma difuso de células grandes B. Se inicia radioterapia y quimioterapia intratecal.

Conclusiones: El síndrome de Bing-Neel es una forma de presentación poco frecuente de la MW. Las manifestaciones clínicas tienen una gran variabilidad. La resonancia magnética puede ayudarnos en gran medida en el diagnóstico, aunque la confirmación definitiva será anatómo-patológica. El tratamiento precoz de este proceso mejora el pronóstico.

SARCOIDOSIS CON HALLAZGOS INUSUALES EN LA NEUROIMAGEN

L. Redondo Robles, L.E. Hernández Echebarría, J. Villafani Echazú, E. Rodríguez Martínez, F. Vázquez Sánchez y A. Galiana Ivars

Complejo Asistencial Universitario. León.

Objetivos: La sarcoidosis es una enfermedad sistémica que, con mayor frecuencia de lo que se pensaba, muestra compromiso neurológico (en relación a series de autopsias). Con este caso clínico queremos destacar algunos signos radiológicos menos comunes de esta enfermedad.

Material y métodos: Mujer de 33 años, que ingresa por un cuadro de cefalea, vértigo, ataxia y parálisis facial periférica bilateral aguda. En el estudio complementario destacamos una RM craneal con captación lineal de contraste en ambos conductos auditivos internos y en el trayecto mastoideo de ambos nervios faciales. El LCR presenta pleocitosis linfocitaria. Los PEATC muestran hipoacusia neurosensorial bilateral y simétrica. Seis meses después, reingresa por un síndrome general con acusada pérdida de peso, dispepsia y congestión ocular. Los síntomas neurológicos habían mejorado discretamente sin tratamiento farmacológico.

Resultados: En un nuevo examen de TC, se objetivan múltiples adenopatías torácicas y varios nódulos pulmonares. En la biopsia transbronquial y gástrica se constata inflamación granulomatosa sarcoide y en la evaluación oftalmológica, una panuveítis granulomatosa. Con el diagnóstico de sarcoidosis en estadio II, con afectación ganglionar mediastínica, oftalmológica, meníngea, gástrica y posiblemente hepática, se inicia tratamiento con corticoides a dosis altas, con buena respuesta.

Conclusiones: El diagnóstico de neurosarcoidosis suele demorarse porque sus manifestaciones clínicas son bastante inespecíficas, lo cual puede desembocar en importantes complicaciones. Conviene recordar, por tanto, las diferentes expresiones radiológicas de esta enfermedad. La afectación extraneurológica es de gran ayuda para detectar los típicos granulomas no caseificantes. El 18F-FDG-PET puede ser útil en el diagnóstico precoz y la evaluación de la respuesta al tratamiento.

ENCEFALITIS Y MIELITIS TRANSVERSA LONGITUDINAL EXTENSA. A PROPÓSITO DE UN CASO

R. Prieto Tedejo, N. Herrera Varo, L. Velasco Palacios, S. Jorge Roldán, P. López Sarnago, J. Macarrón Vicente y J.M. Trejo Gabriel y Galán

Complejo Asistencial. Burgos.

Objetivos: Presentar un caso de mielitis transversa longitudinal extensa (MTLE) en paciente con antecedentes personales de Lupus eritematoso sistémico (LES).

Material y métodos: Mujer de 49 años, antecedentes personales de hipotiroidismo autoinmune y LES -en remisión- en tratamiento con hidroxicloroquina y prednisona; que presenta cefalea, náuseas y fiebre de 3 días de evolución. A las 48 horas del ingreso se añade al cuadro clínico afectación medular ascendente progresiva hasta adquirir una paraplejía fláccida, con nivel sensitivo T4.

Resultados: El análisis del LCR inicialmente mostró elevada celularidad (3380 células, predominio polimorfonuclear), que se corrigió tras inicio de tratamiento inmunosupresor con ciclofosfamida, corticoides y antibioterapia de amplio espectro. Los distintos cultivos, serologías y PCR (HVS 1 y 2, CMV, VEB-VVZ, enterovirus, mycobacterias) realizadas de forma seriada resultaron negativas, así como el estudio de autoinmunidad (incluyendo anticuerpos anti-NMO). En las pruebas de neuroimagen se visualizó engrosamiento fusiforme medular a nivel dorsal, desde D1-D2 hasta D9, con captación de contraste que se extendía a raíces lumbosacras y cono. También se encontraron dos lesiones hiperintensas cerebrales (occipital izquierda y temporal derecha) que sugerían patología inflamatoria.

Conclusiones: La MTLE es un síndrome clínico caracterizado por lesiones extensas del cordón medular que afectan a 3 o más segmentos vertebrales, frecuentemente relacionado con patología autoinmune (LES) o desmielinizante (neuromielitis óptica). En nuestra paciente la batería de serologías negativas, evolución clínica y patología subyacente nos hace valorar principalmente como sustrato fisiopatológico un proceso disímune no relacionado directamente con el LES, dado que dicha patología estaba en remisión, como mostraban los títulos de anticuerpos específicos.

POLIMIOSITIS COMO SÍNDROME PARANEOPLÁSICO DE UN LINFOMA OCULTO EN SACRO. A PROPÓSITO DE UN CASO

M.T. Fernández García¹, E. Escolar Escamilla¹, M.J. Gil Moreno¹, R. Marasescu¹, P. Montero Escribano¹, I. Camacho Castañeda¹ y J.R. Ricoy Campos²

¹Hospital Universitario de Getafe. Madrid. ²Hospital 12 de Octubre. Madrid.

Objetivos: Descripción de una polimiositis paraneoplásica secundaria a linfoma.

Material y métodos: Caso clínico.

Resultados: Anamnesis: varón, 54 años; epilepsia focal criptogénica, polineuropatía sensitivo-motora axonal leve-moderada estable desde hace 8 años; desde hace 4 meses presenta debilidad en cinturas, síndrome constitucional y dolor lumbar irradiado a MID. Exploración: fuerza en cintura escapular 2-3/5, MMII y distal MMSS 4/5, atrofia en deltoides y trapecio, Gowers positivo, marcha en ánade; hipotonía y arreflexia generalizadas. Sensibilidad: táctil disminuida en guante y calcetín. Tándem imposible. Pruebas complementarias: Analítica: aumento de LDH, CK, PCR, FR y VSG; ANA positivo, electroforesis con patrón inflamatorio; crioglobulinas, crioaglutininas, anti-Scl-70, anti-Jo-1, anti-SS-A, anti-SS-B y anti-neurones negativos; serología borrelia, lúes, HBsAg, VHC y VIH negativos; anticuerpos VHA, anti-HBc y anti-HBe positivos. ENG: polineuropatía sensitivo-motora axonal; EMG: patrón mixto leve de predominio miopático. LCR: disociación albumino-citológica, Índice IgG normal. Rx lombo-sacra: lesión lítica destructiva en tercio inferior del sacro. TAC abdomino-pélvico: lesión sólida destructiva desde S1 a penúltima vértebra sacra, masa de partes blandas en glúteos, sacro y forámenes sacros bilaterales. Biopsia de músculo cuádriceps: miopatía inflamatoria. Biopsia de masa en sacro: linfoma B difuso de células grandes. Evolución: buena tolerancia a corticoides e inicio de tratamiento específico por Hematología.

Conclusiones: Sólo el 15% de las polimiositis se asocia a neoplasias como el linfoma no Hodgkin, al contrario que la dermatomiositis. El riesgo es mayor en ausencia de los marcadores clásicos de miositis y presencia de anti-155/140. Existe fuerte correlación en el curso clínico de miositis y neoplasia.

SÍNDROME DE PIERNAS INQUIETAS EN PACIENTES CON PARESIA DE EXTREMIDADES INFERIORES: ASOCIACIÓN CON ELA, SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ Y SÍNDROME DE CAUTIVERIO

H. Santos Canelles, A. Aneiros Díaz, D. Santos García, J. Abella Corral, M. Llana González y M. Macías Arribi

Complejo Hospitalario Arquitecto Marcide. Ferrol.

Objetivos: La mejoría de los síntomas con el movimiento de las extremidades inferiores (EE.II.) es un criterio esencial para el diagnóstico del síndrome de piernas inquietas (SPI). Sin embargo, y raramente, pueden darse casos de SPI en pacientes amputados o parapléjicos.

Material y métodos: Revisamos retrospectivamente los datos clínicos, pruebas complementarias y tratamiento de cuatro casos de SPI y paresia y/o plejía de EE.II.

Resultados: Todos los casos presentaban síntomas clínicos de SPI. En 3 de ellos la movilización que producía alivio de los síntomas fue pasiva debido a debilidad. Casos 1 y 2: mujeres de 47 y 50 años diagnosticadas de ELA. Durante la evolución de la enfermedad, desarrollaron sintomatología de SPI. Hemograma (casos 1 y 2) y estudio de hierro (caso 1): normales. Ropinirol produjo una mejoría importante (caso 2). Caso 3: mujer de 63 años diagnosticada de síndrome de Guillain-Barré. Presentó mejoría motora tras recibir inmunoglobulinas intravenosas aunque persistía sintomatología de

SPI. Hemograma y estudio de hierro: normales. Presentó gran mejoría con pramipexol. Caso 4: hombre de 45 años con síndrome de cautiverio secundario a infarto protuberancial que desarrolló síntomas clínicos de SPI. Hemograma: anemia normocítica normocrómica. Estudio de hierro: ferropenia. Presentó mejoría importante con ropinirol.

Conclusiones: Todos los casos presentaban paresia que dificultaba el diagnóstico de SPI. La presencia de ferropenia, falta de respuesta a AINEs y antiespásticos y/o una marcada mejoría con fármacos dopaminérgicos apoyan el diagnóstico. El SPI debe considerarse en casos de dolor y debilidad en EE.II. que no responde al tratamiento analgésico habitual.

ENCEFALOPATÍA CON RESPUESTA A CORTICOIDES ASOCIADA A TIROIDITIS AUTOINMUNE (SREAT) Y LESIÓN SEUDOTUMORAL REVERSIBLE EN NEUROIMAGEN

J. Sánchez-Ojanguren¹, M. Sánchez-Torres², I. Isern-Segura¹, G. de la Red Bellvis² y G. Cucurella Montane¹

¹Unitat de Neurologia; ²Medicina Interna. Hospital de l'Esperit Sant. Santa Coloma de Gramenet. Barcelona.

Objetivos: La SREAT fue descrita en 1966. Se aprecian alteraciones RM en un 25-50%: hiperintensidad T2 y/o FLAIR, realce dural y cambios en difusión (DWI), relacionadas con un proceso vascular inflamatorio, que desaparecen o mejoran tras tratamiento. Presentamos a un paciente con SREAT con anticuerpos antitiroideos (AAT) positivos en LCR y lesión RM orientada inicialmente como tumoral.

Material y métodos: Varón 56 años, eutorideo, diagnosticado en 2006 de tiroiditis de Hashimoto. Ingresó por intensa cefalea hem Craneal derecha, disartria, ptosis izquierda, espasmo hemifacial derecho, y posteriormente bradipsiquia y bradicinesia progresivas. Además presentaba clonus aquileo izquierdo.

Resultados: TAC craneal hipodensidad subcortical frontoparietal derecha sin efecto masa ni captación de contraste. Analítica: TSH 60 (0,34-5,6 UI/l), T4 0,19 (0,61-1,24 ng/dl), antiTPO 1429 (< 35 UI/ml), antiTG 11051 (< 40 UI/ml), antimicrosomales 1.588 (< 35 UI/l). RM craneal hiperintensidad T2, DP, DWI en SB frontal posterior D con discreta captación de contraste y en primera circunvolución temporal D. LCR 1 célula, glucosa normal, proteínas 0,65, antiTPO 11 UI/ml y antiTG 176 UI/ml. Tras administración de metilprednisolona ev (1 g/24h/3 días) y l-tiroxina presentó mejoría clínica progresiva. RM craneal control: áreas parcheadas, subcorticales, hiperintensas en SB frontal y temporal anterior D, parieto-temporal bilateral y temporal posterior izquierda.

Conclusiones: La SREAT puede aparecer años después del diagnóstico de tiroiditis de Hashimoto y coincidir como en nuestro caso con una reagudización. Aconsejamos confirmar la presencia de AAT LCR si sospecha de SREAT. Estas lesiones RM se deben incluir a las descritas en el SREAT.

ENCEFALITIS LÍMBICA ASOCIADA A ANTICUERPOS ANTI-RECEPTOR DEL GABA Y CÁNCER DE PULMÓN

L. Brieva¹, C. Galindo¹, D. Márquez¹ y A. Saiz²

¹Hospital Arnau de Vilanova. Lleida. ²Hospital Clínic i Universitari. Lleida.

Objetivos: Dar a conocer un síndrome paraneoplásico clásico asociado a anticuerpos anti-receptor de GABA, de reciente tipificación.

Material y métodos: Mujer de 57 años que ingresa por crisis iniciales de repetición y trastorno de conducta. En la exploración se detectó un Babinski bilateral, amnesia anterógrada, confabulación, disminución de la atención, con lenguaje fluente bien articulado (sd. frontal y temporal mesial).

Resultados: Inicialmente la RM craneal y EEG fueron normales y en días apareció hiperintensidad en T2 y FLAIR en ambos hipocampos y un trazado EEG compatible con crisis focales temporales izquierdas repetitivas. El LCR detectó la presencia de anticuerpos antireceptor del GABA. Un TAC toracoabdominal puso de manifiesto una estenosis del bronquio principal izquierdo. La biopsia proporcionó el diagnóstico de cáncer de pulmón de células pequeñas. Se inició tratamiento con levotiroxina por encontrar un hipopituitarismo anterior parcial (déficit de TSH, GH, FSH y LH) con anti-TPO normales. También se administraron esteroides y posteriormente inmunoglobulinas ev. obteniendo una buena respuesta con esta última tanto a nivel de conducta como de control de crisis que ya se habían reducido con los FAEs: levetiracetam y valproato. Se ha iniciado tratamiento con quimioterapia.

Conclusiones: Este caso corresponde a una encefalitis límbica paraneoplásica en el contexto de anticuerpos anti receptor del GABA, de reciente tipificación y frecuentemente asociada a cáncer de pulmón de células pequeñas.

ENFERMEDAD DE CHAGAS E ICTUS: UN CASO IMPORTADO

D. Valle-Arcos¹, A. Martínez-Salio¹, P. Calleja-Castaño¹, C. Sánchez-Sánchez¹ y E. Salto-Fernández²

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Microbiología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

Objetivos: La enfermedad de Chagas es una causa frecuente de ictus en Centro y Sudamérica. La llegada en los últimos años de población emigrante de estos países a nuestro medio obliga a considerar esta causa en el diagnóstico diferencial de ictus en personas jóvenes, incluso en ausencia de enfermedad cardíaca conocida. Presentamos una paciente con este cuadro.

Material y métodos: Mujer de 48 años, originaria de zona rural de Bolivia, emigrada hace cuatro años, sin antecedentes personales de interés ni tratamiento alguno. Un hermano es portador de marcapasos. Se activa código ictus al ser encontrada en su domicilio con somnolencia, desviación oculocefálica, hemianopsia homónima izquierda y paresia facioabduciocrural izquierda (NIHSS 21), fibrilación auricular en EKG y signo de la cuerda en TC urgente. Con sospecha de ictus cardioembólico de ACM derecha, se realiza sonotrombolisis intravenosa a las dos horas objetivándose oclusión M1 de ACM derecha, sin complicaciones ni mejoría.

Resultados: A las 48 horas, anticoagulada, presenta episodios de bradi y taquicardia, parada cardíaca, revertida con RCP avanzada, ingreso en UVI, ventilación mecánica, TC con ictus establecido, finalmente muerte cerebral. Es donante y se realiza doble trasplante renal con profilaxis a los receptores. En quirófano se encuentra una miocardiopatía dilatada. La serología de Chagas con PCR se confirma a los 15 días.

Conclusiones: Se debe sospechar esta causa de ictus en todo paciente originario de zonas endémicas, en especial áreas rurales, con o sin historia personal o familiar de Chagas o cardiopatía, especialmente en mujeres jóvenes sin factores de riesgo clásicos.

VARIANTE INUSUAL DEL SÍNDROME DE GUILLAIN BARRÉ

P. Carbonell Corvillo, M. Romera Tellado, F. Camarena Cepeda, C. Fernández Moreno y E. Cuartero Rodríguez

Hospital Universitario Nuestra Señora de Valme. Sevilla.

Objetivos: Describimos una presentación inusual del síndrome de Guillain Barré (SGB).

Material y métodos: Varón de 62 años hipertenso y con vasculopatía periférica que consulta por dificultad para tragar y emitir palabras acompañada de torpeza en miembro superior derecho de instauración aguda. Exploración: debilidad de MSD 4/5, REM: aquileos abolidos, resto presentes y simétricos, no otros hallazgos. En

pocos días progresa presentando disfagia, debilidad de musculatura cervical flexora y de ambos MMSS de predominio proximal (2/5) y arreflexia generalizada. El paciente no refería antecedente catarral ni gastrointestinal infeccioso previo.

Resultados: El ENG-EMG mostró respuesta normal a la estimulación repetitiva a 3 Hz, PAMC distal de baja amplitud sin facilitación tras contracción voluntaria sostenida y hallazgos en el estudio de conducción nerviosa compatibles con polineuropatía motora y sensitiva desmielinizante. Otras pruebas complementarias: TC cráneo urgente y RM con difusión normal. Doppler TSA/TC normal. Serología para gérmenes neurotrópicos negativa. No se pudo realizar punción lumbar por dificultad técnica. Anticuerpos antigangliosidos positivos (anti-GD1a IgG).

Conclusiones: Nuestro paciente presentó la variante clínica faringo-cervico-braquial del SGB. Debido a su forma de presentación con afectación aguda bulbar, y la escasa frecuencia de esta variante de SGB, el diagnóstico puede ser difícil en la fase inicial.

PLASMAFÉRESIS EN DEGENERACIÓN CEREBELOSA PARANEOPLÁSICA

B. Galeano Bilbao, M.A. Moya Molina, R. Espinosa Rosso, M. Muchada López, C. González Oria, M. Bejarano Parra, S. Vasallo Recio y D. Vidal de Francisco

Unidad de Neurociencias. Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz.

Objetivos: Dado que hasta el momento no existe una terapia eficaz para tratar la degeneración cerebelosa paraneoplásica (a menudo asociada a la presencia de anticuerpos onconeuronales, tales como anti-Hu, que tienen un papel muy importante en la patogenia de esta enfermedad, al producir un daño severo a nivel de las células de Purkinje), se describe la respuesta a plasmaféresis de una paciente diagnosticada de esta entidad.

Material y métodos: Se trata de una mujer de 75 años de edad, con un cuadro progresivo de afectación cerebelosa con gran inestabilidad de la marcha, hasta el punto de no poder caminar sola. Los hallazgos relevantes de las exploraciones complementarias son atrofia cerebelosa de predominio vermiano, evidenciada mediante RM cerebral y presencia de anticuerpos anti-Hu en plasma. Se descartaron otras causas de afectación cerebelosa.

Resultados: Ante los hallazgos de las exploraciones complementarias se buscó tumor primario, aunque no se encontró. Debido al empeoramiento clínico, se instauró tratamiento con corticoides e inmunoglobulinas i.v, sin obtener respuesta satisfactoria. Posteriormente se realizaron cuatro sesiones de plasmaféresis, apreciando una notable mejoría de la situación motora de la paciente, siendo capaz de deambular sin ayuda. Para todos los tratamientos se obtuvo consentimiento informado.

Conclusiones: El tratamiento de elección en los síndromes paraneoplásicos es la extirpación del tumor primario. Pero esto no siempre es posible, ya que a veces no es operable y otras veces no se encuentra. En estos casos, el uso de terapias frente a enfermedades auto inmunes puede ser beneficioso en algunos pacientes.

FIBRILACIÓN AURICULAR NO CONOCIDA COMO DIAGNÓSTICO ETIOLÓGICO DEL ICTUS. PAPEL DE LA MONITORIZACIÓN EN LA UNIDAD DE ICTUS

J.M. Pons Amate, A. Romero Martínez, F.J. Domingo Monge, E. Gargallo Rico, M. Carcelén Gadea, C. Guillén Fort y F.J. López Arquer

Consorcio Hospital General Universitario. Valencia.

Objetivos: La FA representa la principal causa de ictus cardioembólico. En no pocas ocasiones, puede pasar desapercibida si

no se realiza un estudio apropiado, principalmente en los pacientes con FA paroxística. La importancia de identificar la mayor parte de estos pacientes estriba en la indicación de anticoagulación para la prevención secundaria. El objetivo de nuestro estudio es describir el perfil de pacientes, con etiología cardioembólica previamente no conocida, cuyo diagnóstico se realiza durante el ingreso bien por la monitorización o por un estudio ecocardiográfico.

Material y métodos: Se seleccionaron un total de 197 ictus isquémicos ingresados en la unidad de ictus en el año 2009.

Resultados: La distribución por sexos fue de un 48% de varones y un 52% de mujeres, con una edad media de 71 años para los primeros y 73 años para las segundas. Un total de 61 (30,9%) pacientes presentaron una etiología cardioembólica. De ellos, 19 (9,6%) no tenían cardiopatía previamente conocida. La monitorización permitió detectar 16 (7,1%) pacientes con FA paroxística y el resto, 3 (2,5%) pacientes fueron diagnosticados por otros medios, principalmente ecocardiografía.

Conclusiones: En nuestra experiencia, la monitorización en la Unidad de Ictus fue determinante para definir la etiología cardioembólica en pacientes sin cardiopatía previa conocida en uno de cada 14 pacientes con ictus isquémico. Esto supone una cuarta parte de los diagnósticos de ictus cardioembólico y sugiere la importancia de la monitorización en la Unidad de Ictus no solo en los cuidados, si no de cara a un correcto diagnóstico y prevención secundaria.

NEUROLUPUS RESISTENTE A TRATAMIENTO CONVENCIONAL CON EXCELENTE RESPUESTA A RITUXIMAB

J. Vega Villar, M. Para Prieto, G. Mauri Capdevila, J. Mier Juanes, A. Tuñón Álvarez y L. Caminal Montero

Hospital Central de Asturias. Oviedo.

Objetivos: La afectación del SNC es frecuente en el lupus eritematosos sistémico (LES), y contribuye a un peor pronóstico en esta enfermedad. Muchos pacientes no responden a las líneas convencionales de tratamiento y es preciso recurrir a líneas de tratamiento apoyadas por una menor.

Material y métodos: Presentamos el caso de una paciente de 57 años con LES desde hace 30 años con afectación limitada a las articulaciones de las manos. Los últimos 2 años presentó varios episodios de afectación vasculítica del tronco del encéfalo y de los ganglios de la base. A pesar del tratamiento con corticoides y los ciclos de ciclofosfamida la paciente sufrió varias recurrencias, la última de ellas un brote de neuritis óptica bilateral con pérdida total de la visión de ambos ojos.

Resultados: Siguiendo los resultados de varias series de pacientes internacionales se inició un tratamiento deplector de células B CD20+ con 1 g de rituximab, repitiéndose dos semanas después. Al cabo de un mes de finalizar el tratamiento la paciente había recuperado completamente la visión, así como mejorado su estado general, hasta el punto de hacer una vida normal e independiente. Planteamos la posibilidad que presente de forma asociada al LES una enfermedad de Devic, estando en el momento de escribir esta redacción pendiente el resultado de Anti NMO.

Conclusiones: El rituximab se emplea de forma cada vez más frecuente en LES con mala respuesta a tratamiento convencional. La paciente que presentamos, que padecía LES con afectación del SNC, mejoró completamente la clínica sin producir importantes efectos adversos.

ATAXIA COMO SÍNTOMA INICIAL DE COPROPORFIRIA

F.J. Jiménez-Jiménez¹, F. Navacerrada¹, H. Alonso-Navarro¹, J.F. Plaza-Nieto¹, B. Pilo-de-la-Fuente¹ y J.A.G. Agúndez²

¹Sección de Neurología. Hospital del Sureste. Arganda del Rey. Madrid. ²Departamento de Farmacología y Psiquiatría. Universidad de Extremadura. Badajoz.

Objetivos: Presentar un paciente con un cuadro de ataxia cerebelosa relacionada con coproporfiria.

Material y métodos: Varón de 44 años, fumador de 60 cigarrillos/día, bebedor moderado, sin otros antecedentes personales ni familiares de interés; con cuadro de inicio subagudo y severo inestabilidad y dificultad para hablar. El día previo había estado expuesto a pinturas. La exploración mostró disartria (palabra escandida), skew vertical en mirada primaria, dismetría y temblor cinético en pruebas dedo-nariz y talón-rodilla, disdiadococinesia de predominio en miembros izquierdos y marcha atáxica con aumento de la base de sustentación y pulsión en todas direcciones.

Resultados: Hemograma, bioquímica básica, estudio metabólico del cobre, perfil tiroideo, vitaminas B12, fólico y E normales. Serologías en suero y LCR negativas. Bioquímica LCR normal, tau negativa, ADA negativo, anticuerpos onconeuronales en LCR negativos. Anticuerpos anti-gladiolina negativos. TAC/RM craneales y TAC tóraco-abdomino-pélvico normales. Potenciales evocados visuales: afectación desmielinizante leve de nervio óptico derecho. EEG y estudios de conducción nerviosa en las 4 extremidades normales. Estudio genético-molecular de ataxia de Friedreich y de SCAs 1, 2, 3, 6, 7 y DRLPA negativo. Porphirinas en orina de 24 horas: elevación marcada de coproporfirinas y porfirinas totales y discreta de uroporfirinas, con disminución de porfobilinógeno (perfil típico de coproporfiria). Plomo en orina normal. Secuenciación del gen de la coproporfiria hereditaria: pendiente. El tratamiento con hematina intravenosa 250 mg/día durante 10 días consiguió mejoría clínica discreta (vídeo) y mejoría importante de los parámetros bioquímicos.

Conclusiones: La ataxia cerebelosa como síntoma de inicio de coproporfiria no ha sido descrita hasta la fecha actual.

SÍNDROME OPSOCLONUS-MIOCLONUS Y ENCEFALITIS LÍMBICA CON ANTICUERPOS ANTI-RECEPTOR GABAB EN LCR

A. de Felipe, M. Guillán, J. Masjuán, J. González-Valcárcel, M. Alonso de Leciñana, Í. Corral, J. Dalmau y N. García-Barragán

Hospital Ramón y Cajal. Madrid.

Objetivos: Se ha descrito recientemente la asociación de encefalitis límbica (EL) con anticuerpos contra el receptor GABAB (anti-RGABAB) en 15 pacientes. Todos cursaron con crisis epilépticas. Se detectó un tumor en un 50% de los casos. Presentamos una paciente con anticuerpos anti-receptor GABAB en líquido cefalorraquídeo (LCR) con una presentación clínica diferente a la descrita hasta la fecha.

Material y métodos: Mujer de 33 años, con antecedentes de tiroiditis de Hashimoto, debuta con un síndrome opsoclonus-mioclonus (SOM) tratado con inmunoglobulinas y corticoides con resolución completa. Meses después, presenta una EL sin crisis comiciales, mejora con plasmáferesis, inmunoglobulinas, corticoides y rituximab.

Resultados: La RM craneal demuestra hiperintensidad en sustancia blanca y cortical en lóbulos temporales y frontales. En suero se identifican anticuerpos antimitocondriales (1/1280) y síntesis intratecal de IgM e IgG en LCR. La TC corporal, marcadores tumorales y el PET-TC body son normales. Se detectan anticuerpos anti-RGABAB en el LCR.

Conclusiones: Todos los casos descritos hasta la fecha con anticuerpos anti-RGABAB y EL cursaron con crisis comiciales como debut o durante el curso de la enfermedad. Nuestra paciente presentó una EL, sin crisis comiciales ni evidencia de tumor. La presencia de un SOM previo, los anticuerpos anti-receptor GABAB y la síntesis intratecal de inmunoglobulinas sugieren un mecanismo inmunológico del caso. Se necesitan más estudios para saber si el espectro clínico de los pacientes con anticuerpos anti-receptor GABAB y EL es diferente al publicado hasta ahora, no se puede excluir la implicación de otros anticuerpos aún no identificados en este caso.

2 CASOS DE ENCEFALITIS LÍMBICA POR ANTICUERPOS ANTI-NMDA CON DEBUT EN FORMA DE SINTOMATOLOGÍA PSIQUIÁTRICA UNOS MESES DESPUÉS DEL PARTO

M. Jiménez González, M. Lozano Sánchez, J.L. Becerra Cuñat, D. Escudero Rubí, S. Sierra San Nicolás y A. Martínez Piñeiro

Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona.

Objetivos: Describir dos casos de encefalitis límbica por anticuerpos anti-NMDA unos meses posparto.

Material y métodos: Caso 1: mujer de 23 años que 6 meses después del parto ingresa desde un centro psiquiátrico por un cuadro psicótico de dos semanas de evolución. Caso 2: mujer de 32 años que 6 meses tras el parto presenta un cuadro depresivo mayor y trastorno de memoria de 9 meses de evolución.

Resultados: Caso 1: se objetivó pleocitosis linfocitaria en el LCR con bioquímica y estudio microbiológico normales. La RM cerebral mostró hiperintensidad temporal e insular derecha. En el EEG había un patrón lento hemisférico derecho. Se instauró corticoterapia, quedando asintomática. La ecografía transvaginal objetivó un quiste anexial izquierdo que se extirpará para estudio citológico. Los anticuerpos anti-NMDA fueron positivos. Caso 2: la RM cerebral que mostró hiperintensidad en ambos uncus. El EEG fue normal. ANAs 1/160 con ENAS negativos, bandas oligoclonales positivas en LCR, siendo el resto del estudio normal. La TC toraco-abdomino-pélvica, ecografía transvaginal y PET fueron normales. Tras no responder a corticoides, mejoró con inmunoglobulinas, tanto clínica como radiológicamente. Los anticuerpos anti-NMDA resultaron positivos.

Conclusiones: La posibilidad de una encefalitis límbica ha de considerarse ante un cuadro psiquiátrico en el periodo posparto. Debe tratarse precozmente (corticoides e inmunoglobulinas o plasmáferesis), sin esperar al resultado de las pruebas inmunológicas, cuya negatividad tampoco descarta el diagnóstico. Por el posible origen paraneoplásico se debe buscar una neoplasia oculta (teratoma de ovario en la mayoría). Suelen responder a la inmunoterapia y a la exéresis de la neoplasia implicada.

PAQUIMENINGITIS CRANEAL: COMPLICACIÓN INFRECUENTE DE LA ARTRITIS REUMATOIDE

R. Gutiérrez Ríos, J. Duarte García-Luis, A. Castrillo Sanz, C. Gil Polo y J.S. Rodríguez Vico

Complejo Asistencial. Segovia.

Objetivos: La paquimeningitis es un engrosamiento difuso o localizado de la duramadre, secundario a procesos crónicos como tuberculosis, vasculitis aislada del SNC, otros procesos autoinmunes y neoplasias. Por tanto, debe ser considerada como una enfermedad neurológica grave. Presentamos un caso de paquimeningitis secundaria a artritis reumatoide.

Material y métodos: Mujer de 75 años con artritis reumatoide de 20 años de evolución y en tratamiento con inmunomodulado-

res. Presenta un cuadro progresivo de alteración del lenguaje, episodios confusionales y deterioro cognitivo de un mes de evolución. En la exploración se objetivaba inquietud psicomotriz, movimientos estereotipados, pobre lenguaje espontáneo sin obedecer órdenes sencillas. No tenía rigidez de nuca y resto de exploración fue normal.

Resultados: La analítica mostraba anemia normocítica con elevación de reactantes de fase aguda. Los p-ANCA fueron positivos. LCR: 18 células (100% mononucleares), proteínas 50 mg/dl, glucosa 89 mg/dl. Serologías, citologías, cultivos y estudio de extensión fue negativo. RMN craneal: realce meníngeo dural y pial en la convexidad del lóbulo temporal izquierdo y frontal derecho con alteración de señal en la sustancia blanca adyacente compatible con edema. Se trató con corticoides observándose mejoría progresiva, estando al alta en situación basal.

Conclusiones: La paquimeningitis es una enfermedad poco frecuente, infradiagnosticada que debe ser tomada en consideración en aquellos casos de enfermos con afectación meníngea subaguda o crónica. Queremos alertar de la existencia de paquimeningitis asociada a artritis reumatoide dado el buen pronóstico de esta enfermedad debido a la respuesta favorable al tratamiento con inmunosupresores.

POLIRRADICULONEUROPATÍA CRÓNICA DE PROBABLE ORIGEN PARANEOPLÁSICO EN RELACIÓN CON ANTICUERPO ANTI-BRSK2

C. Martín Estefanía¹, F.J. Montoya Gutiérrez¹, L. Sabater² y F. Graus²

¹Servicio de Neurología. Hospital General. Alicante. ²Servicio de Neurología. Hospital Clínic. Universitat de Barcelona. Barcelona.

Objetivos: Los síndromes neurológicos paraneoplásicos constituyen un grupo heterogéneo de entidades que afectan tanto al sistema nervioso central como al periférico. Describimos un paciente con una polirradiculoneuropatía crónica de probable origen paraneoplásico en relación con el anticuerpo anti-BRSK2.

Material y métodos: Paciente varón de 63 años de edad que presenta un cuadro de curso progresivo de debilidad y arreflexia en las 4 extremidades de predominio en MMII. A los 12 meses del inicio del cuadro, presenta síndrome constitucional siendo diagnosticado de un tumor carcinóide gástrico con inmunohistoquímica positiva para sinaptofisina. Tras la gastrectomía, el cuadro neurológico progresa, motivo por el que es remitido a Neurología objetivándose tetraparesia arrefléctica de predominio en MMII sin afectación troncoencefálica y con preservación de funciones intelectuales superiores.

Resultados: El EMG informa de una polirradiculoneuropatía crónica de predominio motor. Se realiza estudio etiológico, incluyendo autoinmunidad, serología, estudio de LCR, inmunoelectroforesis y anticuerpos onconeuronales, no objetivándose alteraciones. Se inicia tratamiento con IGIV y pulsos de corticoides iv, objetivándose una discreta mejoría transitoria en el balance motor. Posteriormente, el paciente progresa hasta la tetraplejía con aparición de afectación bulbar y encefalopatía leve. Se repite determinación de anticuerpos onconeuronales en suero y LCR detectándose la presencia de anticuerpos anti-BRSK2. Estos anticuerpos han sido descritos previamente en un caso de encefalitis límbica paraneoplásica asociada a tumor pulmonar de células pequeñas.

Conclusiones: Presentamos el primer caso de polirradiculoneuropatía crónica de probable origen paraneoplásico en relación con el Ac anti-BRSK2. El estudio de nuevos anticuerpos onconeuronales permitirá una mejor caracterización de los síndromes neurológicos paraneoplásicos.

NEUROBEHÇET NO PARENQUIMATOSO: A PROPÓSITO DE UN CASO

J.J. Duarte Martín¹, P. Cacabelos Pérez¹, C. Riveira Rodríguez¹,
M. Lara Almunia², M.D. Sevillano García¹ y M.T. Rivas López¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neurocirugía.
Hospital Universitario. Salamanca.

Objetivos: La enfermedad de Behçet (EB) es un trastorno inflamatorio multisistémico de causa desconocida. Presentamos una paciente con una clínica infrecuente de neurobehçet.

Material y métodos: Mujer de 32 años exfumadora, asmática, diagnosticada de eritema nodoso y de EB tras varios episodios de úlceras urogenitales, lesiones acneiformes y fenómeno de patergia positivo. Recibía tratamiento inmunosupresor (corticoides, azatioprina e infliximab). Consulta por cefalea holocraneal, no pulsátil que se incrementa con Valsalva sin signos de déficit neurológico focal ni papiledema. Necesita analgésicos de segundo y tercer escalón. Además de la cefalea y la clínica sistémica, la paciente refiere déficit visual progresivo bilateral.

Resultados: El estudio oftalmológico (campimetría, fondo de ojo, arteriografía retiniana, potenciales evocados visuales, ecodoppler, RM orbitaria), reveló un escotoma en ojo derecho y disminución de agudeza visual bilateral. La RM y angio-RM cerebral fueron normales. El líquido cefalorraquídeo no mostró signos inflamatorios ni infecciosos, pero la presión de apertura estaba elevada y se produjo una mejoría temporal de la cefalea. Se trató con acetazolamida, topiramato, y corticoides. La monitorización de la presión intracraneal durante 24 horas registró cifras superiores a 40 mmHg. Ante la mala respuesta al tratamiento médico, se colocó una válvula de derivación ventriculoperitoneal consiguiendo progresiva mejoría de la cefalea.

Conclusiones: La prevalencia de afectación del sistema nervioso en la EB está en 5-30% de pacientes. De éstos, las formas de neurobehçet no parenquimatosas suponen 18%, cursando con clínica de hipertensión intracraneal (HTI) sólo el 3,5%. En estos casos está indicado el mismo tratamiento que en la HTI idiopática.

¿ES REALMENTE UNA CRISIS EPILÉPTICA? DIFICULTAD DEL DIAGNÓSTICO EN URGENCIAS

L.A. Rodríguez de Antonio, M.J. Aguilar-Amat Prior,
J. Oliva Navarro, R. Cazorla y V. Iváñez Mora

Hospital Universitario La Paz. Madrid.

Objetivos: El diagnóstico de las crisis epilépticas es, en ocasiones, complejo, siendo la clave la anamnesis. El objetivo principal es establecer la frecuencia de falsos diagnósticos de crisis epilépticas realizados por médicos del Servicio de Urgencias en un hospital de tercer nivel, así como los diagnósticos que finalmente recibían los pacientes tras ser evaluados por el neurólogo de guardia.

Material y métodos: Estudio prospectivo, analítico y descriptivo de 100 pacientes sucesivos, diagnosticados por médicos del Servicio de Urgencias de nuestro hospital de primera crisis epiléptica y siendo valorados posteriormente por el neurólogo de guardia. Analizamos: datos demográficos, presencia de antecedentes cardiológicos, neurológicos y otros de interés, concordancia del diagnóstico médico de Urgencias-neurólogo de guardia y en caso contrario que diagnóstico alternativo recibían. Seguimiento de los pacientes hasta el alta hospitalaria.

Resultados: 39% recibieron diagnósticos alternativos (DA): síncope (31%): neuromediado (18%) y cardiogénico (13%), encefalopatía metabólica (2%), hipoglucemia (2%) y pseudocrisis (4%). Edad media grupo DA: 64,14 años. Edad media del grupo con primera crisis (PC): 63,2 años. Relación H/M era 17/20. No se encontraron diferencias estadísticamente significativas en antecedentes personales cardiológicos y neurológicos entre los dos grupos. 2 pacientes fallecieron: 1 paciente con CE y 1 paciente con DA (estenosis aórtica severa).

Conclusiones: El 39% de los pacientes diagnosticados de crisis epilépticas, presentan realmente otras patologías. Dado que la clave del diagnóstico es la anamnesis es necesario que esta sea exhaustiva.

PROBABLE VOGT KOYANAGI HARADA: REVISIÓN DE LA BIBLIOGRAFÍA

M.A. Muchada López, B. Galeano Bilbao, S.A. Vasallo Recio,
D. Vidal de Francisco, S. Sáez Aguiar, M. Moya Molina
y R. Espinosa Rosso

Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz.

Objetivos: El síndrome de Vogt Koyanagi Harada es un trastorno multiorgánico donde la afectación autoinmune de los melanocitos en pacientes genéticamente susceptibles, provoca una alteración de tejidos pigmentados de varias estructuras.

Material y métodos: Presentamos el caso clínico de una paciente de 40 años que acude a urgencias por cuadro subagudo de pérdida de visión y cefalea. Ingresando en oftalmología ante el hallazgo de desprendimiento exudativo-seroso de retina, consultan, tras descartar otras causas, por sospecha de síndrome de Vogt Koyanagi Harada. Exploración física: no rigidez de nuca, no lesiones dérmicas ni en cabello hipopigmentarias. Exploración neurológica: anisocoria, pupilas midriáticas débilmente reactivas. Resto normal.

Resultados: RMN Craneal: normal. P.L.: 90 leucocitos/mmc con predominio mononuclear (90%). Resto normal, incluyendo cultivo, serología y anatomía patológica de LCR. Audiometría: normal. Tras iniciar tratamiento corticoideo, se produce mejoría de la sintomatología, desapareciendo la cefalea. Al mes se repite P.L. donde presentaba 30 leucocitos/mmc, sin otras alteraciones asociadas.

Conclusiones: El síndrome de Vogt Koyanagi Harada es una patología clínica, frecuente causa de alteraciones oftalmológicas, que en raras ocasiones origina alteraciones neurológicas importantes. Ante la existencia de una pleocitosis de LCR o meningitis aséptica sintomáticas, es necesario descartar esta entidad dado que la pleocitosis es el hallazgo bioquímico más frecuentemente observado. Para llegar al diagnóstico es necesario cumplir una serie de criterios, que además, nos permitiría definirla como completa, incompleta o probable enfermedad de Vogt Koyanagi Harada.

ICTUS ISQUÉMICO EN UN PACIENTE VIH POSITIVO CON MENINGOVASCULITIS LUÉTICA

O. Grau, L. Llull, P. Millet, A. Cervera, V. Obach, X. Urra, S. Amaro
y A. Chamorro

Unidad Funcional de Patología Vascular Cerebral. Servicio de
Neurología. Hospital Clínic. Barcelona.

Objetivos: Presentar un caso de meningovascularitis sifilítica en un paciente HIV positivo.

Material y métodos: Caso Clínico: Hombre de 28 años que ingresó por debilidad progresiva en hemisferio derecho de 20 horas de evolución. Tres días antes sufrió infección de vías respiratorias por la que inició tratamiento antibiótico. Presentaba antecedentes de consumo excesivo de alcohol, cocaína e infección por VIH sin controles ni terapia antirretroviral. En la exploración se objetivó disartria y hemiparesia derecha.

Resultados: La neuroimagen (RMN y angioTC) mostró infarto agudo en brazo posterior de cápsula interna, con imagen sugestiva de estenosis en porción supraclinoidea de arteria carótida interna bilateral. El doppler de troncos supraaórticos y ecocardiograma fueron normales. Tóxicos en orina fueron negativos. Por antecedente de infección reciente e infección por VIH se realizó una punción lumbar que evidenció pleocitosis con predominio linfocítico, hipoglucoorraquia e hiperproteínoorraquia. Se realizó serología luética en sangre

sugestiva de secundarismo luético y en LCR que fue compatible con neurosífilis. Se inició tratamiento con penicilina. El paciente siguió un curso favorable iniciándose tratamiento anti-retroviral.

Conclusiones: En pacientes con infección por VIH con síntomas neurológicos focales se ha de considerar el diagnóstico de meningo-vasculitis sifilítica. El tratamiento antibiótico y anti-retroviral son claves para mitigar las complicaciones de la sífilis. Teniendo en cuenta la fisiopatología de la enfermedad, se puede plantear el tratamiento antitrombótico en fase aguda, ajustando el tipo y la duración del mismo en función de los factores de riesgo cardiovascular del paciente.

URGENCIAS NEUROLÓGICAS EN EL EMBARAZO Y EL PUERPERIO

M. Martínez-Martínez, M.J. Aguilar-Amat Prior, B. Fuentes, L.A. Rodríguez de Antonio, J. Fernández-Travieso, J. Medina-Báez y E. Díez-Tejedor

Servicio de Neurología. Hospital Universitario LaPaz. UAM. IdiPaz. Madrid.

Objetivos: El embarazo y puerperio suponen un aumento del riesgo de padecer enfermedades neurológicas. Esto incluiría tanto patología cerebrovascular aguda como empeoramiento o debut de otras entidades como epilepsia, esclerosis múltiple, migraña o problemas neuromusculares. Analizamos la frecuencia, tipo y manejo de urgencias neurológicas en pacientes embarazadas o puerperas.

Material y métodos: Estudio prospectivo con inclusión consecutiva de pacientes embarazadas o puerperas atendidas por el neurólogo de guardia en un periodo de 6 meses (noviembre 2009-mayo 2010). Se recogieron datos demográficos, antecedentes personales, resultados de pruebas complementarias y decisiones terapéuticas.

Resultados: Se atendieron un total de 13 pacientes: 4 puerperas, 9 embarazadas. Sólo una presentaba DM gestacional, y ninguna pre-eclampsia o eclampsia. 7 pacientes sufrieron isquemia cerebral; seguida en frecuencia de crisis epilépticas en 4 pacientes, 3 de ellas epilépticas previamente diagnosticadas. Una paciente presentó empeoramiento de cefalea por HTIC benigna y otra hemiparesia secundaria a un tumor cerebral no conocido. Entre las pacientes con clínica sugestiva de isquemia cerebral, se demostró infarto cerebral en neuroimagen en el 42,9%. De ellas, 5 eran embarazadas, la mayoría en el 3er trimestre (p 0,048). El 23,1% de las pacientes precisó una cesárea urgente por la complicación neurológica.

Conclusiones: El motivo de urgencia neurológica más frecuente en embarazo y puerperio en pacientes previamente sanas es la isquemia cerebral, seguida de las crisis epilépticas. La isquemia se presenta con mayor frecuencia en el tercer trimestre de gestación. En una de cada cuatro pacientes el evento neurológico condicionó la finalización precoz de la gestación.

INFLUENCIA DE LA VELOCIDAD DE PROCESAMIENTO EN EL ESTUDIO DE DISOCIACIONES ATENCIONALES EN PACIENTES CON TRAUMATISMO CRANEOENCEFÁLICO

R. Viejo Sobera¹, G. Lubrini², J.A. Periañez Morales¹, M. Ríos Lago², A. Lagares³, M. Cicuendez³, J. González Marqués¹, J. Álvarez Linera⁴ y A. Ramos⁵

¹Departamento de Psicología Básica II. Universidad Complutense de Madrid. Madrid. ²Unidad de Investigación Proyecto Alzheimer. Fundación CIEN-Fundación Reina Sofía. Madrid. ³Servicio de Neurocirugía; ⁴Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario 12 Octubre. Madrid. ⁵Hospital Ruber Internacional. Madrid.

Objetivos: La hipótesis de la velocidad de procesamiento en traumatismos craneoencefálicos (TCE) establece la lentitud como

causa de las alteraciones atencionales de estos pacientes. Este estudio trata de determinar el grado de afectación de los procesos atencionales de Búsqueda Visual (BusV) y Control de la Interferencia (CInt) en una muestra de pacientes con TCE agudo, así como el valor causal de la velocidad de procesamiento de la información.

Material y métodos: 19 pacientes con TCE agudo ($36 \pm 32,78$ días tras la lesión) y 21 controles sanos completaron una tarea de BusV inspirada en el paradigma de Neisser. Ésta consistió en detectar la presencia de la letra "Z" (estímulo: Diana vs Estándar) en un contexto de letras distractoras (Distractor: Fácil vs Difícil). Las diferencias entre las condiciones fueron exploradas con MANOVA. Además, se calcularon dos puntuaciones ratio para determinar la eficiencia de los mecanismos atencionales de BusV (Difícil-estándar/Fácil-estándar) y CInt (Difícil-estándar/Difícil-diana).

Resultados: Los tres efectos principales (Grupo, Estímulo, Distractor) modularon los Tiempos de Reacción (TR). La interacción Grupo \times Estímulo mostró mayores TR en los pacientes respecto a los controles en la condición Estándar. La interacción Estímulo \times Distractor reveló TR mayores en la condición Difícil-estándar respecto a la Fácil-estándar, en comparación a los TR de la condición Difícil-diana respecto a Fácil-diana. Sin embargo, el análisis de las puntuaciones ratio, controlando la influencia de la velocidad, no reveló diferencias entre los grupos.

Conclusiones: Los pacientes con TCE mostraron dificultades en BusV y CInt, que desaparecieron al controlar la influencia de la velocidad de procesamiento de la información.

Neurología general P3

CONSECUENCIAS DE LA JORNADA LABORAL INTENSIVA DE MÉDICOS INTERNOS RESIDENTES SOBRE LAS CEFALEAS Y SUS CARACTERÍSTICAS

A. Velázquez Benito, C. García Arguedas, M.P. Gil Villar, S. Santos Lasasa, C. González Mingot y M. Montori Lasilla

Hospital Lozano Blesa. Zaragoza.

Objetivos: La relación entre trastornos del sueño-cefalea es una cuestión en estudio pese a haberse descrito circuitos anatómicos que relacionan ambas entidades. Nuestro objetivo es realizar un estudio descriptivo entre Médicos Internos Residentes (MIR), evaluando características sobre las cefaleas antes y después de iniciar el período formativo que incluye la realización de guardias de veinticuatro horas en el hospital.

Material y métodos: Se encuestó a médicos que iniciaban su período formativo en el año 2009, previo al inicio de las guardias y tres meses después. Las preguntas hacían referencia tanto a características generales como a datos específicos sobre cefaleas.

Resultados: Se consiguió en la primera fase una población de 22 MIR, en la segunda fase se redujo a 12. Edad media 26,92 años (24-39); el 66,7% fueron mujeres. El 58,3% tenían antecedentes familiares de cefalea, y el 50% antecedentes personales. Un 58% refería dolor opresivo frente a un 16,7% pulsátil. Tras tres meses, el 50% refería opresión frente a un 25% pulsatilidad/25% dolor retro-orbitario. Hubo un aumento en uso de antiinflamatorios en la segunda fase. El 22,22% de los individuos con cefalea la asociaban a modificación de horarios mientras que pasados tres meses ascendían a un 41,7%.

Conclusiones: Nuestro estudio, muestra la influencia de la jornada intensiva sobre el aumento de la frecuencia-intensidad de la cefalea entre médicos residentes de nuestro hospital. Dada la prevalencia de la cefalea, y sus efectos negativos sobre el entorno laboral-personal del trabajador creemos que es un estudio interesante e ilustrativo.

MIELITIS CON NEUROIMAGEN NORMAL

M. Moragas Garrido¹, S. Martínez Yélamos¹, J. Prat Rojo¹, C. Majós Torró² y F. Rubio Borrego¹

¹Servicio de Neurología; ²Institut de Diagnòstic per l'Imatge. Hospital Universitari de Bellvitge. Barcelona.

Objetivos: En el diagnóstico de los síndromes medulares agudos, la resonancia magnética (IRM) es de crucial importancia tanto para el diagnóstico etiológico como topográfico. No obstante la neuroimagen inicial puede ser normal. Presentamos dos pacientes con clínica medular aguda y neuroimagen normal.

Material y métodos: Paciente 1: mujer de 66 años que ingresa por cuadro de 48 horas de hipoestesia en extremidad inferior izquierda con sensibilidad termoalgésica conservada. Paciente 2: mujer de 21 años que ingresa por cuadro de 24 horas de paresia crural izquierda, con hiperreflexia y Babinski.

Resultados: En ambos casos, la IRM medular inicial fue normal, así como la analítica con inmunología y microbiología, el análisis del líquido cefalorraquídeo y las bandas oligoclonales. Con la orientación diagnóstica de mielitis transversa aguda, se inició bolus de metilprednisolona en ambas pacientes. La paciente 1 se repitió la IRM en nueve días hallando una imagen hiperintensa en STIR a la altura de D2. Posteriormente, recuperó el déficit, manteniéndose asintomática hasta la actualidad. Ha sido diagnosticada de mielitis transversa aguda. La paciente 2 se repitió la IRM en 19 días hallando una imagen hiperintensa en STIR a la altura de D8. Posteriormente presentó cuadro de ataxia y diplopía, con una IRM craneal que mostró 3 lesiones desmielinizantes periventriculares. Fue diagnosticada de esclerosis múltiple recurrente remitente y se inició interferón.

Conclusiones: Ante clínica medular aguda, la normalidad de la resonancia no excluye el diagnóstico de mielitis aguda, por lo que recomendamos iniciar igualmente tratamiento corticoideo.

INESTABILIDAD AUTONÓMICA PAROXÍSTICA CON DISTONÍA EN UN PACIENTE CON DAÑO CEREBRAL DIFUSO

G. Latorre González¹, P. Oliva Navarrete² y D. de Noreña Martínez²

¹Hospital de Fuenlabrada. Madrid. ²Hospital de La Beata María Ana. Madrid.

Objetivos: Presentar un caso clínico atípico de disfunción autonómica paroxística con distonía (PAID) en paciente con daño cerebral grave.

Material y métodos: Varón de 31 años sin antecedentes de interés sufre ahogamiento con parada cardiorrespiratoria y encefalopatía postanóxica y daño cerebral difuso, axonal y cortical, quedando en estado de mínima conciencia.

Resultados: A las 2 semanas del daño agudo, comienza a padecer 1-3 episodios al día de minutos-horas de duración, de agitación, distonía en extensión de brazo izquierdo y postura en extensión del tronco, taquicardia (160 lpm), taquipnea (40 rpm), hipertermia (38°C), HTA (150/90) y diaforesis generalizada. Los exámenes microbiológicos y analíticos fueron negativos. Las pruebas de imagen descartaron complicaciones intracraniales y el EEG no mostró actividad aguda crítica. Los episodios se controlaron con clonidina, propranolol, lorazepam, baclofeno y bromocriptina.

Conclusiones: La PAID es una complicación rara del daño cerebral grave de cualquier etiología. Aunque la fisiopatología exacta no se conoce, parece asociarse a una disfunción de los centros autonómicos diencefálicos o sus conexiones corticales y subcorticales, o a fallo del núcleo ventricular hipotalámico, la sustancia gris periacueductal lateral, el núcleo parabraquial lateral o el bulbo rostral ventricular. La serie más larga dispone de 25 sujetos. Para el tratamiento, se han propuesto los beta-bloqueantes no selectivos (propranolol, labetalol), los alfa-agonistas (clonidina), la morfina,

la bromocriptina, el lorazepam o los relajantes musculares (baclofeno, dantrolene). A veces se requieren tratamientos combinados o secuenciales. Se debe hacer el diagnóstico diferencial con otras complicaciones de estos pacientes (infección, síndrome neuroléptico maligno). La evolución natural es al control espontáneo en semanas-meses.

INTERVENCIONISMO ENDOVASCULAR (IEV) EN ICTUS AGUDO. REGISTRO DE 23 CASOS CONSECUTIVOS

I. Sladogna-Barrios¹, I. García-Basterra¹, M.D. Fernández-Pérez², P.P. Alcázar-Romero³, E. García-Bautista³, F.I. Pino-Sánchez⁴, L. Santos-Martín¹, I. de Antonio-Rubio¹, A. Romero-Villarrubia¹, A. Espigares-Molero², A. Ortega-Moreno¹ y J.F. Maestre-Moreno²

¹Neurología; ²Unidad de Ictus; ³Neuroradiología Intervencionista; ⁴Cuidados Intensivos. Hospital Virgen de las Nieves. Granada.

Objetivos: El IEV en el ictus agudo puede ser de elección o es una alternativa de revascularización cuando falla o está contraindicado el tratamiento endovenoso. Revisamos nuestra experiencia.

Material y métodos: Registro de casos desde febrero 2003 hasta abril 2010. Estudio descriptivo.

Resultados: Se trataron 23 ictus agudos (o inestables), 15 de ellos desde 2007; edad mediana 53 años (17-67), 61% hombres; el Rankin previo fue 0; 2 fueron trombosis venosas, 21 ictus isquémicos, 7 de carótida, 3 de cerebral media y 11 vertebro-basilares. En 16 el tratamiento endovascular fue primario y en 7 de rescate; 6 fueron disecciones, 6 aterotrombóticos, 5 cardioembólicos y 4 indeterminados. La recanalización fue completa en 11 casos, parcial en 7 y nula en 3 (en 2 no consta); la puntuación NIHSS basal fue 14 (5-29) y el tiempo hasta el tratamiento 07:45 (03:00-34 días). En 6 casos se hizo tratamiento farmacológico, en 5 angioplastia, en 6 angioplastia-stenting y en 6 mixto; la NIHSS a las 24h fue 10 (0-40), a los 7 días 4,5 (0-40) y a los 6 meses 2 (0-18). El Rankin a los 6 meses fue 0 en 4 casos (17%), 2 en 1 (4,3%), 3 en 5 (21,7%), 4 en 2 (8,7%) y 6 en 7 (30,4%). 4 de los fallecimientos ocurrieron en las primeras 24h.

Conclusiones: El recurso al IEV es creciente. La heterogeneidad y bajo número de casos no permite valoración adecuada de los resultados, pero dado el mal pronóstico individual de muchos de ellos, pueden considerarse alentadores.

ALTERACIÓN DE LAS REDES ATENCIONALES EN EL ENVEJECIMIENTO SALUDABLE

A. Galvao Carmona¹, M.L. Benítez Lugo², G. Rodríguez Gómez¹, A. Fernández del Olmo¹, E. Vaquero Casares¹, M. Borges Guerra³, M. García-Valdecasas³, G. Izquierdo Ayuso³ y M. Vázquez-Marrufó¹

¹Unidad de Psicofisiología Humana. Departamento de Psicología Experimental; ²Departamento de Fisioterapia. Universidad de Sevilla. Sevilla. ³Unidad de Esclerosis Múltiple. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Objetivos: El envejecimiento saludable afecta a diferentes funciones cognitivas, incluyendo entre ellas a la atención. Por otra parte, la velocidad de procesamiento también parece verse afectada. Objetivos: determinar cómo afecta el envejecimiento saludable a las diferentes redes atencionales y a la velocidad de procesamiento.

Material y métodos: Dos grupos: control (32,5 ± 9,7 años), y ancianos sanos (62,7 ± 4,7 años). Como instrumentos para evaluar la atención utilizamos el paradigma "Oddball" y el paradigma "Attention Network".

Resultados: Paradigma Oddball: encontramos una diferencia significativa entre ancianos y jóvenes en los tiempos de reacción (p =

0,023). Paradigma ANT: en lo que respecta al tiempo de reacción ante las diferentes condiciones del ANT (no clave, clave central, clave espacial, congruencia e incongruencia), encontramos diferencias significativas en todas ellas entre ambos grupos ($p < 0,001$). En cuanto al análisis de redes, ni la red de alerta ($p = 0,052$) ni la ejecutiva ($p = 0,767$) mostraron diferencias entre los dos grupos, sin embargo, la red de orientación exhibió diferencia entre los grupos ($p = 0,012$). Si comparamos el efecto por bloques del ANT, el análisis posthoc demuestra que sólo la red de orientación carece de efectos en el primer bloque para ancianos, frente a un efecto marcado para los jóvenes.

Conclusiones: Los datos obtenidos muestran que existe una disminución en la velocidad de procesamiento en las personas mayores. En el caso particular de la red de orientación parece que los mayores necesitan algo más de tiempo para emplear las claves espaciales, aunque con entrenamiento pueden beneficiarse de las mismas.

MINIMIZACIÓN DE FLUCTUACIONES EN LA CONCENTRACIÓN PLASMÁTICA DE RIVASTIGMINA EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE ALZHEIMER (EA) EN TRATAMIENTO TRANSDÉRMICO Y ORAL

M. Valle¹, M.J. Barbanoj¹, R.M. Antonijuan¹, C. Antúnez², M. Boada³, M. Fernández⁴, D. Gil⁵, C. Martínez⁶, J. Matías-Guiu⁷, A. Ortiz⁸, J. Peña-Casanova⁹, A. Robles¹⁰, F. Viñuela⁶, B. Hernández¹¹ y R. Blesa¹

¹Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. ²Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia. ³Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona. ⁴Hospital de Cruces. Bilbao. ⁵Hospital del Sagrat Cor. Martorell. ⁶Hospital Virgen Macarena. Sevilla. ⁷Hospital Clínico San Carlos. Madrid. ⁸Hospital de La Princesa. Madrid. ⁹Hospital del Mar. Barcelona. ¹⁰Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela. A Coruña. ¹¹Novartis Farmacéutica, S.A. Barcelona.

Objetivos: Investigar la farmacocinética estacionaria de rivastigmina y su metabolito (NAP226-90) tras administración de rivastigmina en forma de parches transdérmicos o cápsulas a pacientes EA.

Material y métodos: Estudio multicéntrico, aleatorizado, abierto, de 3 meses de duración. Los pacientes que recibían cápsulas de rivastigmina (6-12 mg/día) fueron aleatorizados a: continuar tratamiento cápsulas (N = 49); recibir parche una vez al día (4,6 mg durante 1 mes y 9,5 mg durante 2 meses) (N = 43); o recibir parche 9,5 mg (N = 47). Las muestras de sangre se obtuvieron antes de aleatorizar, al mes 1 y al 3. Los parámetros farmacocinéticos se analizaron mediante aproximación poblacional (NONMEM).

Resultados: Se analizaron 361 muestras (135 pacientes). La farmacocinética de rivastigmina y NAP226-90 se describió con 3 o menos muestras por paciente. Las fluctuaciones en concentraciones plasmáticas de rivastigmina y NAP226-90 fueron menores en tratamiento transdérmico. No se apreciaron diferencias en parámetros farmacocinéticos (rivastigmina y NAP226-90) entre parches y cápsulas, excepto en perfiles de absorción (modelo de primer orden para cápsulas con vida media de absorción 3h y modelo de orden cero para parches: la farmacocinética de rivastigmina tras su administración transdérmica es semejante a una infusión continua de 18-23h de duración). La farmacocinética de rivastigmina y NAP226-90 fue lineal a lo largo del rango de dosis considerado.

Conclusiones: Las fluctuaciones en la concentración plasmática de rivastigmina, tras la administración transdérmica, fueron menores y semejantes a una infusión continua, en comparación con la administración oral. No se observaron diferencias en parámetros farmacocinéticos, excepto un tiempo de absorción prolongado en parches.

TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO EN MÚSICA CLÁSICA

M.J. Gil Moreno, M.T. Fernández García, P. Montero Escribano, B. Martínez Menéndez y A.B. Pinel González

Hospital Universitario de Getafe. Madrid.

Objetivos: Revisar los diversos trastornos del movimiento, principalmente distonias, en músicos conocidos en el ámbito de la música clásica.

Material y métodos: Descripción de casos.

Resultados: Describimos varios casos de músicos conocidos. George Friedrich Handel presentó infartos lacunares recurrentes del tipo disartria-mano torpe. Es conocida la relación de Wolfgang Amadeus Mozart y un posible trastorno Gilles de la Tourette, así como un trastorno obsesivo-compulsivo y un síndrome de hiperactividad. Robert Schumann padeció una distonía en su mano derecha, neurosífilis y un trastorno psicósomático. Gustav Mahler también padecía movimientos involuntarios en cara y pierna derecha, con un posible corea de Sydenham. Maurice Ravuel sufrió una afasia primaria progresiva englobada posteriormente en una degeneración corticobasal. En el siglo XX varios pianistas sufrieron distonía, ejemplo de ello son Gary Graffman y Leon Fleisher, con distonía en 4-5 dedos de su mano derecha, y Glenn Gould, con distonía en su mano izquierda junto con un trastorno hipocondríaco. El violonchelista Jacqueline du Pré sufrió pérdida de sensibilidad y dificultad en movimientos en sus manos por esclerosis múltiple.

Conclusiones: Los trastornos del movimiento en músicos son conocidos desde hace mucho tiempo, aunque antiguamente eran atribuidos a problemas físicos o psicológicos. Aunque la distonía es el trastorno más frecuente, deben ser tenidas en cuenta otras patologías como temblor, tics, Parkinson o apraxia. Es importante el diagnóstico temprano y la optimización del tratamiento, que debe ser individualizado con el fin de permitir al músico optimizar su talento.

EPILEPSIA EN ANCIANOS. PREVALENCIA Y ETIOLOGÍA EN LA POBLACIÓN URBANA DE CONSOLACIÓN DEL SUR. RESULTADOS DE UN ESTUDIO EPIDEMIOLÓGICO PUERTA A PUERTA

J.M. Riol Lozano, J.N. Rodríguez García, A.J. García Medina, M. López Jiménez y E. Cruz Menor

Servicio de Neurología. Unidad de Epilepsia. Hospital Universitario Abel Santamaría. Pinar del Río. Cuba.

Objetivos: Informes recientes reportan un incremento de la epilepsia en adultos mayores de 60 años (ancianos). Conocer la prevalencia, etiología y comportamiento clínico de la epilepsia en ancianos por medio de un estudio epidemiológico puerta a puerta en el municipio Consolación del Sur, provincia de Pinar del Río.

Material y métodos: La población urbana de Consolación del Sur está compuesta de acuerdo a los datos del censo de 2006, por un total de 87.419 habitantes, con un 14, 30% mayores de 60 años. Un total de 25 médicos de familia fueron entrenados en Pinar del Río mediante un programa de formación en epilepsia con el fin de poder llevar a cabo el estudio que se realizó en siete áreas de la población urbana de Consolación. Los diagnósticos finales se basaron en los criterios de la Liga Internacional contra la Epilepsia y fueron validados por dos epileptólogos y siete neurólogos. Se utilizó un formulario estructurado de registro de información que incluía datos demográficos, clínicos y paraclínicos.

Resultados: Se evaluaron un total de 12.500 ancianos (59% varones, 41% mujeres). 212 ancianos tenían epilepsia activa, lo que representa un 1,69% del total de la población estudiada. La prevalencia fue 16,9/1000 habitantes, con un rango de edad de 61-102

años, y una media de 75,6 años, con predominio del sexo masculino y raza blanca. La epilepsia era más frecuente en el grupo con una edad de entre 70-80 años. Eran predominantes las crisis parciales complejas con o sin generalización secundaria (52,3%). En un 34,3% se desconocían las causas de la epilepsia. La principales causas de epilepsia sintomática fueron: enfermedad cerebrovascular (42,5%), enfermedades neurodegenerativas (14,7%) y tumores cerebrales (4,3%).

Conclusiones: La epilepsia en los ancianos representa un problema de salud que va en aumento en la población urbana de Consolación del Sur. Éste es el primer estudio poblacional de epilepsia en ancianos reportado en Cuba y en América Latina.

SÍNDROME DE EMBOLISMO POR CRISTALES DE COLESTEROL CON AFECTACIÓN RENAL Y ENCEFÁLICA. UNA COMPLICACIÓN POCO DESCRITA DE LA ANGIOGRAFÍA DE TRONCOS SUPRAAÓRTICOS

M.J. Gómez-Baquero, A. Ollero Ortiz, A. Roa Montero, A.B. Constatino Silva, F.J. Hernández Ramos y J.M. Ramírez-Moreno

Sección de Neurología. Hospital Universitario Infanta Cristina. Badajoz.

Objetivos: El síndrome de embolismo por cristales de colesterol (SECC) es una entidad rara causada por la suelta de aquellos desde una placa ateromatosa ulcerada. Se ha descrito tras manipulación arterial, espontánea en pacientes con ateromatosis aórtica y tras tratamiento anticoagulante o fibrinolítico. Su incidencia está aumentando debido al envejecimiento y generalización de técnicas invasivas. Presentamos un caso de SECC con afectación encefálica y renal severas secundario a angiografía de troncos supraaórticos (TSA).

Material y métodos: Varón, 78 años, tras realización de angiografía de TSA para confirmar estenosis sintomática de carótida derecha presenta días más tarde molestias gastrointestinales difusas, diarrea, astenia y anorexia, inestabilidad en la marcha y disartria. Posteriormente sufre deterioro neurológico y renal progresivos (2-3 semanas) requiriendo hemodiálisis. En la exploración se objetivan lesiones cutáneas compatibles con livedo reticularis distal a ambas rodillas, acrocianosis y lesiones purpúreas en dedos de los pies que no desaparecen con vitropresión.

Resultados: En analíticas de control además de elevación de productos nitrogenados, presenta leucocitosis con eosinofilia y elevación de reactantes de fase aguda (PCR y VSG). Ante la sospecha de SECC, se realiza fondo de ojo en el que se objetivan émbolos de colesterol en arteria temporal superior y en resonancia magnética cerebral en DWI lesiones multiterritoriales que restringen la difusión.

Conclusiones: El SECC es una entidad rara, de pronóstico grave y poco descrita tras angiografía de TSA. Su diagnóstico no es fácil y requiere un alto nivel de sospecha. La generalización de técnicas invasivas en pacientes de edad avanzada puede aumentar su incidencia.

DIVULGACIÓN SOBRE NEUROLOGÍA EN EL SIGLO XXI: NEUROBSESION.COM

J. Vega Villar, S. Calleja Puerta, G. Mauri Capdevila, P. Oliva Nacarino, C. Hernández Lahoz, E. Cernuda Morollón y N. Zeidán Ramón

Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Objetivos: Desde la popularización de Internet más fácil establecer contacto con otros médicos, científicos o pacientes. Los blogs y

las redes sociales han hecho más accesible esa comunicación. En 2009 dos médicos del Servicio de Neurología del Hospital Universitario Central de Asturias, con la colaboración de nuestros compañeros de Servicio, creamos la página web neurobseccion.com. Nuestro objetivo era compartir vídeos divulgativos con las sesiones del Servicio, artículos docentes sobre historia y semiología neurológicas, enlaces a recursos online sobre Neurología, y tutoriales sobre informática para el médico del siglo XXI.

Material y métodos: Para la creación de la página comenzamos por diseñar su estructura con los lenguajes de programación HTML y CSS. Dado que estos lenguajes son muy poco flexibles para actualizar diariamente los artículos, utilizamos la plataforma Wordpress para la gestión de contenidos. Para el alojamiento contratamos un servidor compartido en un webhosting español, y un almacenamiento distribuido internacional para las imágenes. Para los vídeos contratamos los servicios premium de vimeo.com, permitiendo que los vídeos pudieran ser vistos desde otras páginas webs.

Resultados: En seis meses hemos publicado 144 "posts" o artículos, divididos en cinco categorías (sesiones, enlaces, académica, tutoriales, obsesiones). En total hemos recibido 14.000 visitas, 3.000 de ellas desde 48 países extranjeros. Hemos publicado 26 vídeos hasta la fecha, que en total han sido cargados 17.000 veces.

Conclusiones: Con unas herramientas sencillas y accesibles hemos creado una página de divulgación sobre neurología, compartiendo nuestros artículos con miles de personas de diferentes partes de España y el extranjero.

UTILIDAD DEL DOPPLER TRANSCRANEAL EN EL DIAGNÓSTICO DE LAS DIFERENTES CAUSAS DE MUERTE CEREBRAL

J. Pagola¹, M. Rubiera¹, N. Masnou², T. Pons², M. Ribó¹, D. Rodríguez-Luna¹, S. Piñero¹, O. Maisterra¹, C.A. Molina¹, P. Salamero¹ y J. Álvarez-Sabín¹

¹Unitat Neurovascular; ²Unitat de Coordinació de Transplantament. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona.

Objetivos: El doppler transcraneal (DTC) es una de las pruebas esenciales para confirmar la muerte cerebral (MC). Nos propusimos analizar una muestra de pacientes que habían sido diagnosticados de MC en función de las causas y del número de DTC necesarios para llegar al diagnóstico.

Material y métodos: Todos los pacientes en coma que cumplieron criterios para la donación de órganos fueron incluidos. Aquellos que cumplieron criterios de MC se les realizaron un DTC, un EEG o una gammagrafía cerebral (GC) para confirmar la MC. Se agrupó a los pacientes según la causa de MC en cinco grupos (HSA, TCE, ictus, anoxia, hematoma intracraneal).

Resultados: En 142 casos (80,7%) se realizó DTC para confirmar la MC. En 114 casos (80%) se observó algún patrón compatible con PCC (flujo reverberante, espiga sistólica o ausencia de flujo) ($p < 0,0001$). Catorce pacientes requirieron de otra prueba (EEG o GC) para el diagnóstico y en 6 pacientes la MC no fue confirmada. Ocho pacientes fueron excluidos del análisis. 26 pacientes (23,1%) requirieron más de un DTC para el diagnóstico de MC (rango 0-4 exploraciones). Tanto el ictus como la HSA fueron las causas de MC en las que más frecuentemente se tuvo que repetir el DTC ($p < 0,006$).

Conclusiones: El DTC confirmó el diagnóstico de muerte cerebral en la mayoría de pacientes con criterios clínicos de muerte cerebral. Se trata de una técnica idónea para la mayoría de las causas de muerte cerebral. Sin embargo el ictus y la HAS requirieron más frecuentemente DTC repetidos para confirmar el diagnóstico.

SÍNDROME DE DOLOR REGIONAL COMPLEJO TIPO II SECUNDARIO A PLEXOPATÍA BRAQUIAL HERPÉTICA

I. Pérez Cabanillas¹, B. Vives Pastor¹, V. Núñez Gutiérrez¹, I. García Praderas² y F. Miralles¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Anestesia y Reanimación. Hospital Son Dureta. Palma de Mallorca.

Objetivos: Presentar una paciente con plexopatía braquial herpética que se siguió de un SDRC tipo II. Múltiples son las causas que se han relacionado con el Síndrome del Dolor Regional Complejo (SDRC) pero de forma excepcional con la infección herpética. Así mismo, si bien es muy conocida la afectación de las ramas sensitivas por la reactivación del virus varicela-zoster, la afectación de las ramas motoras es una complicación rara.

Material y métodos: Paciente de 72 años de edad que tras la aparición de un herpes zóster en los dermatomas C6, C7 y C8 de la extremidad superior derecha desencadena debilidad e impotencia funcional de la misma junto con gran trastorno doloroso. Acudió a urgencias en varias ocasiones describiendo un dolor continuo con paroxismos eléctricos sobreañadidos, que apenas calmaba con analgesia convencional. En la exploración se detectaron cambios cutáneos: mano fría, edematosa, arrugas borradas y palidez, así como alodinia, hipoestesia en el territorio descrito, debilidad muscular de predominio distal y arreflexia tricipital derecha. La paciente fue ingresada para completarse el estudio y control del dolor.

Resultados: La RM del plexo braquial fue normal así como la gammagrafía ósea y las radiografías simples. El electromiograma evidenció cambios compatibles con plexopatía braquial derecha postganglionar con afectación preferente del tronco primario inferior. El trastorno doloroso mejoró parcialmente con tratamiento combinado de paracetamol, fentanilo, tramadol, gabapentina y amitriptilina.

Conclusiones: La plexopatía braquial herpética es una causa poco frecuente pero posible del SDRC tipo II y requiere un complejo tratamiento analgésico.

VARIABLES DE SALUD Y QUEJAS DE MEMORIA EN MAYORES. ESTUDIO POBLACIONAL

P. Montejo Carrasco¹, M. Montenegro Peña¹, M.A. Fernández Blázquez¹ y F. Maestu Unturbe²

¹Centro de Prevención del Deterioro Cognitivo. Servicio de Prevención, Promoción de la Salud y Salud Ambiental. Instituto de Salud Pública. Madrid Salud. Ayuntamiento de Madrid. Madrid.

²Laboratorio de Neurociencia Cognitiva y Computacional. Centro de Tecnología Biomédica. Universidad Complutense de Madrid. Madrid.

Objetivos: 1. Estudiar la relación de las quejas de memoria (QM) con calidad de vida y actividades de la vida diaria (AVD); 2. Estudiar la asociación con variables de salud: enfermedades, fármacos... 3. Encontrar entre estas variables las predictoras de quejas.

Material y métodos: El estudio Madrid Salud es una investigación epidemiológica descriptiva transversal: 1637 mayores de 64 años no institucionalizados que realizaron entrevista personal mediante cuestionario con preguntas de QM y otras variables de salud.

Resultados: Entre QM y calidad de vida hay asociación ($t = 10,95$; $p = 0,000$). Las personas con más limitación en las actividades sociales tienen más quejas (72,9%). La mayor asociación de las quejas se da con enfermedades como demencia, Parkinson, ACV, estreñimiento crónico y depresión o ansiedad; comparando entre no tener enfermedades (21,4%) y tener más de tres (50%), existe diferencia significativa ($\chi^2 = 51,104$; $p = 0,000$; V Cramer = 0,18).

El porcentaje de QM entre las personas que tienen alguna dificultad visual y/o auditiva es aproximadamente el doble que entre las personas que no tienen ninguna dificultad. Existe un incremento en el porcentaje de quejas según aumenta el consumo de fármacos y la utilización de servicios sanitarios. Variables predictoras de quejas: orientación temporal, dependencia-independencia según Lawton, áreas específicas como uso del teléfono y manejo de asuntos económicos, áreas de calidad de vida según COOP/Wonca (cambio en el estado de salud, dolor y percepción de la calidad de vida).

Conclusiones: Las QM se relacionan con variables de salud: calidad de vida, AVD, enfermedades, utilización de servicios sanitarios y consumo de fármacos.

QUEJAS DE MEMORIA EN MAYORES DEL MUNICIPIO DE MADRID

M. Montenegro Peña¹, P. Montejo Carrasco¹, M.A. Fernández Blázquez¹ y F. Maestu Unturbe²

¹Centro de Prevención del Deterioro Cognitivo. Servicio de Prevención, Promoción de la Salud y Salud Ambiental. Instituto de Salud Pública. Madrid Salud. Ayuntamiento de Madrid. Madrid.

²Laboratorio de Neurociencia Cognitiva y Computacional. Centro de Tecnología Biomédica. Universidad Complutense de Madrid. Madrid.

Objetivos: 1. Estudiar la prevalencia de quejas de Memoria en Madrid. 2. Estudiar la distribución en la población según edad, sexo, clase social, estudios.

Material y métodos: El Estudio Madrid Salud es una investigación epidemiológica descriptiva transversal. La recogida de información ha sido la entrevista personal a partir de cuestionario estructurado a la población no institucionalizada residente en Madrid. Se ha realizado un muestreo por conglomerados en dos etapas. Muestra: 1.637 mayores de 64 años (edad media 74 a, DT: 6,9; rango: 65-102; 40% varones). Las preguntas son de quejas de memoria, orientación temporal y otras variables de salud.

Resultados: Presentan quejas de memoria el 32,4%. Olvida dónde pone las cosas el 24% y el nombre de familiares y conocidos (más grave) el 20%. Hay asociación con la edad, que va desde el 24% a los 65-69 años hasta el 57% a los 90 y más años ($p = 0,000$). Por sexos: refieren quejas 28,0% de varones y 35,2% de mujeres ($p = 0,002$). Hay asociación con las respuestas a todas y cada una de las preguntas de orientación temporal ($Eta > 0,33$ para todas las cuestiones). Hay asociación con la salud percibida (20% cuando es "excelente" a 42% cuando es "mala" o "regular" ($p = 0,000$)). Hay también asociación con las alteraciones funcionales, forma física, depresión, etc. Se hacen estudios de estas y otras variables controlando por edad y sexo fundamentalmente.

Conclusiones: Los datos de prevalencia de quejas de memoria son semejantes a algunos estudios. Hay asociación con variables que miden rendimiento cognitivo, salud general y síntomas psiquiátricos.

ENCUESTA SOBRE LA FIBROMIALGIA: ¿DEBE EL NEURÓLOGO PARTICIPAR EN EL MANEJO DE ESTE SÍNDROME?

J.M. Gómez Argüelles

Hospital Virgen de la Luz. Cuenca. Grupo de Estudio de Fibromialgia de la SEN.

Objetivos: Los neurólogos recibimos frecuentemente pacientes diagnosticados de fibromialgia, pero nuestra opinión con respecto a

este cuadro no es uniforme. Se pretende conocer qué grado de implicación piensa el neurólogo que debe tener frente a este síndrome.

Material y métodos: A través de una encuesta on-line, publicada en la web de la SEN, se ofreció la oportunidad a todos los neurólogos de poder contestar un breve cuestionario con 3 preguntas principales: 1. Papel del neurólogo en este cuadro; 2. Quien cree éste que debe diagnosticar y tratar este síndrome; 3. De qué origen supone el neurólogo

Resultados: Contestaron 82 neurólogos a la encuesta. El 67% opinó que el neurólogo debe participar en el manejo de este síndrome; el 43% fundamentalmente como participante en el diagnóstico diferencial. Otro 32% creía que el neurólogo debe ser únicamente médico consultor de otras especialidades. Y sólo un 8% como médico fundamental, asumiendo el diagnóstico y tratamiento del paciente. El 87% opinaba que este cuadro debería ser diagnosticado y tratado por otras especialidades, siendo la más votada reumatología (48%), seguida de psiquiatría (11%) y atención primaria (6%). El 50% pensaba que la fibromialgia es en parte de origen neurológico, mientras que sólo un 6% opinaba que fuera totalmente o fundamentalmente de este origen.

Conclusiones: Un importante porcentaje de neurólogos opinaron que se debe participar de alguna forma de en el manejo del paciente con fibromialgia. Aunque casi la mitad opina que este síndrome es en parte neurológico, son muy pocos los que piensan que sea primordialmente de este origen.

“SÍNDROME LENTO” CON RESPUESTA A BROMOCRIPTINA: UN TRASTORNO VOLITIVO POCO ACLARADO

E. Correas Callero, F. Sierra Hidalgo, E. de Pablo Fernández, L. Jiménez Roldán y J.M. Ruiz Morales

Hospital 12 de Octubre. Madrid.

Objetivos: El “síndrome lento” es un término propuesto para designar un trastorno del nivel de consciencia cercano al mutismo acinético, con el que comparte rasgos clínicos y localización lesional.

Material y métodos: Varón de 36 años con antecedentes de germinoma y válvula de derivación ventrículo-peritoneal. Tras un cuadro de hidrocefalia aguda grave que requirió ventriculostomía endoscópica, presenta cuadro consistente en alteración de la volición con abulia, seguimiento ocular preservado, emisión de mínimo lenguaje y realización de movimientos voluntarios a la orden con latencia de respuesta llamativamente alargada, baja amplitud de movimiento y ritmo de acción lento. Tras control óptimo de la presión intracraneal no se observó mejoría clínica.

Resultados: El estudio analítico y la resonancia magnética craneal no mostraron hallazgos de interés. En un estudio electroencefalográfico sucesivo aparecía un enlentecimiento difuso con respuesta de alertamiento patológica y brotes lentos fluctuantes sugerentes de afectación bihemisférica o estructuras subcorticales. Se inició tratamiento con bromocriptina y el cuadro fue remitiendo de forma progresiva.

Conclusiones: El mutismo acinético ha sido descrito en pacientes con hidrocefalia aguda en relación a lesión de vías monoaminérgicas paraventriculares. El “síndrome lento” es un término propuesto en la literatura para designar el cuadro clínico que presenta nuestro paciente, un trastorno de la volición cercano al mutismo acinético y con un mismo mecanismo etiopatológico. La respuesta positiva a agonistas dopaminérgicos aporta una esperanza para el conocimiento y terapéutica de esta patología.

VELOCIDAD DE PROCESAMIENTO DE LA INFORMACIÓN EN PACIENTES CON TRAUMATISMO CRANEOENCEFÁLICO: EFECTOS DE LA COMPLEJIDAD DE LA TAREA Y DE LA MODALIDAD SENSORIAL

R. Viejo Sobera¹, G. Lubrini², M. Ríos Lago², J.A. Periañez Morales¹, A. Ramos³, M. Cicuendez⁴, J. González Marqués¹, J. Álvarez Linera⁵ y A. Lagares⁴

¹Departamento de Psicología Básica II. Universidad Complutense de Madrid. Madrid. ²Unidad de Investigación Proyecto Alzheimer. Fundación CIEN-Fundación Reina Sofía. Madrid. ³Servicio de Radiodiagnóstico; ⁴Servicio de Neurocirugía. Hospital Universitario 12 Octubre. Madrid. ⁵Hospital Ruber Internacional. Madrid.

Objetivos: La lentitud en el procesamiento de la información es una de las principales alteraciones neuropsicológicas tras un traumatismo craneoencefálico (TCE). Los objetivos del presente estudio trataron de clarificar: (1) la sensibilidad de las tareas de tiempos de reacción (TR) para la detección de déficit neuropsicológicos durante la fase aguda; (2) la relación entre la complejidad de la tarea y los cambios en TR y número de errores; (3) la posible alteración diferencial en distintas modalidades sensoriales (visual vs auditiva).

Material y métodos: 19 pacientes con TCE en fase aguda ($36 \pm 32,78$ días desde la lesión) y 21 controles sanos emparejados en edad y nivel educativo, completaron seis tareas: TR simple, TR complejo (ambas en modalidad auditiva y visual), Sustained Attention to Response Test (SART) y un paradigma de búsqueda visual con dos niveles de dificultad.

Resultados: Los pacientes con TCE fueron más lentos que los controles en las tareas más complejas (TR complejo y búsqueda visual) pero no en las simples. Estas diferencias desaparecieron tras controlar el efecto de la velocidad perceptivo-motora (covariable TR simple). No se encontraron diferencias de ejecución en las tareas atencionales entre modalidades sensoriales. Ambos grupos no difirieron el número de errores en las distintas tareas.

Conclusiones: Los resultados sugieren que los TR son sensibles a los déficit neuropsicológicos en TCEs agudos, pero no el número de errores. Pese a que los TR aumentaron en relación a la complejidad, dicho aumento pudo ser explicado por la lentitud en el procesamiento, sin que ésta afectara diferencialmente a las modalidades visual y auditiva.

TRATAMIENTO CONSERVADOR DE LOS HEMATOMAS ESPINALES ESPONTÁNEOS

B. Lara Rodríguez¹, M.A. Mañé Martínez¹, M. Moragas Garrido¹, O. Pardina Martínez¹, C. Izquierdo Gracia¹, S. Cusó Gracia¹, A. Torres Díaz¹, C. Mayos Torro¹, A. Martínez Yélamos² y S. Martínez Yélamos¹

¹Hospital Universitari de Bellvitge. IDIBELL. Barcelona. ²Hospital de Viladecans. Barcelona.

Objetivos: Los hematomas espinales se consideran clásicamente tributarios de tratamiento quirúrgico. Presentamos tres pacientes con hematoma espinal espontáneo con compromiso medular en los que, por comorbilidad asociada, se instauró tratamiento médico y cuya evolución fue favorable.

Material y métodos: Paciente 1: mujer de 80 años que ingresó por cuadro de inicio ictal compatible con síndrome de Brown-Séquard izquierdo, con nivel clínico C8. La IRM medular objetivó hematoma epidural de C3 a C5. Paciente 2: mujer de 69 años, antecedentes de obesidad mórbida. Ingresó por presentar dolor dorsal, paraparesia brusca, nivel sensitivo D6 derecho y D10 izquierdo, y retención aguda de orina. La IRM medular mostró fractura reciente de cuerpo vertebral D6 asociada a hematoma extramedular de D3 a

D12 con compromiso medular a la altura de D5. Paciente 3: varón de 82 años, antecedentes de fibrilación auricular anticoagulada y EPOC. Ingresó por cervicalgia súbita, tetraparesia y nivel sensitivo D4. La IRM medular objetivó hematoma epidural C4-C6.

Resultados: En todos los casos se optó por un tratamiento conservador con corticoides, con excelente respuesta. Las pacientes 1 y 2 presentaron exploración neurológica normal al alta. El paciente 3, hemiparesia derecha de 4+/5 residual.

Conclusiones: Los pacientes con hematoma espinal y compresión medular que no sean candidatos a evacuación quirúrgica pueden beneficiarse de tratamiento conservador con corticoides endovenosos.

¿INSOLACIÓN O RESACA ALCOHÓLICA? LA NEUROLOGÍA EN LA OBRA DE EMILIA PARDO BAZÁN

J. Llinás-Servera¹, A. Barceló Roselló y F.J. Molina Martínez²

¹Fundació per l'Avanç de les Neurociències. Palma de Mallorca.

²Hospital Universitario Son Dureta. Palma de Mallorca.

Objetivos: A lo largo de toda la historia de la literatura española podemos encontrar continuas referencias médicas y específicamente neurológicas. La producción novelística de Doña Emilia Pardo Bazán (1851-1921) no escapa a esta tendencia. Su novela *Insolación* (1889) describe una cefalea secundaria en una joven viuda. El presente trabajo revisa dicho proceso al tiempo que discute la etiología del mismo, ya que presenta un debate sobre si el trastorno descrito es fruto de una resaca alcohólica o una simple insolación. Se atiende además a los posibles conocimientos médicos de la autora.

SÍNDROMES ELA-LIKE: SERIE DE 3 CASOS

Z. Mendoza Plasencia, M. Pueyo Morlans, M.L. Fernández Sanfiel, M. González López, A. Lorente Miranda, D. Pestana Grafiña, M. Regalado Barrios, D. García Álvarez, H. Pérez Pérez, C. Croissier Elías, R. Marrero Abrante y P. de Juan Hernández

Hospital Universitario de Canarias. Las Palmas de Gran Canaria.

Objetivos: En ocasiones, una enfermedad puede debutar de forma insidiosa o incompleta, sin manifestar todas sus características definitorias o asemejándose a otras entidades. Denominamos síndromes ELA-like a los cuadros clínicos que “simulan” afectación de motoneurona sin serlo. Presentamos una serie de 3 de estos casos.

Material y métodos: Paciente 1: mujer, 51 años, clínica de disfagia, disfonía, debilidad generalizada, síndrome constitucional, amiotrofia tenar-hipotenar y estudio neurofisiológico compatible con enfermedad de 2ª motoneurona. Paciente 2: mujer, 75 años, clínica de debilidad progresiva con amiotrofias generalizadas y fasciculaciones aisladas de MMSS. ENF: polineuropatía sensitivo-motora de tipo axonal. Paciente 3: mujer, 69 años, con fasciculaciones bilaterales en deltoides, tríceps y bíceps, debilidad en manos y amiotrofia bilateral de interóseos en manos. ENF: compatible con enfermedad de 2ª motoneurona.

Resultados: En los casos 1 y 2 se obtuvieron, respectivamente, datos inmunológicos de esclerosis sistémica “sine esclerodermia” con disfunción esofágica y miositis y de lupus eritematoso sistémico con polineuropatía secundaria, mejorando la clínica con el tratamiento correspondiente. El paciente 3, sin tratamiento con riluzole por intolerancia, no ha presentado progresión clínica alguna tras más de 4 años de seguimiento, hallándose proceso degenerativo disocularticular dorso-lumbar como diagnóstico alternativo.

Conclusiones: En ocasiones, algunas enfermedades pueden “imitar” el patrón electromiográfico de una afectación de motoneurona, (como una miositis). Por tanto, debemos: no magnificar los hallazgos neurofisiológicos, recordar que varios procesos pueden

simular una ELA y que el diagnóstico de ésta es siempre por exclusión, debiendo ser lo más exhaustivo posible en este diagnóstico diferencial dadas las repercusiones pronósticas que implica una enfermedad de motoneurona.

TEMBLOR FOCAL EN LA MANO DERECHA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE UNA ENFERMEDAD DE WHIPPLE

A. Palasi Franco, O. de Fàbregues, J. Hernández Vara, J. Castillo, J. Río y J. Álvarez-Sabín

Hospital Vall d'Hebron. Barcelona.

Objetivos: Las manifestaciones iniciales más frecuentes de la enfermedad de Whipple (EW) son febrícula, artralgias y diarrea con signos de malabsorción. En un 10-30% de los casos se producen síntomas neurológicos durante la evolución de la enfermedad, aunque solamente en un 5% constituyen la clínica inicial. Los más frecuentes son alteraciones cognitivas y de la motilidad ocular, ataxia y movimientos anormales, siendo las mioclonías faciales y las mioclonías oculomasticatorias las más características de este último grupo. Presentamos una paciente que consultó por temblor en mano derecha como forma de presentación de EW.

Material y métodos: Mujer de 38 años, sin antecedentes de interés, que consultó en 2003 por un temblor mioclónico tanto de reposo como de actitud en mano derecha. La exploración neurológica no reveló ninguna otra anomalía. Se inició tratamiento con propanolol sin mejoría clínica.

Resultados: Dos años después al referir diarreas de larga evolución y presentar signos analíticos de malabsorción, se realizó una biopsia intestinal con PCR+ para *T. whipplei* y recibió tratamiento antibiótico. La clínica tremórica empeoró apareciendo mioclonías en ambas extremidades superiores. La RMN cerebral resultó normal y en el LCR se observaron macrófagos PAS-positivos, atribuyéndose la clínica a afectación neurológica por EW y recibiendo nuevamente tratamiento antibiótico como neurowhipple. Desde entonces la clínica ha permanecido estable, confirmada mediante videgrabación, persistiendo mioclonías en ambas manos a pesar de los tratamientos ensayados.

Conclusiones: Un temblor mioclónico focal puede ser una forma de presentación de la enfermedad de Whipple. Este diagnóstico debe ser tenido en cuenta en pacientes con temblor y síntomas de malabsorción intestinal.

HIDROCEFALIA AGUDA: UNA PRESENTACIÓN INUSUAL DE LA LEUCOENCEFALOPATÍA POSTERIOR REVERSIBLE

S. Valenzuela Alvarado, T. Molina Nieto, C. Bahamonde Román, L. Forero Díaz, E. Orozco Sevilla, J.J. Ochoa Sepúlveda y C.M. Jurado Cobo

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Reina Sofía. Madrid.

Objetivos: La leucoencefalopatía posterior reversible es una entidad clínico-radiológica descrita por primera vez en 1996 por Hinchev et al. Cursa con cefalea, alteraciones visuales, trastorno del nivel de conciencia, crisis comiciales y déficit focales. La neuroimagen muestra lesiones en sustancia blanca, principalmente en áreas parieto-occipitales. Se han descrito múltiples causas desencadenantes. Nuestro caso es ilustrativo de una de las formas de presentación inusual de este proceso.

Material y métodos: Varón de 44 años, hipertenso de difícil control. Presenta cuadro progresivo de cefalea, alteración del nivel de conciencia y crisis generalizadas, coincidiendo con TA 260/180. En TAC Craneal realizada en Urgencias se observó una hipodensidad en ambos hemisferios cerebelosos y tronco que comprime el 4º ventrículo, produciendo hidrocefalia supratentorial. La RM mostró hi-

drocefalia activa y alteración de señal en ambos hemisferios cerebelosos y tronco, sin alteración en difusión. Se trató con drenaje ventricular externo y fármacos hipotensores i.v., produciéndose importante mejoría clínica en las horas siguientes. En la RM de control, tres semanas después, las lesiones habían desaparecido.

Resultados: Tras la mejoría clínica con el tratamiento hipotensor, la resolución de las lesiones en neuroimagen y la normalidad del resto de pruebas complementarias, se llegó al diagnóstico de leucoencefalopatía posterior reversible.

Conclusiones: Desde su descripción inicial, se conocen casos de leucoencefalopatía posterior reversible de presentación atípica e infrecuente. Una de ellas, la que nos ocupa, debe de considerarse en el diagnóstico diferencial de lesiones de fosa posterior causantes de hidrocefalia aguda.

SÍNDROME DE FREY POR TUMORACIÓN PAROTÍDEA

B. Lara Rodríguez, O. Pardina Martínez, M.A. Mañé Martínez, S. Martínez Yélamos, L. Romero Pinel y T. Arbizu Urdiain

Hospital Universitari de Bellvitge. IDIBELL. Barcelona.

Objetivos: El síndrome de Frey se caracteriza por hiperestesia, rubor, calor y sudoración en el territorio cutáneo del nervio auriculotemporal asociado a hipersalivación tras la aplicación de estímulos gustativos. Se produce típicamente tras la cirugía de parótida. Presentamos una paciente con un lipoma parotídeo cuya forma de presentación fue un síndrome de Frey.

Material y métodos: Mujer de 47 años sin antecedentes patológicos de interés con historia de 15 años de eritema malar izquierdo y aumento de sudoración de hemicara izquierda desencadenados por estímulos gustativos.

Resultados: Se realizó TAC facial donde se observaba una masa en la cola de la glándula parótida izquierda compatible con lipoma en la celda parotídea.

Conclusiones: Ante la presencia de un síndrome de Frey sin cirugía parotídea previa conviene descartar la patología tumoral de la glándula parotídea.

SÍNDROME DE VASOCONSTRICCIÓN CEREBRAL REVERSIBLE (SVCR). APORTACIÓN DE 2 CASOS

A. Figuerola Roig, C. Pemjean Muñoz, S. Monteagudo Sanz y A.M. Espino Ibáñez

Hospital Son Llàtzer. Palma de Mallorca.

Objetivos: El SVCR se caracteriza por ocasionar estenosis focales arteriales cerebrales, con carácter reversible. Clínicamente se trata de un síndrome muy heterogéneo, pudiendo dar multitud de síntomas, puede asociarse tanto a fenómenos isquémicos como hemorrágicos. Carece de criterios diagnósticos universalmente admitidos. Aportamos dos casos con alta sospecha de esta entidad.

Material y métodos: Caso 1: paciente mujer de 27 años. Antecedentes patológicos sin interés. Ingresa por cefalea brusca de inicio un día antes, coincidiendo con Valsalva. Náuseas y vómitos. Mejoría sin remisión a pesar de analgesia. Exploración anodina. TC craneal y RNM compatible con isquemia y hemorragia en distintos tiempos evolutivos. Angiografía: compatible con estenosis segmentarias. Resto de exploraciones normales, incluido LCR. Reversión de la clínica en unos tres meses. Abandono del tratamiento con esteroides a los pocos meses y sin evidencia de recidiva en tres años. Caso 2: paciente mujer de 45 años, con antecedentes patológicos de Migraña sin aura desde la juventud, sd. ansioso-depresivo, y fumadora. En tratamiento habitual con Sibelium y citalopram. Ingresa por cefalea con patrón de status migrañoso que se comporta como rebelde a tratamiento añadiendo evolutivamente cefalea en trueno. TC y RNM cerebral normal con angiografía compatible con estenosis

segmentarias. Buena evolución con esteroides como tratamiento y resolución en tres meses.

Conclusiones: Esta entidad debe ser sospechada sobre todo en mujeres jóvenes con LCR normal y alteraciones típicas por angiografía. Aunque su pronóstico a medio plazo no es malo en fase aguda puede causar múltiples complicaciones.

SÍNDROME DE HIPOTENSIÓN DE LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO E IMPORTANCIA DEL DIAGNÓSTICO PRECOZ: A PROPÓSITO DE 3 CASOS

D. Pestana Graña, D. García Álvarez, A. Lorente Miranda, Z. Mendoza Plasencia, M. González López, M. Regalado Barrios, H. Pérez Pérez, C. Croissier Elías, R. Marrero Abrante, J. Rojo Aladro, M. Pueyo Morlans, M. González Platas, J. Pérez Labajos, F. Carrillo Padilla, M.L. Fernández Sanfiel, N. Martinón López y P. de Juan Hernández

Hospital Universitario de Canarias. Las Palmas de Gran Canaria.

Objetivos: El síndrome de hipotensión liguoral espontánea (SHLE) caracterizado por cefalea ortostática asocia pronóstico favorable, aunque en casos de fuga mantenida de LCR y descenso de estructuras, puede presentar complicaciones graves (hematomas subdurales, trombosis senos venosos y/o compresión tronco). La RM-gadolinio muestra patrón diagnóstico característico, evitando pruebas incruentas.

Material y métodos: Caso 1: varón 40 años con cefalea ortostática prolongada, tras esfuerzo y paresia Vlp a los 19 días. Caso 2: mujer de 29 años HTA y epiléptica, inicia cefalea ortostática y vegetativismo, tras esfuerzo. A las 3 semanas diplopía y cervicalgia. Caso 3: mujer 33 años, toma anticonceptivos orales. Cefalea ortostática y vegetativismo de 3 semanas, iniciando entonces crisis parciales complejas con generalización secundaria.

Resultados: Caso 1: LCR: 7 cmH₂O. RM: engrosamiento meníngeo difuso. Mielo-RM: imagen "pico" D10. Cisternogramagrafía: extravasación precoz a vejiga. Asintomático tras tratamiento conservador. 4 meses después: cefalea más vómitos. RMN: higromas subdurales y aplanamiento troncoencefalo. RM-medular: fistula D10. Asintomático tras parche sangre autóloga. Caso 2: RM: colecciones subdurales, distensión venosa, y realce meníngeo difuso. Mielo-RM negativa. Se desestimó PL. Mejoría con tratamiento conservador. Caso 3: RM: hematomas subdurales, refuerzo meníngeo, desplazamiento caudal y trombosis venosa senos longitudinal superior, transversal y sigmoideo. Colecciones subdurales raquídeas cervicales. Se desestimó PL. Mielo-RM y cisternogramagrafía negativa. Mejoró con tratamiento conservador y HBPM.

Conclusiones: La realización precoz de RM con gadolinio y eventual Mielo-RM ante la presencia de cefalea ortostática con focalidad neurológica, facilita el diagnóstico del SHL y fístulas durales, disminuyendo la probabilidad de complicaciones graves, como se dieron en nuestro caso 3.

FÍSTULA DE LCR: UTILIDAD DE LA RM CON GADOLINIO INTRATECAL

F.J. Montoya Gutiérrez¹, C. Martín Estefanía¹ y E. Feliu Rey²

¹Servicio de Neurología. Hospital General. Alicante.

²ERESCANER Salud UTE. Alicante.

Objetivos: En el síndrome de hipotensión intracraneal espontánea, la demostración de una posible fístula de LCR es fundamental para el adecuado abordaje del cuadro clínico y su correcto tratamiento. Presentamos una paciente con síndrome de hipotensión liguoral secundario a fístula de LCR a nivel cervical.

Material y métodos: Mujer de 29 años de edad con cuadro de 15 días de evolución, de cefalea frontooccipital, agravada con el

ortostatismo que remite con el decúbito, junto a diplopía binocular. La exploración neurológica revela paresia del VI par craneal izquierdo. En RM cerebral con gadolinio intravenoso se objetiva engrosamiento y captación difusa meníngea. La punción lumbar demostró una presión de apertura de 3 cmH₂O. La RM tras la administración de 1 ml de gadolinio intratecal, objetiva una fístula de LCR en espacio C1-C2 derecho con disección de los planos musculares adyacentes. La administración de gadolinio intratecal no produjo efectos secundarios.

Resultados: Se realizó inyección epidural lumbar de sangre total (parche hemático epidural), desapareciendo la cefalea al día siguiente del procedimiento, con posterior recuperación total de la paresia del VI par. En RM con contraste intratecal de control a los tres meses, no se objetiva la fístula de LCR demostrada en el estudio previo.

Conclusiones: Consideramos por tanto, la realización de RM cerebral y medular tras administración de gadolinio intratecal como una herramienta diagnóstica útil y segura en la identificación de fístulas de LCR, pudiendo constituir una alternativa a la cisternografía isotópica o a la mielo-TAC.

LINFOMATOSIS CEREBRI ASOCIADA A SÍNDROME DE SJÖGREN

S. Jaraba Armas¹, J. Bruna Escuer¹, C. Majós Torró², S. Boluda³, A. Vidaller Palacín⁴, S. Martínez-Yélamos¹ y A. Cobo Calvo¹

¹Neurología; ⁴Medicina Interna. Hospital Universitari de Bellvitge. Barcelona. ²IDI Bellvitge. Barcelona. ³Anatomía Patológica IDI Bellvitge. Barcelona.

Objetivos: Una forma de presentación clínico-radiológica poco frecuente del linfoma primario del sistema nervioso central es la conocida como linfomatosis cerebral. Se trata de una forma de afectación generalizada e infiltración difusa del linfoma del SNC sin captación de contraste, ni identificación de masas en la neuroimagen. Describir una paciente con síndrome de Sjögren y linfomatosis cerebral.

Material y métodos: Mujer de 59 años, inmunocompetente, que consulta por clínica de cinco meses de hemiparesia izquierda con disartria autolimitada y posterior alteración de la marcha, bradipsiquia y deterioro progresivo con signos de piramidalismo y tetraparesia. En la analítica se detectaron ANAs y ENAs (Ro y La) positivos con clínica, gammagrafía y biopsia de glándulas salivales compatibles con síndrome de Sjögren. La IRM craneal al inicio del cuadro fue normal. A los dos meses se objetivaron áreas hiperintensas en T1 e isointensas en T2 localizadas en ambos tálamos, caudado izquierdo, centros semiovales periventriculares y mesencéfalo bilateral. El diagnóstico clínico final fue de gliomatosis cerebral. La paciente presentó empeoramiento progresivo siendo exitus.

Resultados: El estudio necrópsico fue diagnóstico de linfoma cerebral de células B.

Conclusiones: La linfomatosis cerebral debe distinguirse, entre otras leucoencefalopatías, de la afectación del sistema nervioso central propia del síndrome de Sjögren.

PRESENTACIÓN DE 3 CASOS DE HEMORRAGIA INTRAVENTRICULAR SEVERA EN ENFERMEDAD DE MOYA-MOYA

I. Pérez, A. Bustamante, S. Jesús, I. Gutiérrez y A. González

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Objetivos: La enfermedad de Moya-Moya se caracteriza por la oclusión espontánea y lentamente progresiva de arterias carótidas internas (ACI) y desarrollo de circulación colateral. Aproximada-

mente, la mitad en casos adultos se presentan como hemorragia intracraneal. Presentamos tres casos de hemorragia intraventricular masiva que precisaron derivación ventricular externa por hidrocefalia secundaria (DVE).

Material y métodos: Varón, 71 años. DM tipo 2. Dislipemia. Obesidad. Carcinoma basocelular y de células escamosas con exéresis curativa. Debut con cefalea, desorientación temporoespacial y tendencia al sueño, comienzo súbito. Mujer, 37 años. Fumadora. HTA. Inicio con cefalea occipital intensa y posterior crisis comicial. Finalmente, disminución del nivel de conciencia, requiriendo intubación orotraqueal. Mujer, 50 años. Hipotiroidismo. Debut con cefalea, vómitos y deterioro del nivel de conciencia, déficit en hemisferio derecho transitorio.

Resultados: Paciente 1: TAC craneal: sangrado intraventricular con afectación tetraventricular e hidrocefalia asociada. Arteriografía: oclusión de ambas ACI, desarrollo de colaterales por piales y perforantes. Posible rotura de vaso colateral subependimario. Paciente 2: TAC craneal: hemorragia intraventricular con hidrocefalia asociada. Arteriografía: oclusión bilateral ambas ACI tras salida de coroidea anterior. Colaterales a través de art. oftálmica y vertebral izquierda. Paciente 3: TAC craneal: hematoma talámico, hemorragia intraventricular severa secundaria. Arteriografía: obliteración de ambas ACI, revascularización por arterias meníngeas y comunicantes posteriores.

Conclusiones: El desarrollo de hemorragia intraventricular es una forma infrecuente de debut de este trastorno en relación a eventos isquémicos. En dichos casos suelen asociar una presentación clínica grave, siendo necesaria la colocación de DVE por el desarrollo de hidrocefalia aguda secundaria y compromiso vital del paciente.

CARCINOMATOSIS MENÍNGEA DE PRESENTACIÓN ATÍPICA

I. Pérez Hernández, V. Serrano Castro, J. Sempere Fernández, O. Hamad Cueto, J.A. Heras Pérez y M. Romero Acebal

Hospital Virgen de la Victoria. Málaga.

Objetivos: La carcinomatosis meníngea es una complicación grave de los tumores sólidos, en particular de los adenocarcinomas de mama, pulmón y melanoma. Se presenta por lo general en fases avanzadas del cáncer y tiene un pronóstico ominoso con una supervivencia media sin tratamiento de cuatro a seis semanas.

Material y métodos: Varón de 68 años hipertenso y exfumador que acude a urgencias por cuadro de inicio agudo de alteración de la marcha y hemianopsia derecha. Llevaba diez días con fuerte lumbalgia irradiada a región cervical y occipital. En exploración se observa desorientación, paresia del VI izquierdo, hemianopsia homónima derecha y ataxia.

Resultados: EKG fibrilación auricular con respuesta ventricular rápida. TAC de cráneo lesiones hipodensas occipital izquierda y frontoparietal derecha de probable origen isquémico subagudo. Se diagnostica de ictus isquémico de territorio vértebro-basilar de probable origen cardioembólico. Al cuarto día comienza a presentar bradipsiquia y aparece parálisis facial bilateral y progresiva disminución del nivel de conciencia. Se realiza punción lumbar: 4.500 hematíes, 40 leucocitos, 3,74 g/l de proteínas, glucosa de 74 (glucemia de 274), La serología y cultivos así como PCR de mycobacterias fueron negativos. Las imágenes de RMN son compatibles con carcinomatosis meníngea con probable infiltración vascular asociada. Se reciben marcadores tumorales con valores muy altos y el TAC toracoabdominopélvico muestra imagen nodular parahiliar derecha de probable origen tumoral. El paciente fallece a los tres días del diagnóstico.

Conclusiones: Se presenta un caso de carcinomatosis meníngea de presentación atípica y curso clínico fulminante con debut ictal en probable relación con infiltración vascular asociada

PÚRPURA TROMBÓTICA TROMBOCITOPÉNICA CONGÉNITA: MANIFESTACIONES NEUROLÓGICAS Y MANEJO TERAPÉUTICO

S. Jaraba Armas¹, J. Bruna Escuer¹, J. Sabater Riera², M. Cos³, L. Mohanna Barrenechea¹, A. Vidaller Palacín⁴ y S. Martínez-Yélamos¹

¹Neurología; ²Medicina Intensiva; ³Medicina Interna. Hospital Universitari de Bellvitge. Barcelona. ⁴IDI Bellvitge. Barcelona.

Objetivos: En los pacientes con PTT se ha demostrado una actividad reducida de la metaloproteasa ADAMTS13 en plasma. En la variante idiopática la reducción de la actividad es secundaria a la presencia de anticuerpos frente al ADAMTS13. En la variante familiar, diversas mutaciones en los alelos del gen del ADAMTS13 localizados en el cromosoma 9, conducen a una actividad disminuida del ADAMTS13. La distinción entre ambas formas es importante dado que implica diferentes estrategias terapéuticas. Describir una paciente con infartos cerebrales de repetición y PTT congénita.

Material y métodos: Mujer de 33 años diagnosticada de PTT a raíz de episodio de afasia de origen isquémico con plaquetopenia, insuficiencia renal y anemia hemolítica microangiopática. A pesar de iniciar corticoterapia y plasmaféresis la paciente presenta múltiples brotes de PTT con focalidad neurológica.

Resultados: Se detectó una actividad baja del ADAMTS13 con ausencia del inhibidor de ADAMTS13, por lo que se etiquetó de PTT congénita. Se sustituyó el tratamiento con plasmaféresis por infusiones de plasma fresco periódicas con posterior estabilidad clínica.

Conclusiones: Ante el diagnóstico de PTT se debe plantear la posibilidad de la forma congénita de la enfermedad, dadas las diferencias terapéuticas que comporta respecto a la forma adquirida.

EPILEPSIA SECUNDARIA A SARCOMA PRIMITIVO DE LA VAINA DEL NERVI PERIFÉRICO PARIETAL DERECHO EN PACIENTE CON SÍNDROME DEL NEVUS EPIDÉRMICO

B.E. Sanz Cuesta, C. González Fernández, A. Hernández Amate, B. López Izquierdo y J.M. García Moreno

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Objetivos: Varón de 26 años que acude a urgencias por cuadro compatible con crisis parcial secundariamente generalizada. Como antecedentes personales destacaba una ambliopía de ojo derecho y rubéola congénita. En la exploración general se aprecia nevus epidérmico sistematizado verrugoso en línea media cervical y hemisfera derecha y quistes conjuntivales y colobomas en ambos ojos. La exploración neurológica solo mostró un reflejo rotuliano izquierdo algo vivo.

Material y métodos: Hemograma y bioquímica general normales. Rx tórax normal. EEG actividad normal. RM/AngioRM de cráneo con atrofia cerebral generalizada, hemimegalencefalia derecha con colpocefalia y tumoración nodular vascularizada intraaxial/extraaxial meníngea de amplia base dural, localización parietal derecha, captación de gadolinio y edema perilesional. La arteriografía descartó MAV.

Resultados: Durante su ingreso no volvió a presentar crisis. Se procedió a la extirpación quirúrgica de la lesión y se realizó biopsia intraoperatoria. En anatomía patológica vemos sarcoma de la vaina de nervio periférico. La exéresis fue incompleta y el paciente recibió varios ciclos de radioterapia y quimioterapia; falleciendo a los 3 años.

Conclusiones: El síndrome del nevus epidérmico o de Solomon es un síndrome neurocutáneo heterogéneo caracterizado por nevus epidérmico asociado a anomalías congénitas del sistema nervioso y otros sistemas (musculoesquelético, ocular, urogenital y vascular). Neurológicamente se manifiesta con atrofia cortical, retraso mental, crisis epilépticas o hemimegalencefalia. Es poco frecuente. Su patogenia podría estar relacionada con la activación de una mutación letal autosómica dominante que sobrevive por mosaicismo. Su

vinculación a neoplasias es conocida, pero su asociación al sarcoma primitivo de la vaina de nervio periférico no está descrita en nuestro conocimiento.

PRESENTACIÓN INICIAL DE LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO EN VARÓN DE EDAD AVANZADA SIMULANDO UNA MENINGITIS TUBERCULOSA

L. Lozano García-Caro, I. Puertas Muñoz, P. Nieto González, M. Arroyo Solera, L. Izquierdo Esteban y V. Galán Sánchez-Seco

Hospital Universitario Príncipe de Asturias. Madrid.

Objetivos: Presentamos un caso inusual de debut de un LES con afectación neurológica en un varón de edad avanzada.

Material y métodos: Varón de 62 años con un síndrome constitucional de varios meses de evolución que se agravó de manera aguda con fiebre y un síndrome meníngeo con citobioquímica de LCR compatible con meningitis bacteriana aguda. Tras el inicio de antibioterapia, presenta discreta mejoría, pero una semana después, presentó un nuevo empeoramiento clínico, con polirradiculitis lumbosacra y mielitis con nivel D8. El análisis de LCR mostró pleocitosis de predominio linfocitario y marcada hipoglucorraquia, por lo que se añadió tratamiento tuberculostático con mejoría progresiva del cuadro y recuperación del déficit neurológico. A los dos meses de tratamiento desarrolló un nuevo síndrome meníngeo con importante afectación del estado general, sin respuesta, con desarrollo de síndrome nefrótico, derrame pleural, edemas y poliserositis, una pancitopenia con títulos altos de antiDNA, déficit de complemento y con glomerulonefritis proliferativa focal. Con tratamiento inmunosupresor tuvo una evolución satisfactoria.

Resultados: Afectación meningiomielopolirradicular secundaria a LES.

Conclusiones: La afectación del sistema nervioso por el LES en forma de meningoencefalitis aséptica y polirradiculitis está descrita, aunque es excepcional como primera manifestación de la enfermedad. Aunque el LES es más frecuente en mujeres en edad media de la vida, presentamos un caso de debut en edad avanzada y el sexo masculino para ilustrar la gran heterogeneidad de esta patología. Por lo tanto, hay que valorar el neolupus en el diagnóstico diferencial de un síndrome meningoencefalicítico agudo que simula TBC aunque sea en edad de presentación atípica.

SÍNDROME DEL SENO CAVERNOSO COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE UN ASTROCITOMA DE ALTO GRADO

S. Jaraba Armas¹, J. Mañá Rey², C. Majós Torró³, S. Boluda⁴, A. Cobo Calvo¹, O. Godino⁵ y S. Martínez-Yélamos¹

¹Neurología; ²Medicina Intensiva; ⁴Anatomía Patológica;

⁵Neurocirugía. Hospital Universitari de Bellvitge. Barcelona.

³IDI Bellvitge. Barcelona.

Objetivos: Los tumores constituyen la primera causa de síndrome de seno cavernoso. Se trata generalmente de tumores extra-axiales (meningiomas, adenomas hipofisarios) o de neoplasias de la esfera ORL. No conocemos ningún caso descrito de síndrome del seno cavernoso como primera manifestación de un astrocitoma. Describir un paciente con síndrome del seno cavernoso como primera manifestación de un astrocitoma de alto grado.

Material y métodos: Varón de 50 años que consulta por cefalea retroocular derecha progresiva y ptosis de ojo derecho de un mes de evolución, añadiéndose progresivamente afectación de II, III y IV pares craneales derechos. En la IRM craneal se objetivaron imágenes en seno cavernoso derecho, en vermis cerebeloso y ambos lóbulos temporales con captación meníngea de gadolinio. Se procedió a biopsia de la lesión. El paciente presentó empeoramiento progresivo siendo exitus. Se solicitó necropsia que fue autorizada.

Resultados: La biopsia cerebral fue compatible con neoplasia glial de alto grado. El estudio necrópsico confirmó el diagnóstico de astrocitoma de alto grado.

Conclusiones: Aun siendo una causa excepcional, el astrocitoma de alto grado debe incluirse dentro del diagnóstico diferencial del síndrome del seno cavernoso.

ENCEFALOMIELITIS PARANEOPLÁSICA ASOCIADA A LIPOSARCOMA PLEOMÓRFICO

F. Gascón Giménez, G. Llorens Calatayud, J.M. Santonja Llabata, A. García Casado, L. Luca, E. Guillamón Guillamón y J.M. Laínez Andrés

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario. Valencia.

Objetivos: Presentar una entidad clínica poco frecuente con unas manifestaciones iniciales atípicas y una asociación causal excepcional.

Material y métodos: Varón de 40 años en estudio en Consultas Externas por movimientos involuntarios orolinguales, tics fonatorios e ideas obsesivas de 6 meses de evolución. Tras una mejoría inicial con olanzapina, presenta pérdida de memoria reciente con preservación de resto de funciones cognitivas y frontales (excepto cierta perseveración), con trastorno conductual con ideas delirantes y obsesivas, sin otra clínica asociada.

Resultados: En RM control presenta hiperintensidad en ambos hipocampos con extensión frontobasal y temporal. Ante la sospecha de encefalomielitis se solicitan analítica con marcadores tumorales, autoanticuerpos y anticuerpos antineuronales y punción lumbar dentro de la normalidad, ECO testicular sin alteraciones, y TC toraco-abdomino-pélvico donde se objetiva masa pélvica iliaca interna derecha con adenopatías asociadas. Se realiza biopsia de la misma objetivándose liposarcoma pleomórfico. Recibió tratamiento con megadosis de glucocorticoides durante 5 días sin mejoría.

Conclusiones: La encefalomielitis es una entidad clínica poco frecuente, que puede presentar un origen paraneoplásico o autoinmune. Las manifestaciones clínicas habituales incluyen alteraciones de memoria reciente, síntomas psiquiátricos y crisis. La presentación de trastornos del movimiento es poco frecuente. La negatividad en los anticuerpos antineuronales no descarta el diagnóstico. Etiológicamente, se relaciona con mayor frecuencia con neoplasias pulmonares y/o hematológicas. La asociación con liposarcoma pleomórfico es excepcional.

ESTUDIO COMPARATIVO DE ATROFIA ENCEFÁLICA EVALUADA MEDIANTE TC EN PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE ENFERMEDAD DE ALZHEIMER Y DEMENCIA VASCULAR ASOCIADA A MICROANGIOPATÍA

F.J. Álvarez Pérez y R.B. Sampaio

Departamento de Medicina. Universidade da Beira Interior. Portugal.

Objetivos: Estudios TC y RMN demostraron atrofia temporal medial y aumento de cavidades ventriculares en enfermedad de Alzheimer (EA) y demencia vascular. Objetivo: comparar medidas de atrofia encefálica en pacientes con diagnóstico clínico de EA, demencia vascular microvascular (DVM) y controles.

Material y métodos: Se incluyeron pacientes con diagnóstico clínico de EA (criterios NINCDS-ADRDA) o DVM (criterios NINDS-AIREN) y controles, procedentes de la consulta externa de Neurología. Se registraron las características demográficas y factores de riesgo cardiovascular de los sujetos y el tiempo evolutivo y las escalas CDR y MMSE en los pacientes. Se midieron en TC el grosor mínimo del córtex hipocámpico, distancia interuncal, y la mayor dimensión lateral de las astas ventriculares y del tercer ventrículo.

Resultados: Se estudiaron 30 pacientes con EA (edad $75,3 \pm 8$ años, MMSE 18 ± 7 , grosor hipocampo izquierdo $8,3 \pm 2,2$ mm, grosor hipocampo derecho $8,5 \pm 2,4$ mm, ratio distancia interuncal/interósea $0,24 \pm 0,02$, amplitud tercer ventrículo $8,1 \pm 2,2$ mm, distancia astas frontales $37,8 \pm 4,6$ mm), 8 pacientes con DVM (edad $74,8 \pm 6$ años, MMSE 11 ± 6 , tiempo $15,4 \pm 8$ meses, grosor hipocampo izquierdo $8,6 \pm 3,2$ mm, grosor hipocampo derecho $7,8 \pm 3,1$ mm, ratio distancia interuncal/interósea $0,26 \pm 0,02$, amplitud tercer ventrículo $8,6 \pm 2,2$ mm, distancia astas frontales $38,5 \pm 2,7$ mm) y 30 controles. Las diferencias (ANOVA) fueron significativas en todas las medidas al comparar los grupos EA.

Conclusiones: El patrón radiológico de atrofia encefálica es similar entre los pacientes con diagnóstico clínico de EA y DVM. Es posible que en ambas patologías coexistan lesiones vasculares y degenerativas.

ANGIOPATÍA CEREBRAL SECUNDARIA A TÓXICOS: EVOLUCIÓN CLÍNICA E IMPORTANCIA DEL DIAGNÓSTICO HISTOPATOLÓGICO

A. Lorente Miranda, D. García Álvarez, M. González Platas, Z. Mendoza Plasencia, D. Pestana Graña, D. Padilla León y P. de Juan Hernández

Hospital Universitario Candelaria. Tenerife.

Objetivos: Las "vasculitis" aislada del SNC suponen un reto diagnóstico, su clínica inespecífica obliga a un amplio diagnóstico diferencial. El consumo de cocaína puede generar vasoespasmo actuando sobre serotonina y aumentando agregación plaquetaria. Existen distintas hipótesis etiológicas de la angéitis: inflamatoria, inmunológica o neurotóxica.

Material y métodos: 1. Varón 40 a. politoxicómano con cocaína. Un año antes lumbalgia, paraparesia e incontinencia orina 8 meses evolución con traumatismo lumbar previo que mejoró tratamiento aines-corticoides. Ahora ingresa por cefalea frontal prolongada -3 meses-, fiebre y crisis convulsivas. Exploración: hepatomegalia sin focalidad neurológica. 2. Varón 47 a. politoxicómano con cocaína esnifada. Presenta cefalea y parestesias hem craneal derecha y fiebre, posteriormente confusión prolongada.

Resultados: Caso 1: VSG 18 mm/h. LCR: pleocitosis linfocítica y proteinorraquia. Serología VHC positiva. RM: múltiples hiperintensidades frontal, y temporoparietal. Despiñaje autoinmune negativo. Biopsia cerebral: infiltrados crónicos perivasculares e isquemia neuronal. Mejoría tras prednisona y ciclofosfamida. Diagnóstico: vasculitis del SNC aislada 2ª a tóxicos. Caso 2: VSG 24 mm/h. LCR: proteinorraquia. Despiñaje autoinmune negativo. Serologías víricas negativas. RMN: múltiples hiperintensidades agudas en ambos hemisferios. AngioRM: estenosis segmentarias en carótida interna izquierda. Doppler (día 8): Estudio sin hallazgos patológicos. Asintomático a la semana. Diagnóstico: síndrome vasoconstricción cerebral reversible por consumo de tóxico.

Conclusiones: La afectación multifocal, curso recurrente, reactivantes analíticos de fase aguda, proteinorraquia y pleocitosis líquoral, nos debe hacer valorar la realización de biopsia cerebral de cara a establecer el diagnóstico de vasculitis, no así por la presencia aislada de estenosis segmentarias en angio-RM o angiografía.

TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL DE ORIGEN SÉPTICO. REVISIÓN DE CASOS EN NUESTRO CENTRO

P. Urbaneja Romero, V. Reyes Garrido, S. Giacometti Silveira y O. Fernández Fernández

Hospital Regional Universitario Carlos Haya. Málaga.

Objetivos: La trombosis venosa cerebral de origen séptico es una entidad que se origina como complicación de procesos infecciosos

de estructuras vecinas, siendo más frecuente en adultos jóvenes. Con la existencia de tratamiento antibiótico endovenoso precoz ha mejorado la morbilidad. Revisamos los casos registrados en nuestro centro en los últimos cinco años.

Material y métodos: La mayoría de los pacientes tenían entre 20- 35 años sin presentar factores predisponentes significativos ni comorbilidades destacadas y el foco primario fue de origen otógeno, evolucionando a meningitis y sucediendo la trombosis venosa como complicación. La respuesta en todos ellos fue favorable con tratamiento de soporte y antibioterapia, que en la mayoría de los casos se realiza de forma empírica, no llegándose a aislar germen. La clínica de debut habitual fue un cuadro de hipertensión intracraneal y alguno de los pacientes presentó además paresia de pares craneales, convulsiones y registramos un caso de tetraparesia.

Resultados: En todos nuestros pacientes, el cuadro clínico fue sugestivo, y en el diagnóstico fueron fundamentales las pruebas de imagen, pudiéndose detectar en la TC craneal hiperdensidad del seno afectado y en ocasiones el signo del delta vacío y se confirmó mediante estudio con contraste o angioresonancia. La existencia de un proceso infeccioso concomitante determinó el origen séptico de la trombosis.

Conclusiones: En nuestra experiencia el pronóstico depende de la demora en el diagnóstico y el retraso en el inicio del tratamiento. El uso de anticoagulantes es controvertido, a pesar de lo cual su uso es extendido, por lo que cuestionamos este punto.

SÍNTOMAS NEUROLÓGICOS DE LA INTOXICACIÓN POR CIGUATOXINA (CGTX). BROTE DE CIGUATERA EN CANARIAS. ¿BIOTOXINAS EMERGENTES?

M. Pueyo Morlans¹, M. González López¹, J. Rojo Aladro¹, B. Hernández Zamarreño², J. Pérez Labajos¹, Z. Mendoza Plasencia¹, A. Lorente Miranda¹, D. Pestana Graña¹, D. Padilla León y P. de Juan Hernández¹

¹Hospital Universitario de Canarias. Las Palmas de Gran Canaria.

²Servicio de Inspección Sanitaria y Laboratorio. Área de Salud de Tenerife. Servicio Canario de Salud. Tenerife.

Objetivos: Ciguatera, la intoxicación alimentaria marina, más común a nivel mundial (10.000-50.000 personas/año), por pescado con ciguatoxinas, de dinoflagelados tropicales. Se acumulan en la cadena trófica, hasta dosis tóxicas en grandes peces depredadores, que el hombre ingiere. Biotoxina termoestable, sin indicadores de alarma en el pescado. Actúa sobre canales de sodio de cualquier célula excitable. Produce disestesias térmico-dolorosas: hormigueo peribucal, manos-pies, dolor en dientes, pene... y percepción térmica inversa (signo diferenciador), simultáneamente o tras cuadro gastroenterítico. Hay casos mortales por shock cardiogénico y coma. Se diagnostica por la clínica, antecedente epidemiológico y demostración de CGTx en el pescado consumido.

Material y métodos: En Canarias (2004-09) ha habido brotes por medregal (29 casos). Muchos con síntomas neurológicos, algunos graves (retención urinaria, debilidad, disfunción sexual...) y/o persistentes-recurrentes.

Resultados: En nuestra comunidad se han implantado medidas para detectar ciguatoxina, en especies susceptibles que superen pesos establecidos. Se investiga también presencia de dinoflagelados, su procedencia y previsión de evolución, en nuestras aguas.

Conclusiones: Actualmente el turismo e importación de pescado pueden originar brotes en cualquier parte del mundo. Fuera de áreas endémicas, constituye una amenaza de salud pública, por desconocimiento de sus efectos, escasa reglamentación al respecto y demora o falta de diagnóstico. Diversos factores están ocasionando cambios en los ecosistemas marinos que alteran su equilibrio y provocan la proliferación masiva-monoespecífica de microalgas tóxicas, haciendo emerger sus biotoxinas como contaminantes de los productos marinos y vectores de intoxicación-enfermedades en

el hombre. La etiología tóxica, debe plantearse, pues tratada precozmente, puede revertir los síntomas y evitar las recurrencias-cronicidad.

Trastornos del movimiento P

STATUS DISTÓNICO EN ENFERMEDAD DE WILSON PRECIPITADO POR D-PENICILAMINA Y CONTROLADO CON TETRATIOMOLIBDATO

J. Navarro Otano, Y. Compta Hirnyj y M.J. Martí Doménech

Hospital Clínic. Barcelona.

Objetivos: Presentación de un caso de status distónico en un paciente con enfermedad de Wilson (EW) precipitado por d-penicilamina con respuesta al tetratiomolibdato. Revisión bibliográfica.

Material y métodos: Hombre de 29 años con depresión refractaria de 2 años de evolución a la que se añadió distonía de acción de extremidades superiores por lo que se sospechó EW. La analítica del metabolismo del cobre y la exploración oftalmológica y hepática apoyaban el diagnóstico, por lo que se iniciaron dosis bajas de d-penicilamina (250 mg/24h). En una semana empeoró el cuadro progresando a estatus distónico con espasmos continuos a nivel craneal, apendicular y axial en forma de opistótonos, además de disfagia, taquipnea e hipertermia incontrolables.

Resultados: Se suspendió d-penicilamina e ingresó para tratamiento con acetato de zinc, perfusión de dantroleno y midazolam, pese a lo cual fue necesario inducir coma anestésico con propofol para controlar el status distónico. Una RM mostraba afectación de ganglios basales y mesencéfalo. Al retirar la sedación al cabo de 72 horas reaparecía el status distónico. Se inició tetratiomolibdato y tras cuatro semanas de tratamiento se pudo retirar la sedación sin recidivar el status, persistiendo distonía generalizada. En los meses siguientes fue recuperando movilidad, aunque en la actualidad precisa silla de ruedas y gastrostomía. La RM de control muestra lesiones necróticas-quisticas estriales.

Conclusiones: El estatus distónico es una complicación excepcional y potencialmente mortal de la EW que los tratamientos quelantes pueden precipitar. La terapia con tetratiomolibdato puede ayudar a controlar el estatus distónico en esta enfermedad.

FACTORES DE DEPENDENCIA FUNCIONAL EN ENFERMEDAD DE PARKINSON (EP)

E. Peña Llamas

Servicio de Neurología. Hospital Sanitas La Moraleja. Madrid.

Objetivos: Estudiar los factores asociados con la dependencia en EP.

Material y métodos: Se seleccionaron 34 pacientes consecutivos con EP en primera visita. Se registraron escalas UPDRS I-II-III-IV, Hoehn&Yahr (HY) y Schwab&England (SE). Se dividió la muestra en 2 grupos: Dependientes (D) y No Dependientes (ND). Entre ambos grupos se estudiaron 3 factores de dependencia: Síntomas no motores (SNM, UPDRS I), síntomas motores (SM, UPDRS III) y complicaciones motoras (CM, UPDRS IV). El contraste de hipótesis se realizó mediante t de Student para datos independientes. Los resultados se presentan en forma de media \pm error estándar.

Resultados: n = 34 (21 hombres, 13 mujeres). Edad $75,7 \pm 1,5$ años. Tiempo de evolución $4,1 \pm 0,6$ años. D 7/34, ND 27/34. UPDRS I $1,63 \pm 0,3$, II $6,7 \pm 0,9$, III $27,6 \pm 2,2$, IV $0,61 \pm 0,1$. HY $2,1 \pm 0,5$. SE $82,05 \pm 2,6$. Estos datos son compatibles con EP en estadios iniciales. Se compararon los 3 factores estudiados entre el grupo D y

ND. Se observaron diferencias significativas no sólo en SM (UPDRS III/D 41,1 ± 5,5 vs UPDRS III/ND 24,1 ± 1,8, $p = 0,0008$) sino también en SNM (UPDRS I/D 3,6 ± 1,03 vs UPDRS I/ND 1,1 ± 0,2, $p = 0,0005$). Los SNM observados fueron: trastornos del sueño 15/34, depresión 15/34, apatía 12/34, deterioro cognitivo 10/34, delirios/alucinaciones 5/34, disautonomía 2/34. No hubo diferencias significativas en cuanto a CM (UPDRS IV/D 0,7 ± 0,2 vs UPDRS IV/ND 0,6 ± 0,2, $p = 0,7521$).

Conclusiones: Los SNM generan dependencia tanto como los SM incluso en estadios iniciales de la EP. Los SNM más frecuentes fueron trastornos del sueño, depresión, apatía y deterioro cognitivo.

SÍNTOMAS NEUROPSIQUIÁTRICOS Y ESTRÉS ASOCIADO EN EL CUIDADOR EN PACIENTES GERIÁTRICOS CON ENFERMEDAD DE PARKINSON

M. Martínez-Rivera¹, M. Menéndez-González², R. Ribacoba³, E. Herrera⁴, F. Cuetos⁴ y A. López-Muñiz⁵

¹Geriatría; ²Neurología. Hospital Álvarez-Buylla. Mieres.

³Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

⁴Departamento de Psicología; ⁵Departamento de Morfología y Biología Celular. Universidad de Oviedo. Asturias.

Objetivos: Evaluar la presencia e intensidad de síntomas neuropsiquiátricos en pacientes geriátricos diagnosticados de demencia por Enfermedad de Parkinson (EP) y su repercusión sobre el estrés del cuidador.

Material y métodos: Se evaluaron 100 pacientes geriátricos (mayores de 75 años) previamente diagnosticados de EP mediante la versión de 10 ítems del Inventario Neuropsiquiátrico (NPI). Se incluyeron tanto pacientes sin demencia, como pacientes con demencia asociada a EP (DEP) de acuerdo a los criterios de Movement Disorder Society.

Resultados: El 80% de los pacientes con DEP sufría al menos un síntoma del NPI, el 70% sufría al menos 2 síntomas, y en más del 50% al menos uno de los síntomas tenía una intensidad superior o igual a 4. Estas cifras eran significativamente inferiores en pacientes con EP sin demencia, si bien más del 50% de estos pacientes tenía al menos 2 síntomas del NPI. Los síntomas más frecuentes fueron apatía, seguidos de ansiedad y depresión. Casi el 50% de los pacientes con DEP sufrían alucinaciones. Más de 2/3 de los cuidadores comunicaron sufrir estrés derivado de estos síntomas, con una intensidad de moderada a severa.

Conclusiones: Los síntomas neuropsiquiátricos son muy frecuentes en los pacientes geriátricos con EP, especialmente en los pacientes con DEP. La apatía, ansiedad, depresión y alucinaciones son los síntomas más prevalentes. Los síntomas neuropsiquiátricos causan importante repercusión sobre el estrés del cuidador.

DISCINESIAS TARDÍAS Y OTROS TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO ASOCIADOS A ARIPIPAZOL

M. Sierra Peña¹, T.C. Yaltho² y J. Jankovic²

¹Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

²Parkinson's Disease Clinic and Movement Disorders Center. Baylor College of Medicine. Houston, Texas. EE.UU.

Objetivos: Hacer hincapié en las discinesias tardías (DT) causadas por aripiprazol, un neuroléptico de tercera generación. Las discinesias tardías han sido tradicionalmente atribuidas a los antipsicóticos típicos (o de primera generación), pero otros agentes bloqueadores de los receptores de dopamina y los neurolépticos atípicos (segunda y tercera generación), tales como el aripiprazol, están emergiendo como causas importantes de DT.

Material y métodos: Revisión de las historias clínicas de todos los pacientes con DT valorados en el Baylor College of Medicine entre

2002 y 2010 con el objetivo de identificar pacientes con DT asociadas a aripiprazol.

Resultados: De los 236 pacientes con DT valorados durante el periodo especificado, 14 de ellos (5,9%) presentaban DT asociadas a aripiprazol, con predominio femenino (71,4%). La edad media de inicio de las discinesias fue 52,3 ± 12,8 años, la duración media de tratamiento con aripiprazol hasta el inicio de las mismas fue de 22,1 ± 26,6 meses. Las discinesias más frecuentes fueron las estereotipias orobucolinguales (92,9%), seguidas de fenomenología mixta (35,7%) y de estereotipias de los pies (21,4%). De los 8 pacientes tratados con tetrabenazina con seguimiento disponible, la mitad (50%) experimentaron mejoría de las discinesias.

Conclusiones: Aunque inicialmente se creía que el aripiprazol, un neuroléptico de tercera generación, presentaba un bajo riesgo de DT, se ha visto que es responsable aproximadamente del 6% de las DT acontecidas en una Clínica de Trastornos del Movimiento. Esta serie, la más larga hasta la fecha, quiere resaltar la creciente incidencia de DT y otros trastornos del movimiento asociados con neurolépticos atípicos.

VULNERABILIDAD NIGROESTRIADA MEDIDA MEDIANTE ULTRASONOGRAFÍA EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON ASOCIADA A MUTACIONES EN LRRK2

J. Ruiz-Martínez¹, I. Arratibel Echarren², A. de Arce Borda², M. Martínez Zabaleta², E. Goyenechea Soto², A. Gorostidi Pagola³, A. Bergareche Yarza² y J.F. Martí Massó²

¹Servicio de Neurología. Hospital Donostia. Centro investigación biomédica en Red para enfermedades neurodegenerativas (CIBERNED). San Sebastián. ²Servicio de Neurología; ³Laboratorio de Neurogenética. Hospital Donostia. San Sebastián.

Objetivos: Analizar la ecogenicidad de sustancia negra (SN) en pacientes con enfermedad de Parkinson (EP) asociada a las mutaciones R1441G y G2019S en LRRK2, y comparar los resultados con los obtenidos en pacientes con EP sin ninguna mutación conocida. Asimismo, estudiar a familiares asintomáticos y valorar si existen diferencias en función del estado portador o no de estas mutaciones, y frente a las cifras establecidas en la población normal (hiperecogenicidad en 9% de adultos sanos).

Material y métodos: Se estudiaron 204 sujetos, 171 pacientes con EP (26 portadores de la mutación R1441G y 8 de la mutación G2019S), y 33 familiares asintomáticos (18 con mutaciones en LRRK2 y 15 no portadores de mutaciones) mediante ecografía transcraneal (Toshiba Medical System, Japón).

Resultados: La hiperecogenicidad de SN se detectó en el 72% de los pacientes con EP asociada a mutaciones en LRRK2, y el 64% de los pacientes no portadores. En los familiares asintomáticos se detectó en el 35% de los portadores de mutaciones, y en el 33% de los no portadores.

Conclusiones: No hay diferencias en hiperecogenicidad de SN entre pacientes portadores y no portadores de mutaciones en LRRK2. En familiares asintomáticos, las cifras son significativamente superiores a las de la población normal, por lo que la ultrasonografía podría detectar una vulnerabilidad nigroestriada independiente de la carga genética relacionada con LRRK2.

ANÁLISIS DE 17 AÑOS DE EXPERIENCIA CON TOXINA BOTULÍNICA EN DISTONÍA CERVICAL

F. Vivancos Matellano, I. Ybot Gorrín y E. Díez Tejedor

Hospital Universitario La Paz. Madrid.

Objetivos: Presentar los resultados de nuestra experiencia con toxina botulínica tipo A (TBoA) en el tratamiento de la distonía cervical (DC) de pacientes ambulatorios en consulta especializada.

Material y métodos: Revisión retrospectiva de las historias médicas de pacientes atendidos en la consulta por DC y tratados con TBoA desde 1992 hasta 2009 en nuestra unidad. Obtuvimos una muestra de 37 pacientes con datos completos.

Resultados: Sexo: F 62%/M 38%. Del total, el 60% eran casos idiopáticos, 46% con más de 10a de evolución. El componente principal fue rotacional (46%) y laterocollis (43%). Fueron tratados durante una media de 7a (1-17a), en unas 15,9 sesiones; la dosis media fue 487u por paciente y sesión, [entre 320-650u]. Los músculos más frecuentemente inyectados fueron trapecio, ECM, y esplenio, siempre con guía EMG verificando la hiperactividad de la musculatura explorada. El 97% de los pacientes continúa respondiendo al tratamiento; el 70,2% siguen terapia coadyuvante oral. Los efectos secundarios fueron disfagia (7 pacientes), y en ningún caso conllevó la suspensión del tratamiento.

Conclusiones: Nuestros datos confirman la eficacia y seguridad de TBoA en el tratamiento prolongado de la DC (hasta 17 años). El uso de guía EMG permite objetivar el grado de hiperactividad muscular, asegurando una respuesta adecuada y mantenida con bajas dosis de TBoA. La terapia coadyuvante oral previene el uso de dosis altas de TBoA y la aparición de efectos secundarios.

ANÁLISIS DE LA FRECUENCIA DE CÁNCER EN UNA MUESTRA POBLACIONAL DE PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON

I. Ybot Gorrín, F. Vivancos Matellano, A. Tallón Barranco y E. Díez Tejedor

Hospital Universitario La Paz. Madrid.

Objetivos: Analizar la frecuencia de cáncer (Ca) en una muestra de pacientes ambulatorios con enfermedad de Parkinson (EP) atendidos en la consulta hospitalaria.

Material y métodos: revisión retrospectiva de 126 historiales clínicos de pacientes con EP entre 1971 y 2009. Obtuvimos una muestra de 107 casos completos. Analizamos sexo, edad (E), edad al inicio EP (Ei) y al dx de cáncer (ECa), tipo de tumor, antecedentes de tabaco, alcohol, y ejercicio físico (EF), peso, IMC, antecedentes familiares de EP o tumor, y tratamiento (tto) antiparkinsoniano.

Resultados: Sexo: 55,1%H, 44,9%M; E(m) = 68,23a; Ei(m) = 58,68; evolución(m) = 9,55a. El 63,6% nunca fumó; 26,2% eran ex-fumadores; 9,3% eran fumadores activos. El 70,1% nunca bebía alcohol; 19,6% lo hacía diariamente; 6,5% < 1 vez/día; y 3,7% ocasionalmente. El 61,7% no realizaba EF habitualmente; 20,6% 3 o más días/sem; 13,1% 1-2 veces; y 4,7%, ocasionalmente. El IMC fue > 30 en todos los casos salvo en uno. 84,1% no habían sido Dx de Ca, el 15,9%(n = 17) sí; 6,5%(n = 7) de éstos, tenían tumores relacionados con el tabaquismo. No hubo casos de melanoma. 92 sujetos tomaban levodopa y 15,2% presentaron Ca; 15 no la tomaban y 3 tuvieron Ca.

Conclusiones: Los datos confirman la baja prevalencia de Ca en los sujetos con EP. No se han encontrado casos de melanoma, lo cual apoya la tesis que rechaza la relación entre el fármaco y este tipo de Ca. Necesitamos realizar un estudio comparativo con población sana para analizar el riesgo de Ca de nuestros pacientes parkinsonianos

PARKINSONISMO TARDÍO TRAS INTOXICACIÓN POR METANOL

J.M. García Domínguez, J. Guzmán de Villoria y F. Grandas

Unidad de Investigación en Trastornos del Movimiento. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Objetivos: Descripción de un caso de parkinsonismo tardío tras intoxicación por metanol.

Material y métodos: Una mujer de 41 años con antecedentes de temblor esencial familiar, etilismo crónico y un trastorno mixto de la personalidad con varios intentos autolíticos, ingresó en un centro hospitalario en 2008 por ingesta de metanol, desarrollando severa acidosis, que precisa ingreso en cuidados intensivos, y neuritis óptica tóxica, persistiendo como secuela amaurosis bilateral. Dos años después, aprecia aumento del temblor y torpeza y lentitud de movimientos, con dificultad para manipular objetos. A la exploración se objetiva hipomimia facial, hipofonía, leve bradicinesia generalizada y rigidez axial, así como temblor postural bilateral y de reposo en miembro superior izquierdo. Amaurosis por atrofia bilateral de papila óptica. La resonancia magnética craneal puso de manifiesto hiperintensidad de señal en secuencias T2 en ambas regiones putaminales, compatible con necrosis hemorrágica.

Resultados: La intoxicación por metanol es infrecuente y en ocasiones letal. La necrosis en ganglios basales, de causa no aclarada, se ha descrito asociada a este cuadro. La hipoxia, la acidosis, la diálisis y el daño mitocondrial parecen jugar un papel importante en su desarrollo.

Conclusiones: Hay pocos casos publicados de parkinsonismo tras intoxicación por metanol, la mayoría de comienzo agudo. Este caso de parkinsonismo tardío por necrosis putaminal tóxica, amplía el espectro de las complicaciones neurológicas de la intoxicación por metanol

¿PUEDE LA TOXINA BOTULÍNICA MEJORAR LA CALIDAD DE VIDA EN UNA DISTONÍA LINGUAL INCAPACITANTE?

J. Arcaya Navarro¹, M.T. Rivas López¹, J. Cacho Gutiérrez¹ y A. Sesar Ignacio²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario. Salamanca.

²Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Santiago de Compostela. A Coruña.

Objetivos: La neurodegeneración con acumulación cerebral de hierro es una entidad poco frecuente con carácter hereditario, que asocia entre otros, síntomas como distonía lingual. Es una forma rara de distonía oromandibular compleja, sin respuesta a tratamientos farmacológicos ni quirúrgicos. Cuando es grave puede tener repercusiones en la nutrición del paciente y deterioro de su calidad de vida.

Material y métodos: Mujer de 55 años que desde los 20 de forma lentamente progresiva presenta: deterioro cognitivo, lenguaje disártrico casi ininteligible, leve distonía de tronco, retrocolli y marcado piramidismo en miembros inferiores. Destaca una distonía lingual grave incapacitante con constante protrusión de la lengua y dificultad para retroprotruirla lo cuál le produce un babeo continuo y graves problemas para la deglución. Antecedentes familiares: dos hermanas con distonía.

Resultados: RM craneal: hipointensidades de señal por acúmulo de hierro en núcleos pálidos. Los análisis y un estudio neurofisiológico descartaron otras patologías. Se inyectaron 40 UI de toxina botulínica a cada lado en la base de la lengua, músculos geniogloso e hiogloso. Se consiguió franca mejoría, que facilitó su alimentación, disminuyó la sialorrea y mejoró su estética. Este tratamiento se repitió en varias ocasiones en los últimos 3 años.

Conclusiones: Se trata de un cuadro clínico poco frecuente por lo que no existe demasiada experiencia en el tratamiento sintomático. No obstante en pacientes con distonía lingual incapacitante, una dosis baja de toxina botulínica puede mejorar su calidad de vida y evitar la utilización de tratamientos más agresivos.

SÍNDROME DE ISAACS: 2 FORMAS CLÍNICAS DE PRESENTACIÓN DE UNA MISMA ENFERMEDAD

A. Traba López¹, M. Ochoa Mulas², F. Grandas¹, I. Sáez Landete², A. Martínez² y L. López Manzanares²

¹Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

²Hospital Universitario Montepíncipe. Madrid.

Objetivos: El síndrome de Isaacs es una entidad muy infrecuente que cursa con rigidez por hiperactividad muscular originada en los segmentos distales de los axones motores. Presentamos dos pacientes con formas clínicas diferentes de esta misma enfermedad.

Material y métodos: Paciente 1: varón, 43 años, sin antecedentes de interés. Cuadro de 6 años de evolución, precedido de parotiditis, consistente en trastorno motor con dolores musculares generalizados, espasmos y gran rigidez de predominio axial e hipertrofia muscular. También hiperhidrosis importante, insomnio y disfagia. Paciente 2: mujer de 55 años con enfermedad de base inmunológica (enfermedad de Behçet). Cuadro de 11 años de mioquimias y movimientos vermiculares en extremidades, tronco, cara y principalmente pies y manos que le dificultaba la realización de movimientos finos. Nunca rigidez muscular. Calambres musculares en pies, sensación de debilidad, hiperhidrosis. Métodos: estudio clínico, analítico, radiológico, neurofisiológico (EMG, ENG) y anatomopatológico (biopsia muscular en paciente 1).

Resultados: EMG: en ambos pacientes existía actividad continua muscular constituida, en el caso 1, por abundantes descargas neuromiotónicas en todos los músculos explorados en extremidades y tronco, con ocasionales dipletes/tripletes en musculatura paraespinal. Ac anticanales de K⁺ voltaje dependientes y anti GAD negativos. Biopsia muscular: leve hipotrofia de fibras tipo II. En la paciente 2 actividad continua de dipletes/tripletes y mioquimias, sin actividad neuromiotónica en ninguno de los músculos explorados. Conducciones nerviosas periféricas normales.

Conclusiones: Las descargas neuromiotónicas constituyen el rasgo diferencial entre ambos pacientes y parecen ser las responsables de la rigidez muscular en el síndrome de Isaacs.

ANÁLISIS TRANSCRIPTÓMICO DE LA ENFERMEDAD DE PARKINSON IDIOPÁTICA Y ASOCIADA A G2019S LRRK2

T. Botta¹, E. Tolosa¹, A. Sánchez-Pla², F. Carmona², M.J. Martí¹, F. Valldeoriola¹ y M. Ezquerro¹

¹Unidad de Parkinson y Trastornos del Movimiento. Servicio de Neurología. Institut Clínic de Neurociències. Hospital Clínic. Facultat de Medicina. Universitat de Barcelona. Institut d'Investigacions Biomèdiques August Pi i Sunyer. Barcelona.

²Grupo de Estadística y Bioinformática. Departamento de Estadística. Universitat de Barcelona. Institut de Recerca Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona.

Objetivos: En este estudio se pretende determinar patrones de expresión génica específicos de Enfermedad de Parkinson (EP) idiopática y ligada a la mutación G2019S en LRRK2 que puedan clarificar las rutas biológicas alteradas.

Material y métodos: Se ha procesado tejido cerebral (putamen) procedente de donaciones post-mortem de cinco pacientes de EP idiopática, tres pacientes portadores de G2019S, un portador asintomático hasta el momento de la muerte y cinco controles sin enfermedad neurológica. Se han realizado microarrays Human Exon 1.0ST (Affymetrix) y verificado mediante PCR cuantitativa.

Resultados: En pacientes de EP idiopática hemos detectado una asociación significativa de genes integrantes de vías de potenciación a largo término, transmisión postsináptica glutamatérgica y GABAérgica, cascadas de señalización celular y plasticidad sináptica. Sorprendentemente el perfil de expresión génica en pacientes de EP portadores de G2019S es más similar a la de los controles; sin

embargo, el portador asintomático presenta un perfil compatible con EP idiopático.

Conclusiones: El perfil de expresión del portador asintomático podría sugerir que los cambios en putamen ocurrirían en estadios tempranos de la enfermedad, antes de que aparecieran los primeros síntomas parkinsonianos. Sugerimos que la pérdida de inputs dopaminérgicos en putamen por el proceso patológico de EP es la que llevaría a la alteración de las rutas biológicas mencionadas. La ausencia de cambios de expresión en pacientes portadores de G2019S podría explicarse por una reversión causada por exposición terapéutica a L-DOPA prolongada. Puede plantearse como hipótesis que la presencia de G2019S facilita la reversión del perfil de expresión en putamen.

DAT-SPECT ANORMAL EN LA ATROFIA MULTISISTÉMICA VARIANTE CEREBELOSA

E. Muñoz, A. Iranzo, S. Rauek, F. Lomeña, J. Santamaría y E. Tolosa

Hospital Clínic. Barcelona.

Objetivos: La denervación dopaminérgica presináptica estriatal (DDPE) se considera un criterio adicional en el diagnóstico de atrofia multisistémica variante cerebelosa (MSA-c) (Neurology 2008;71:670). Sin embargo, existen escasos datos publicados que apoyen este criterio. Nuestro objetivo es valorar la existencia de DDPE en pacientes con MSA-c sin parkinsonismo mediante SPECT del transportador de la dopamina (DAT-SPECT).

Material y métodos: Se realiza DAT-SPECT con 123I-Ioflupano a 13 pacientes (9V/4M) con criterios clínicos de probable MSA-c sin signos parkinsonianos y 12 controles (7V/5M) sanos. Se practica un análisis cuantitativo de la captación estriatal del trazador. Se realiza RM cerebral y evaluación clínica mediante la Unified Multiple System Atrophy Rating Scale (UMSARS).

Resultados: Edad pacientes: 61 ± 8 (48-74); edad controles: 64,6 ± 5,6 (53-71) (p = 0,2). Años de evolución de la enfermedad: 3,8 ± 1,7 (2-7). Puntuación UMSARS parte I: 21,3 ± 5,2 y parte II: 18 ± 8,2. RM cerebral: atrofia de cerebelo y tronco en 11/11; "hot cross bun sign" en 9/11. DAT-SPECT: disminución significativa en pacientes versus controles (p < 0,001) de los índices estriado/occipital (2,25 ± 0,38 vs 2,86 ± 0,18), putamen/occipital (2,14 ± 0,3 vs 2,65 ± 0,15) y caudado/occipital (2,48 ± 0,7 vs 3,27 ± 0,3). En 3 pacientes la cuantificación del DAT-SPECT fue normal.

Conclusiones: El DAT-SPECT indica que los pacientes con MSA-c sin parkinsonismo presentan denervación dopaminérgica presináptica estriatal, y por lo tanto, este hallazgo se puede considerar un criterio de soporte para el diagnóstico. Sin embargo, la normalidad del DAT-SPECT no excluye el diagnóstico de MSA-c.

ESTUDIO DE ASOCIACIÓN GENÉTICA DE 2 KINASAS DE ALFA-SINUCLEÍNA (CK2 Y GRK5) EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

I. García Gorostiaga¹, M. Sierra Peña², P. Sánchez-Juan², A. Gorostidi Pagola³, J. Ruiz-Martínez³, J.F. Martí Massó³, O. Combarros² y J. Infante²

¹Hospital de Galdakao-Usansolo. Vizcaya. ²Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. ³Hospital Donostia. San Sebastián.

Objetivos: La proteína alfa-sinucleína (alfa-syn) es el principal constituyente de los cuerpos de Lewy, y está característicamente fosforilada en la posición Ser 129. El papel de la fosforilación en el proceso de fibrilación de alfa-syn es incierto. Dos de las principales kinasas de alfa-syn son GRK-5 y CK-2 y constituyen genes candidato para la enfermedad ya que se encuentran ambas presentes en los

cuerpos de Lewy. Nuestro objetivo es estudiar si polimorfismos genéticos de ambas kinasas influyen sobre el riesgo de enfermedad de Parkinson (EP).

Material y métodos: Estudiamos una población de 597 casos de EP y 378 controles. Seleccionamos 5 “tagging SNPs” de CK-2 utilizando Hap-Map y 4 polimorfismos de GRK-5 que constituyen un haplotipo de riesgo según trabajos previos. El genotipado se realizó mediante sondas Taq-Man en un aparato RT-PCR. La asociación entre cada genotipo y el riesgo de EP se llevo a cabo mediante OR (IC 95%). La frecuencia de los haplotipos se estimó mediante el programa Hplus. La asociación entre los haplotipos y la enfermedad se calculó mediante regresión logística.

Resultados: Ninguno de los polimorfismos estudiados se asoció con el riesgo de EP. El análisis por haplotipos tampoco demostró asociación significativa con el riesgo de enfermedad.

Conclusiones: El papel de la fosforilación de alfa-syn en la patogenia de la EP es incierto. En nuestro trabajo no encontramos evidencia de que polimorfismos de las principales kinasas de alfa-syn estén asociados con un incremento del riesgo de la enfermedad.

EVALUACIÓN DEL SÍNDROME DE PIERNAS INQUIETAS EN PACIENTES PARKINSONIANOS TRATADOS CON ESTIMULACIÓN DEL NÚCLEO SUBTALÁMICO

C. Valles-Antuña, R. Ribacoba Montero, E. Suárez San Martín, S. González González, C. Salvador Aguiar y F. Villanueva-Gómez

Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Objetivos: Evaluar la prevalencia de síndrome de piernas inquietas (SPI) en pacientes tratados con estimulación cerebral profunda (ECP) de núcleo subtalámico (NST) por Enfermedad de Parkinson (EP).

Material y métodos: Elegimos al azar 30 pacientes parkinsonianos intervenidos con ECP del NST de nuestra base de datos (11 mujeres y 19 hombres) con edad media de 64 ($\pm 8,5$) años, cuyo tiempo de evolución prequirúrgico medio fue de 16 ($\pm 8,5$) años y su seguimiento medio postquirúrgico de 4,5 ($\pm 2,8$) años. El diagnóstico y cuantificación del SPI se realizó aplicando los criterios del IRLS Study Group postquirúrgico y retrospectivamente en el periodo prequirúrgico.

Resultados: El 30% de la muestra padece en la actualidad SPI. En el 10% la sintomatología era prequirúrgica y no mejoró tras la ECP; su edad media es de 68 años y reciben terapia dopaminérgica sustitutiva con una media de 181,6 equivalencias de L-Dopa. En el 20% el SPI apareció después de la intervención; en este grupo la edad media es de 62 años y reciben como media 535,8 equivalencias de L-Dopa. Sobre el desarrollo de SPI no influyeron la duración de la EP, ni el tiempo transcurrido tras la cirugía. Tampoco se observaron diferencias significativas en la severidad clínica entre los dos grupos.

Conclusiones: En nuestra muestra la prevalencia del SPI es superior a la de la población general. Asimismo, tras la ECP debutaron nuevos casos, preferentemente en individuos más jóvenes y con mayores necesidades de terapia sustitutiva oral. Se impone extender el tamaño de la muestra para confirmar esta impresión.

ENFERMEDAD DE PARKINSON DE MUY LARGA EVOLUCIÓN

P. García Ruiz-Espiga, J. del Val y M. Losada

Fundación Jiménez Díaz. Madrid.

Objetivos: Describir una serie de pacientes con enfermedad de Parkinson de larga evolución (EPL).

Material y métodos: Hemos revisado aquellos pacientes estudiados en nuestra institución con EP de al menos 20 años de evolución. Todos estos pacientes poseen criterios de EP según el banco de Londres. Identificamos 24 pacientes (8 hombres y 16 mujeres, edad de inicio 45 años y evolución media de 25,6 años: 20-45).

Resultados: La mayor parte de los pacientes presentaban complicaciones motoras incluyendo fluctuaciones motoras (22/24), bloqueos de la marcha (22/24) y discinesias (18/24). A pesar de ello, una tercera parte (8/24) era independientes para actividades de la vida diaria). Nueve pacientes fueron tratados con estimulación cerebral profunda (9/24). Sólo 5 pacientes cumplían criterios de demencia según DSM IV.

Conclusiones: La EPLE posee características propias incluyendo alta tasa de complicaciones motoras, escasa alteración cognitiva y razonable capacidad funcional a pesar de larga evolución y probablemente representa el “earlier disease onset” definido por Lees.

DEPÓSITOS DE ALFA-SINUCLÉINA EN LA PARÁLISIS SUPRANUCLEAR PROGRESIVA: CORRELACIÓN CLÍNICO-PATOLÓGICA

M.E. Erro Aguirre¹, M.C. Caballero Martínez², T. Tuñón Álvarez³, F. García Bragado⁴, P. Quesada Jiménez⁵ y F. Lacruz Bescós¹

¹Servicio de Neurología; ³Servicio de Anatomía Patológica. Hospital de Navarra. Pamplona. ²Banco de Cerebros. Centro de Investigación Biomédica. Servicio Navarro de Salud. Pamplona. ⁴Servicio de Anatomía Patológica; ⁵Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Camino. Pamplona.

Objetivos: Analizar la distribución de los depósitos de alfa-sinucleína en la parálisis supranuclear progresiva (PSP) y establecer su correlato clínico.

Material y métodos: Se han estudiado 16 casos de PSP estudiados según protocolo establecido en el Banco de Cerebros y se han revisado retrospectivamente los datos clínicos.

Resultados: La distribución por sexo ha sido 7 hombres y 9 mujeres, con edad media de 68 años al inicio de los síntomas. La supervivencia media desde el diagnóstico ha sido de 7 años. La distribución por formas clínicas ha sido: 5 síndrome de Richardson, 2 PSP-parkinsonismo, 4 afasia pura no fluente, 2 demencia frontal y 3 acinesia pura-congelación de la marcha. En 2 pacientes (12,5%) además de los depósitos de proteína tau se encontraron depósitos de alfa-sinucleína, uno con fenotipo clínico de acinesia pura-congelación de la marcha y distribución de alfa-sinucleína correspondiente a un estadio 3 de Braak y otro caso con fenotipo clínico de PSP-parkinsonismo y distribución de alfa-sinucleína correspondiente a un estadio 4 de Braak con depósitos también en amígdala. Este paciente presentó alucinaciones en el último año de vida. El porcentaje de hallazgo de depósitos de alfa-sinucleína hallado en controles es del 5%, lo que supone una diferencia significativa a favor de la PSP.

Conclusiones: El porcentaje de casos con depósitos de alfa-sinucleína en nuestra serie es similar a lo descrito en la literatura y superior a lo encontrado en controles. La presencia de alucinaciones en un paciente con fenotipo clínico de PSP puede sugerir que se asocie a una sinucleinopatía.

RIESGO DE DEMENCIA TRAS LA CIRUGÍA FUNCIONAL DEL NST EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON Y PUNTUACIONES COGNITIVAS BAJAS

B. Pascual-Sedano¹, C. García-Sánchez¹, J. Molet², R. Rodríguez², S. Martínez-Horta¹, A. Gironell¹, J. Pagonabarraga¹, C. Villa¹ y J. Kulisevsky¹

¹Unidad de Trastornos del Movimiento. Servicio de Neurología; ²Servicio de Neurocirugía. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona.

Objetivos: Seguimiento durante un año de la función cognitiva de 24 pacientes con enfermedad de Parkinson (EP) avanzada y estimulación cerebral profunda del núcleo subtalámico (ECP-NST), en función de su estado basal cognitivo (pre-cirugía).

Material y métodos: ANOVA de medidas repetidas, considerando el rendimiento cognitivo pre-IQ (dos grupos, puntuaciones bajas o más altas) y el tiempo (basal, 3 meses, 6 meses y un año). Variables analizadas: MMST, Mattis, fluencia fonética y fluencia semántica.

Resultados: Pre-cirugía, 5/24 pacientes tenían un MMST ≤ 24 y/o una Mattis ≤ 123 , y 19/24 tenían un MMST > 24 y una Mattis > 123 . Ninguno de los cinco pacientes con puntuaciones bajas basales cumplía pre-cirugía criterios de demencia según el DSM-IV, pues no había repercusión cognitiva en las actividades cotidianas. De los cinco, dos se demenciaron en el primer año post-cirugía y se trataron con rivastigmina, y ninguno de los 19 con puntuaciones pre-IQ más altas (chi cuadrado: $p = 0,036$). La evolución de los tests cognitivos (ANOVA basal, 3 meses, 6 meses y 1 año) no mostró sin embargo diferencias significativas entre los cinco pacientes con rendimiento bajo pre-cirugía y los 19 restantes.

Conclusiones: Los resultados indican que las puntuaciones bajas en escalas cognitivas son un factor de riesgo para el desarrollo de demencia tras la ECP-NST. La ausencia de diferencias puede deberse al escaso número de pacientes intervenidos con pobre rendimiento cognitivo. A pesar de la no afectación funcional, las puntuaciones cognitivas bajas deberían tomarse con mucha cautela a la hora de decidir el tratamiento quirúrgico en estos pacientes.

DISTONÍA LINGUAL COMO ÚNICO FENÓMENO FIN DE DOSIS EN PACIENTE CON ENFERMEDAD DE PARKINSON IDIOPÁTICA

C. Ruiz Huete¹, F. Gilo Arrojo¹, A. Herrera Muñoz¹
y V. Anciones Rodríguez^{1,2}

¹*Clínica Nuestra Señora del Rosario. Madrid.* ²*Hospital Sanitas La Zarzuela. Madrid.*

Objetivos: Presentar el caso de un paciente con enfermedad de Parkinson idiopática que presenta como fenómeno fin de dosis aislado, una distonía lingual que desaparece con la siguiente toma de levodopa.

Material y métodos: Paciente de 69 años de edad, diagnosticado de EP en octubre de 2004. El paciente presentaba en el momento del diagnóstico temblor de reposo, bradicinesia en hemisferio izquierdo e hipofonía. Inicia tratamiento con agonistas dopaminérgicos en esa fecha y se añade levodopa al tratamiento en 2007 con buen control de la sintomatología. En septiembre de 2009 refiere fenómeno fin de dosis con leve disartria y movimientos linguales involuntarios sin otra clínica acompañante, que desaparecen con la siguiente toma de levodopa.

Resultados: En la exploración del paciente en fase on presenta ocasionalmente leves discinesias generalizadas sin movimientos oromandibulares, UPDRS (III) en on: 0. En fase off UPDRS (III): 0, aparece distonía lingual con protrusión y desviación de la misma hacia la derecha (se presenta vídeo).

Conclusiones: La distonía oromandibular es un síntoma relativamente frecuente en pacientes con EP en estadio on. En los estadios fin de dosis las distonías más frecuentes suelen afectar a miembros inferiores. Lo particular de este paciente es que presenta una distonía lingual en estadio off con respuesta a la levodopa, como único síntoma, no descrito anteriormente en la literatura.

EFFECTOS ADVERSOS Y ADHERENCIA AL TRATAMIENTO CON APOMORFINA INTERMITENTE Y EN INFUSIÓN CONTINUA EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON (EP)

M.T. Cáceres Redondo, M. Carballo, F. Carrillo, I. López y P. Mir

Unidad de Trastornos del Movimiento. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Instituto de Biomedicina. Sevilla.

Objetivos: Conocer la adherencia al tratamiento con apomorfina intermitente y en infusión continua en la enfermedad de Parkinson

avanzada (EP), así como sus efectos adversos y causas de interrupción.

Material y métodos: Se incluyeron 69 pacientes (29 hombres y 40 mujeres) con EP avanzada, 37 realizaban tratamiento con apomorfina intermitente y 32 en infusión continua. La edad media fue de $64,5 \pm 11,3$ años y el tiempo de evolución medio de la enfermedad fue de $12,1 \pm 5,8$ años. Se valoraron los efectos secundarios así como los motivos de abandono.

Resultados: En el grupo con apomorfina intermitente, se suspendió el tratamiento en 10 de 37: 6 (60%) por efectos secundarios, 2 (20%) por decisión propia, 1 (10%) por empeoramiento clínico y 1 (10%) por falta de respuesta. 1 paciente falleció por parada cardiorrespiratoria durante un off prolongado. En el grupo en infusión continua, se suspendió el tratamiento en 15 de 32: 8 (53,3%) por decisión propia, 6 (44,4%) por efectos secundarios y 1 (6,6%) por no presentar mejoría clínica. 3 pacientes fallecieron durante el seguimiento, 2 por sepsis de origen respiratorio y 1 por una neoplasia de colon avanzada.

Conclusiones: La adherencia al tratamiento es más baja en el grupo de pacientes con apomorfina en infusión continua. En el grupo con apomorfina intermitente, los efectos secundarios son el motivo principal de suspender el tratamiento mientras que en el de infusión continua es el abandono voluntario. Para mejorar la adherencia al tratamiento es necesaria una selección adecuada de los pacientes.

PERCEPCIÓN QUE TIENEN LOS NEURÓLOGOS GENERALES SOBRE LA IMPORTANCIA E INFLUENCIA DE LOS TRASTORNOS NO MOTORES EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

A. González Hernández, O. Fabre Pi, M.V. Sainz de Aja Curbelo y J.A. Suárez Muñoz

Hospital Universitario Dr. Negrín. Las Palmas de Gran Canaria.

Objetivos: Conocer la percepción que tienen los neurólogos sobre la importancia y la influencia de los trastornos no motores en la enfermedad de Parkinson (TNMEP).

Material y métodos: Se diseñó una encuesta que fue enviada por e-mail a los neurólogos con ejercicio profesional en la Comunidad Canaria.

Resultados: Se enviaron 73 encuestas, de las que se respondieron 28 (38,5%). Un 61% de los participantes consideró que los TNMEP son muy frecuentes/aparecen en todos los pacientes; un 42,9% que los TNMEP aparecen antes que los trastornos motores (TM) y el 100% que los TNMEP influyen al menos de forma significativa en la calidad de vida del paciente con enfermedad de Parkinson (EP). Un 71,5% consideró el estreñimiento como muy frecuente/presente siempre, un 67,9% los trastornos del sueño y un 57% la ansiedad/depresión. Un 89,2% de los encuestados pregunta siempre/prácticamente siempre sobre las alteraciones de conducta, un 82,1% sobre la presencia de deterioro cognitivo y un 71,5% sobre la ansiedad/depresión y sobre los trastornos del sueño. Un 71,5% no pregunta habitualmente sobre la disfunción sexual, la hiposmia o los trastornos visuales.

Conclusiones: La mayoría de los neurólogos participantes considera que los TNMEP son importantes e influyen significativamente sobre el paciente. El estreñimiento fue el TNMEP considerado por más participantes como de los más frecuentes, aunque sólo un 50% pregunta por él rutinariamente. La mayoría de los neurólogos generales incide en la aparición de síntomas neuropsiquiátricos, deterioro cognitivo o trastornos del sueño, aunque otros, como la disfunción sexual, la hiposmia o los trastornos visuales suelen pasarse por alto.

INFUSIÓN CONTINUA INTRADUODENAL DE LEVODOPA EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON AVANZADA

F. Carrillo¹, M.J. Lama¹, D. García Solís², O. Belda³, M. Carballo¹ y P. Mir¹

¹Unidad de Trastornos del Movimiento. Servicio de Neurología y Neurofisiología Clínica. Instituto de Biomedicina de Sevilla. Hospital Universitario Virgen del Rocío/CSIC/Universidad de Sevilla. Sevilla. ²Servicio de Medicina Nuclear; ³Unidad de Endoscopia. Servicio de Digestivo. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Objetivos: La estimulación pulsátil de los receptores de dopamina en la enfermedad de Parkinson (EP) se ha relacionado con el desarrollo de complicaciones motoras. Mediante la infusión intraduodenal de levodopa se consigue una estimulación dopaminérgica continua que podría reducir las fluctuaciones motoras y discinesas en la EP avanzada. El objetivo de nuestro estudio fue evaluar la eficacia y seguridad de la infusión intraduodenal de levodopa en pacientes con EP avanzada en nuestro medio.

Material y métodos: Se incluyeron 18 pacientes con EP (13 mujeres, 5 hombres). Edad media $66,4 \pm 10$ años y duración media de la enfermedad $12 \pm 3,7$ años. El tratamiento con infusión continua intraduodenal de levodopa en estos pacientes se instauró en la Unidad de Trastornos del Movimiento de nuestro hospital entre diciembre del 2007 y mayo del 2010. Para evaluar la eficacia fueron empleadas diferentes escalas de valoración clínica, calidad de vida y diario de fluctuaciones. Asimismo fueron registrados los efectos adversos.

Resultados: Se produjo una mejoría sintomática de los pacientes con EP objetivada mediante una reducción del tiempo Off, disminución de las fluctuaciones motoras y mejora de la calidad de vida al año de seguimiento. El porcentaje de mejoría de la UPDRS III fue del 39%. No se produjeron complicaciones graves salvo un caso de polineuropatía axonal sensitivo-motora que requirió la suspensión del tratamiento. Quince de los pacientes mantienen el tratamiento actualmente con buena tolerabilidad.

Conclusiones: La infusión continua intraduodenal de levodopa constituye en nuestro medio un tratamiento eficaz y seguro en pacientes con EP avanzada, permitiendo una mejoría tanto de su situación clínica como de su calidad de vida.

EL ARIPIRAZOL MEJORA LOS TICS FÓNICOS MALIGNOS Y SÍNTOMAS ASOCIADOS EN EL SÍNDROME DE TOURETTE Y RESTABLECE LA ACTIVIDAD METABÓLICA DE LOS CIRCUITOS FRONTOSUBCORTICALES

G. Dávila¹, M.L. Berthier², J. Boán³, E. Prieto⁴, J. Arbizu⁴, A. Gutiérrez², R. García³, B. Pacheco², L. Villar⁶ y S. Jurado-Chacón⁷

¹Área de Psicobiología. Facultad de Psicología. Universidad de Málaga. Málaga. ²Centro de Investigaciones Médico-Sanitarias. Universidad de Málaga. Málaga. ³Hospital Ruber Internacional. Madrid. ⁴Clínica Universitaria de Navarra, Pamplona. ⁵Hospital Costa del Sol. Marbella. ⁶Centro de Scanner. Málaga. ⁷Asociación Andaluza de Síndrome de Tourette y Trastornos Asociados. Puente Genil. Córdoba.

Objetivos: Se describe la respuesta al tratamiento con aripiprazol y el correlato metabólico con tomografía de emisión de positrones (PET) de un paciente con síndrome de Tourette (ST) de intensidad moderada y autismo de alto funcionamiento (AAF) que tras sufrir una agresión física incrementó marcadamente los tics (fónicos > motores) y desarrolló un trastorno por estrés posttraumático (TEPT).

Material y métodos: Varón de 14 años que cumplía criterios del DSM-IV-TR para ST, AAF y TEPT. Se realizaron evaluación neuropsi-

quiátrica, cognitiva y 18FDG-PET basal que se repitieron a los tres meses de comenzar tratamiento con aripiprazol (10 mg/día). El 18FDG-PET fue comparado con los de 4 pacientes con ST emparejados por edad y sexo sin AAF ni TEPT y analizado con SPM5.

Resultados: El aripiprazol produjo una mejoría clínicamente manifiesta de los tics fónicos (incluida la coprolalia)/motores/sensitivos, ansiedad, TEPT y depresión. La mejoría se correlacionó con una marcada disminución del hipermetabolismo observado en el PET basal en el cerebelo, tálamo, corteza occipital y putamen, y con un incremento de la actividad metabólica fronto-parietal bilateral, orbitofrontal izquierda y cingular izquierda.

Conclusiones: La estabilización de la transmisión dopaminérgica y serotoninérgica inducida por el aripiprazol debido a su perfil modulador dual antagonista 5-HT_{2A} y agonista parcial 5-HT_{1A} y D₂ permite explicar la eficacia de este fármaco para el control de los síntomas de TEPT, ST, ansiedad y depresión. Dichos efectos clínicos se asociaron a cambios metabólicos de los circuitos fronto-subcorticales implicados en dichos trastornos que reflejan una remodelación funcional.

RESPUESTA SIMPÁTICO-CUTÁNEA EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON

V. Izura¹, J.J. Martín Fernández¹, C. Barcia² y M.T. Herrero²

¹Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.

²Departamento de Anatomía. Facultad de Medicina. Murcia.

Objetivos: Investigar la existencia de disautonomía en la enfermedad de Parkinson (EP) midiendo la respuesta simpático-cutánea (RSC) y su relación con el estadio de la enfermedad.

Material y métodos: Se compararon latencias y amplitudes de la RSC en miembros superiores e inferiores de 50 pacientes con EP y 50 controles. En los pacientes se midió la RSC en el lado más afectado. Todos los pacientes se encontraban en fase "ON".

Resultados: Los pacientes con EP mostraban latencias más prolongadas y amplitudes más bajas que los controles ($p < 0,05$), junto a porcentajes mayores de ausencia de respuesta. Se observó mayor deterioro de la RSC en pacientes con mayor tiempo de evolución, EP complicada y estadio más avanzado.

Conclusiones: Los pacientes con EP exhiben alteración significativa de la RSC en comparación con los controles, sobre todo en la amplitud, siendo una herramienta útil en la evaluación de la disautonomía en la EP.

ANEURISMA DE AORTA ABDOMINAL POR MICROTRAUMATISMOS DE REPETICIÓN EN PACIENTE CON SÍNDROME DE GILLES DE LA TOURETTE

R. Malo de Molina Zamora, J.M. Arbelo González y E. Buceta Cacabelos

Hospital Universitario Insular de Gran Canaria. Las Palmas de Gran Canaria.

Objetivos: El síndrome de Gilles de la tourette (SGT) es un trastorno neurológico que se caracteriza por tics motores y fónicos que generalmente comienzan en la infancia y se suele acompañar de trastorno obsesivo compulsivo, trastorno por déficit de atención con hiperactividad y déficit en el control de los impulsos. La aorta abdominal es el lugar más frecuente de aneurisma aórtico. Los principales factores de riesgo para el desarrollo del aneurisma de aorta abdominal (AAA) son la aterosclerosis, la edad, sexo masculino, tabaquismo, hipertensión arterial (HTA) y la presencia de antecedentes familiares. La HTA es el principal factor de riesgo de disección aórtica.

Material y métodos: Varón de 33 años con SGT que presenta isquemia subaguda en ambos miembros inferiores de dos meses

de evolución, con dolor en reposo en extremidad inferior izquierda y necrosis del quinto dedo del pie izquierdo. Presenta traumatismo abdominal repetido como manifestación de tic motor complejo.

Resultados: Mediante tomografía toracoabdominal y angiografía se objetiva una disección aórtica infrarrenal con aneurisma de la misma y embolia distal evolucionada a ambos miembros inferiores. Precisa de endoprótesis aórtica y trombectomía arterial con angioplastia.

Conclusiones: Los traumatismos son causa conocida aunque rara de disección de aneurisma de aorta abdominal, generalmente en contexto de traumatismo contuso no penetrante único. No se han descritos AAA secundarios a microtraumas abdominales de repetición en contexto de SGT.

LOS RETOS DE LA DISTONÍA GRAVIDARUM

G.J. Mauri Capdevila, J. Vega Villar, C. Hernández Lahoz, J. Mier Juanes, M. Rico Santos y E. Suárez San Martín

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Objetivos: La distonía gravidarum (DG) es una entidad que se ha descrito recientemente y de la que la bibliografía recoge escasos casos clínicos. Se presenta un caso que podría corresponderse al cuadro mencionado, describiéndose sus dificultades de manejo.

Material y métodos: Paciente de 31 años, primigesta y que ingresa siendo una gestante de 25 semanas por un cuadro de unos dos meses de evolución progresiva de distonía cervical caracterizado por lateralización cefálica forzada a la derecha e inclinación sobre el hombro derecho. Comentar que mejoraba con trucos sensitivos y durante el sueño. En la exploración puntuaba 13 puntos según la escala TWSTRS. Como antecedente reseñable, episodio de distonía en relación a la toma de sulpirida unos meses antes del inicio

Resultados: Durante el ingreso se sometió a estudios analíticos (incluyendo estudios tiroideos, de anemia, de líquido cefalorraquídeo, cribaje de la enfermedad de Wilson, determinación del gen DYT1 y serologías) que resultaron normales. De acuerdo con el Servicio de Ginecología y Obstetricia del HUCA, se instauró inicialmente tratamiento con diazepam y se le practicó una infiltración con toxina botulínica limitada a los músculos esternocleidomastoideo y trapecio derechos. Ante la ausencia de mejoría se optó por su sustitución mediante una pauta de clonazepam, también con escasa respuesta terapéutica. Sin embargo, a lo largo del tercer trimestre de gestación la paciente fue presentando una mejoría sintomática.

Conclusiones: El manejo de la DG es complejo por ser una entidad poco conocida y por las limitaciones terapéuticas propias de la gestación, que evoluciona favorablemente a partir del tercer trimestre.

PRESERVACIÓN DE LA FUNCIÓN COGNITIVA MEDIANTE DUODOPA® EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON AVANZADA

C. García-Sánchez, B. Pascual-Sedano, S. Martínez-Horta, J. Pagonabarraga Mora, A. Gironell, A. Campolongo, A. Estévez-González y J. Kulisevsky

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

Objetivos: La infusión continua intraduodenal de levodopa (Duodopa®) constituye una terapia reservada para pacientes con

enfermedad de Parkinson (EP) y complicaciones motoras de difícil control con los tratamientos orales disponibles para esta enfermedad.

Material y métodos: Siete pacientes con EP avanzada (edad media: 62,4; años evolución de la EP: 11,1) fueron tratados con Duodopa®. Realizamos un estudio neuropsicológico basal antes del inicio del tratamiento y post-tratamiento a los 3, 6 y 12 meses. La batería neuropsicológica comprendía escalas específicas de valoración de deterioro cognitivo y de las funciones frontales: escala de Deterioro de Mattis, Minimental, tareas de fluencia verbal fonética y semántica.

Resultados: En el análisis ANOVA de la evolución basal y a lo largo de un año tras el inicio de Duodopa®, no se observaron cambios significativos entre el rendimiento cognitivo anterior al tratamiento y su seguimiento a los 3, 6 y 12 meses. Minimental basal fue de $25,86 \pm 3,07$ y $24,57 \pm 2,90$ a los 12 meses. La puntuación total de la Escala de Mattis basal fue de $120,43 \pm 15,09$, y $118,57 \pm 19,52$ a los 12 meses. La fluencia fonética basal fue de $8 \pm 4,20$ y de $8,29 \pm 9,87$ a los 12 meses. La fluencia semántica basal fue de $11,71 \pm 6,39$ y de $11,43 \pm 6,80$ a los 12 meses.

Conclusiones: El tratamiento con Duodopa® no empeoró en nuestros pacientes el rendimiento cognitivo. Los resultados confirman la utilidad de esta terapia en aquellos pacientes que han sido excluidos de otros tratamientos por presentar deterioro cognitivo.

INFUSIÓN CONTINUA DE LEVODOPA INTRADUODENAL Y MEJORÍA DE LA FUNCIÓN COGNITIVA EN ENFERMEDAD DE PARKINSON: EVALUACIÓN NEUROPSICOLÓGICA EN 5 PACIENTES

O. de Fabregues, M. Ibarria, A. Palasí, A. Callén, J. Hernández Vara, M. Quintana, M. Boada y J. Álvarez Sabín

Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona.

Objetivos: Se dispone de tres terapias para la enfermedad de Parkinson (EP) complicada con fluctuaciones motoras refractarias al tratamiento convencional: estimulación cerebral profunda (ECP), infusión subcutánea de apomorfina (ISA) y infusión continua de levodopa intraduodenal (ICLD). Se han descrito trastornos cognitivos tras ECP en atención, iniciación/perseveración y fluencia semántica, un 5-10% de efectos neuropsiquiátricos tras ISA. Los efectos en la cognición y la conducta de la ICLD son desconocidos y deficientemente estudiados. **OBJETIVO:** Describir los efectos en la función cognitiva y conducta en pacientes con EP avanzada tras ICLD.

Material y métodos: Estudio abierto prospectivo usando una batería neuropsicológica específica: con pruebas de atención, ejecución, visuopercepción, visuopercepción, capacidad visuoespacial, memoria, aprendizaje, lenguaje, motricidad y conducta; para la valoración cognitiva previa y tras 4 meses de ICLD, realizada por el mismo neuropsicólogo, en mismas condiciones ambientales y en pacientes en ON.

Resultados: Se evaluaron 5 pacientes (3V/2M) edad media 70 años y duración media de EP de 14 años. Tras la ICLD hemos observado mejoría en memoria verbal a corto y a largo plazo, funciones atencionales, control motor voluntario, fluencia verbal fonética y denominación en dos de los cinco pacientes. Las puntuaciones cognitivas obtenidas antes de la ICLD se mantienen o mejoran en algunas funciones tras dicha intervención. En cuanto a conducta no se aprecian diferencias entre las evaluaciones.

Conclusiones: Nuestros pacientes tratados con ICLD no presentan deterioro de su función cognitiva y hemos apreciado mejorías en atención, fluencia semántica y control motor voluntario. La ICLD puede considerarse estrategia de tratamiento complejo que no deteriora funciones neuropsicológicas.

POLIMORFISMOS MITOCONDRIALES Y FATIGABILIDAD EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

R. Ribacoba Montero¹, L. de Mena², L.F. Cardo², V. Álvarez², E. Coto², M. Murube³ y M. Menéndez³

¹Unidad de Trastornos de Movimiento; ²Servicio de Genética. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

³Hospital Álvarez Buylla. Mieres.

Objetivos: El síndrome de fatiga crónica se asocia con disfunción mitocondrial. Una variante en el gen TFAM (TFAM 12Thr) se considera un marcador en la resistencia al ejercicio de los atletas. TFAM es una proteína mitocondrial necesaria para el mantenimiento del mtDNA y variaciones en este gen podrían influir en la fatigabilidad de los parkinsonianos. Además, las descompensaciones en el complejo I mitocondrial se han descrito en la enfermedad de Parkinson (EP). Tratamos de determinar las variaciones presentes en TFAM y la presencia de fatigabilidad en EP.

Material y métodos: 73 pacientes con EP (edad de inicio 61,5 ± 11 años; 62% mujeres) realizaron independientemente la escala D-FIS de los cuales 54 se quejaron de fatigabilidad (edad de inicio 61 ± 11 años; 61% mujeres) y fueron divididos en tres grados: 31 enfermos con fatiga leve (puntuación 10-18), 21 con fatiga moderada (puntuación 19-27) y 2 pacientes con fatiga severa (puntuación 28-36). 19 pacientes (edad de inicio 63 ± 10 años; 63% mujeres) puntuaron < 10 puntos y se consideraron negativos. Genotipamos mediante SSCA e identificamos 4 polimorfismos con secuenciación previamente descritos rs1937 (exón 1, S12T), rs17710934 (exón 2, S61S), rs34084383 (intrón 3, IVS -13del/ins T), y rs41283688 (intrón 6, IVS +11G/A).

Resultados: No se encontraron nuevas variantes en la muestra. No podemos descartar la presencia de mutaciones en el promotor y regiones 3' y 5'UTR.

Conclusiones: No encontramos asociación entre los polimorfismos encontrados y la presencia o ausencia de fatigabilidad, ni el grado de la misma. La muestra está siendo ampliada.

CALIDAD DE VIDA EN PERSONAS CON ENFERMEDADES NEURODEGENERATIVAS

R. Lucas-Carrasco¹, B. Pascual-Sedano², J. Kulisevsky², I. Galán³ y J. Gómez-Benito⁴

¹Departamento de Metodología. Psicología. UB & CRE Alzheimer. Salamanca. ²Unidad de Trastornos del Movimiento. Neurología. Hospital de Sant Pau. UAB & CIBERNED. Barcelona. ³Centro de Esclerosis Múltiple de Cataluña. Barcelona. ⁴Departamento Metodología. Psicología. UB & Instituto Cerebro, Cognición y Conducta (IR3C). UB. Barcelona.

Objetivos: Las enfermedades neurodegenerativas (EN) y la discapacidad física que conllevan, producen un impacto importante en la persona que la sufre, sus familias y cuidadores. Nuestro objetivo fue estudiar las propiedades psicométricas del cuestionario WHOQOL en personas con EN.

Material y métodos: Los participantes (n = 149) se seleccionaron de dos unidades específicas de atención a la Esclerosis Múltiple (MS) y Enfermedad de Parkinson (EP) en Barcelona. Se recogió información del estado de salud, calidad de vida genérica (WHOQOL-BREF y WHOQOL-DIS) y específica (MSIS-29, PDQ-39), sintomatología depresiva (HADS-D), e información sociodemográfica. El WHOQOL-BREF incluye cuatro dimensiones (Física, Psicológica, Social y Ambiente) y dos preguntas generales, sobre CV global y salud. El WHOQOL-DIS es un módulo específico para personas con discapacidad. El estudio fue aprobado por el comité de ética de la UAB.

Resultados: La fiabilidad del WHOQOL-BREF/DIS fue buena. La consistencia interna medida por la alfa de Cronbach fue aceptable

(> 0,70) en todas las áreas excepto en la Social (0,67). WHOQOL-BREF/DIS se asoció de forma significativa con el MSIS-29, el PDQ-39 y la HADS-D. Las puntuaciones del WHOQOL-BREF/DIS discriminaron entre participantes según su estado de salud (sano vs enfermo), el efecto de la discapacidad en su vida (leve-moderado vs. severo), y la depresión (HADS-D < 8 vs HADS-D ≥ 8).

Conclusiones: Éste es el primer estudio que utiliza el WHOQOL-BREF/DIS en personas con EN causantes de discapacidad física. Los resultados indican que el WHOQOL-BREF/DIS es un cuestionario útil para evaluar la calidad de vida en este grupo de personas.

BLEFAROESPASMO Y ESPASMO HEMIFACIAL: MÁS DE 10 AÑOS DE SEGUIMIENTO Y TRATAMIENTO CON TOXINA BOTULÍNICA EN LA PROVINCIA DE SEGOVIA

C. Gil Polo, M.F. Rodríguez Sanz, A. Mendoza Rodríguez, N. Berrocal Izquierdo, A. Castrillo Sanz, R. Gutiérrez Ríos, M.I. Zamora García y J. Duarte García-Luis

Complejo Asistencial. Segovia.

Objetivos: Describir las características clínicoepidemiológicas y terapéuticas de los pacientes con blefaroespasma (BS) y espasmo hemifacial (EH) en tratamiento con toxina botulínica (TXB).

Material y métodos: Se estudiaron retrospectivamente los pacientes diagnosticados de BS y EH en tratamiento con TXB en la consulta de neurología desde marzo de 1991 hasta diciembre de 2009.

Resultados: Se recogieron 34 pacientes con BS y 55 pacientes con EH, llevando el 44,1% y el 32,7% respectivamente más de 10 años en tratamiento con TXB. La mediana de tiempo hasta la consulta fue de 24 meses en el grupo de BS, y de 59,7 meses en el grupo de EH, diagnosticándose en la primera visita el 76,5% y el 90,7% respectivamente. El 34,6% de los pacientes con BS y el 77,6% de los pacientes con EH fueron derivados desde Atención Primaria, siendo la sospecha clínica "tic" en el 38,8% de los casos de EH. En ambos grupos, el preparado farmacológico más utilizado fue BOTOX®, sin hallarse resistencias primarias ni secundarias. La mediana de la dosis se incrementó progresivamente en ambas entidades, de forma significativa en los primeros años de tratamiento. La ptosis fue el efecto secundario más frecuente (47,1% en el BS, 32,5% en el EH).

Conclusiones: El BS y el ES constituyen los trastornos del movimiento faciales más comunes, recogiendo en esta serie diferentes parámetros epidemiológicos, clínicos y terapéuticos, en la que se confirma el beneficio y la seguridad del tratamiento con TXB a largo plazo.

TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO ASOCIADOS AL ICTUS AGUDO: PRESENTACIÓN DE NUESTRA CASUÍSTICA

L. Martínez, C. González, L. García y L.J. López del Val

Unidad de Trastornos del Movimiento. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza.

Objetivos: Los trastornos del movimientos hiperkinéticos que se presentan de forma aguda y afectando a un hemicuerpo suelen ser debidos a lesiones focales, contralaterales, frecuentemente de naturaleza vascular.

Material y métodos: Revisión retrospectiva de los 376 pacientes que ingresaron en el servicio de Neurología durante el año 2009 por patología vascular cerebral: isquémica o hemorrágica. De éstos se han identificado 10 pacientes que presentaron algún trastorno del movimiento en relación con el ictus. Se han analizado las características demográficas, clínicas, radiológicas y evolutivas en estos casos (los datos serán pormenorizados en el formato póster).

Resultados: 8 hombres y 2 mujeres presentaron un ictus que asoció un trastorno del movimiento en su fase aguda. Las discinesias reportadas han sido: hemibalismo (3), mioclonías (3), limb shaking (2), hemidistonia (2). En 6 de los casos se ha debido a patología isquémica y 3 hemorrágica, con localización de la lesión en neuroimagen compatible. En uno fue en el contexto de un accidente isquémico transitorio (AIT). En la mayoría de los casos la hipercinesia fue transitoria (8), en uno se prolongó en el tiempo pero fue de fácil manejo sintomático. En otro la discinesia fue permanente, invalidante y resistente a multitud de combinaciones terapéuticas.

Conclusiones: Los trastornos del movimiento son hallazgos infrecuentes en el contexto de la patología cerebrovascular. Si bien el cuadro clínico no es específico si es orientativo de la localización probable de la lesión. En general son transitorios y autolimitados aunque pueden existir discinesias rebeldes, en general acorde a la lesión subyacente.

“PAINFUL LEGS AND MOVING TOES” COMO COMPLICACIÓN DE CRISIS AGUDA DE GOTA

J. Sempere Fernández, F. Pérez Errazquin, F. Garzón Maldonado, M.J. Gómez Heredia, G. Barbieri, J. Romero Godoy, C. de la Fuente Cañete y M. Romero Acebal

Hospital Virgen de la Victoria. Málaga.

Objetivos: El síndrome “painful legs and moving toes” es un cuadro muy raro que se caracteriza por movimientos involuntarios continuos en los dedos de los pies o en todo el pie con dolor asociado. Se asocia a lesiones de cauda equina, neuropatías, radiculopatías, fármacos y enfermedades sistémicas. Su diagnóstico es clínico-neurofisiológico, de tratamiento complejo, y generalmente de difícil manejo. Presentamos un caso de “painful legs and moving toes” sintomático a edema del pie izquierdo por una crisis aguda severa de gota.

Material y métodos: Varón de 35 años sin antecedentes de interés que presentó una crisis aguda de gota con importante hinchazón del pie y tercio distal de la pierna. En los días siguientes desarrolló un cuadro de movimientos involuntarios en el pie, con dolor leve, y que persistía durante el sueño. En la exploración se aprecia movimientos en dedos del pie en flexo-extensión, de carácter irregular, no rítmicos, de baja frecuencia y continuos (se aporta vídeo).

Resultados: RMN columna lumbar: protrusión posterocentral en L3-L4 sin compromiso radicular. Estudio neurofisiológico: actividad muscular continua constituida por mioquimias y PUMS en músculos pedio, abductor 1º dedo, y en menor grado gastrocnemio, sin denervación asociada, con estudio de conducción nerviosa normal.

Conclusiones: Presentamos un caso de “painful legs and moving toes” desencadenado por un síndrome de atrapamiento nervioso/compartimental provocado por la hinchazón del pie en el contexto de la crisis de gota. El paciente prefirió no tratarse, aunque persistía la sintomatología. En una búsqueda medline realizada no se encontró ningún caso relacionado a crisis de gota

EVALUACIÓN DE LA CAPACIDAD VITAL DE PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON AVANZADA EN TRATAMIENTO CON DUODOPA

V. Puente Periz, L. Planellas Gine, M. Sepúlveda Gázquez, E. Giralte Steinhauer, M. López Cuiña y M. Ley Nacher

Hospital del Mar. Barcelona.

Objetivos: El tratamiento con duodopa es eficaz para reducir las fluctuaciones motoras y mejorar capacidad vital en pacientes con

enfermedad de Parkinson avanzada. Nos proponemos analizar los factores relacionados con la mejora de capacidad vital en pacientes tratados con duodopa.

Material y métodos: Estudio prospectivo de 23 pacientes en tratamiento con duodopa en nuestro centro desde el año 2006 hasta junio de 2010. Se utilizaron sistemáticamente las escalas UPDRS, Hoehn&Yahr, y el test MMSE al inicio del tratamiento y al final del periodo de observación. Se utilizó la escala de Schwab&England (S&E) para valorar la capacidad vital. Se realizó tratamiento estadístico de los datos mediante SPSS15 para Windows.

Resultados: El tiempo medio de seguimiento fue 24 meses (rango 3-48). La puntuación media en la escala S&E paso del 50% al 70% ($p < 0,005$). La mejora en la S&E presentaba correlación directa estadísticamente significativa con puntuaciones en MMSE, en subescala UPDRS IV y con el tiempo off previos al inicio de duodopa ($p < 0,005$). El Score en S&E correlacionaba directamente con una mayor tiempo de infusión e inversamente con la puntuación media de la UPDRS III tras duodopa ($p < 0,005$).

Conclusiones: En pacientes tratados con duodopa, buen control de sintomatología motora y larga duración del tratamiento se asocian a mejora de capacidad vital. Características como la ausencia de deterioro cognitivo previo, presencia de complicaciones secundarias al tratamiento convencional y existencia de tiempo off potencialmente reversible se asociarían a mejora en capacidad vital tras iniciar duodopa y serviría para definir potenciales buenos candidatos.

ESTUDIO ABIERTO DEL EFECTO DE LA ZONISAMIDA EN EL TEMBLOR ESENCIAL

S. Al Hussayni Hussein, E. García Cobos, M. Mata Álvarez-Santullano, P.E. Bermejo Velasco y J.J. López Lozano

Hospital Universitario Puerta de Hierro. Majadahonda. Madrid.

Objetivos: El temblor esencial (TE), es el trastorno del movimiento más frecuente en la población adulta. Actualmente, existen pocos tratamientos medicamentosos efectivos; entre los más utilizados están los betabloqueantes y los barbitúricos, pero sus efectos secundarios limitan su uso en numerosos grupos de pacientes. La zonisamida es un antiepiléptico con indicación de tratamiento coadyuvante en la Enfermedad de Parkinson en Japón. Estudios preliminares indican que podría ser efectiva en otros tipos de temblor, con resultados controvertidos respecto a la mejoría clínica. El objetivo de nuestro estudio es evaluar la eficacia y tolerabilidad de zonisamida en un grupo de pacientes con TE.

Material y métodos: Estudio prospectivo, abierto, de 12 semanas de duración; se incluyeron 16 pacientes con TE, refractarios al tratamiento habitual, o con contraindicaciones para el mismo. Se obtuvo el consentimiento informado de los pacientes y la aprobación del Comité de Ética de nuestro Hospital. Los pacientes fueron tratados con dosis ascendentes de zonisamida; se valoraron mediante vídeo y escala de Fahn-Tolosa-Marin antes de iniciar el tratamiento y a las 4, 8 y 12 semanas.

Resultados: El tratamiento con zonisamida produjo una mejoría significativa del temblor y de las actividades de la vida diaria en nuestros pacientes. En la mayor parte de ellos, los efectos secundarios fueron leves y generalmente transitorios.

Conclusiones: En nuestro grupo de pacientes con TE, zonisamida fue bien tolerada y efectiva para reducir el temblor y mejorar las actividades de la vida diaria. Son necesarios más estudios controlados para determinar el papel real de zonisamida en el tratamiento del TE.

EFFECTO DE LA ESTIMULACIÓN MAGNÉTICA TRANSCRANEAL REPETITIVA SOBRE SÍNTOMAS MOTORES Y NO MOTORES EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON IDIOPÁTICA

L. Ispuerto González¹, P. Latorre Murillo¹, A. Planas Comes², J. Sánchez Ojanguren³, I. Isern Segura³, M. Serichol Puig¹ y R. Álvarez Ramo¹

¹Unidad de Trastornos del Movimiento. Departamento de Neurociencias. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona. ²Servicio de Neurología. Hospital Municipal. Badalona. ³Servicio de Neurología. Hospital de l'Esperit Sant. Santa Coloma de Gramenet.

Objetivos: Evaluar la respuesta clínica motora y no motora, seguridad e impacto sobre la calidad de vida global tras la aplicación de rTMS en pacientes con Enfermedad de Parkinson (EPI) con complicaciones.

Material y métodos: Se aleatorizaron 12 pacientes (edad 64 ± 9,39, 91% mujeres) con EPI en 4 grupos: aplicación real de rTMS en sesión única/múltiple (2 semanales durante 3 meses), aplicación placebo en sesión única/múltiple. 2.000 pulsos/sesión, 1.000 pulsos/hemisferio en áreas frontal y dorsolateral prefrontal, trenes de pulsos de 5seg intensidad 90% subumbral motor, 10 Hz (real) y 10%, 0.1Hz (placebo). Se evaluaron UPDRS-III, escala de Temblor de Fahn-Tolosa, "Anxiety and Depression Hamilton Scale", "Apathy Evaluation Scale", "Fatigue Severity Scale", PDQ-39 y se midió tiempo diario en off, con discinesias, tiempo en maniobras de pronosupinación, oposición de dedos y marcha (7m) y umbral motor, a las 24h, primer y tercer mes.

Resultados: No diferencias en edad, UPDRS-III basal, dosis levodopa/agonistas entre grupos. Se observó mayor mejoría en UPDRS-III, temblor, tiempo pronosupinación, nº pasos, horas en off, escalas apatía, ansiedad, PDQ-39 y umbral motor en aplicación real especialmente en sesión múltiple, con mayor duración del efecto. La aplicación placebo mostró mayor mejoría en horas con discinesias. Las diferencias no fueron significativas. Un 54,5% pacientes presentó cefalea leve a las 48h, 9,1% a 1 mes, sin otros efectos adversos relevantes.

Conclusiones: 1. La rTMS podría tener efecto beneficioso sobre algunos síntomas motores y no motores de la EPI con una duración de hasta 3 meses. 2. Técnica segura. 3. Son necesarios estudios con mayor muestra para evaluar si la respuesta clínica es significativa.

DETERIORO MOTOR Y COGNITIVO EN MUJERES CON FXTAS: 2 FAMILIAS CON TRANSMISIÓN MADRE-HIJA

O. López-Moureló¹, J. Pagonabarraga Mora², L. Rodríguez-Revenga³, M. Milà Recasens³, M. Xuncà³, J. Kulisevsky Bojarski² y B. Gómez-Ansón²

¹Parc de Recerca UAB (PIC). Barcelona. ²Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. ³Hospital Clínic. Barcelona.

Objetivos: El síndrome de ataxia/temblor asociado al cromosoma X-Frágil (FXTAS) es un trastorno neurodegenerativo de predominio en varones portadores de la premutación (55-200 repeticiones del triplete CGG) del gen FMR1. Además del temblor intencional y la ataxia vermiciana, se han descrito síntomas neuropsiquiátricos y posible deterioro cognitivo en mujeres. Hasta el momento, sólo se han descrito dos mujeres en la literatura con FXTAS y demencia. Presentamos dos familias con transmisión FXTAS madre-hija con el fin de arrojar más luz sobre el fenotipo femenino de FXTAS.

Material y métodos: El análisis genético determinó el número de repeticiones CGG y los niveles de FMR1 mRNA. La evaluación neuroradiológica se hizo mediante RM (3 Teslas). El estudio neurológico y neuropsicológico incluyó escalas ICARS y Tremor-Clinical-Rating-Scale (TCRS), y una batería neuropsicológica extensa para valorar

función cognitiva global, memoria, habilidades visuoespaciales y funciones frontales (atención y función ejecutiva).

Resultados: El estudio exhaustivo de los dos linajes de transmisión FXTAS madre-hija detectó la presencia de demencia de características fronto-temporales en las dos madres, así como síntomas de FXTAS en edades < 50 años. Las manifestaciones clínicas de las pacientes se asociaron con un alto grado de inactivación del cromosoma X no afecto por la premutación.

Conclusiones: Nuestros datos muestran como el síndrome FXTAS puede presentarse en las mujeres con el mismo espectro de alteraciones motoras y cognitivas que en los varones. El amplio espectro de síntomas descritos muestran el FXTAS como un trastorno neurodegenerativo multisistémico altamente discapacitante.

HIPERHOMOCISTEINEMIA COMO CAUSA POSIBLE DE SÍNDROME DE HEMICOREA-HEMIBALISMO

M.A. Santos Santos, J. Pagonabarraga, J. Pérez Pérez, A. Fernández Arcos, J. Kulisevsky y J. Martí Fábregas

Hospital de Sant Pau. Barcelona.

Objetivos: De entre las múltiples causas de síndrome de hemicorea-hemibalismo (SHH) descritas, la etiología vascular cerebral y la descompensación hiperosmolar son las causas más frecuentes, si bien la lista se extiende a causas estructurales, autoinmunes, metabólicas, hematológicas, o tóxicas.

Material y métodos: Varón de 77 años sin factores de riesgo vascular acude a nuestro centro por inicio agudo de movimientos coreo-bálicos en cara, brazo y pierna derechas. En urgencias no se detectaron alteraciones en los niveles de glicemia y el TC craneal no mostró lesiones agudas. La RM craneoencefálica mostró múltiples infartos lacunares antiguos y bilaterales en ganglios basales pero ninguna lesión isquémica aguda. La ecoTSA detectó estenosis carotídea derecha del 60-70%, sin lesiones ateromatosas en ACI izquierda. Ante el hallazgo de anemia megaloblástica, su estudio detectó niveles disminuidos de vitamina B12 y marcada hiperhomocisteinemia (HHcy) (86.01; N: < 14,4). El SPECT de perfusión con no detectó déficit de perfusión a nivel frontal ni en ganglios basales. Se descartó la presencia de fármacos que se han descrito pueden provocar SHH.

Resultados: Ante la falta de evidencia de lesiones vasculares agudas en un paciente con SHH otras causas deben ser tenidas en cuenta. Tras una revisión detallada de la literatura, encontramos dos casos publicados en los que la HHcy, por posible efecto tóxico sobre la funcionalidad de los ganglios basales, puede ser una causa de SHH.

Conclusiones: Presentamos el primer paciente español descrito en el que la HHcy aparece como la causa más probable de un síndrome de hemicorea-hemibalismo.

Trastornos de la vigilia y el sueño P

ESTUDIO DE FLUJO CEREBRAL MEDIANTE SPECT EN PACIENTES CON SAHS GRAVE

A. Espino¹, B. Romero¹, M. Giménez², S. Martínez¹ y A. Maimó¹

¹Hospital Son Llàtzer. Palma de Mallorca. ²Hospital Son Dureta. Palma de Mallorca.

Objetivos: El síndrome de apnea-hipopnea del sueño (SAHS) produce somnolencia diurna y serias consecuencias cognitivas. Nuestro grupo demostró una importante afectación de la veloci-

dad de procesamiento mental y de otras funciones frontales en el SAHS grave. Según algunos autores, esto se relaciona con una alteración de la atención debida a somnolencia, según otros, las alteraciones cognitivas se deberían a daño hipóxico. El SPECT de perfusión cerebral con Tc 99mHMPAO mide el flujo cerebral, considerado un marcador indirecto de actividad o metabolismo neuronal. El objetivo del estudio es conocer si existe concordancia entre la disfunción cognitiva prefrontal y las alteraciones del flujo cerebral a ese nivel, y si todo ello es reversible o no tras el tratamiento con CPAP.

Material y métodos: Se ha realizado una cuantificación relativa de flujo sanguíneo cerebral (FSC) mediante SPECT Tc 99mHMPAO a 8 pacientes con SAHS grave en tratamiento con CPAP a los que previamente se les evaluaron las funciones ejecutivas con el paradigma de Sternberg. Los resultados, tanto cognitivos como de FSC, se han comparado con los obtenidos en 7 controles sanos.

Resultados: Los pacientes con SAHS grave mantienen una gran afectación de las funciones ejecutivas aunque estén tratados. En ellos la actividad de lóbulos frontales es menor que la de temporales y parietales ($p = 0,014$). Comparados con controles, los pacientes presentan una gran disminución del FSC frontal ($p = 0,021$).

Conclusiones: En el SAHS grave, y a pesar del tratamiento con CPAP, existe una hipoperfusión frontal medida mediante SPECT, lo que concuerda con una importante afectación de las funciones ejecutivas.

ESTUDIO DE LA ACTIVIDAD RÍTMICA DE LA MUSCULATURA MASTICATORIA DURANTE EL SUEÑO EN BRUXISTAS NOCTURNOS

M. Guaita¹, M. Serradell² y J. Santamaria²

¹Unitat de Neurociències. IDIBAPS. ²Servicio de Neurología. Hospital Clínic. Barcelona.

Objetivos: Estudiar los hallazgos electromiográficos (EMG) de los músculos orales y la actividad rítmica de la musculatura masticatoria (ARMM) en bruxistas nocturnos.

Material y métodos: Revisamos los registros video-polisomnográficos (video-PSG) de pacientes con bruxismo nocturno registrados entre 1998-2010 en nuestro hospital. Se analizaron todos los periodos de ARMM con un patrón rítmico de descargas fásicas y/o mixtas en el mentón, y en los músculos temporales y maseteros (a través del artefacto registrado en los canales de EEG y EOG). En un paciente se registraron además los músculos masticatorios específicamente.

Resultados: Incluimos 8 pacientes (3 mujeres y 5 hombres; edad media = 36,4 años). Los episodios de ARMM aparecían en sueño NREM N2-N1 (78,9%), y puntualmente en N3 o sueño REM. Prácticamente todos eran precedidos por un microdespertar asociado a un PLM (29%), un evento respiratorio (13%), movimiento mayores del cuerpo (10%), sacudidas musculares faciales o de cuello (10%) y el resto sin causa aparente. Los episodios aparecieron en racimos, predominantemente durante el segundo tercio de la noche. La media de episodios por hora fue de 6,39, con 7 descargas por episodio y 2 episodios con ruidos dentales. El montaje de rutina PSG sin el video no permitió cuantificar y diferenciar la ARMM de otras actividades oromandibulares.

Conclusiones: El PSG de rutina identifica los episodios de ARMM, que ocurren sobre todo en sueño NREM tras microdespertares de causa diversa. Sin embargo, en casos seleccionados un montaje específico de la musculatura masticatoria facilita el diagnóstico diferencial de las distintas actividades oromandibulares.

RASGOS DIFERENCIALES ENTRE PACIENTES DIAGNOSTICADOS DE SAS SEVERO, CON Y SIN HTA

M.C. Sánchez González, P. Marín Martínez y B. Anciones Rodríguez

Hospital Nuestra Señora del Rosario y Hospital La Zarzuela. Madrid.

Objetivos: Existe una interrelación desde el punto de vista epidemiológico y fisiopatológico entre el SAS y la HTA. El objetivo del presente trabajo es evaluar, las diferencias clínicas y polisomnográficas entre pacientes diagnosticados de SAS severo sin HTA y con HTA.

Material y métodos: Se estudian 45 pacientes diagnosticados de SAS severo, 23 con HTA y 22 sin HTA. A todos se les realiza un cuestionario clínico protocolizado y un estudio PSG completo. Se estudian las diferencias clínicas y PSG, valorándose las variables paramétricas por la t Student y las no paramétricas con la chi cuadrado.

Resultados: La media de edad era superior en el grupo de pacientes con HTA, con un BMI superior (32,7 vs 28,5), y un mayor porcentaje de cardiopatías. Desde el punto de vista PSG, los pacientes con HTA presentaron un IAH mayor, un mayor número de desaturaciones/hora, una SaO₂ mínima inferior y un mayor tiempo en desaturación, especialmente en desaturaciones superiores al 10% (110 minutos frente a 62,5 minutos en los pacientes no afectados de HTA).

Conclusiones: Los paciente con SAS e HTA, presentan unos parámetros respiratorios y oximétricos durante la noche más patológicos que los pacientes con SAS sin HTA. Es importante considerar que detrás de un paciente con HTA, con resistencia al tratamiento farmacológico habitual, puede esconderse la existencia de un SAS, y que del diagnóstico y tratamiento de esta patología depende en gran parte el éxito del tratamiento de la HTA y por lo tanto de otras patologías cardiovasculares asociadas.

NARCOLEPSIA SECUNDARIA A UN PROCESO TUMORAL INTRACEREBRAL

C. Gaig, A. Iranzo, R. Casamitjana, F. Graus y J. Santamaria

Hospital Clínic. Barcelona.

Objetivos: En la narcolepsia sintomática, la presencia de una lesión tumoral, inflamatoria o traumática, en el hipotálamo causa un déficit de hipocretina y el desarrollo de una somnolencia diurna excesiva (SDE). Presentamos un caso de narcolepsia sintomática secundaria a una lesión tumoral intracerebral.

Material y métodos: Mujer de 70 años con amnesia anterógrada y SDE de dos semanas de evolución causadas por una lesión temporal medial bilateral. Sin cataplejía. Se realiza un polismonograma nocturno y una determinación de hipocretina en líquido cefalorraquídeo (LCR). Al cabo de tres meses, tras realizar tratamiento con inmunoglobulinas y corticoides, se reevalúa clínicamente, se realiza un polismonograma, un test de latencias múltiples, una nueva determinación de hipocretina en LCR y RM craneales seriadas.

Resultados: El polismonograma nocturno inicial fue normal y la hipocretina en LCR indetectable (< 10 pg/ml). Tras tratamiento con inmunoglobulinas y corticoides, la SDE mejoró. El polismonograma nocturno a los tres meses fue normal. El test de latencias múltiples mostró una somnolencia leve sin sueño en inicio en REM. Una nueva determinación de hipocretina en LCR fue normal (406,9 pg/ml). Dos meses más tarde una nueva RM craneal demuestra una progresión de las lesiones cerebrales, afectando a esplenio de cuerpo calloso izquierdo, mesencéfalo derecho y hipotálamo derecho, realizándose el diagnóstico presuntivo final de un tumor cerebral multifocal.

Conclusiones: Lesiones infiltrativas como los tumores cerebrales pueden causar una narcolepsia sintomática por una disfunción de las neuronas hipocretinérgicas probablemente debido a una infiltración sobre el hipotálamo.

ESTUDIO DE LA CALIDAD DEL SUEÑO EN 3 PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON TRATADOS CON INFUSIÓN CONTINUA DE LEVODOPA INTRADUODENAL

A. Ferré¹, A. Palasí¹, O. Fábregues¹, J. Hernández¹, A. Callen², M. Quintana¹, O. Romero¹ y J. Álvarez-Sabín¹

¹Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona.

²Hospital de Sant Boi. Barcelona.

Objetivos: La infusión continua de levodopa intraduodenal (ICLID) es una nueva opción terapéutica para pacientes EP avanzada. Sus efectos en el sueño son poco conocidos. Escasos trabajos han descrito que la ICLID puede mejorar los síntomas no motores de la enfermedad de EP incluso mejora calidad de sueño. Objetivo: describir los efectos sobre la calidad de sueño en pacientes con EP tras ICLID.

Material y métodos: Incluimos en estudio abierto prospectivo 3 pacientes (1V/2H) con EP avanzada tratados con ICLID. Edad media 69 años (61-74) y duración media de la enfermedad de 12 años (10-14). Se administró previo al tratamiento y 3-6 meses después; escala de Epworth, escala de fatiga, cuestionario de calidad de sueño de Pittsburg, la escala de depresión de Beck y la escala de ansiedad de Hamilton, también se realizó polisomnografía nocturna (PSG). Se compararon sus resultados.

Resultados: Los cuestionarios subjetivos mostraron ausencia de somnolencia, presencia de fatiga, depresión y ansiedad que no se modifica tras el tratamiento. La calidad de sueño en estos pacientes es mala, pero con una discreta tendencia a la mejoría con ICLID, aunque sin ser significativo. La PSG mostró una baja eficiencia de sueño. No se observaron diferencias significativas en la macroestructura de sueño, de los eventos respiratorios ni de los movimientos periódicos de las piernas tras inicio del tratamiento.

Conclusiones: Nuestros resultados corroboran que los pacientes con EP tienen mala calidad de sueño. La ICLID conlleva una tendencia a la mejoría de parámetros subjetivos, aunque sin modificar la calidad objetiva de sueño de forma significativa en estos pacientes.