



# NEUROLOGÍA

www.elsevier.es/neurologia



## PÓSTERS

### LXIII Reunión Anual de la Sociedad Española de Neurología

Barcelona, 15-19 de noviembre de 2011

#### Ataxias y paraparesias espásticas degenerativas P

##### EVALUACIÓN DE LA CALIDAD DE VIDA MEDIANTE EL CUESTIONARIO PRIMUS EN UNA POBLACIÓN ESPAÑOLA DE PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE (ESPAÑA)

M.A. Hernández Pérez<sup>1</sup>, S. Mora García<sup>2</sup> y los investigadores del Grupo de Estudio SLIMS, E.R.D.<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria. <sup>2</sup>Medical Advisor. Novartis Farmacéutica, S.A.

<sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria.

**Objetivos:** Evaluar calidad de vida (CdV) del paciente con esclerosis múltiple (EM) mediante cuestionario-PRIMUS. Detectar si existe relación entre CdV, tiempo evolución y discapacidad EDSS.

**Material y métodos:** Estudio epidemiológico, transversal y multicéntrico que incluyó 261 pacientes con EM remitente recurrente (EMRR) o secundaria progresiva (EMSP) en tratamiento con interferón-beta-1b durante  $\geq 6$  meses. Se utilizó cuestionario-PRIMUS de calidad de vida (validado) para autoevaluar cambios en CdV y actividad.

**Resultados:** La edad media fue  $41,7 \pm 10,3$  años, siendo mujeres 61,3%. La mayoría presentaban EMRR (83,9%). El tiempo medio desde diagnóstico fue  $7,6 \pm 5,8$  años, mayor en EMSP ( $6,9 \pm 5,2$  vs  $11,2 \pm 7,4$ ,  $p < 0,0001$ ). La discapacidad media según EDSS fue  $2,6 \pm 1,75$  (EMSP  $5,1 \pm 1,3$  vs EMRR  $2,1 \pm 1,4$ ,  $p < 0,0001$ ). El tiempo medio desde inicio tratamiento fue  $5,5 \pm 3,8$  años. El componente de calidad de vida (escala 0-30) es superior en EMRR:  $18,3 \pm 6,8$  vs  $9,9 \pm 7,1$  ( $p < 0,0001$ ), disminuyendo a medida que avanza tiempo desde diagnóstico ( $p < 0,01$ ) y con discapacidad del paciente (entre  $18,8 \pm 6,6$  estadios iniciales [EDSS  $< 3,5$ ] hasta  $8,4 \pm 6,3$  avanzados [EDSS  $> 5$ ],  $p < 0,0001$ ). El componente de actividades PRIMUS sigue el mismo patrón, aumentando la inactividad con el tiempo desde diagnóstico ( $p < 0,0001$ ) y con discapacidad ( $p < 0,0001$ ).

**Conclusiones:** La calidad de vida del paciente con EM en tratamiento varía según tipología de enfermedad y empeora progresivamente con discapacidad y tiempo. El cuestionario-PRIMUS es una buena herramienta para la evaluación de CdV y actividad en pacientes con EM.

##### DEGENERACIÓN DE CORDONES POSTERIORES. FORMA AUTOSÓMICA RECESIVA

D. Genis Batlle<sup>1</sup>, V. Volpini Bertrán<sup>2</sup>, J. Corral Seijas<sup>2</sup>, H. San Nicolás<sup>2</sup>, J. Puig Alcántara<sup>3</sup>, F. Márquez Daniel<sup>4</sup> y L. Ramíó i Torrentà<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>3</sup>IDI Institut de Diagnòstic per la Imatge;

<sup>4</sup>Neurología. Unidad de Enfermedades Neurodegenerativas.

Hospital Universitari Dr. Josep Trueta. <sup>2</sup>Servicio de Genética.

Centre de Diagnòstic Genètic Molecular. Hospital Duran i Reynals.

**Objetivos:** Descripción de una ataxia sensitiva secundaria a degeneración aislada de cordones posteriores.

**Material y métodos:** Historia y exploración neurológica clínica. Estudio neurofisiológico. Estudio radiológico: RM cerebral y espinal. Tractografía. Estudio molecular ataxias. Analítica general.

**Resultados:** Caso clínico: AF: dos hermanas afectas. Padres sanos y resto familiares sanos. Mujer 52 a. Edad inicio 27 años. Ataxia lentamente progresiva. Silla de ruedas desde hace 1 a. Clínica de síndrome de piernas inquietas. Reflejos conservados. Abolición de sensibilidad vibratoria hasta la espina iliaca anterior. Marcha: ataxia sensitiva severa precisa. Babinski bilateral. RM cerebral normal. Sin atrofia cerebelosa. RM espinal: atrofia del cordón espinal a nivel cervical y dorsal, ausencia de engrosamiento cervical. PEV, PEATC, ENG, EMG: normales. PESS: alteración de fibra gruesa por encima de médula espinal. PEMTC: afectación bilateral de la vía córtico-espinal de predominio en EEII -Estudio molecular de ataxia de Friedreich, SCA1, SCA2, SCA3, SCA6, SCA8, SCA12, SCA17 y DRPLA negativo. Vitamina B12, E, normales. Serología luética normal.

**Conclusiones:** La degeneración aislada o predominante de cordones posteriores es una enfermedad rara de la que se han descrito

casos de herencia dominante. No hemos hallado casos de herencia recesiva. Se trataría pues de una nueva enfermedad neurodegenerativa con predominio de degeneración de cordones posteriores y leve afectación de vía córtico-espinal.

### SÍNDROME DE SILVER: PRESENTACIÓN DE UN CASO

J.A. Salazar Benítez<sup>1</sup>, B. Quintans<sup>2</sup>, V. Reyes Garrido<sup>1</sup>, S. Giacometti Silveira<sup>1</sup>, S. Piñeiro<sup>2</sup> y M.J. Sobrido<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital R.U. Carlos Haya. <sup>2</sup>Servicio de Neurogenética. Fundación Pública Galega de Medicina Xenómica.

**Objetivos:** Las mutaciones en el gen BSCL2 (seipina) pueden provocar diversos fenotipos: pacientes asintomáticos o con signos leves; paraparesia espástica (SPG17), neuropatía motora hereditaria distal (HMN 5B) y combinación de ambos síntomas en intensidad variada (síndrome de Silver).

**Material y métodos:** Descripción de caso clínico de síndrome de Silver.

**Resultados:** Varón de 18 años estudiado por debilidad en mano derecha; un familiar está diagnosticado de paraparesia espástica. En marzo 2006 comenzó a notar debilidad mano derecha; fue intervenido de túnel carpiano derecho, sin mejoría. Desde tiempo no precisado le notan torpe al andar. Exploración: paresia abd poll y oponente derechos, leve paresia cubital mano derecha; amiotrofia mano derecha; fuerza normal en mano izquierda; sin atrofia; leve paresia distal miembros inferiores, espasticidad leve piernas, plantares flexores, no clonus, hiperlordosis lumbar, retracción aquilea bilateral, pies cavos, marcha levemente espástica. Meses después de la primera visita se conoció que su familiar estaba afecto de SPG17. Exámenes complementarios: CK normal. RM craneoespinal normal. Estudio neurofisiológico: neuropatía motora axonal de mediano y cubital derechos; en piernas, neuropatía simétrica motora axonal distal; nervios sensitivos normales. Estudio genético negativo para SMA, CMT 1 y HNNP. Estudio genético gen BSCL2: mutación p.N88S en heterocigosis.

**Conclusiones:** El síndrome de Silver combina debilidad y amiotrofia asimétricas de manos con signos piramidales variables. El conocimiento de la entidad, una buena anamnesis familiar y la disponibilidad de estudios genéticos son imprescindibles para asegurar la eficiencia del diagnóstico, asesoramiento genético y adecuación del tratamiento.

### SÍNDROME DE SOLAPAMIENTO ENTRE UNA ENCEFALITIS DE TRONCO CEREBRAL DE BICKERSTAFF Y UN SÍNDROME DE MILLER FISHER

F. Gilo Arrojo, A. Herrera Muñoz, L. Idrovo Freire, O. Casals Rafecas, C. Terrón Cuadrado, C. Ruiz Huet y B. Anciones Rodríguez

Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora del Rosario. Hospital La Zarzuela.

**Objetivos:** El síndrome de Guillain Barré, el síndrome de Miller Fisher, y la encefalitis de tronco cerebral de Bickerstaff, forman parte del espectro clínico de enfermedades neuroinmunológicas ligadas a los anticuerpos antigangliósidos.

**Material y métodos:** Varón japonés de 50 años con antecedente de un síndrome de Guillain-Barré en el pasado, que debutó con un cuadro progresivo de visión doble, ataxia, somnolencia, y adormecimiento de extremidades de tres días de evolución. En las tres semanas previas había tenido una infección respiratoria de vías superiores. En la exploración presentaba somnolencia leve, nistagmo, disartria, paresia facioabdominal izquierda, arreflexia y ataxia. A la mañana siguiente presentaba empeoramiento de la paresia y mayor somnolencia.

**Resultados:** La resonancia magnética craneal con contraste fue normal, realizada en dos ocasiones en el plazo de 24 horas, y el líquido cefalorraquídeo tan solo mostraba una discreta pleocitosis de 12 leucocitos, sin elevación de proteínas ni otras alteraciones. El electromiograma fue también normal. Ante la sospecha de cuadro autoinmune postinfeccioso, se inició tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas y metilprednisolona intravenosa con estabilización clínica y posterior recuperación en 15 días. El diagnóstico final correspondió al de un síndrome de solapamiento entre una encefalitis de tronco cerebral de Bickerstaff y un síndrome de Miller Fisher, ambos asociados a la presencia de anticuerpos antigangliósidos GQ1b, los cuales fueron positivos en suero.

**Conclusiones:** Es un hecho destacable, y factor común en gran parte de las enfermedades neuroinmunológicas, el cursar con una gran expresividad clínica, y escasas alteraciones en las pruebas complementarias que se realizan en fase aguda.

### ESTUDIO CLÍNICO Y GENÉTICO DE DOS FAMILIAS CON ATAXIA ESPINOCEREBELOSA TIPO 2

M.D.C. Durán Herrera<sup>1</sup>, M.R. Querol Pascual<sup>1</sup>, J.J. Aguirre Sánchez<sup>1</sup>, R. Rodríguez López<sup>2</sup>, F.J. Hernández Ramos<sup>1</sup> y R. Palacios Bote<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Genética; <sup>3</sup>Servicio de Radiología. Hospital Infanta Cristina.

**Objetivos:** Describir la presentación clínica de dos familias con SCA2 y las diferencias en relación con los casos publicados hasta ahora. Base: La SCA2 aunque es una enfermedad rara, es una de las ataxias hereditarias autosómicas dominantes más frecuentes en España. Se caracteriza por un síndrome cerebeloso progresivo asociado a lentitud de los movimientos sacádico, neuropatía periférica, signos piramidales, amiotrofia, mioclonus y deterioro cognitivo.

**Material y métodos:** A todos los pacientes se les practicó una exploración general y neurológica completa además de la escala SARA de ataxias. Se les realizó estudio analítico completo de ataxias, una RM cerebral y en algunos casos estudios neurofisiológicos y SPECT cerebral con DAT. Estudio genético en todos los casos.

**Resultados:** La edad de inicio de los síntomas y la clínica fue diferente y sin relación con la longitud de las expansiones en algunos casos. El caso con más repeticiones tuvo un inicio más tardío, con temblor, mientras otros con menos repeticiones comenzaron antes y con síntomas de afectación bulbar y mioclonías.

**Conclusiones:** SCA 2 puede manifestarse de muy distinta forma y a diferentes edades, independientemente del número de tripletes que tenga la expansión. El número de tripletes influyen en un 57% y otros genes como el SCA6 pueden influir en el inicio. En algunos casos la clínica, RM de cráneo y SPECT con DAT son típicos de MSA forma cerebelosa como en nuestro caso. Es aconsejable realizar estudio genético de ataxias cuando no se encuentra la causa, aunque no haya antecedentes familiares.

### ADRENOLEUCODISTROFIA: UNA CAUSA EXCEPCIONAL DE PARAPARESIA EN EL ADULTO

E. Khabbaz Cañavate, F.J. Montoya Gutiérrez, S. Palao Duarte, M.A. Méndez Miralles, P. González Belmar y A. Pérez Sempere

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante.

**Objetivos:** La adrenoleucodistrofia es una enfermedad hereditaria ligada al X que se caracteriza por el acúmulo de ácidos grasos de cadena muy larga. Las manifestaciones clínicas son muy variadas y en adultos puede presentarse como paraparesia espástica.

**Material y métodos:** Varón de 40 años que desde hace tres refiere debilidad progresiva en miembros inferiores, disminución de la

libido y disfunción eréctil. En la exploración neurológica se observa paraparesia, espasticidad mmii, hiperreflexia global, abolición de sensibilidad vibratoria hasta rodillas, Babinski bilateral, dismetría mmii, marcha parético-atáxica y pies cavos. Se realizó resonancia magnética cerebral y medular que fueron normales. La analítica con niveles de vitamina B12, vitamina E, autoinmunidad, niveles de cortisol y ACTH, serología y ceruloplasmina fueron normales. Se realizó EMG indicativo de polineuropatía con componente axonal y desmielinizante. Los potenciales evocados auditivos y somestésicos fueron patológicos, los visuales normales.

**Resultados:** Se realizó la determinación de ácidos grasos de cadena muy larga en plasma, detectándose niveles elevados (C26: 0 1,91 µg/ml, C24: 0/C22: 0 1,86 µg/ml, C26: 0/C22: 0 0,09 µg/ml). El estudio genético reveló la presencia de una mutación en el gen ABCD1.

**Conclusiones:** Exponemos un caso de adrenomieloneuropatía, variante en el adulto de la adrenoleucodistrofia. Dicha enfermedad suele aparecer entre la 20 y 30 años, pudiendo debutar con mielo/polineuropatía progresiva e hipoadrenalismo. No existe tratamiento eficaz, aunque se ha demostrado que la administración del aceite de Lorenzo puede disminuir los niveles de ácidos de cadena muy larga en plasma. Ante un caso de paraparesia espástica progresiva en el adulto debemos incluir esta patología entre los diagnósticos diferenciales.

## Cefaleas P1

### CEFALEA NUMULAR Y EPICRANIA FUGAX ASOCIADAS UNA VEZ MÁS

A. Orviz García, R. Barahona Hernando, M.L. Cuadrado Pérez, C. Ordás Bandera, J. Casas Limón, J. Matías-Guiu Antem, A. Marcos Dolado y J. Porta Etesam

*Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.*

**Objetivos:** La cefalea numular (CN) es un dolor de cabeza circunscrito, más o menos continuo, que permanece restringido a un área pequeña del cráneo con forma de moneda. La epicrania fugax (EF) se manifiesta con paroxismos de dolor muy breves, que siempre se inician en un mismo punto y que rápidamente se irradian hacia delante o hacia atrás a través de un hemisferio. Se ha descrito un caso de EF que empezó como una CN, y varios casos de EF que, entre las crisis, mantenían un dolor focal bien delimitado.

**Material y métodos:** Describimos un nuevo caso de EF asociado a CN.

**Resultados:** Mujer de 49 años que acude por presentar desde hace mes y medio cefalea occipital derecha opresiva, en un área circular de 3 cm de diámetro, junto con hiperestesia y alodinia. Curso continuo, de intensidad 5/10, con episodios de exacerbación local de minutos de duración, en los que alcanza intensidad de 10/10 en la EVA. Asocia 2 o 3 episodios al día de dolor eléctrico, de intensidad 6/10, originado en el mismo punto e irradiado de forma lineal hacia delante, hasta alcanzar el ojo ipsilateral en menos de 30 segundos. No se acompaña de síntomas autonómicos. La RM no muestra lesiones subyacentes. Tras bloqueo anestésico del nervio occipital mayor y tratamiento con gabapentina 900 mg/d, la paciente experimenta una mejoría significativa.

**Conclusiones:** La etiopatogenia de la CN y la EF no está esclarecida, pero se ha propuesto un origen periférico epicraneal. La asociación de ambas entidades sugiere la existencia de mecanismos fisiopatológicos comunes.

### MIGRAÑA CON AURA RECURRENTE ASOCIADA AL USO DE TACROLIMUS: PRESENTACIÓN DE UN CASO

S.A. Vassallo Recio<sup>1</sup>, M.A. Muchada López<sup>1</sup>, D. Vidal de Francisco<sup>1</sup>, A. Rodríguez Román<sup>1</sup>, L. Calle García<sup>2</sup> y J. Argente Alcaraz<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Nefrología. Hospital Universitario Puerta del Mar.

**Objetivos:** Describir el caso de un paciente que debuta con migraña recurrente con aura, tras iniciar tratamiento inmunosupresor con tacrolimus después de trasplante renal.

**Material y métodos:** Describimos el caso de un varón de 64 años con antecedentes de trasplante renal, en tratamiento inmunosupresor con tacrolimus. Consultó por parestesias en mano izquierda y región perioral ipsilateral, de minutos- varias horas de duración seguidas de cefalea hemisférica pulsátil. En alguna ocasión presentó además alteraciones visuales o disartria, previas a la cefalea. Los síntomas habían comenzado coincidiendo con la introducción de tacrolimus a su tratamiento, llegando a ser muy frecuentes (6 episodios/mes). No existían antecedentes de migrañas previas. Se le realizó TAC craneal, RM-Angio RM craneal, EDTSA, EEG, estudio de hipercoagulabilidad y homocisteína en sangre (normales). Se instauró tratamiento preventivo con flunarizina, topiramato que no fue tolerado. Incluso llegó a instaurarse tratamiento antiepiléptico con ácido valproico y levetiracetam, sin éxito.

**Resultados:** Se propuso el cambio de tacrolimus por sirolimus que no pudo realizarse hasta que no apareció un nuevo efecto adverso grave (CA-epidermoide de piel). Tras el cambio del tacrolimus no volvió a presentar episodio de migraña. Actualmente el paciente permanece asintomático.

**Conclusiones:** Ante la aparición de migraña en pacientes con antecedentes de trasplante, que reciben tratamiento inmunosupresor, es necesario revisar la medicación que reciben, sobre todo los inmunosupresores. Dentro de la sintomatología derivada de la neurotoxicidad del tacrolimus la migraña con aura es una entidad reconocida poco frecuente. Existen pocos casos descritos en la literatura médica sobre este tema, constituyendo un nuevo aporte basado en nuestra experiencia.

### HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL IDIOPÁTICA SIN PAPILEDEMA EN MIGRAÑA CRÓNICA Y REFRACTARIA: NECESIDAD DE LA PUNCIÓN LUMBAR

M.A. del Real Francia, M.J. Corrales Arroyo, S. Carrasco García de León, J. Domínguez Bertalo, M.J. Álvarez Soria y A. Hernández González

*Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Ciudad Real.*

**Objetivos:** Presentar una serie de pacientes con historia de migraña y criterios de cefalea crónica diaria. Tras realizar punción lumbar (PL), llegamos al diagnóstico de hipertensión intracraneal idiopática.

**Material y métodos:** Doce pacientes, once mujeres y un varón, con edades comprendidas entre 19-53 años; Presentan historia de migraña, con más de 15 episodios al mes. Cumplían criterios de cefalea crónica diaria con una respuesta a los tratamientos profilácticos pobre o negativa.

**Resultados:** Exploración neurológica normal, incluido el fondo de ojo. Estudio de laboratorio (hemograma, tiroides, serologías, ANA, ECA, trombofilia) normal o negativo. Resonancia magnética cerebral normal. Dada la progresión y refractariedad, se realiza PL: presión de apertura 200-370 mmHg, (elevación leve-moderada), bioquímica normal. Compatible con hipertensión intracraneal idiopática sin papiledeema. Se evacuaron 15 cm<sup>3</sup> de líquido cefalorraquídeo, experimentando importante mejoría (menor número de crisis). Tras suprimir el tratamiento y un seguimiento de 4-11

años, continúan controladas. En algún caso se han precisado PL de repetición (hasta tres) para el control sintomático.

**Conclusiones:** La asociación de transformación a crónica y refractaria al tratamiento de la migraña y la hipertensión intracraneal idiopática sin papiledema está descrita, aunque no es frecuente su diagnóstico en la práctica clínica habitual. La respuesta a la PL, apoya un mecanismo patogénico de la hipertensión intracraneal y progresión de la cefalea. Posiblemente haya implicación hormonal que favorezca la relación en las mujeres, aunque otros autores han comunicado casos en varones aunque en menor número. La PL es necesaria para el diagnóstico y constituye un tratamiento eficaz y mantenido en este tipo de enfermos.

## POSTURA CERVICAL COMO FACTOR PRECIPITANTE DE CEFALEA EN RACIMOS

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

*Servicio de Neurología. Hospital de Viladecans.*

**Objetivos:** Entre los factores precipitantes de la cefalea en racimos son clásicos la histamina, la nitroglicerina y el alcohol, pero también se ha relacionado con las fases REM del sueño en el síndrome de apnea del sueño. El aumento de temperatura corporal, las maniobras de Valsalva y la flexión cervical son desencadenantes publicados, aunque no habitualmente referidos por los pacientes. Se presenta un caso de cefalea en racimos desencadenada por la flexión cervical o el giro cervical derecho mantenidos.

**Material y métodos:** Varón de 43 años con episodios de cefalea desde hace 10 años, siempre izquierdos, de inicio occipital que en minutos se hacen hemicráneos de predominio orbitario, terebrante, que duran de 30 a 90 minutos y se repiten 1-5 veces al día, durante racimos de 2 a 8 meses. La cefalea se acompaña de lagrimeo, ptosis, quemosis, taponamiento nasal izquierdo, e induce un estado de inquietud. El paciente refiere que la flexión cefálica o el giro cefálico a la derecha mantenidos actúan como desencadenantes por lo que lleva a cabo conductas de evitación.

**Resultados:** Se diagnosticó de cefalea en racimos episódica. Aportaba estudios de neuroimagen craneal y cervical normales.

**Conclusiones:** La postura cervical es un conocido inductor de cefalea cervicogénica, pero también de cefalea en racimos. La convergencia de las aferencias de las raíces cervicales altas con las fibras trigeminales en el núcleo trigeminal caudal puede justificar el efecto de la postura cervical como precipitante de cefalea en racimos, y el efecto terapéutico de las infiltraciones y estimuladores del nervio occipital mayor.

## AURA SENSITIVA VULVAR Y PERIBUCAL EN LA MIGRAÑA

J. González Menacho y J.M. Olivé Plana

*Servicio de Neurología. Hospital Universitari Sant Joan de Reus.*

**Objetivos:** Presentamos el caso de una paciente con migraña cuya aura sensitiva consiste en hemihipoestesia-disestesia afectando de forma especial a región peribucal y en vulva ipsilateral, característica no comunicada previamente; revisamos la bibliografía relacionada a este fenómeno.

**Material y métodos:** Mujer, 39 años. Refiere cefalea hemicraneal episódica intensa desde hace 7 años, con frecuencia variable -más en verano-, que se desencadena por comer chocolate, cambios meteorológicos y exceso de horas de sueño. Los episodios de cefalea duran 1-3 días, acompañado de sono-fotofobia, náuseas y vómitos. Llega a ser invalidante. Los episodios más intensos (uno de cada 10 o 20), se inician con dificultad visual hemicampal derecha simultáneamente a desdoblamiento de las figuras en hemicampo izquierdo, seguida minutos después de hormigueo-disestesia intensa en

región peribucal derecha y sobre todo en la mitad ipsilateral de la vulva, lo que le resulta especialmente molesto. Esta sintomatología es constante e idéntica en cada episodio de migraña con aura. Antecedentes: Fuma un paquete/día, toma refresco con cafeína 1 litro/día. Toma anticonceptivos. Antecedentes familiares de migraña: tía paterna, hermana menor.

**Resultados:** Revisión de la literatura: Recientemente se ha descrito el uso de estimulación magnética transcraneal para el tratamiento de la vulvodinia, demostrando la posibilidad de modificar la percepción sensitiva de áreas perineales en la mujer mediante estímulos en corteza sensitiva.

**Conclusiones:** Las características de la manifestación sensitiva del aura de esta paciente son excepcionales, y plantean la posibilidad de una relación funcional entre las áreas corticales sensitivas dedicadas a la cara y a la región perineal.

## MARCADORES DE DISFUNCIÓN ENDOTELIAL EN MIGRAÑA. ESTUDIO BASAL

C. González Mingot<sup>1</sup>, F. Purroy García<sup>1</sup>, M. Boix Codony<sup>1</sup>, S. Peralta Montcusí<sup>1</sup>, L. Hernández Gimeno<sup>1</sup>, C. Marzo Alonso<sup>2</sup>, M.P. Gil Villar<sup>1</sup>, A. Quílez Martínez<sup>1</sup>, J. Sanahuja Montesinos<sup>1</sup>, L. Brieve Ruiz<sup>1</sup>, J. Valls Marsal<sup>3</sup> y S. Santos Lasasa<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Hematología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova. <sup>3</sup>Servicio de Estadística. Institut de Recerca Biomèdica. <sup>4</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa.

**Objetivos:** Existen evidencias sobre la alteración de la función endotelial en pacientes con migraña. La activación endotelial se caracteriza por un predominio de la actividad procoagulante y proinflamatoria. Presentamos los datos basales del análisis de marcadores de activación endotelial en pacientes jóvenes con migraña frecuente, sin otros factores de riesgo cardiovascular, y los comparamos con controles.

**Material y métodos:** Se ha comparado el grosor íntima media (GIM), índice de pulsatilidad (IP), parámetros bioquímicos (colesterol total, LDL, HDL, triglicéridos), coagulación (actividad del factor von Willebrand, INR, actividad de Protrombina, TTPA), fibrinolíticos (plasminógeno, antitrombina III), inflamatorios (PCR) en 37 controles y 56 pacientes con migrañas: 43 migrañas sin aura (MSA) y 13 con aura (MCA) previo al inicio del tratamiento preventivo.

**Resultados:** El grupo control presentaba una edad significativamente inferior que el grupo migraña (medias 30,67 y 39,53 años respectivamente). Los niveles de PCR fueron significativamente superiores (56%) en las migrañas respecto a los controles (medias 3,14 y 2,01, valor p 0,001). El GIM resultó un 8% superior en el grupo migraña con un menor nivel de significación (p = 0,006). Los modelos ajustados por edad constataron que únicamente la variable PCR mantuvo la significación estadística (valor p 0,005). No se objetivaron diferencias significativas entre el grupo de MCA y MSA, ni en el grupo migraña al considerar el número de crisis mensuales.

**Conclusiones:** En pacientes jóvenes con migraña existe una alteración de la función endotelial en el periodo intercrítico, principalmente de la actividad inflamatoria. Estos datos se observan en ambos tipos de migraña con y sin aura.

## CEFALEA PUNGITIVA. ANÁLISIS DE UNA SERIE DE 67 CASOS

A. Fernández Arcos, J. Pérez Pérez, M. Santos Santos y C. Roig Arnall

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

**Objetivos:** La cefalea pungitiva (CP) se presenta como episodios de dolor punzante, intenso, durante pocos segundos. Su brevedad



probablemente no motiva una consulta a no ser sea de alta frecuencia. Describir las características de una serie de 67 casos.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo de pacientes visitados en la Unidad de Cefalea desde 2006 a 2010 que cumplen criterios de CP de la IHS.

**Resultados:** Los 67 pacientes con CP constituyen el 2% de las primeras visitas. Su edad media es de 49 años y el 66% son mujeres. El tiempo medio de evolución hasta la consulta es de 2 años y 10 meses. La frecuencia del dolor es diaria en la mitad de los casos, en el 97% la topografía del dolor es unilateral y en el 71% es de localización constante. La topografía de la primera rama trigeminal es la más frecuente (78%). En el 52% se evocan puntos sensibles mediante presión digital y en el 25% coinciden con la topografía del dolor. Coexiste con otra cefalea primaria el 40%, la más frecuente tipo tensión (66%). El tratamiento con indometacina se utilizó en el 79% de los pacientes pero sólo se comprobó su efectividad en 11 de 14 casos (78%).

**Conclusiones:** La CP parece ser una gran desconocida, constituye el 2% de las visitas por cefalea y es referida a Neurología con una latencia de casi tres años. La demostración de hipersensibilidad craneal en la mitad de los pacientes apoya un mecanismo de contracción muscular sostenida y la indometacina es efectiva en su mayoría.

## Cefaleas P2

### NEURALGIA DEL TRIGÉMINO REFRACTARIA Y TOXINA BOTULÍNICA TIPO A: EXPERIENCIA TERAPÉUTICA DE 2 AÑOS Y MEDIO

L.C. Álvaro González<sup>1</sup>, B. Castillo Calvo<sup>1</sup> y B. Uríbarri Madariaga<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurocirugía. Hospital de Basurto.

**Objetivos:** BoxT/A tiene efecto analgésico en dolor neuropático. En neuralgia existen experiencias esperanzadoras, que ampliamos en tiempo y casos.

**Material y métodos:** Estudio abierto, 15 casos de neuralgia (criterios IHT): seguimiento de 5 comunicados 2010, 10 nuevos. 12M, 3V; 71,3 años (42-90). Evolución crónica (11,3 años, 2 a 25). 12 idiopáticos, 3 sintomáticos (neurinoma ángulo, meningioma ángulo, macroadenoma selar); afectación una rama 9 casos- uno bilateral-, 2 ramas (V2-3) 5, tres ramas 1. Todos refractarios a 2 o más fármacos, 7 cirugía previa (1 o más procedimientos), 3 "gammaknife", 5 rechazo de cirugía. Inyección transcutánea (subdérmica) de BoxT/A (35-150U) en áreas poligonales dibujadas de < 1 cm<sup>2</sup>, delimitadas dentro del área de dolor. Evaluación inicial al mes, luego según respuesta. Uso compasivo y autorizado.

**Resultados:** En 3 (20%) nula respuesta desde el comienzo. En (40%) remisión del dolor y retirada o reducción de fármacos > 50%. En 6 (40%) respuesta parcial, con descenso de intensidad de dolor de 9 (7-10) a 4,5 (3-8), de la frecuencia de descargas (de diarias a cada 2-4 días) y del área de dolor > 70% (dos casos). De los 5 pacientes de 2010, 3 estables, 1 ascenso de fármacos, otro empeoramiento dolor con < área y "trigger". Seguimiento 3 a 30 meses. Inicio respuesta 0,5-2 semanas, duración 0,5-6 meses. Asimetría facial en 10% sesiones.

**Conclusiones:** BoxT es eficaz en seguimientos de hasta 2,5 años. A largo plazo hay una tendencia a disminuir eficacia, manejable con fármacos. Vemos indicado un ensayo clínico clarificador.

### CEFALEA EN RACIMOS REFRACTARIA: EXPERIENCIA DE TRATAMIENTO CON TOXINA BOTULÍNICA A (BOXT/A)

L.C. Álvaro González, M.C. Larena González, S. Kapetanovic García y N. Roncero Colina

Servicio de Neurología. Hospital de Basurto.

**Objetivos:** La cefalea en racimos puede hacerse incapacitante por evolución o refractariedad. En estos casos, no existen terapias de evidencia probada. La experiencia favorable con BoxT/A en otras cefaleas (migraña), nos llevó a su uso (compasivo y autorizado) en seis casos.

**Material y métodos:** Estudio abierto, cuatro casos crónicos, dos episódicos con 3 o más brotes anuales de 2 meses de duración cada uno, sin respuesta a preventivos (combinaciones de verapamilo, litio, topiramato, valproato, melatonina, esteroides, infiltración nervio occipital). Manejo sintomático aceptable en 4 casos- sumatriptán sc (3), oxígeno (1)-, pobre en dos. 5V, 1M, 48,8 años (43-54), curso medio de 8,3 años (4-12). Inyección IM en musculatura pericraneal bilateral, 21 puntos (criterios PREEMPT), 100-150 U sesión. Seguimiento inicial al mes, luego trimestral.

**Resultados:** Un caso episódico sin respuesta, otro reducción de frecuencia a mitad de episodios e intensidad al 30% (escala VA de dolor 1-10). Hubo respuesta en los 4 casos crónicos: en dos remisión completa (uno desde primera sesión, otro desde segunda), en otros dos reducción de la frecuencia de dolor del 30 y 40% y de la intensidad del 50% y 70%. Inicio efecto 4-12 días, duración 2,5-5 meses. Seguimiento medio 16,8 meses (5-30). En tres casos crónicos se retiró medicación preventiva. En un paciente episódico ptosis unilateral (2 mm) 3 semanas.

**Conclusiones:** BoxT/A resulta especialmente eficaz en formas crónicas refractarias de cefalea en racimos, algo menos en esporádicas. Por sencillez de uso y buena tolerancia es una alternativa a considerar. Falta unificar criterios de aplicación y confirmar resultados.

### TOXINA BOTULÍNICA TIPO A (BOXT/A) EN MIGRAÑA CRÓNICA: EXPERIENCIA EN USO TERAPÉUTICO COMPASIVO

L.C. Álvaro González, C. Cortina Garaicorta y J.M. García Sánchez

Servicio de Neurología. Hospital de Basurto.

**Objetivos:** BoxT/A es eficaz el tratamiento preventivo de migraña crónica. Ello nos condujo a un uso compasivo y autorizado en los casos más severos y refractarios.

**Material y métodos:** 28 pacientes reclutados entre julio de 2009 y abril de 2011. Migraña sin aura (25) y con aura (3), abuso de analgésicos o triptanes en 21 (75%). Refractarios a 2 o más tratamientos preventivos. Relleno de diario con episodios, días de dolor, intensidad, días de incapacidad, nº comprimidos o inyecciones y visitas a urgencias. 100 a 150 unidades de BoxT en 7 músculos pericraneales bilaterales. Seguimiento mínimo de 3 meses, inicial mensual, luego trimestral.

**Resultados:** 19 M, 9V; 38,6 años (20-66). En 6 casos (21%) no se observó respuesta. En 6 casos (21%) se apreció reducción superior al 40% en días de dolor, en 16 fue < 40%; la intensidad se redujo en > 50% en 17(61%). Los días de incapacidad bajaron globalmente un 57%. El consumo analgésicos/triptanes bajó un 51% y dejó de haber abuso de medicación en 13/21 (62%). Hubo 8 visitas a urgencias (reducción 40%). Efecto medio de 15 semanas (6 a 22). Media sesiones: 3,4 (1-7). 1 caso caída palpebral unilateral, dos casos dolor local (occipital).

**Conclusiones:** BoxT/A reduce claramente la intensidad del dolor, lo que lleva a descensos en toma de analgesia y resolución del abuso comúnmente asociado a la migraña crónica. La tolerancia es muy buena. En cerca de una cuarta parte no demostró eficacia.

## NEUROESTIMULACIÓN PERIFÉRICA DEL NERVO OCCIPITAL EN LA CEFALEA EN RACIMOS CRÓNICA REFRACTARIA. ACTUALIZACIÓN DE UNA SERIE DE 9 CASOS

M. Lara Lara<sup>1</sup>, J. Paz Solís<sup>2</sup>, J. Oliva Navarro<sup>1</sup>, A. Palao Tarrero<sup>3</sup>, J. Heredero<sup>2</sup> y E. Díez Tejedor<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurocirugía; <sup>3</sup>Servicio de Psiquiatría. Hospital Universitario La Paz.

**Objetivos:** La cefalea en racimos crónica refractaria (CRCR) se caracteriza por ataques repetidos de dolor muy intenso con falta de respuesta al tratamiento conservador. La estimulación cerebral profunda hipotalámica (ECP), considerada hasta la actualidad la opción neuroquirúrgica de elección, es una técnica cruenta y no exenta de posibles y graves complicaciones. El objetivo de este estudio es observar la respuesta a la neuroestimulación periférica del nervio occipital (NPO) como tratamiento alternativo en pacientes con CRCR al tratamiento médico.

**Material y métodos:** 9 pacientes (5 hombres y 4 mujeres) con CR crónica refractaria. Edad media: 42 años (32-57). Los electrodos de estimulación se implantan sobre el nervio occipital bilateralmente a nivel subcutáneo. Después de un periodo de prueba de 1-3 semanas se implanta el neuroestimulador definitivo. Se recoge: número de crisis, intensidad (escala visual analógica, EVA), duración, medicación y dosis e influencia sobre la actividad diaria y laboral.

**Resultados:** Detallamos datos parciales de seguimiento entre 12-36 meses con una reducción media de 60% en medicación aguda, 55% en número de crisis, 62% en intensidad y 68% en duración.

**Conclusiones:** Dado que el abordaje periférico del nervio occipital implica pocos riesgos quirúrgicos y técnicos proponemos la NPO como alternativa a la ECP en pacientes bien seleccionados con CRCR. Para obtener unos resultados óptimos y poder evaluar su posible efecto mantenido en el tiempo la persistencia de un riguroso protocolo prospectivo a la hora de incluir y durante el seguimiento de estos pacientes es fundamental.

## ACERCA DEL SÍNDROME DE CEFALEA Y DÉFICITS NEUROLÓGICOS TRANSITORIOS CON LINFOCITOSIS EN LCR

L. Mauri Fábrega, O. Lara Sarabia, C. González Oria, I. Escudero Martínez y M.D. Jiménez Hernández

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen del Rocío.

**Objetivos:** El síndrome de cefalea y déficit neurológico con linfocitosis (SCDNL) o pseudomigraña con pleocitosis, es un diagnóstico de exclusión con etiología desconocida. Los criterios de la International Headache Society (IHS) para dicha entidad son: cefalea moderada-severa de horas de duración que se resuelve totalmente y se acompaña de uno o más déficit neurológico/s transitorio/s, con posibilidad de recurrencia en los sucesivos 3 meses, pleocitosis en LCR (más de 15 células/ml, de predominio linfocitario) y estudios de neuroimagen, serologías y cultivos negativos o poco específicos.

**Material y métodos:** Se realizó un análisis retrospectivo de 4 pacientes con un cuadro clínico compatible con esta entidad ingresados entre 2008-2010.

**Resultados:** Cuatro pacientes varones de entre 20-35 años cumplían los criterios mencionados. Tres debutaron con migraña hemisférica; uno bilateral. Tres presentaron afasia como signo focal y dos, parestesias queirorales y hemicorporales. La mitad tuvieron dos focalidades y tres sufrieron recurrencias. La pleocitosis media en LCR fue de 68 células (90% linfocitos), con proteínas en el límite superior de la normalidad. En EEG, dos de los pacientes mostraron enlentecimiento difuso inespecífico con correlación clínico-topográfica. El resto de estudios normales.

**Conclusiones:** Nos encontramos ante un síndrome poco frecuente que precisa de una correcta caracterización clínica para distinguirlo de otras patologías cuyo diagnóstico se basa en la cumplimentación de una serie de criterios clínicos, así como en la exclusión de otras causas. Es asimismo ineludible diferenciarla de otras entidades a cuyo diagnóstico se llega mediante pruebas complementarias disponibles en la práctica habitual y que tienen peor pronóstico de no administrarse tratamiento precoz.

## TRATAMIENTO DE LA MIGRAÑA CRÓNICA REFRACTARIA CON NEUROESTIMULACIÓN PERIFÉRICA DEL NERVO OCCIPITAL: ¿ES REALMENTE EFECTIVA? ACTUALIZACIÓN DE UNA SERIE DE 4 CASOS

M. Lara Lara<sup>1</sup>, J. Paz Solís<sup>2</sup>, J. Oliva Navarro<sup>1</sup>, A. Palao Tarrero<sup>3</sup>, J. Heredero<sup>2</sup> y E. Díez Tejedor<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurocirugía; <sup>3</sup>Servicio de Psiquiatría. Hospital Universitario La Paz.

**Objetivos:** Se ha descrito que la neuroestimulación periférica del nervio occipital (NPO) es una técnica que induce mejoría en distintos tipos de cefaleas crónicas. En nuestra serie describimos la respuesta de 4 pacientes con migraña crónica (MC) refractaria al tratamiento farmacológico tras implantarle el dispositivo de NPO.

**Material y métodos:** 4 mujeres entre 46-65 años, con MC entre 4-22 años de evolución con escasa respuesta al control del dolor con tratamiento farmacológico. Los electrodos de NPO se implantan bilateralmente a nivel subcutáneo. Tras un periodo de prueba (1-2 semanas), se les implanta el neuroestimulador (NE) definitivo. Se registra: número de crisis, intensidad (escala visual analógica, EVA), duración, síntomas asociados, medicación y dosis, influencia sobre la actividad diaria y laboral.

**Resultados:** Tras el seguimiento durante un periodo entre 21-36 meses, aunque todas las pacientes con MC presentan reducción variable de la medicación preventiva y aguda temporalmente, los resultados muestran una evolución oscilante durante el periodo de seguimiento con largas temporadas sin ninguna mejoría. 3 de las 4 pacientes consideran que no hay diferencia entre tener o no implantado el NE y se decide retirar el sistema por falta de efectividad a largo plazo en 3 de los 4 casos.

**Conclusiones:** Aunque se propone la NPO como tratamiento de MC en casos seleccionados con la utilización de un protocolo riguroso prospectivo para la inclusión y seguimiento de estos pacientes los resultados obtenidos en nuestra serie ponen en duda su efectividad en estos casos al no persistir la mejoría en el tiempo.

## Cefaleas P3

### CARACTERÍSTICAS DE LAS 2000 PRIMERAS CEFALÉAS DEL REGISTRO DE UNA CONSULTA MONOGRÁFICA

P. Mulero Carrillo, A.L. Guerrero Peral, L. Bautista García, S. Herrero Velázquez, E. Rojo Martínez, E. Cortijo García, M.I. Pedraza Hueso, C. Magdalena Atea y R. Fernández Herranz

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

**Objetivos:** La cefalea es causa habitual de atención neurológica. La Clasificación Internacional de Cefaleas (CIC-II) permite codifi-

carlas y llevar a cabo registros que facilitan su análisis, como el que presentamos.

**Material y métodos:** Desde enero de 2008 funciona una consulta monográfica de cefaleas (CMC) en un hospital terciario. Los pacientes son derivados desde Atención Primaria, Consultas generales de Neurología u otras especialidades. Recogemos prospectivamente datos demográficos de los pacientes y características de sus cefaleas, codificadas con la CIC-II.

**Resultados:** En marzo de 2011 el registro incluía 2000 cefaleas correspondientes a 1.298 pacientes. Relación mujer/varón de 2,53 y edad de  $43,69 \pm 17$  años (rango: 11-94). El 52% derivados de Atención Primaria, 28,1% de una Consulta general de Neurología y 13% de otras especialidades. Entre las 2000 cefaleas, el 52,9% se incluyeron en Grupo I de la CIC-2 (migrañas), el 12,1% en Grupo 2 (cefalea tensional), 2,5% en Grupo 3 (cefalea trigémino-autonómica), 5,9% en Grupo 4 (otras cefaleas primarias) y 3,5% en grupo 13 (neuralgias). El 8,3% correspondían al grupo 8 (cefalea atribuida a una sustancia o su supresión), el más representado entre las cefaleas secundarias. Un 7,6% se encuadraban en el Apéndice y el 4,6% en el Grupo 14 (cefaleas no clasificables).

**Conclusiones:** Estos datos muestran las características de las cefaleas atendidas en una CMC en un hospital terciario y son similares a los descritos en entornos asistenciales similares. La migraña es el diagnóstico más frecuente. La mayoría de las cefaleas pueden ser codificadas con la CIC-II.

## CONSULTA DE ALTA RESOLUCIÓN EN CEFALEAS EN UN HOSPITAL TERCIARIO: ANÁLISIS DE LOS PRIMEROS 500 PACIENTES

S. Herrero Velázquez<sup>1</sup>, A.L. Guerrero Peral<sup>1</sup>, P. de la Torre Pardo<sup>2</sup>, J. Posadas Alonso<sup>3</sup>, L. Bautista García<sup>1</sup> y R. Fernández Herranz<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Subdirección Médica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. <sup>3</sup>Servicio de Coordinación de Equipos. Gerencia de Atención Primaria Valladolid Este.

**Objetivos:** En nuestra área funciona desde marzo de 2008 una Consulta de Alta Resolución (CAR) en cefaleas a la que los médicos de Atención Primaria (MAP) derivan pacientes de acuerdo a criterios basados en las recomendaciones vigentes. Pretendemos analizar las características de los primeros 500 pacientes atendidos.

**Material y métodos:** Recogemos prospectivamente las variables demográficas y clínicas de los 500 pacientes. Sus cefaleas se codificaron de acuerdo con la Clasificación Internacional de Cefaleas (CIC-2). Se determinó la adecuación de la derivación de cada paciente a los criterios establecidos.

**Resultados:** 132 varones y 368 mujeres con edad de  $42,7 \pm 17,2$  años (rango: 14-86) y  $12,2 \pm 12,8$  años transcurridos desde el inicio de su cefalea. En 371 casos (74,2%) la derivación se consideró adecuada a los criterios propuestos. El 92,7% de los pacientes había recibido tratamiento sintomático, y en el 71,4% no se propuso anteriormente tratamiento profiláctico. El 40,6% no requirieron exploraciones complementarias. En estos 500 pacientes se codificaron 778 cefaleas, encuadrándose la mayoría (53,5%) en el grupo I de la CIC-2 (migrañas). Sólo hubo 83 (10,6%) cefaleas secundarias, de las cuales 66 (79,5%) correspondían a cefaleas crónicas atribuidas al uso de fármacos sintomáticos. 35 (4,5%) eran cefaleas no clasificables (Grupo 14 CIC-2).

**Conclusiones:** Consideramos que el porcentaje de adecuación del MAP a nuestra CAR en cefaleas es adecuado. Cómo en otros estudios en nuestro medio, la migraña es la cefalea más representada en estas consultas. Debemos buscar una mayor utilización de fármacos preventivos en cefaleas en AP.

## ¿SE COMPRAN NUESTROS PACIENTES LO QUE LES RECETAMOS?

A. Cano Orgaz<sup>1</sup>, D. López Faixó<sup>2</sup>, E. Palomeras Soler<sup>1</sup>, V. Casado Ruiz<sup>1</sup>, P. Sanz Cartagena<sup>1</sup>, R. Merino Méndez<sup>1</sup> y P. Fossas Felip<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Farmacia. Hospital de Mataró.

**Objetivos:** Analizar el cumplimiento, en cuanto a compra de fármacos recetados, de los pacientes vistos por primera vez en una consulta de Neurología del Hospital de Mataró.

**Material y métodos:** De enero a diciembre de 2010 hemos consignado todos los fármacos recetados a las primeras visitas de una consulta de Neurología del Hospital de Mataró y posteriormente se comprobó en el registro electrónico de la Comunidad Autónoma, cuántas de estas recetas se habían utilizado.

**Resultados:** Fueron visitados 405 pacientes y se extendieron 646 recetas. La proporción de recetas activos/pensionistas fue de 4/1. El cumplimiento global fue del 88%. Los pacientes pensionistas adquirieron el 100% de los fármacos recetados. Por patologías, un 51% de los fármacos fueron para tratar la cefalea, un 13% fueron anti-depresivos/ansiolíticos, un 7% antiepilépticos y un 4% antiparkinsonianos. Por patologías los más cumplidores fueron los pacientes diagnosticados de Parkinson (100%), ictus (100%) y epilepsia (91%) y los menos, los diagnosticados de cefalea (86%) aunque en estos hay que diferenciar si el tratamiento era preventivo (cumplimiento del 100%), sintomático no triptanes (83%) o triptanes (57%).

**Conclusiones:** Aunque no puede extrapolarse directamente, el hecho de que los pacientes más incumplidores sean los trabajadores en activo a los que se les receta un fármaco sintomático para la cefalea de coste unitario caro, podría sugerir que la aportación económica es un freno al cumplimiento de las directrices terapéuticas. Este hecho debería tenerse en cuenta a la hora de recetar fármacos a este perfil de pacientes.

## CEFALEA Y DISMINUCIÓN DE AGUDEZA VISUAL EN EL SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDO

J. Pelegrina Molina, A.M. Carra Vélez, R. Piñar Morales, O.D. Ortega Hernández y F.J. Barrero Hernández

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Cecilio.

**Objetivos:** El síndrome antifosfolípido (SAF) tiene un origen autoinmune que suele manifestarse en mujeres (80%) de edad joven (20-40 años). Su presentación inicial puede ser muy variable.

**Material y métodos:** Presentamos el caso de una joven de 16 años con rigidez de nuca, cefalea de semanas de evolución que no cedía con analgesia habitual y se acompañaba de vómitos y pérdida de visión.

**Resultados:** Campimetría: escotomas absolutos en la escala de grises en región nasal inferior del campo visual de ambos ojos (AO) FO: papilas elevadas con dilatación, ingurgitación vascular, hemorragias en astilla y estrella macular bilateral sugerente de infección por Bartonella henselae. AV (6/20) en AO. Coagulación: TPTA > 120 seg. LCR: presión de salida 46 mmH<sub>2</sub>O con serologías y bioquímica normal. Electrorretinografía: neuropatía óptica axonal severa. Potenciales visuales: onda P100 de baja amplitud y latencia retrasada en OI. Serologías en plasma: virus neurotrópicos, Bartonella henselae, lúes: negativos RMN y angio-RMN: trombosis venosa de seno transversal derecho. Autoinmunidad: ANA: 1/160 anticoagulante lúpico: positivo; ACA IgG+.

**Conclusiones:** El SAF está definido por un evento de trombosis vascular o complicaciones en el embarazo y la presencia de anticuerpos antifosfolípido. Entre las manifestaciones neurológicas más frecuentes están los ictus y la neuropatía óptica. En pacientes jóvenes sin factores de riesgo cardiovascular, con síntomas y signos

de ictus o la presencia de HIC de origen no infeccioso, sospechar un origen autoinmune. Es muy infrecuente la aparición de una neuroretinitis en SAF ya que esta afectación suele asociarse a infección por *Bartonella henselae*.

### SÍNDROME DE VASOCONSTRICCIÓN CEREBRAL REVERSIBLE SECUNDARIO A SÍNDROME DE HIPOTENSIÓN ESPONTÁNEA DEL LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO

L. Pulido Fontes, S. Mayor Gómez, M.E. Erro Aguirre, J. Gallego Cullere y M.D.C. Gil Alzueta

*Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra.*

**Objetivos:** Descripción de un caso de síndrome de vasoconstricción cerebral reversible (SVCR) secundario a síndrome de hipotensión espontánea del líquido cefalorraquídeo (LCR) y discusión de la relación entre ambos procesos.

**Material y métodos:** Mujer de 48 años, hipertensa y con artritis reumatoide en tratamiento con leflunomida desde hacía un mes. Ingresa por cefalea ortostática desencadenada por un esfuerzo físico. La presión del LCR era 6 cm de H<sub>2</sub>O y en la resonancia magnética (RM) craneal se encontró un realce homogéneo dural con ingurgitación de senos venosos. A los 10 días de ingreso, coincidiendo con hipotensión arterial, presentó cefalea intensa de predominio occipital acompañada de fotopsias, confusión, disfasia y hemiparesia derecha.

**Resultados:** El doppler transcraneal mostró una aceleración relativa de la arteria cerebral media izquierda. En la RM craneal se observaron múltiples lesiones puntiformes hiperintensas en T2 con restricción acusada de difusión localizada en ambos centros semiovais y corteza posterior occipital compatibles con infartos isquémicos, así como hiperintensidad de la sustancia blanca en regiones temporo-occipitales en secuencias T2 y FLAIR sugestivas de edema vasogénico y compatibles con leucoencefalopatía posterior reversible. La paciente mejora tras ajuste de la tensión arterial. Se establece el diagnóstico de SVCR.

**Conclusiones:** Consideramos que el SVCR pudo estar desencadenado por cambios en la vasorregulación cerebral producidos por desplazamiento de las estructuras vasculares cerebrales secundarias al síndrome de hipotensión espontánea del LCR, como ha sido descrito ocasionalmente en la literatura. No puede descartarse un papel coadyuvante de la leflunomida en este caso.

### PARÁLISIS ORTOSTÁTICA DEL SEXTO PAR CRANEAL

S. Jaraba Armas, M. Moragas Garriga, A. Cobo Calvo, C. Izquierdo Gracia, O. Pardina Martínez, J. Prat Rojo y F.R. Rubio Borrego

*Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge.*

**Objetivos:** La parálisis continua del sexto par craneal secundaria a una varicectomía para lo que se administró anestesia epidural. Se cree que el mecanismo responsable de dicha paresia sea, probablemente, la distorsión del nervio por tracción o por cambios de la presión intracraneal. Presentamos un paciente con diplopía ortostática después de una anestesia epidural.

**Material y métodos:** Varón de 53 años intervenido 10 días antes de una varicectomía para lo que se administró anestesia epidural. Consulta por diplopía horizontal secundaria a parálisis del nervio motor ocular externo izquierdo que aparece con la bipedestación y se resuelve con el decúbito, acompañada de cefalea postural sugestiva de hipotensión intracraneal.

**Resultados:** Tras unos días de reposo, abundante ingesta de líquidos y cafeína la sintomatología mejora hasta quedar asintomático. La IRM cerebral que fue realizada un mes después, tras la resolución completa de la clínica, es normal. Se discute

sobre la fisiopatología de la cefalea por hipotensión intracraneal y el probable mecanismo responsable de la paresia del nervio abducens.

**Conclusiones:** Presentamos el primer caso de parálisis ortostática del sexto par craneal secundaria a hipotensión intracraneal.

### SEGUIMIENTO PROSPECTIVO DE PACIENTES CON CEFALÉAS TRIGÉMINO-AUTONÓMICAS

A. Cruz Culebras, C. Matute Lozano y R. Vera Lechuga

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario Ramón y Cajal.*

**Objetivos:** Evaluar los perfiles clínicos, hallazgos de neuroimagen y resultados terapéuticos de pacientes que se presentan en la primera visita de consulta especializada de Neurología con síntomas de cefalea trigémino-autonómica (CTA).

**Material y métodos:** Seguimiento prospectivo de 33 pacientes durante el período octubre 2009 a febrero 2011 (20 varones, edad media al inicio de los síntomas de 40,1 años  $\pm$  5 años) de pacientes que se presentaban en la visita de inicio con síntomas de CTA. Todos los pacientes tenían un perfil clínico en la primera visita a Neurología totalmente compatible con síntomas de CTA, incluyendo a 6 casos en los que se demostró posteriormente una lesión estructural responsable. Hubo una mejoría significativa o desaparición de síntomas en los casos sintomáticos. A todos se les realizó una prueba de neuroimagen.

**Resultados:** 28 pacientes (84,4%) fueron remitidos desde Atención Primaria, de ellos, únicamente 12 (42,8%) tenían una sospecha clínica inicial correcta o una aproximación adecuada. Los casos de CTA primarios incluían 23 cefaleas en acúmulos (69,6%), 2 casos de SUNCT y 2 cefaleas tipo hemicránea paroxística. Hubo 6 casos en los que se demostró una lesión responsable (18,1%), incluyendo 2 disecciones carotídeas, 2 sinusitis (etmoidal y maxilar), un adenoma pituitario y un meningioma del seno cavernoso.

**Conclusiones:** Nuestro registro pone en evidencia que la cefalea en acúmulos es la CTA más común. Incluso las CTA con síntomas típicos pueden ser secundarias y los síntomas de alarma pueden ser infrecuentes. El papel del neurólogo es crucial para el manejo y diagnóstico de las CTA.

### OXIGENOTERAPIA PORTÁTIL EN EL TRATAMIENTO AGUDO DE LA CEFALÉA EN RACIMOS. ESTUDIO PILOTO

A. García Casado, J.M. Láinez Andrés, B. López Pesquera, L. Luca y E. Guillamón Guillamón

*Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia.*

**Objetivos:** La oxigenoterapia domiciliar ha demostrado su eficacia en el tratamiento agudo de las crisis en la cefalea en racimos. No obstante, supone una limitación para la movilidad y la independencia del paciente. Realizamos un estudio piloto con el objetivo de analizar la utilidad del tratamiento abortivo de las crisis de cefalea en racimos con oxígeno fuera del ámbito hospitalario y domiciliario.

**Material y métodos:** Se incluyen 4 pacientes de sexo masculino con edades comprendidas entre 27 y 61 años a los que se les facilita un kit de oxigenoterapia portátil que incluye dos botellas, un regulador de flujo y una mascarilla. El paciente debe tratar sus crisis con oxígeno a alto flujo durante el tiempo que sea necesario a lo largo de dos meses. Una vez se agote el oxígeno de una de las dos botellas se realizará un recambio de la misma en las siguientes 24h. Existe una primera fase de reclutamiento y una segunda en la que se realiza un cuestionario de satisfacción.

**Resultados:** Tres de los cuatro pacientes incluidos presentan una respuesta satisfactoria al tratamiento de las crisis con oxigenoterapia portátil, mejorando subjetivamente su calidad de vida y su



independencia. El cuarto paciente no acudió a los controles clínicos posteriores.

**Conclusiones:** La oxigenoterapia portátil es un tratamiento eficaz para las crisis de la cefalea en racimos y además supone una mejora en la calidad de vida de los pacientes, proporcionándoles una mayor independencia y posibilidad de tratamiento en ámbitos no hospitalarios o domiciliarios.

### FLUNARIZINA, UNA OPCIÓN TERAPÉUTICA EFICAZ Y BIEN TOLERADA EN EL TRATAMIENTO DE LA CEFALEA HÍPNICA

B. Parejo Carbonell, L. Gómez Vicente, M.A. Marcos de Vega, R. Barahona Hernando, J. Casas Limón, C. Valencia Sánchez, M.L. Cuadrado Pérez y J. Porta Etessam

*Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.*

**Objetivos:** La cefalea hípica (HH) es una cefalea primaria descrita por Raskin en 1988 que acontece en pacientes mayores y se caracteriza por episodios recurrentes de cefalea nocturna que despierta al paciente. Su fisiopatología es incierta. El objetivo es describir las características de una cohorte de pacientes con HH y los resultados del tratamiento preventivo con flunarizina.

**Material y métodos:** Estudio de serie de casos. Revisamos las historias clínicas de 12 pacientes con el diagnóstico de HH según criterios IHS-II en seguimiento en nuestra Unidad de Cefaleas.

**Resultados:** Predominio femenino (67% mujeres), rango edad 39-74 años. Todos presentaban cefalea recurrente estrictamente durante el sueño. La frecuencia, localización y cualidad del dolor varía entre los pacientes pero siempre similar en cada paciente. No signos disautonómicos. Exploración neurológica y resonancia magnética cerebral: normales. Otras etiologías de cefalea fueron excluidas. Todos los pacientes fueron tratados con flunarizina a dosis bajas (2,5-5 mg) desde el inicio. La eficacia fue moderada (reducción entre 50-75% de las crisis) sólo en dos pacientes, y excelente (ausencia de crisis) en los otros 10 pacientes; con muy buen perfil de efectos secundarios.

**Conclusiones:** En la literatura se han empleado diferentes fármacos para el tratamiento de la HH, siendo el litio el más usado y con los mejores resultados en eficacia. Flunarizina, cafeína e indometacina también se han empleado con resultados variables y mejor perfil de efectos adversos. De acuerdo con la evolución de nuestros pacientes consideramos que la flunarizina a dosis bajas es una muy buena opción para el tratamiento profiláctico de la HH.

## Cefaleas P4

### HEMOCROMATOSIS Y MIGRAÑA POSTFLEBOTOMÍA

A. Martínez Arroyo, I. Azkune Calle, I. García Gorostiaga, N. Foncía Beti, M. Gómez Beldarrain y J.C. García Moncó

*Servicio de Neurología. Hospital de Galdakao-Usansolo.*

**Objetivos:** La asociación entre hemocromatosis y cefalea ha sido descrita en diversas publicaciones, con mejoría del dolor tras la flebotomía. Presentamos un caso de un varón diagnosticado de hemocromatosis con cefalea migrañosa coincidiendo con cada flebotomía.

**Material y métodos:** Caso clínico: varón de 50 años diagnosticado de hemocromatosis y tratado con flebotomías trimestrales, que presentaba cefalea hemicraneal pulsátil durante 4-5 días tras la extracción con criterios IHS-II de migraña sin aura. No había presentado cefaleas previamente ni fuera de estos episodios. La RM craneal que fue normal. Se trató mediante paracetamol 1 g cada 8 horas durante los días de dolor, comenzando el día previo a la extracción. Mejoró clínicamente cuando se espaciaron las flebotomías.

**Resultados:** Aunque la causalidad no está establecida, algunos estudios proponen que el metabolismo del hierro está implicado en la patogénesis de la migraña, habiéndose sugerido una mayor incidencia de cefalea crónica diaria, migraña y cefalea en racimos en estos pacientes. La depleción de hierro suele mejorar el dolor. En nuestro caso ocurrió lo contrario, no quedando claro, por tanto, el papel de la hemocromatosis, ya que las flebotomías eran el desencadenante de sus migrañas.

**Conclusiones:** El metabolismo del hierro parece jugar un papel importante en la patogénesis de la migraña. El tratamiento mediante flebotomías en la hemocromatosis puede tanto mejorar el dolor como desencadenarlo.

### DESCRIPCIÓN DE UNA SERIE DE 8 PACIENTES CON CEFALEA HÍPNICA: DISCUSIÓN DE CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

I. Escudero Martínez, C. González Oria, S. Benítez Rivero, I. Pérez Ortega, M. Jiménez Hernández y M. Bernal Sánchez-Arjona

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen del Rocío.*

**Objetivos:** La cefalea hípica es una cefalea primaria poco frecuente. Los criterios diagnósticos de la IHS han sido discutidos, proponiéndose la necesidad de modificarlos. Analizamos las características clínicas y la adecuación a los criterios de una serie de 8 pacientes diagnosticadas en nuestra consulta.

**Material y métodos:** Nuestras 8 pacientes son mujeres. La edad media de inicio es de 50 años (DE: 14.4, rango 28-69). En el 50% la edad de inicio fue inferior a los 50 años.

**Resultados:** El 62,5% de nuestras pacientes describían el dolor como opresivo y el 25% punzante. En el 62,5% es holocraneal y en el 37,5% es hemicraneal. Al 75% les ocurre exclusivamente durante el sueño, la duración media es de 158,75 minutos (rango: 10-480). La media de días al mes es de 19,25 (rango: 3-30), el 37,5% presentaron cefalea menos de 15 días al mes. Ninguno presentó manifestaciones autonómicas, un 75% presentó sonofobia y un 50% fotofobia. Un 50% presentaron ambas. El 100% puntuó la intensidad de cefalea en la escala VAS igual o superior a 8.

**Conclusiones:** Tras analizar las características de nuestra muestra, planteamos la necesidad de modificar los criterios diagnósticos de la IHS para cefalea hípica, para reflejar mejor las características clínicas de esta cefalea. El dolor no siempre es sordo, puede aparecer menos de 15 días al mes y en menores de 50 años. Puede existir sono y fotofobia o ambas. Aunque no forma parte de los criterios llama la atención que la intensidad en nuestra serie, es mayor a la descrita.

### CEFALIA POR APOPLEJÍA HIPOFISARIA EN EL CONTEXTO DE TAQUICARDIA VENTRICULAR

A. Puig Pijoan, E. Muiño Acuña, A. Gómez González, S. Jimena García, I. Navalpotro Gómez y A.J. Ois Santiago

*Servicio de Neurología. Parc de Salut Mar.*

**Objetivos:** La apoplejía hipofisaria (AH) es la pérdida repentina de aporte sanguíneo a la hipófisis, lo que lleva a la necrosis y al panhipopituitarismo. La causa más común es la hemorragia o infarto de un adenoma pituitario. Es un síndrome poco común pero potencialmente mortal caracterizado por cefalea, oftalmoplejía, hipopituitarismo, alteración del estado mental e incluso coma, pudiendo precisar cirugía urgente. Presentamos el caso de un varón de 61 años, con una apoplejía hipofisaria, cuya clínica inicial fue cefalea y diplopía.

**Material y métodos:** Varón de 61 años que ingresa en Unidad Coronaria (UC) por cardiopatía isquémica (CI) revascularizada y ta-

quicardia ventricular monomórfica sostenida. Durante su estancia en UC presenta cefalea frontal brusca de severa intensidad, junto con diplopía binocular secundaria a parálisis del III par derecho, midriasis arreactiva derecha, mirada desconjugada con limitación en la supravisión e hiperemia conjuntival.

**Resultados:** Se realiza un tac craneal que es informado como normal y una RMN que evidencia un macroadenoma hipofisario con hemorragia (apoplejía hipofisaria), que abomba quiasma óptico e invade cisterna supraselar y parcialmente seno cavernoso derecho.

**Conclusiones:** En aquellos pacientes con cefalea brusca y alteraciones en los movimientos oculares en contexto de inestabilidad hemodinámica se debe descartar la AH como causa de la sintomatología.

## VALORACIÓN DE DEPRESIÓN, ANSIEDAD Y DISCAPACIDAD EN SERIE DE 54 PACIENTES CON CEFALEA EN RACIMOS

I. Pérez Ortega, C. González Oria y M.D. Sánchez Jiménez

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen del Rocío.*

**Objetivos:** El cluster o cefalea en racimos se caracteriza por ataques severos de dolor estrictamente unilateral periorbitario, supraorbitario o temporal asociándose síntomas autonómicos, de escasa duración y predominio nocturno. Dicho trastorno puede ser severamente incapacitante, produciendo verdadero impacto sobre su calidad de vida, generando trastornos del ánimo e incapacidad laboral.

**Material y métodos:** Se realizó estudio descriptivo sobre muestra de 54 pacientes con cefalea en racimos (37 formas episódicas y 17 formas crónicas). La media de edad fue 48,41 años (DT 12,81), siendo el 85,2% varones y el 14,8% mujeres (46/8). Para determinar cuantitativamente síntomas de depresión y ansiedad se aplicaron "Escala de Depresión de Hamilton" y "Escala de Hamilton de Ansiedad" respectivamente. En impacto sobre calidad de vida, se utilizaron la escala de discapacidad SF36 (versión 2) y test MIDAS.

**Resultados:** Observamos mayor porcentaje de pacientes con depresión moderada-severa en cluster crónico, siendo mayor el porcentaje de distimia en cluster episódico y elevado porcentaje de pacientes con ansiedad (leve, moderada, severa) en cluster crónico. En pacientes con limitación grave en escala MIDAS, se obtuvieron resultados similares en ambos grupos. En escala de discapacidad SF36, observamos similar afectación (salud general, dolor corporal, vitalidad y salud mental) encontrando diferencias significativas en rol físico (mayor afectación en cluster crónico).

**Conclusiones:** La cefalea en racimos es una patología incapacitante que genera trastornos del ánimo, ansiedad y discapacidad. Los pacientes más afectados son aquellos que presentan cluster crónico, debido mayor frecuencia de crisis, menor control con farmacoterapia y repercusión de la enfermedad en su vida diaria.

## ESTRÉS EN EL TRABAJO EN PACIENTES MIGRAÑOSOS: DIFERENCIAS RELATIVAS A LA FRECUENCIA DE LAS CRISIS

V. González Quintanilla<sup>1</sup>, M. Delgado Alvarado<sup>1</sup>, M. Toriello Suárez<sup>1</sup>, A. González Suárez<sup>1</sup>, A. Rojo López<sup>1</sup>, R. Viadero Cervera<sup>1</sup>, J. Castillo Obeso<sup>2</sup>, S. Montes Gómez<sup>2</sup>, E.J. Palacio Portilla<sup>1</sup> y A. Oterino Durán<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. <sup>2</sup>Servicio de Atención primaria. Centro de Salud Camargo.

**Objetivos:** Analizar el nivel de estrés laboral en una muestra de migrañosos y su posible correlación con la cronicidad del proceso.

**Material y métodos:** Aplicamos el test Maslach ['burnout inventory': 22 ítems agrupados en bloques valorando: agotamiento emocional (AE), realización personal (RP) y despersonalización en el trabajo (DP)] a 100 sujetos consecutivos diagnosticados de migraña en una consulta de cefaleas. Excluyéndose un total de 26 pacientes (en paro o amas de casa). Las diferencias se compararon entre grupos clínicos [migraña crónica (MC) -> 15 días/mes de cefalea/3 meses- vs migraña episódica (ME) -< 15 días/mes- mediante el modelo lineal general ajustado por edad y MIDAS (corrección de Sidäk).

**Resultados:** Un total 74 pacientes (48 MC, edad media 40,8 ± 2,7 años; 26 ME, 31,25 ± 3,3 años, p = 0,030). La escala MIDAS (media en MC 47,7 ± 4,5; media en ME 18,2, p < 0,001) se correlacionó con RP (p = 0,021). Las mayores diferencias se observaron respecto al AE (diferencia de medias -9,6 ± 3,0; p = 0,003). Estos resultados sugieren que el nivel de AE en el trabajo es mayor en los casos episódicos que en los crónicos; mientras que la RP es peor cuanto mayor impacto tiene la migraña según la escala MIDAS.

**Conclusiones:** Nuestros resultados sugieren que la escala Maslach es una herramienta potencialmente útil en el estudio de las repercusiones de la migraña en la vida de los pacientes. Sorprendentemente, el AE en el trabajo es mayor en pacientes con menos crisis.

## DESCOMPRESIÓN MICROVASCULAR DE TRIGÉMINO EN PACIENTE CON SUNCT Y ACTIVACIÓN HIPOTALÁMICA

R. Fernández Torron<sup>1</sup>, S. Ortega Cubero<sup>1</sup>, E. Pay Valverde<sup>2</sup>, R. Díez Valle<sup>2</sup>, M. Vidorreta Díaz de Cerio<sup>3</sup>, M.A. Fernández Seara<sup>3</sup>, M.A. Pastor Muñoz<sup>3</sup>, P. Irimia Sieira<sup>1</sup> y P. de Castro Lorenzo<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurocirugía. Clínica Universidad de Navarra. <sup>3</sup>Laboratorio de Neuroimagen. Centro de Investigación Médica Aplicada de la Universidad de Navarra (CIMA).

**Objetivos:** Describir un paciente con síndrome SUNCT y activación hipotalámica durante las crisis de dolor y mejoría clínica tras descompresión microvascular del trigémino ipsilateral.

**Material y métodos:** Mujer de 83 años con historia de dolor facial en V1 derecho de 8 años de evolución. La paciente presentaba múltiples episodios de dolor a diario con duración entre 20-120 segundos, con zonas gatillo. Las crisis se acompañaban de inyección conjuntival y lagrimeo ipsilateral al dolor. Fue tratada con carbamazepina (600 mg/día), lamotrigina (200 mg/día), pregabalina (300 mg/día) y opiáceos sin mejoría.

**Resultados:** Se realizó un test de indometacina oral (150 mg/día, 3 días) sin mejoría. Presentó un status de SUNCT y se inició tratamiento con dexametasona oral (4 mg/8 horas) con respuesta completa transitoria, desarrollando un cuadro de manía con dosis altas. Un estudio de resonancia magnética cerebral detectó compresión del trigémino derecho por la arteria cerebelosa superior. Se realizó estudio de resonancia magnética funcional mediante secuencias de perfusión arterial spin labelling durante un episodio de dolor comparado con situación basal sin dolor. Se demostró un aumento significativo del flujo sanguíneo arteriolar medio en hipotálamo derecho en las crisis (60 ml/100 g/min) respecto a la situación basal (20 ml/100 g/min). Tras descompresión microvascular de trigémino derecho, el dolor remitió por completo y la paciente permanecía asintomática tras 6 meses de seguimiento.

**Conclusiones:** La activación hipotalámica ipsilateral puede guardar relación fisiopatológica con el SUNCT. La disminución del dolor con la descompresión microvascular sugiere la coexistencia de un mecanismo periférico y una alternativa terapéutica en pacientes refractarios al tratamiento médico.

## DILATACIONES ANEURISMÁTICAS DE LA ARTERIA VERTEBRAL COMO FORMAS DE PRESENTACIÓN OCULTA DE LAS CEFALÉAS DE ESFUERZO

G.J. Mauri Capdevila<sup>1</sup>, J. Vega Villar<sup>1</sup>, C. Ramón Carbajo<sup>1</sup>, M. Rico Santos<sup>1</sup>, M. Para Prieto<sup>1</sup>, P. Vega Valdés<sup>2</sup> y J. Pascual Gómez<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Radiología. Hospital Universitario Central de Asturias.

**Objetivos:** Las cefaleas de esfuerzo son poco frecuentes. Las revisiones señalan que el 20% de los casos van a corresponderse con formas secundarias. Se presentan dos casos clínicos que en el contexto de sendos esfuerzos físicos desarrollan una cefalea intensa de cualidad pulsátil.

**Material y métodos:** El primer caso se corresponde al de un varón de 44 años, sin antecedentes neurológicos, que desde hacía dos meses sufría episodios de dolor hemicraneal derecho de características migrañosas que en las últimas semanas se relacionaban con la actividad sexual. Un angioTC cerebral identificó un aneurisma fusiforme situado en la arteria vertebral derecha. El segundo caso describe a un varón de 56 años que tampoco contaba con antecedentes de cefalea. El paciente sufrió dos episodios de cefalea pulsátil intensos a nivel occipital izquierdo tras subir escaleras y tras subir una cuesta. El angioTC evidenció una dilatación fusiforme a nivel de la arteria vertebral izquierda.

**Resultados:** En el primer caso, considerando el tamaño del aneurisma, se decidió implantar un stent en la arteria vertebral derecha. Se revisó al paciente a las tres semanas y todavía estaba sintomático. En cambio, en el segundo paciente, que no ha presentado nuevos episodios de cefalea, se optó por una actitud expectante.

**Conclusiones:** Ante la sospecha de una cefalea de esfuerzo es imperativa la realización de estudios de neuroimagen que avalen que se trata de una forma primaria. Los estudios deben evaluar explícitamente la circulación intracraneal y considerar las arterias vertebrales.

## OFTALMOPLÉJIA DOLOROSA. DESCRIPCIÓN DE 18 CASOS

O. Hamad Cueto, J. Romero Godoy, C. de la Cruz Cosme, A. Gallardo Tur, V. Serrano Castro, J.A. Heras Pérez y M. Romero Acebal

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Victoria.

**Objetivos:** La oftalmoplejía dolorosa (OD) es un motivo de consulta relativamente frecuente. Se caracteriza por dolor y afectación de pares oculomotores y 5º, secundaria a afectación de órbita, hendidura esfenoidal y/o seno cavernoso. La infiltración inflamatoria del seno cavernoso, con respuesta a corticoterapia, en ausencia de otras causas, es compatible con síndrome de Tolosa-Hunt (STH). Describimos las características clínicas, etiológicas y evolutivas de 18 pacientes con OD.

**Material y métodos:** Revisión retrospectiva de historias clínicas de 18 pacientes consecutivos ingresados con manifestaciones de OD en planta de hospitalización de neurología en últimos 5 años.

**Resultados:** 12 varones, edades entre 17 y 82 años. Nervios más frecuentemente afectados III (13 pacientes) y VI (10 pacientes). La etiología fue STH (5 pacientes), vascular en 4 pacientes (2 fístulas carótido-cavernosas, aneurisma carotídeo y compresión por doli-coectasia basilar), neoplásica (4 pacientes: 2 linfomas, carcinoma pulmonar, carcinoma prostático), neuropatía diabética (ND) en 3 pacientes, un caso por infección vecina y otro por miositis de musculatura ocular. La respuesta inicial a corticoesteroides fue buena en pacientes con STH, 2 con ND, la paciente afecta de miositis y uno con linfoma. La Resonancia inicial no mostró alteraciones en 3

casos de etiología vascular, los casos de ND y 2 casos neoplásicos, precisando otras pruebas para el diagnóstico (angiografía, angio-TAC, estudio de extensión y análisis del líquido cefalorraquídeo). Los 2 pacientes oncológicos las resonancias sucesivas resultaron patológicas.

**Conclusiones:** Es imprescindible un amplio diagnóstico diferencial de OD y un prolongado seguimiento clínico-radiológico aunque inicialmente exista respuesta a corticoterapia y/o normalidad de pruebas complementarias.

## CEFALÉA EN RACIMOS CRÓNICA Y ESCLEROSIS MÚLTIPLE: BUENA RESPUESTA A LA ESTIMULACIÓN CEREBRAL PROFUNDA

J. Vega Villar, G.J. Mauri Capdevila, C. Ramón Carbajo, P. Oliva Nacarino, A. Tuñón Álvarez y J. Pascual Gómez

Servicio de Neurología. HUCA.

**Objetivos:** Presentamos el caso de un paciente de 50 años con una cefalea en racimos crónica que se inicia coincidiendo con el debut clínico de una esclerosis múltiple primaria progresiva. Tras fracasar múltiples tratamientos médicos abortivos y preventivos se decide colocar un estimulador en el hipotálamo posterior.

**Material y métodos:** El cuadro cumple criterios de la IHS de cefalea en racimos crónica (3.1.2.) y de esclerosis múltiple primaria progresiva según la revisión de 2005 de los criterios de McDonald. El electrodo se colocó en el hipotálamo posterior del lado sintomático (el derecho).

**Resultados:** Un mes después de la colocación del estimulador presenta una marcada mejoría con disminución de la frecuencia e intensidad de las crisis, pasando de 7 crisis diarias a 3-4, que ahora alcanzan un alivio completo con AINES, manteniéndose verapamilo como único tratamiento preventivo.

**Conclusiones:** La asociación entre cefalea en racimos y esclerosis múltiple sólo está descrita en 3 publicaciones de la literatura médica. La presencia de lesiones desmielinizantes troncoencefálicas hace pensar en una posible afectación del sistema trigémino autonómico secundaria a la esclerosis múltiple. La estimulación cerebral profunda puede ser un tratamiento eficaz en la cefalea en racimos resistente a tratamiento médico, incluso en casos en los que se sospecha un origen secundario de esta cefalea.

## Club EMG P

### SÍNDROME DE PARSONAGE-TURNER BILATERAL SECUNDARIO A INFECCIÓN POR VIRUS EPSTEIN-BARR

I. Pérez Cabanillas<sup>1</sup>, V. Núñez Gutiérrez<sup>2</sup>, M.D.C. Calles Hernández<sup>3</sup> y F. Miralles Morell<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Son Llàtzer. <sup>2</sup>Servicio de Cardiología; <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases.

**Objetivos:** Describir un paciente con una neuralgia amiotrófica del hombro bilateral secundaria a una infección por el virus Epstein-Barr.

**Material y métodos:** Paciente de 29 años con debilidad progresiva proximal de las extremidades superiores de unas dos semanas de evolución, acompañada de calambres y disestesias, y precedida de dolor intenso en ambos brazos. El inicio del dolor coincidió con el diagnóstico de una mononucleosis infecciosa. En la exploración se

observó una parálisis de la abducción del hombro, debilidad (3/5) de la flexo-extensión del codo y una fuerza distal normal. No se detectó un déficit sensitivo consistente y los reflejos miotáticos estaban abolidos excepto el tricipital derecho.

**Resultados:** El electromiograma mostró cambios neurógenos agudos en el deltoides y bíceps derecho, con ausencia de PAUMs en el deltoides y grave reducción en el bíceps; el estudio de conducción fue normal. El LCR mostró una hiperproteinorraquia (0,69 g/l) sin células. No se observaron alteraciones en la RMN cervical practicada. En las semanas siguientes el dolor neuropático desapareció mientras que no se detectaron unidades motoras activas en el deltoides izquierdo hasta 4 meses después del ingreso, y en el deltoides derecho hasta transcurridos 8 meses aproximadamente. A los 11 meses del inicio del cuadro, la fuerza de la extremidad superior izquierda es virtualmente normal, aunque persiste amiotrofia, mientras que la elevación del hombro derecho es posible únicamente hasta la horizontal.

**Conclusiones:** La infección por Epstein-Barr puede provocar un síndrome de Parsonage-Turner. La bibliografía revisada describe pocos casos y ninguno con afectación bilateral.

## NEUROPATÍA EN LA PORFIRIA AGUDA INTERMITENTE. PRESENTACIÓN DE 2 CASOS

N. Ragner Sanz<sup>1</sup>, B. García López<sup>1</sup>, M. Gratacós Viñola<sup>1</sup>, I. Serrano Tendero<sup>1</sup>, J.L. Seoane Reboredo<sup>1</sup>, M. Benito López<sup>1</sup> y J. Gámez Carbonell<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurofisiología Clínica; <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron.

**Objetivos:** La porfiria aguda intermitente (PAI) es una enfermedad hereditaria poco frecuente asociada a un déficit del enzima porfobilinógeno desaminasa, que se caracteriza por ataques agudos de disfunción global del sistema nervioso, presentando náuseas, vómitos, constipación, dolor abdominal, neuropatía periférica y trastornos psiquiátricos. La baja prevalencia de esta entidad y el cuadro clínico, a veces complejo, dificulta la sospecha del diagnóstico. La presencia de neuropatía puede ser la forma de debut de una PAI.

**Material y métodos:** Se presentan 2 casos (mujeres de 23 y 37 años) con debut de PAI, que presentan un cuadro de tetraparesia de instauración aguda, con conservación de los ROTs excepto arreflexia aquilea y leve clínica sensitiva. Posteriormente se instauró una severa amiotrofia de predominio distal.

**Resultados:** Los exámenes neurofisiológicos practicados mostraron caídas de amplitud potenciales motores y en menor grado sensitivos, con conservación de las velocidades de conducción y latencias motoras distales. El estudio EMG mostró la existencia de abundante actividad espontánea y patrones de activación severamente deficitarios y de características neurógenas. En una paciente se practicó estudio sistema nervioso autonómico mediante registro de la respuesta simpaticocutánea y variación de la frecuencia cardíaca (RR) que fue patológico.

**Conclusiones:** Se describen 2 casos con neuropatía aguda en el debut de una PAI. La neuropatía es de características axonales y de marcado predominio motor, y puede cursar con gran severidad. Debemos tener en cuenta la PAI en el diagnóstico diferencial de las neuropatías axonales ya que el diagnóstico adecuado puede permitir la instauración de tratamiento y evitar secuelas importantes.

## Conducta y demencias P1

### ANÁLISIS DESCRIPTIVO DE LA RED DE CUIDADORES DE APOYO AL CUIDADOR PRINCIPAL DE LOS PACIENTES CON DEMENCIA DE LA PROVINCIA DE ALICANTE

M.E. Toribio Díaz<sup>1</sup>, V. Medrano Martínez<sup>2</sup>, J.M. Moltó Jordá<sup>3</sup> e I. Beltrán Blasco<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital del Henares. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud. <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital Virgen de los Lirios. <sup>4</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínica Benidorm.

**Objetivos:** La mujer constituye el cuidador principal del paciente demente. Los cambios en sus roles (menos hijos/divorcios, incorporación al mercado laboral), han modificado la red de apoyo a estos pacientes. Objetivos: analizar el perfil del cuidador secundario (CS), formal (CF) y ausente (CA) implicados en el cuidado.

**Material y métodos:** Estudio prospectivo/multicéntrico realizado en 4 centros de la provincia de Alicante (junio 2009/enero 2010). Inclusión consecutiva de familiares/cuidadores de pacientes con demencia. Analizamos: Datos demográficos de los cuidadores (edad/sexo, estado civil/laboral, estudios, parentesco). Roles del CS: coordinación global del paciente, gestiones económicas/médico-sanitarias, transporte, control tratamiento, tareas domésticas, ocio/estimulación, AVDs. Nacionalidad del CF, origen remuneración (privada/institucional). Formación en demencias CS/CF.

**Resultados:** Analizamos 129 pacientes: 83,6% con 1-2 CS (edad media 50,9 ± 15,1; 60,6% mujeres; 80% casados; 53,1% activos; 52% estudios primarios); 24,5% con CF (91,7% mujeres, 45,5% casados, 81,8% estudios primarios, 81,8% españolas, 89% remuneración privada); 35% con algún CA (73,9% varones, 80% casados, 63% estudios primarios). Roles del CS: 17,9% coordinación global, 18,5% gestiones económicas, 27,4% médico-sanitarias, 45,2% transporte, 33,1% tratamiento, 31,5% tareas domésticas, 82,3% ocio/estimulación, 37,1% AVDs. Presentan formación en demencias: 13,6% de CS, 27,3% de CF.

**Conclusiones:** La mujer es el elemento principal en la red de cuidadores del paciente con demencia: como CS de apoyo al principal o como CF (con escasa formación en demencias), siendo el varón el gran ausente. Conocer la estructura de cuidados de estos pacientes facilitará su manejo.

### EFFECTOS BENEFICIOSOS DEL TRATAMIENTO CON MEMANTINA EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE ALZHEIMER (EA) EN FASES MODERADAS Y GRAVES

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

Unidad de Demencias. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca.

**Objetivos:** Evaluar los efectos del tratamiento con memantina en pacientes con EA durante 12 meses, dosificación única diaria (20mg), en ámbito cognitivo, funcional y conductual.

**Material y métodos:** Muestra = 60 pacientes, polimedicados. MMSE < 20, GDS: 4-7. Instrumentos administrados pre-tratamiento, en 6 y 12 meses: -MMSE, CERAD y SIB. -Inventario neuropsiquiátrico (NPI) -Escala Blessed e IDDD -Escala de sobrecarga Zarit -Escala global CIBIC-Plus Muestra final = 41, abandonando 19 (7 por intolerancia).



**Resultados:** El rendimiento cognitivo se mantiene preservado los 6 primeros meses, mostrándose un leve descenso posteriormente. Disminuyen los síntomas conductuales y psicológicos (SCP) (ideas delirantes, ansiedad...) los 6 meses iniciales, reapareciendo algunos a posteriori, pero con menor intensidad y frecuencia. Descenso progresivo lento funcional en actividades básicas e instrumentales. La impresión clínica general muestra una mejoría en la 2ª consulta, con un retorno a la situación basal hacia final del año. La sobrecarga del cuidador correlaciona mayoritariamente con los SCP.

**Conclusiones:** Teóricamente, en los estadios moderado y grave el porcentaje de deterioro es muy elevado y supone una carga importante para paciente y familiares. Los resultados obtenidos apoyan el beneficio del tratamiento con memantina en la EA, ya que en la muestra estudiada se observa estabilidad cognitiva durante los primeros 6 meses con un descenso leve posterior, así como una disminución de los SCP en ese primer periodo, siendo la intensidad de los mismos menor si reaparecen. Disminuye, inicialmente, la sobrecarga del cuidador en relación con dichos SCP y se evidencia un descenso lento en la capacidad funcional durante los 12 meses.

#### UTILIDAD DE LA TÉCNICA DE AUTOGENERACIÓN PARA MEJORAR EL APRENDIZAJE Y LA MEMORIA EN EL TRAUMATISMO CRANEOENCEFÁLICO

M.V. Perea Bartolomé<sup>1</sup>, V. Ladera Fernández<sup>1</sup>, C. de los Reyes Aragón<sup>2</sup>, J.C. Arango Lasprilla<sup>3</sup> y A. Pastor Zapata<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Departamento de Psicología Básica, Psicobiología y Metodología. Facultad de Psicología. <sup>2</sup>Departamento de Psicología. Universidad del Norte. Barranquilla. Colombia. <sup>3</sup>Department of Physical Medicine and Rehabilitation. Rehabilitation Psychology and Neuropsychology Sc. Virginia Commonwealth University. <sup>4</sup>Servicio de Neurocirugía. Hospital de Ourense.

**Objetivos:** Determinar si la técnica de autogeneración ayuda a mejorar el aprendizaje en personas con traumatismos craneoencefálicos (TCE) y comprobar si es útil en diferentes grados de deterioro cognitivo.

**Material y métodos:** Participaron 61 pacientes con TCE con diferentes grados de deterioro cognitivo, evaluado a través de la Evaluación Neuropsicológica Breve en Español, reclutados a través de los servicios de urgencias de hospitales de Barranquilla y Cali (Colombia), y 44 controles sanos. A todo se les aplicó un protocolo de autogeneración consistente en 32 frases, de las que tenían que recordar la última palabra. La mitad de esas palabras fueron autogeneradas y la otra mitad, suministradas. Se evaluó el número de palabras evocadas y reconocidas inmediatamente después de la presentación, a los 30 minutos y a la semana.

**Resultados:** Aunque los controles sanos tuvieron mejores rendimientos, tanto estos, como los pacientes con TCE con diferentes grados de deterioro cognitivo, recordaron y reconocieron más palabras cuando fueron aprendidas a través de la técnica de autogeneración. Sin embargo, independientemente de la técnica de aprendizaje, y a pesar de que la tasa de olvido era menor para las palabras que habían sido autogeneradas, todos los participantes recordaron un número significativamente menor de palabras posterior a una semana.

**Conclusiones:** La autogeneración es una técnica útil para el aprendizaje de nueva información en pacientes con TCE, sin importar el grado de deterioro cognitivo, lo implica que puede ser útil para el diseño de programa de rehabilitación neuropsicológica integral.

#### ALTERACIONES COGNITIVAS EN ADULTOS MAYORES CON APNEA OBSTRUCTIVA DEL SUEÑO

B. Gutiérrez Iglesias<sup>1</sup>, C. Jacas Escarceller<sup>2</sup>, I. Bardés Robles<sup>3</sup>, R. Cambrodi Masip<sup>4</sup>, O. Romero Santo-Tomás<sup>4</sup>, F. Pujadas Navinés<sup>1</sup> y M. Boada Rovira<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Neurología. Unidad de Demencias; <sup>2</sup>Neuropsicología. Servicio de Psiquiatría; <sup>3</sup>Medicina Interna. Unidad de Geriatria;

<sup>4</sup>Neurofisiología Clínica. Unidad Interdisciplinar de Sueño. Hospital Universitari Vall d'Hebron.

**Objetivos:** La mayor parte de la investigación neuropsicológica en síndrome de apnea obstructiva del sueño (SAOS) se ha centrado en pacientes de mediana edad. Los pocos estudios publicados con pacientes mayores de 60 años incluyen una muestra reducida o evalúan diferentes funciones cognitivas utilizando una batería neuropsicológica poco exhaustiva. El objetivo de este trabajo es evaluar las alteraciones cognitivas secundarias al SAOS en edad avanzada.

**Material y métodos:** Estudio transversal de una muestra de 29 pacientes diagnosticados de SAOS mediante polisomnografía nocturna comparados con 29 controles sanos emparejados por edad, sexo y nivel de estudios. Todos ellos eran mayores de 60 años (67 ± 6), sin otras enfermedades pulmonares crónicas, neurológicas o psiquiátricas. Para valorar las funciones cognitivas y emocionales se utilizó: Mini-examen Cognoscitivo, Hospital Anxiety And Depression Scale (HAD), Short Form Medical Outcomes Survey (SF-36) y una extensa batería neuropsicológica mediante la que se examinó: atención y vigilancia; funciones ejecutivas (velocidad de procesamiento, memoria de trabajo, flexibilidad cognitiva, capacidad de resolución de problemas, capacidad de inhibición y perseveración); aprendizaje y memoria audioverbal; visoconstrucción y memoria visoespacial y velocidad psicomotora.

**Resultados:** El rendimiento de las personas con SAOS es significativamente peor que los controles sanos en capacidad atencional, atención alternante, memoria de trabajo, flexibilidad cognitiva, capacidad de resolución de problemas, impulsividad y perseveración, tiempo de reacción, velocidad de procesamiento de la información, memoria y coordinación motora.

**Conclusiones:** En adultos mayores con SAOS, al igual que en otros segmentos de edad, el rendimiento cognitivo es inferior al de los controles en prácticamente todos los dominios examinados.

#### ROBOTERAPIA EN DEMENCIA

M. Valentí Soler<sup>1</sup>, L.I. Casanova Peño<sup>2</sup>, P. Martínez Martín<sup>2</sup>, F. Martín Rico<sup>3</sup>, J.M. Cañas Plaza<sup>3</sup>, S. Saiz Bailador<sup>4</sup>, C. Pérez Muñoz<sup>4</sup>, E. Osa Ruiz<sup>4</sup>, E. Ortega Rojo<sup>4</sup>, C. Martín Carmona<sup>4</sup> y A.I. Casarrubio Ramírez<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Unidad Multidisciplinar de Apoyo; <sup>2</sup>Unidad de Investigación.

Fundación CIEN. <sup>3</sup>Grupo de Robótica. Universidad Rey Juan Carlos.

<sup>4</sup>Área asistencial. Centro Alzheimer Fundación Reina Sofía.

**Objetivos:** Determinar la viabilidad del uso de robots en la terapia cognitiva de pacientes con demencia institucionalizados para la realización de un ensayo clínico.

**Material y métodos:** Se usó un robot humanoide Nao como herramienta de apoyo del terapeuta en las sesiones de terapia cognitiva y fisioterapia 2 veces/semana durante un mes. Se realizó una evaluación basal y otra de seguimiento incluyendo la Escala de Deterioro Global (GDS), el inventario neuropsiquiátrico (NPI), el inventario de apatía (AI), la escala de apatía para pacientes con demencia institucionalizados APADEM-NH y una escala de calidad de vida (QoALID). El análisis estadístico incluyó estadística descriptiva y el test de Wilcoxon.

**Resultados:** Participaron 13 pacientes con demencia moderada-grave (GDS 5:46%; GDS 4: 23%, GDS 6: 31%), edad media de 83,2 años (rango: 74-91 años), siendo el 92% mujeres. Todas las escalas mostraron una tendencia a la mejoría de los síntomas neuropsiquiátricos, de la apatía y de la calidad de vida, aunque el test de Wilcoxon no mostró diferencias estadísticamente significativas entre la evaluación basal y el seguimiento. Los pacientes aceptaron bien al robot y participaron tan activamente en las sesiones de terapia con el robot como en las sesiones habituales.

**Conclusiones:** Este estudio piloto muestra que un estudio clínico usando robots para la terapia cognitiva en pacientes con demencia institucionalizados es posible.

### VALIDACIÓN DEL MODELO TRIPLE-TRANSGÉNICO 3XTG-AD PARA LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER PARA ESTUDIAR LOS PROBLEMAS DE RECONOCIMIENTO Y DISCRIMINACIÓN DE AMBIENTES NUEVOS Y FAMILIARES CON UN ALTO COMPONENTE

B. Toledo Tapia<sup>1</sup>, S. López Pousa<sup>2</sup> y L. Giménez Lloret<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Biología. Universitat de Girona. <sup>2</sup>Servicio de UVaMiD. Hospital Santa Caterina. <sup>3</sup>Servicio de Psiquiatría y Medicina Legal. UAB.

**Objetivos:** Los pacientes con enfermedad de Alzheimer (EA) presentan disfunciones olfativas y dificultades para reconocer ambientes, especialmente si implican novedad, lo cual comporta dificultades de adaptación y autonomía en el propio domicilio o en los centros residenciales. En este trabajo estudiamos la validez del modelo animal 3xTg-AD para caracterizar los déficits de reconocimiento y discriminación de ambientes familiares y nuevos en base a su componente olfativo.

**Material y métodos:** Una muestra de 32 ratones machos y hembras de 15 meses de edad, entre 3xTg-AD (fases avanzadas de la enfermedad) y C57BL/6x129 (controles) fueron evaluados en un paradigma de discriminación olfativa de dos ambientes familiar y nuevo, que además incluye la neofobia. Se midieron y compararon las actividades locomotoras horizontales y verticales realizadas en cada uno de estos dos ambientes.

**Resultados:** Se observan diferencias significativas de los factores género, genotipo y novedad y la interacción en las actividades horizontales ("corners") y verticales ("rearings"). Las hembras 3xTg-AD son el único grupo experimental que es incapaz de discriminar el ambiente nuevo del familiar.

**Conclusiones:** Los resultados demuestran que los ratones 3xTg-AD son un buen modelo para estudiar los problemas de reconocimiento y discriminación de ambientes nuevos y familiares así como las deficiencias olfativas asociadas a la enfermedad, siendo el género femenino el más idóneo para estudiarlo experimentalmente.

### ATROFIA CEREBRAL SELECTIVA EN FUNCIÓN DE ETIOLOGÍA (ENFERMEDAD DE ALZHEIMER VS DEMENCIA COMO SÍNDROME) EN DEMENCIA MODERADA-AVANZADA

J.L. Dobato Ayuso<sup>1</sup>, J.A. Hernández Tamames<sup>2</sup>, B. León Salas<sup>3</sup>, M.C. Valle de Juan<sup>3</sup>, A. Rábano Gutiérrez del Arroyo<sup>4</sup> y J.A. Álvarez Linera<sup>2</sup>

<sup>1</sup>UIPA/UMA. Unidad de Neurología. Fundación CIEN. Fundación Reina Sofía. Fundación Hospital Alcorcón. <sup>2</sup>Servicio de Neuroimagen; <sup>3</sup>Servicio de UMA/UIPA; <sup>4</sup>Servicio de Neuropatología. Fundación CIEN. Fundación Reina Sofía.

**Objetivos:** Comparar la atrofia en la demencia como síndrome (DS) y en enfermedad de Alzheimer (EA) en estadios moderados-

avanzados mediante morfometría basada en vóxeles (MVB) con resonancia magnética T3 (3T-MRI), y su correlación con variables clínicas.

**Material y métodos:** Grupo I: 60 pacientes con DS (distintas etiologías) (82 ± 6 años; GDS 5,8 ± 0,75) Grupo II: 77 pacientes de EA (criterios NINCDS-ADRDA) (82,6 ± 6,3 años; GDS 5,9 ± 0,8). Clasificados por afectación funcional (GDS, FAST), motora (SCOPA motor), y psicológico-conductual (apatía y psicosis, subapartados escala NPI). Se realizó 3T-MRI, con estudio de MVB.

**Resultados:** En los pacientes con DS se objetivó leve mayor atrofia frontal en pacientes con síntomas psicóticos, estriatal y cingular anterior en pacientes con mayor apatía, en áreas pre-motoras a mayor afectación motora y en áreas asociativas parietooccipitales a mayor afectación funcional. En los pacientes con EA no se encontraron diferencias neocorticales sino en Girus Cinguli (GC): mayor atrofia en GC posterior (relacionado con procesamiento visoespacial) a mayor afectación funcional (GDS y FAST); en GC medio (relacionado con procesamiento motor) a mayor afectación motora (escala SCOPA- motor); y 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 EA avanzada podría indicar la importancia de esta estructura en estos estadios de la enfermedad, a diferencia de la atrofia neocortical esperable en función de la sintomatología cuando se considera la demencia como síndrome.

### DÉFICIT EN LA MEMORIA DE RELACIONES EN PACIENTES CON DETERIORO COGNITIVO LEVE

A. Sales Galán<sup>1</sup>, M. Fuentes Casañ<sup>1</sup>, J. Escudero Torrella<sup>2</sup>, S. Algarabel González<sup>1</sup>, V. Peset Mancebo<sup>2</sup>, J.F. Mazón Herrero<sup>3</sup> y A. Pitarque Gracia<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Departamento de Metodología y Ciencias del comportamiento;

<sup>2</sup>Departamento de Psicobiología. Facultad de Psicología. <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia.

**Objetivos:** La capacidad para establecer relaciones es parte esencial de nuestro sistema de establecimiento de recuerdos, así como de la estructura que utilizamos para recuperarlos. Cualquier déficit importante de este sistema puede señalar la presencia de un deterioro asociado a una enfermedad neuro-degenerativa. Nuestro objetivo es buscar posibles déficits en los distintos componentes de la memoria asociativa en pacientes con deterioro cognitivo leve (DCL).

**Material y métodos:** La tarea experimental de estudio consiste en establecer asociaciones entre palabras para en una fase posterior ser capaces de utilizar esta asociación en la distinción de aquellos pares intactos y aquellos que se han reorganizado. Se formaron 5 grupos de participantes: controles jóvenes (edad media: 21a), controles mayores sanos (edad media: 67a), pacientes con DCL leve de tipo amnésico (edad media: 69a), pacientes con DCL también de tipo amnésico pero de mayor edad (81 años), y, por último, pacientes con E. Alzheimer (edad media 80a).

**Resultados:** Un análisis de varianza sobre el rendimiento en reconocimiento asociativo produjo resultados significativos en la variable grupo, indicando que el grupo de controles jóvenes tenía mayor rendimiento que los demás grupos, seguido por los controles mayores, y finalmente, por los grupos de pacientes.

**Conclusiones:** El estudio muestra que tanto los pacientes con DCL, como de forma más clara los pacientes con E. de Alzheimer, muestran déficit severos en su capacidad de asociar conceptos, y para utilizar estas asociaciones en el recuerdo.

## ENSAYO CLÍNICO DEL INHIBIDOR DE GSK-3 TIDEGLUSIB (NYP723) EN LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

T. del Ser Quijano<sup>1</sup>, J. Alom Poveda<sup>2</sup>, C. Antúnez Almagro<sup>3</sup>, M. Baquero Toledo<sup>4</sup>, F. Bermejo Pareja<sup>5</sup>, M. Boada Rovira<sup>6</sup>, M.T. Carreras Rodríguez<sup>7</sup>, M. Fernández Martínez<sup>8</sup>, A. Frank García<sup>9</sup>, P. Gil Gregorio<sup>10</sup>, M. Goñi Imizcoz<sup>11</sup>, J. Olazarán Rodríguez<sup>12</sup>, R. Reñé Ramírez<sup>13</sup>, R. Sánchez Valle<sup>14</sup> y T. León Colombo<sup>15</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Dirección Médica; <sup>15</sup>Departamento de Operaciones Clínicas. Noscira SA. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Elche. <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. <sup>4</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitari La Fe. <sup>5</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre. <sup>6</sup>Servicio de Neurología. Fundación ACE. <sup>7</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario de La Princesa. <sup>8</sup>Servicio de Neurología. Hospital de Cruces. <sup>9</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. <sup>10</sup>Servicio de Geriatria. Hospital Clínico San Carlos. <sup>11</sup>Servicio de Neurología. Hospital Divino Vallés. <sup>12</sup>Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. <sup>13</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge. <sup>14</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

**Objetivos:** Tideglusib, inhibidor del enzima glucógeno sintasa kinasa-3 (GSK3), ha mostrado resultados prometedores en modelos transgénicos y en un ensayo piloto en pacientes con enfermedad de Alzheimer (EA). Se pretende demostrar su eficacia clínica y su seguridad en la EA leve-moderada.

**Material y métodos:** En el estudio multinacional ARGO, doble-ciego, controlado aleatoriamente con placebo, de cuatro grupos paralelos, pacientes con EA leve o moderada (MMSE 14 a 26), en tratamiento estable con anticolinesterásicos y/o memantina, serán tratados con tideglusib (1.000 mg o.d., 1.000 mg q.o.d, o 500 mg o.d.) o placebo (ratio 2:2:1:2) oralmente. Se evaluará como variable primaria de eficacia el cambio en la escala ADAS-cog y, como variables secundarias, la seguridad y tolerabilidad del compuesto, los cambios funcionales (ADCS-ADL), cognitivos (MMSE, fluidez verbal), conductuales (NPI, GDS), y de calidad de vida (EuroQol), el tiempo del cuidador (RUD) y la incontinencia urinaria. Se examinarán también la atrofia cerebral en la RM y varios biomarcadores en sangre y líquido cefalorraquídeo.

**Resultados:** Doscientos ochenta pacientes con EA están siendo reclutados en 51 centros de España (13), Reino Unido (14), Francia (13), Alemania (6) y Finlandia (5). Serán tratados durante 26 semanas con una extensión opcional de hasta 39 semanas adicionales hasta que el último paciente reclutado complete el tratamiento. Los resultados finales estarán disponibles en la segunda mitad del 2012.

**Conclusiones:** Este estudio establecerá el efecto clínico a corto plazo (26 semanas) de tideglusib, inhibidor de GSK3, y explorará su efecto a largo plazo como potencial agente modificador de la EA.

## Conducta y demencias P2

### PÉRDIDA DE GROSOR Y VOLUMEN CORTICAL CEREBRAL ASOCIADO A ENVEJECIMIENTO NORMAL

G. Sánchez Benavides<sup>1</sup>, B. Gómez Ansón<sup>2</sup>, M. Casals Coll<sup>1</sup>, R.M. Manero Borràs y J. Peña Casanova<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital del Mar. IMIM. <sup>2</sup>Servicio de Neuroradiología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

<sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital del Mar.

**Objetivos:** En el envejecimiento existe una relación inversa entre la edad y el volumen de la corteza cerebral. El objetivo del

estudio es explorar la relación entre edad y volumen de sustancia gris cortical en una muestra de sujetos adultos mayores (65 a 85 años) y mapear aquellas áreas en las que la edad correlaciona con el grosor cortical.

**Material y métodos:** Se estudiaron 32 sujetos sanos mediante resonancia magnética. El post-procesamiento se llevó a cabo mediante FreeSurfer. Se obtuvieron el volumen y el grosor de la corteza en base a la reconstrucción de las superficies de sustancia blanca y gris. Se realizaron correlaciones de Pearson entre edad y volumen, así como un estudio vértice a vértice de correlación entre grosor cortical y años de edad.

**Resultados:** Se observó una correlación negativa entre el volumen cortical y la edad ( $r = -0,320$ ;  $p = 0,04$ ). En el estudio vértice a vértice los resultados no corregidos mostraron amplias áreas en las que un adelgazamiento de la corteza correlacionaba con la edad, principalmente en el lóbulo frontal anterior y superior, aunque también en áreas temporales y parietales. Ningún área mantuvo la significación tras corregir por comparaciones múltiples (False Discovery Rate = 0,05).

**Conclusiones:** Nuestros datos confirman la relación entre edad y atrofia de sustancia gris cortical entre la sexta y la octava década de la vida. A pesar de la limitada potencia del estudio, los resultados de mapeo sugieren un predominio frontal de estos cambios, acorde con la vigente teoría frontal del envejecimiento.

### EVALUACIÓN DE LA CARGA ASOCIADA A LA ADMINISTRACIÓN DE RIVASTIGMINA TRANSDÉRMICA CON RESPECTO A SU VERSIÓN ORAL EN CUIDADORES DE PACIENTES CON ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

M. Boquet<sup>1</sup>, J. Ricart<sup>2</sup> y B. Hernández<sup>3</sup>, en representación del grupo de estudio COMPARE

<sup>1</sup>Farmacia Ernest Boquet. <sup>2</sup>Departamento Médico. Novartis Farmacéutica, S.A. <sup>3</sup>Novartis Farmacéutica, S.A.

**Objetivos:** Evaluar diferencias entre carga asociada a administración de rivastigmina vs transdérmica oral en cuidadores de pacientes con enfermedad de Alzheimer (EA).

**Material y métodos:** Estudio observacional, transversal y multicéntrico que incluyó cuidadores de pacientes con EA leve a moderadamente grave, que acudieron a farmacia con prescripción de rivastigmina. Se evaluó molestia asociada a administración, carga soportada (escala Zarit) y satisfacción con tratamiento.

**Resultados:** Se incluyeron 497 cuidadores/grupo. La edad media de cuidadores fue  $58,0 \pm 14,1$  en grupo transdérmico y  $58,3 \pm 14,2$  oral. En ambos las mujeres representaban cerca del 75%. La mayoría de cuidadores eran parientes cercanos (35,8% pareja, 36,6% hijos). Las dificultades de tragar medicación suponen molestias medias-altas al 38,2% de cuidadores del grupo oral, mientras que la dificultad para colocar el parche lo es para el 4,6%. El tratamiento transdérmico alcanza molestias medias de 6,7 puntos y el tratamiento oral de 10,1 ( $p < 0,0001$ ). La sobrecarga no muestra diferencias significativas ( $21,4 \pm 7,2$  parches vs  $21,5 \pm 6,9$  oral). Respecto a la facilidad de uso del tratamiento, el 88,3% lo consideraron fácil-muy fácil en parches y el 71,2% en oral. La afectación de la vida del cuidador fue nula o muy ocasional en el 66,4% de cuidadores con tratamiento transdérmico vs 51,1% oral. Se aprecian diferencias significativas en satisfacción: 75,1% satisfechos o muy satisfechos en tratamiento transdérmico y 55,9% oral ( $p < 0,0001$ ).

**Conclusiones:** Los cuidadores mostraron mayor satisfacción con el tratamiento de rivastigmina transdérmica y menores molestias asociadas a su administración.



## LA BÚSQUEDA VISUAL COMO MARCADOR PERCEPTIVO EN LA DEMENCIA TIPO ALZHEIMER

N. Rosa Valente Colaço<sup>1</sup>, M. Vitória Perea<sup>2</sup> y V. Ladera Fernández<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Faculdade de Psicologia, Universidad Lusofona de Humanidades e Tecnologias de Lisboa. <sup>2</sup>Facultad de Psicología, Departamento de Psicología Básica, Psicobiología y Metodología de las Ciencias. Universidad de Salamanca.

**Objetivos:** El paradigma de la búsqueda visual ha sido utilizado en poblaciones clínicas, y en el Alzheimer el tiempo de respuesta ha demostrado ser un indicador de las variaciones de la percepción por lo que puede desempeñar un papel en el diagnóstico y/o monitorización del avance de esta enfermedad. Para eso se han estudiado las tareas de búsqueda visual en disyunción en la DTA leve y moderada.

**Material y métodos:** Tareas de búsqueda visual de Treisman. Se ha registrado y valorado los tiempos de reacción en 90 sujetos de la población portuguesa, 30 sin deterioro cognitivo, 60 con DTA (30 leves y 30 moderados).

**Resultados:** Existen efectos estadísticamente significativos en las interacciones entre factor "número de elementos" los sujetos de los tres grupos, para el color ( $p = 0,000$ ), de la forma ( $p = 0,000$ ), de la orientación espacial ( $p = 0,000$ ), de la textura ( $p = 0,000$ ) y del movimiento ( $p = 0,000$ ).

**Conclusiones:** En los pacientes con DTA leve y moderada el aumento del número de elementos presentes en los escenarios visuales dificulta la tarea de búsqueda visual. Se puede pensar que en situaciones de sobrecarga de información, en la DTA leve y moderada está afectada la capacidad para inhibir y/o atenuar las señales de los distractores con información no relevante. Los escenarios con doce elementos exigen un procesamiento serial de la información, con un aumento significativo en los sujetos con DTA moderada. La búsqueda visual puede ser un indicador precoz del deterioro visual en la DTA.

## USO Y SATISFACCIÓN CON PARCHES DE RIVASTIGMINA EN CUIDADORES DE PACIENTES CON ENFERMEDAD DE ALZHEIMER PREVIAMENTE TRATADOS CON RIVASTIGMINA ORAL. ESTUDIO EXPERIENCE

R. Reñé<sup>1</sup> y J. Ricart<sup>2</sup>, en representación del grupo de estudio EXPERIENCE

<sup>1</sup>Unidad de Diagnóstico y Tratamiento de las Demencias. Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge. <sup>2</sup>Departamento Médico. Novartis Farmacéutica, S.A.

**Objetivos:** Describir experiencia de uso y satisfacción con rivastigmina transdérmica por parte de cuidadores de pacientes con enfermedad de Alzheimer (EA).

**Material y métodos:** Estudio observacional, transversal y multicéntrico con 278 investigadores y 1.851 cuidadores informales de pacientes EA de leve a moderadamente grave, tratados con parches-rivastigmina durante  $\geq 6$  meses y cuyo tratamiento previo fuera rivastigmina-oral 9-12 mg/día.

**Resultados:** Edad media de cuidadores fue  $59,8 \pm 14,4$  años (70,9% mujeres). La mayoría contaban con estudios primarios (43,6%) y compartían domicilio con paciente (79,8%). Los cuidadores llevaban  $3,4 \pm 2,7$  años al cuidado del paciente, dedicando  $10,0 \pm 7,1$  horas/día. El 97,1% consideraban las instrucciones comprensibles y el 92,1% valoraban su aplicación como fácil-muy fácil. Entre las dificultades mencionadas destacan problemas de adhesión (26,8%) y para recordar próximo lugar de aplicación (15,7%). Globalmente, el 76,5% de cuidadores se muestran satisfechos-muy satisfechos con el tratamiento transdérmico, siendo el preferido por el 94,3%. La impresión clínica global de cambio fue mejor en algún grado para el 61,3% de cuidadores y para el 53% de inves-

tigadores. En los casos de rechazo al tratamiento con parches ( $n = 356$ ), se argumentaron principalmente la preferencia por la vía oral (23,9%) y los problemas cutáneos (17,7%). Entre los abandonos del tratamiento transdérmico ( $n = 377$ ), la causa principal fue la aparición de reacciones cutáneas (52%).

**Conclusiones:** Cuidadores de pacientes e investigadores valoran la facilidad de uso como factor determinante en sus preferencias por la versión transdérmica de rivastigmina y avalan una mayor satisfacción con ella.

## ALTERACIONES ELECTROENCEFALOGRÁFICAS EN PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE CATATONÍA MALIGNA

E. García Cobos<sup>1</sup>, F. Martínez Pérez<sup>2</sup>, J.A. Zabala Goiburu<sup>1</sup>, A. Vaquero Ruipérez<sup>1</sup> y C. Escamilla Crespo<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurofisiología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda.

**Objetivos:** Analizar la presencia de alteraciones electroencefalográficas en pacientes con el diagnóstico de catatonía maligna de etiología diversa y su evolución.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes con el diagnóstico de catatonía valorados en el Servicio de Neurología del Hospital Puerta de Hierro entre los años 1999 y 2009 hallando un total de 10 pacientes, 5 de los cuales presentaron un cuadro compatible con catatonía maligna y 4 de estos alteraciones electroencefalográficas severas.

**Resultados:** 4 pacientes; 3 mujeres con el diagnóstico final de catatonía maligna de origen indeterminado y 1 hombre con el diagnóstico de catatonía maligna de origen psiquiátrico precipitada por neurolepticos. En el momento del debut clínico todos presentaron registros electroencefalográficos (EEG) con una lentificación difusa muy severa de predominio anterior y en uno de los casos se objetiva una actividad delta rítmica intermitente frontal (FIRDA). En los EEG realizados durante la evolución una de las pacientes presenta una crisis electroclínica. Todos ellos recibieron tratamiento con benzodiacepinas a altas dosis (lorazepam hasta 16 mg al día) y uno de ellos terapia electroconvulsiva experimentando una mejoría progresiva en el trazado hasta la normalización.

**Conclusiones:** La catatonía maligna es una entidad clínica clásica de etiología múltiple que se acompaña en algunos casos de alteraciones electroencefalográficas diversas entre las que describimos la lentificación difusa severa, la actividad epileptiforme y la FIRDA. El EEG es útil para la monitorización de estos pacientes. Se necesitan nuevos estudios que analicen las alteraciones electroencefalográficas presentes en estos pacientes y su valor en el diagnóstico etiológico y diferencial actual.

## ANÁLISIS DE LA FIABILIDAD INTEREXAMINADOR DE UN SISTEMA DE SEGMENTACIÓN SEMIAUTOMÁTICA PARA LA DETERMINACIÓN DEL VOLUMEN BULBO OLFATORIO MEDIANTE RESONANCIA MAGNÉTICA

S. Lejarreta Andres<sup>1</sup>, O. Turró Garriga<sup>2</sup>, A. Turón Estrada<sup>1</sup>, J. Garre Olmo<sup>2</sup>, J.C. Vilanova Busquets<sup>3</sup>, A. Pérez de Tudela Rodríguez<sup>3</sup>, J. Freixenet Bosch<sup>4</sup>, R. Martí Marly<sup>4</sup> y S. López Pousa<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Unitat de Valoració de la Memòria i les Demències (UVAMID); <sup>3</sup>Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Santa Caterina. Institut d'Assistència Sanitaria. <sup>4</sup>Grupo de investigación en Visión por Computador y Robótica (VICOROB). Universitat de Girona.

**Objetivos:** El trastorno del olfato es un síntoma frecuente y precoz de la enfermedad de Alzheimer (EA). A nivel estructural po-



drían detectarse los cambios macroscópicos producidos en el bulbo y tracto olfatorio (BTO), como consecuencia del depósito de beta-amiloide y proteína tau. Para poder determinar si existe relación entre el volumen del BTO y la EA es necesario un instrumento que nos permita el cálculo del volumen de dicha estructura, a partir de las imágenes obtenidas por resonancia magnética (RM). Se ha diseñado una herramienta informática que nos permite realizar el cálculo del volumen del BTO, y se pretende demostrar que existe una buena fiabilidad interexaminador.

**Material y métodos:** Estudio observacional y transversal de fiabilidad en una muestra de conveniencia de pacientes con EA y controles sanos. Se adquirió la imagen del bulbo de la RM. El cálculo del volumen del BTO fue segmentado de forma semiautomática por 2 observadores independientes mediante un software de desarrollo propio. La fiabilidad interexaminador se determinó mediante el cálculo del coeficiente de correlación intraclase (CCI).

**Resultados:** Fueron reclutados 22 participantes (10 casos y 12 controles). La edad media de los participantes fue de 72,73 años (DE = 8,65) y el 77,3% fueron mujeres. El volumen medio de los casos fue de 80,82 mm<sup>3</sup> (DE = 25,43) y el de los controles de 86,57 mm<sup>3</sup> (DE = 24,85). El CCI entre las dos medidas del volumen del BTO fue de 0,831 (IC95% = 0,594-0,930).

**Conclusiones:** El software de segmentación semiautomática del volumen del BTO desarrollado presenta una fiabilidad interexaminador apropiada.

## AFASIA PROGRESIVA PRIMARIA EN DOS PACIENTES BILINGÜES: AFECTACIÓN DIFERENCIAL DE CADA LENGUA

M. Gómez Ruiz, A. Ávila Ribera y J. Bello López

*Servicio de Neurología. Hospital General de L'Hospitalet.*

**Objetivos:** La afasia progresiva primaria (APP) es un proceso neurodegenerativo primario que se caracteriza por la alteración progresiva y predominante del lenguaje durante sus fases iniciales. En pacientes bilingües con demencia, el deterioro del lenguaje no siempre afecta por igual a los dos idiomas. Presentamos los casos de dos pacientes bilingües diagnosticadas de APP y con afectación diferencial de cada una de sus lenguas.

**Material y métodos:** Dos mujeres bilingües con alteración progresiva del lenguaje de 2 años de evolución y que aprendieron a hablar su segunda lengua (L2) con más de 7 años de edad. En el caso 1, la lengua materna es el catalán y la L2 el castellano. Mientras que en el caso 2, la lengua materna es el castellano y la L2 el catalán. **Material:** Test de la Afasia para Bilingües (TAB, Michel Paradis), que consta de 32 subtest en cada lengua y de 4 subtest de traducción.

**Resultados:** El patrón de alteración del lenguaje de las pacientes fue compatible con la variante logopédica de la APP. Aunque el perfil lingüístico obtenido en las dos lenguas fue similar, el grado de afectación de una lengua con respecto a la otra fue diferente. En ambos casos, el deterioro del lenguaje fue mayor para la L2.

**Conclusiones:** La mayor afectación de la L2 en estas pacientes puede explicarse en términos del modelo declarativo/procedimental del lenguaje. Este modelo establece que lenguas aprendidas tarde en la vida dependen en mayor medida del sistema de memoria declarativo. En consecuencia, son más vulnerables ante un proceso neurodegenerativo primario.

## AMPLITUD DE MEMORIA Y COMPRENSIÓN GRAMATICAL EN EL DCL

M.T. Martín Aragonese<sup>1</sup>, M.Á. Fernández Blázquez<sup>2</sup>, R. López-Higes Sánchez<sup>3</sup>, M. Montenegro Peña<sup>2</sup>, G. Mejuto Vázquez<sup>3</sup>, J.M. Ruíz Sánchez de León<sup>2</sup> y M.E. de Andrés Montes<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Universidad Nacional de Educación a Distancia (UNED). <sup>2</sup>Instituto de Salud Pública. Madrid Salud. Ayuntamiento de Madrid. Centro de Prevención del Deterioro Cognitivo. <sup>3</sup>Departamento de Procesos Básicos II. Facultad de Psicología. Universidad Complutense de Madrid.

**Objetivos:** Establecer una disminución de recursos de memoria operativa como base de las dificultades de comprensión gramatical en mayores con deterioro cognitivo leve (DCL).

**Material y métodos:** Se seleccionaron dos grupos de pacientes DCL por medio de una tarea de reordenamiento de dígitos: 1) amplitud baja (AB; n = 29), con puntuaciones menores o iguales al Pc25, y 2) amplitud alta (AA; n = 23), con puntuaciones iguales o superiores al Pc75. A todos se les aplicó una versión reducida de la prueba de comprensión de oraciones (CO) y la prueba de vocabulario (V) de la batería ECCO (López-Higes et al, 2005). En CO las oraciones se pueden agrupar por el número de proposiciones y el ajuste al orden sintáctico canónico en español. La prueba incluye elementos congruentes, y distractores léxicos y sintácticos. La prueba V incluye nombres, nombres + adjetivos, y verbos.

**Resultados:** Los pacientes del grupo AB presentan un rendimiento significativamente inferior al del grupo AA con los verbos y con las oraciones ajustadas al orden sintáctico canónico. En las oraciones no ajustadas, los dos grupos muestran un nivel de comprensión cercano al 50%. Los pacientes de AB mostraron un rendimiento significativamente peor que los de AA con los distractores sintácticos (que imponen mayores demandas de procesamiento).

**Conclusiones:** Los pacientes DCL que conservan una mayor amplitud de memoria comprenden mejor las oraciones de menor complejidad sintáctica, y acceden a las representaciones del significado de los verbos con mayor precisión, que los pacientes con menor amplitud de memoria. Se analizan los resultados en relación con el objetivo principal del estudio.

## ESTUDIO DESCRIPTIVO DEL PERFIL DE LAS FAMILIAS ATENDIDAS EN UNA UNIDAD DE DEMENCIAS DE CATALUÑA

G. Tomé Carruesco<sup>1</sup>, M. Aguilar Barberá<sup>1</sup>, R. Gutiérrez Herrera<sup>2</sup>, I. Sierra Ayala<sup>3</sup>, J. López Cátena<sup>1</sup> y A. Hortal Pérez<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitari Mútua de Terrassa.

<sup>2</sup>Unidad Medicina Familiar. Servicios de Salud de Nuevo León.

<sup>3</sup>Unidad Medicina Familiar. Instituto Mexicano Seguro Social.

**Objetivos:** Conocer el perfil de las familias atendidas en la unidad de Demencias de Cataluña.

**Material y métodos:** Estudio transversal, descriptivo, a través del análisis de una muestra por conveniencia de 550 expedientes familiares de una Unidad de Demencias de Cataluña, en el periodo comprendido 2009-2010. Se analizaron los datos registrados de la historia social, que incluyen variables sociodemográficas del paciente y del cuidador principal, nivel de funcionalidad del paciente, diagnóstico social y sobrecarga del cuidador. El análisis de los datos se realizó en el paquete estadístico Access versión 2003. Se utilizaron estadísticas descriptivas para determinar frecuencias y porcentaje.

**Resultados:** La edad media de los pacientes es 85,4 años, mujeres en 60,04%, jubiladas en un 78,22%, con diagnóstico de 49,09% de enfermedad de Alzheimer, 24,6% con deterioro cognitivo leve, y 7,25% demencia mixta. Nivel de funcionalidad semi-dependiente. En relación al cuidador, edad media de 61,8 años, predominan mujeres un 70,8%, siendo la pareja quien proporciona el cuidado en un 48,42%, el 58,61% sin ocupación laboral actual, dedicando 24 horas días en un 20,7%. Diagnóstico social: problemática moderada-severa 33,34%, y solo un 2,3% refiere sobrecarga intensa.

**Conclusiones:** La familia proporciona la mayor parte de los cuidados. Se detecta una de cada 5 personas atiende 24h/día. Se destaca una de cada 3 familias con problemática moderada-severa. Se

observa un deterioro en las relaciones familiares entre el paciente y su unidad convivencia relacionado con la aparición de la enfermedad.

### ENFERMEDAD DE ALZHEIMER FAMILIAR ASOCIADA A MUTACIÓN C.488A > G EN GEN DE LA PRESENILINA 1

I. Rueda Medina<sup>1</sup>, M.C. Mangas Aveleira<sup>2</sup>, S. Navarro Muñoz<sup>2</sup>, B. Espejo Martínez<sup>2</sup>, E. Botia Paniagua<sup>1</sup>, T. Ortega León<sup>1</sup>, J. Millán Pascual<sup>1</sup>, M. Recio Bermejo<sup>1</sup>, A.J.G. Gesualdo de la Cruz<sup>1</sup>, A. García Chiclano<sup>1</sup> y P. del Saz Saucedo<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Neurología. Unidad de Neurología Cognitivo-Conductual. Hospital General La Mancha Centro.

**Objetivos:** La presencia de la mutación en el gen de la presenilina 1 (PESN1) constituye el 70% de los casos enfermedad de Alzheimer familiar (FAD), con patrón de herencia autosómica dominante; presentando generalmente un inicio precoz de los síntomas y evolución más rápida.

**Material y métodos:** Describimos el fenotipo clínico y hallazgos de neuroimagen (estructural-funcional) de tres pacientes hermanos (dos varones y una mujer) con FAD asociada a mutación c.488A > G del gen PESN1.

**Resultados:** La edad de comienzo fue inferior a los 50 años (45 y 49 en los varones - 48 mujer). La forma de presentación predominante consistió en apatía y deterioro cognitivo con afectación de memoria episódica. Retrospectivamente se puso de manifiesto cuadro de demencia con evolución rápida y presentación temprana en padre y abuelo paterno. Se inició tratamiento con inhibidores de acetilcolinesterasa y biterapia posterior asociando memantina, pese a lo cual el curso clínico fue agresivo con rápido deterioro en todas las áreas cognitivas y funcionales, presentando marcada afectación conductual uno de los pacientes. En el estudio de neuroimagen con RMN cerebral se observó atrofia cortical de predominio temporal-parietal asimétrica, objetivando en SPECT cerebral hipoperfusión temporoparietal bilateral.

**Conclusiones:** El estudio molecular de familias con FAD, ha permitido identificar mutaciones en genes que codifican a PESN 1, PESN 2 y APP, siendo estas responsables de la mayoría de los casos, postulándose nuevos genes implicados. Se hace necesario considerar la sintomatología conductual como forma de comienzo; siendo imprescindible realizar un adecuado asesoramiento genético por equipo multidisciplinar en individuos asintomáticos con antecedentes familiares.

## Conducta y demencias P3

### EFFECTO DE LA ANOSOGNOSIA SOBRE LA CARGA DE LOS CUIDADORES DE PACIENTES CON ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

O. Turro Garriga<sup>1</sup>, S. López Pousa<sup>2</sup>, J. Vilalta Franch<sup>2</sup> y J. Garre Olmo<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Unitat de Recerca; <sup>2</sup>UVaMiD. Unitat de recerca. Institut d'Assistència Sanitària.

**Objetivos:** La anosognosia es frecuente en la enfermedad de Alzheimer (EA). El objetivo de este estudio fue analizar las consecuencias de la presencia de anosognosia en la carga del cuidador.

**Material y métodos:** Estudio observacional, analítico y transversal en cuidadores de pacientes diagnosticados de EA. Se ad-

ministró la Burden Interview (BI) para la evaluación de la carga, la Anosognosia Questionnaire Dementia (AQ-D) para la evaluación de la anosognosia, el Cambridge Cognitive Examination Revised (CAMCOG-R) para el deterioro cognitivo, la Disability Assessment in Dementia (DAD) para el funcional y el Neuropsychiatric Inventory (NPI) para los trastornos neuropsiquiátricos. Se ajustó un modelo de regresión lineal con la BI como variable dependiente y como variables independientes la AQ-D, junto características de pacientes y cuidadores.

**Resultados:** Muestra de 116 cuidadores, el 66,4% fueron mujeres y la media de edad fue de 57,8 años (DE = 13,5). El 47,4% era cuidador único del paciente. La puntuación media en la BI fue de 21,6 (DE = 14,3). El 31,0% de los casos presentaron anosognosia según la AQ-D. El modelo de regresión lineal determinó que las puntuaciones de la AQ-D (Beta estandarizada [ $\beta$ ] = 0,282;  $p$  = 0,003), del CAMCOG-R ( $\beta$  = 0,220;  $p$  = 0,014), de la DAD ( $\beta$  = -0,312;  $p$  = 0,004), del NPI ( $\beta$  = 0,174;  $p$  = 0,016) y la variable ser único cuidador ( $\beta$  = 0,224;  $p$  = 0,013) explicaban el 40% del total de la varianza de la puntuación de la BI.

**Conclusiones:** Tras la discapacidad funcional, la anosognosia es el segundo factor con mayor contribución a la carga del cuidador, por encima del deterioro cognitivo y los trastornos neuropsiquiátricos.

### PATRÓN DE CONSUMO DE FÁRMACOS ANTICOLINESTERÁSICOS EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE ALZHEIMER. DATOS DEL REGISTRO DE DEMENCIAS DE GIRONA (REDEGI)

S. López Pousa<sup>1</sup>, O. Turro Garriga<sup>2</sup>, S. López Pousa<sup>3</sup>, E. Alsina<sup>4</sup>, J. Bisbe<sup>5</sup>, O. Carmona<sup>6</sup>, T. Casadevall<sup>7</sup>, I. Casas<sup>8</sup>, M. Castellanos<sup>9</sup>, J. Coromina<sup>10</sup>, F. Espada<sup>7</sup>, R. de Eugenio<sup>4</sup>, M.D.M. Fernández<sup>11</sup>, M. Flaqué<sup>4</sup>, E. Hernández<sup>4</sup>, D. Genís<sup>9</sup>, J. Gich<sup>12</sup>, M. Hernández<sup>13</sup>, S. Lejarreta<sup>13</sup>, M. Linares<sup>14</sup>, M. Lozano<sup>13</sup>, F. Márquez<sup>9</sup>, R. Meléndez<sup>9</sup>, A. Molins<sup>9</sup>, T. Osuna<sup>6</sup>, I. Pericot<sup>15</sup>, H. Perkal<sup>7</sup>, L. Ramíó<sup>9</sup>, A.M. Roig<sup>10</sup>, J. Serena<sup>9</sup>, Y. Silva<sup>9</sup>, J. Turbau<sup>16</sup>, N. Vallmajó<sup>17</sup>, J. Vilalta<sup>1</sup>, M. Viñas<sup>18</sup>, M. Aguirregomez<sup>19</sup> y J. Garre Olmo<sup>2</sup>

<sup>1</sup>UVaMiD. Unitat de Recerca; <sup>2</sup>Unitat de Recerca; <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Institut d'Assistència Sanitària. <sup>4</sup>Servicio de Neurología; <sup>5</sup>Unitat de Demencias. SIBE. <sup>6</sup>Servicio de Medicina Interna; <sup>7</sup>Servicio de Neuropsicología; <sup>8</sup>Servicio de Geriatria. Hospital d'Olot. <sup>9</sup>Servicio de Neurología. Fundació Salut Empordà. <sup>10</sup>Servicio de Neurología. Hospital Comarcal de Blanes. <sup>11</sup>Servicio de Neuropsicología; <sup>12</sup>UVaMiD. IAS. Hospital de Campdevànol. <sup>13</sup>Servicio de Neurología; <sup>14</sup>Servicio de Neuropsicología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta. <sup>15</sup>Unitat de Farmàcia. Regió Sanitària de Girona. <sup>16</sup>Servicio de Geriatria; <sup>17</sup>Servicio de Neurología. Fundació Salut Empordà. <sup>18</sup>UVaMiD; <sup>19</sup>Servicio de Geriatria. Hospital Comarcal de Blanes.

**Objetivos:** Describir el patrón de consumo de los fármacos anticolinesterásicos (IACH) en los pacientes con diagnóstico clínico de enfermedad de Alzheimer (EA) registrados por el Registro de Demencias de Girona (ReDeGi).

**Material y métodos:** Estudio descriptivo y observacional de pacientes con EA. Los datos se obtuvieron del cruce de la base de datos del ReDeGi del año 2007 y la base de datos de la Unidad de Farmacia del Servei Català de la Salut correspondiente a la Región Sanitaria de Girona para el periodo 2007-2009. Se agruparon los subtipos de IACH y se describieron las frecuencias de consumo, cambios y retiradas de tratamiento.

**Resultados:** Muestra de 330 casos con EA. En el 2007 el 63,3% inició tratamiento con IACH y el 9,1% con memantina. El 82,3% de los casos que iniciaron tratamiento en 2007 lo continuaron en 2008. El 16,4% intoleró el IACH (6,7% cambio de fármaco y 9,7% retirada del tratamiento). En 2008 el 27,5% de los casos que no

consumieron IAcHE en 2007 iniciaron tratamiento. En 2009 el 86,1% de los pacientes en tratamiento con IAcHE en 2008 continuaba en tratamiento, al 5,1% se cambió el tipo de IAcHE y el 8,8% abandonó el tratamiento.

**Conclusiones:** Más del 75% de los pacientes con diagnóstico de EA consumen IAcHE. El consumo de IAcHE presenta globalmente un 15% de intolerancia. En los casos de intolerancia es más frecuente la retirada que el cambio de IAcHE.

## ¿CUÁLES SON LAS DEMENCIAS DEGENERATIVAS QUE CONSUMEN MÁS ANTIPSICÓTICOS? DATOS DEL REGISTRO DE DEMENCIAS DE GIRONA (REDEGI)

J. Garre Olmo<sup>1</sup>, O. Turró Garriga<sup>2</sup>, M. Aguirregomezcorra<sup>3</sup>, E. Alsina<sup>4</sup>, J. Bisbe<sup>5</sup>, O. Carmona<sup>6</sup>, T. Casadevall<sup>7</sup>, I. Casas<sup>8</sup>, M. Castellanos<sup>9</sup>, J. Coromina<sup>10</sup>, M. Cullell<sup>11</sup>, F. Espada<sup>7</sup>, R. de Eugenio<sup>12</sup>, M.D.M. Fernández<sup>13</sup>, M. Flaqué<sup>12</sup>, D. Genís<sup>14</sup>, J. Gich<sup>15</sup>, M. Hernández<sup>16</sup>, S. Lejarreta<sup>16</sup>, M. Linares<sup>17</sup>, M. Lozano<sup>16</sup>, E. Hernández<sup>12</sup>, F. Márquez<sup>18</sup>, R. Meléndez<sup>14</sup>, A. Molins<sup>14</sup>, T. Osuna<sup>6</sup>, I. Pericot<sup>16</sup>, H. Perkal<sup>7</sup>, L. Ramíó<sup>14</sup>, A.M. Roig<sup>10</sup>, J. Serena<sup>14</sup>, Y. Silva<sup>14</sup>, J. Turbau<sup>19</sup>, N. Vallmajó<sup>20</sup>, J. Vilalta<sup>21</sup>, M. Viñas<sup>22</sup> y S. López Pousa<sup>21</sup>

<sup>1</sup>Unitat de recerca. Institut d'Assistència Sanitària. <sup>2</sup>Unitat de Recerca. IAS. <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Fundació Salut Empordà. <sup>4</sup>Unidad de Demencias. Serveis Integrats del Baix Empordà (SIBE). <sup>5</sup>Servicio de Medicina Interna; <sup>17</sup>Servicio de Neuropsicología; <sup>18</sup>Servicio de Neurología; <sup>20</sup>Servicio de Geriatria. Hospital d'Olot. <sup>6</sup>Servicio de Neurología. FSE. <sup>7</sup>Servicio de Neurología; <sup>22</sup>Servicio de Geriatria. Hospital de Blanes. <sup>8</sup>Servicio de Neuropsicología. Hospital de Campdevànol. <sup>9</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta. <sup>10</sup>Unitat de Farmàcia. Regió Sanitària de Girona. <sup>11</sup>Servicio de Neuropsicología. FSE. <sup>12</sup>Unidad de Demencias. SIBE. <sup>13</sup>Servicio de Geriatria. FSE. <sup>14</sup>Servicio de Neurología. HUJT. <sup>15</sup>Servicio de Neuropsicología. HUJT. <sup>16</sup>UVaMiD. IAS. <sup>19</sup>Servicio de Neurología. IAS. Hospital de Campdevànol. <sup>21</sup>UVaMiD. Unitat de recerca. IAS.

**Objetivos:** Consumo de antipsicóticos en los pacientes con demencia es frecuente. Objetivo de este estudio fue determinar el subtipo de demencia degenerativa (DD) que más antipsicóticos consume y las variables asociadas a su consumo.

**Material y métodos:** Estudio transversal y observacional de pacientes con DD registrados por el Registro de Demencias de Girona (ReDeGi). Los datos se obtuvieron del cruce de la base de datos del ReDeGi correspondiente al periodo 2007-2009 y la base de datos de la Unidad de Farmacia del Servei Català de la Salut correspondiente a la Región Sanitaria de Girona. Se describieron las variables clínicas y sociodemográficas, se agruparon los diagnósticos en enfermedad de Alzheimer (EA), demencia por cuerpos de Lewy (DCL), demencia fronto-temporal (DFT) y otras DD (ODD). Se ajustó un modelo de regresión logística binaria con la variable no consumo/ consumo como variable dependiente.

**Resultados:** Muestra de 1.327 casos con DD, 394 de los cuales tomaban antipsicóticos (29,7%; IC95% = 27,2-32,2). La DCL fue el subtipo con mayor consumo (60,0%). El consumo de antipsicóticos se asoció a mayor edad (OR = 1,032; IC95% = 1,01-1,06), diagnóstico de DCL (OR = 4,949; IC95% = 2,78-8,82), a las derivaciones de interconsultas hospitalarias (OR = 1,942; IC95% = 1,17-3,23) y a puntuaciones elevadas en Blessed Dementia Rating Scale, dimensiones cognitiva (OR = 1,167; IC95% = 1,01-1,35) y conductual (OR = 1,211; IC95% = 1,10-1,32).

**Conclusiones:** Consumo de fármacos antipsicóticos es más elevado en la DCL. Las variables asociadas al consumo fueron la edad, el deterioro cognitivo, los trastornos de conducta y ser derivado por una interconsulta hospitalaria.

## DÉFICIT DE INTEGRACIÓN VISUOPERCEPTIVA EN PACIENTES CON TEMBLOR ESENCIAL

J. Unzueta Arce<sup>1</sup>, R. García García<sup>2</sup>, J. Cacho Gutiérrez<sup>3</sup>, S. Mora Simón<sup>2</sup>, E. Rodríguez Sánchez<sup>4</sup>, M.V. Perea Bartolomé<sup>5</sup>, V. Ladera Fernández<sup>1</sup> y Y. Chong Espino<sup>6</sup>

<sup>1</sup>Departamento de Psicología básica, Psicobiología y Metodología de las Ciencias del Comportamiento. Facultad de Psicología;

<sup>2</sup>Facultad de Psicología; <sup>3</sup>Departamento de Psicología. Universidad de Salamanca. <sup>4</sup>Departamento de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Salamanca. <sup>5</sup>Unidad de Investigación. Centro de Salud La Alamedilla. <sup>6</sup>Facultad de Psicología. Instituto Superior da Maia.

**Objetivos:** Estudiar, a través de la ejecución en una prueba de visuopercepción de complejidad progresiva si los pacientes con TE presentan algún déficit en la integración visuoperceptiva.

**Material y métodos:** Han participado 20 pacientes diagnosticados con TE (edad 69,73 ± 5,47) y 20 sujetos control sin afectación neurológica ni cognitiva (SC) (edad promedio de 72 ± 7,03). Aplicamos el Mini Mental State Examination, la Dementia Rating Scale DRS-2, el test del Reloj, y una prueba pictórica para la evaluación de la integración visuoperceptiva.

**Resultados:** Los pacientes con TE presentan rendimientos significativamente inferiores en la integración de formas geométricas superpuestas de máxima complejidad, respecto a los SC. Observamos además, una correlación significativa (p < 0,05) entre los rendimientos en la prueba de integración de formas superpuestas y los rendimientos en la subescala iniciación/perseveración de la DRS-2.

**Conclusiones:** Los pacientes con TE presentan más dificultades de integración visuoperceptiva, resultados que avalan el déficit en la función visuoespacial estudiado por otros autores. Recientes hallazgos sugieren la presencia de cambios significativos en la substancia blanca de ambos lóbulos occipitales en pacientes con TE. Dichos hallazgos podrían estar relacionados con el déficit en la integración visuoperceptiva. También observamos una relación directa entre los marcadores de deterioro cognitivo con la capacidad de integración visuoperceptiva. Futuros estudios nos permitirán conocer la capacidad predictiva de este déficit sobre la evolución del deterioro cognitivo en pacientes con TE.

## VALORACIÓN CUALITATIVA DEL DÉFICIT VISUOCONSTRUCTIVO EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

R. García García<sup>1</sup>, J. Unzueta Arce<sup>1</sup>, M.V. Perea Bartolomé<sup>1</sup>, V. Ladera Fernández<sup>1</sup>, E. Rodríguez Sánchez<sup>2</sup>, S. Mora Simón<sup>1</sup> y E. Teixeira Lopes<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Facultad de Psicología. Universidad de Salamanca.

<sup>2</sup>Unidad de Investigación. Centro de Salud La Alamedilla. <sup>3</sup>Servicio de Psiquiatría y Psicología. Hospital de Guimarães. Portugal.

**Objetivos:** Realizar un análisis cualitativo de los rendimientos de pacientes con enfermedad de Alzheimer con demencia leve (EA1) y moderada (EA2) en tareas visuoperceptivas que implican diferentes niveles de complejidad en la integración visuoperceptiva.

**Material y métodos:** Muestra: Grupo EA1: 25 pacientes con probable EA (criterios NINCDS-ADRDA) y demencia leve (CDR1); Grupo EA2: 12 pacientes con probable EA y demencia moderada (CDR2); Grupo Control (GC): 25 sujetos sin afectación cognitiva, equiparados en edad, sexo y escolarización. Material: Mini-Mental State Examination, test del Reloj, Dementia Rating Scale y una batería de copia de dibujos superpuestos con diferentes grados de complejidad.



**Resultados:** Los pacientes EA1 presentan dificultades significativamente mayores que los GC para integrar los componentes de láminas con formas geométricas superpuestas, aunque pueden beneficiarse de las representaciones mentales para integrar dibujos familiares equiparados con las figuras geométricas en la cantidad de elementos y formas que los componen. Por otra parte los pacientes EA2 extienden su dificultad a la reproducción de láminas con representaciones semánticas.

**Conclusiones:** 1. El déficit visuoespacial observado en tareas de copia de dibujos en EA1 parece estar mediatizado por alteraciones en la integración y programación que pueden compensarse parcialmente al acceder a las representaciones semánticas. 2. En EA2 el déficit de integración visuoperceptiva no se compensa con accesos a representaciones semánticas. 3. Estos resultados sugieren que para evaluar los déficits visuoespaciales en pacientes con EA debemos de considerar los aspectos de integración de formas y representaciones semánticas, pudiendo ser indicadores de interés en el progreso de la demencia.

#### DIFERENCIAS EN LA CALIDAD DE VIDA RELACIONADA CON LA SALUD (CVRS) EN LAS DEMENCIAS DEGENERATIVAS PRIMARIAS Y DETERIORO COGNITIVO LIGERO (MCI). RESULTADOS DEL ESTUDIO "NEURODEMENPSIA"

I. Onandia Hinchado, M.Z. García Villanueva, J.M. Uterga Valiente, J.M. Fernández García, B. Castillo Calvo, I. Iriondo Etxenagusia, L. García Andrade, S. Kapetanovic García, N. Roncero Colina y A. Rodríguez-Antigüedad Zarrantz

*Servicio de Neurología. Hospital de Basurto.*

**Objetivos:** El objetivo del presente estudio es analizar CVRS en demencias degenerativas primarias (enfermedad de Alzheimer-EA-, demencia por cuerpos de Lewy-DCL- y demencia frontotemporal-DFT-) y contrastar diferencias con un grupo de deterioro cognitivo ligero (MCI) y personas sin deterioro cognitivo (SDC).

**Material y métodos:** Seleccionamos incidentalmente 122 personas del proyecto "NeuroDemenPsia": 21 DCL, 12 DFT, 32 EA, 35 MCI y 22 SDC. Usamos SF-12 (v.2), MMSE y GDS. Comparamos índices de CVRS con la validación americana (Ware, 2002) y con una validación española (Monteagudo, 2010).

**Resultados:** La edad media es 74,96 (DE = 8,67). Los valores medios del Componente Sumario Físico (CSF) es 46,28, inferior a Ware (2002) y Monteagudo (2010) y el Componente Sumario Mental (CSM) de 52,59, superiores a Ware pero inferiores a Monteagudo. Estas bajas puntuaciones se hacen notables en la escala "salud general" (38,80). En las franjas de edad 55-64 y  $\geq 75$  ambos componentes puntúan superior que Monteagudo, y en 65-74 superior en CSF e inferior en CSM. Constatamos diferencias entre demencia y controles (SDC) en CSM. DCL presenta diferencias en varias subescalas (Función física, Rol físico, Dolor corporal, Salud general, Rol emocional) respecto otras demencias y SDC, y en componentes sólo el CSF respecto SDC y EA. No hay correlaciones entre ningún CS y edad y MMSE. Según el sexo, sólo hay diferencias en el CSM.

**Conclusiones:** Apreciamos baja percepción global de CVRS en demencias, saliente en salud general, que señala una disminución de CVRS. No obstante, la edad influye significativamente cuando se trata de demencias. DCL tiene un perfil especial de CVRS y el sexo también confiere diferencias.

#### ¿PERCIBEN IGUAL LA CALIDAD DE VIDA RELACIONADA CON LA SALUD (CVRS) EL PACIENTE CON DETERIORO COGNITIVO Y SU CUIDADOR PRINCIPAL? RESULTADOS DEL ESTUDIO NEURODEMENPSIA

I. Onandia Hinchado, M.Z. García Villanueva, J.M. Uterga Valiente, J.M. Fernández García, B. Castillo Calvo, I. Iriondo Etxenagusia, L. García Andrade, S. Kapetanovic García, N. Roncero Colina y A. Rodríguez-Antigüedad Zarrantz

*Servicio de Neurología. Hospital de Basurto.*

**Objetivos:** Analizar diferencias en CVRS en pacientes con demencias degenerativas primarias (enfermedad de Alzheimer-EA-, demencia por cuerpos de Lewy-DCL- y demencia frontotemporal-DFT-) y deterioro cognitivo ligero (MCI) respecto al cuidador.

**Material y métodos:** Seleccionamos incidentalmente 122 personas (y cuidadores) del proyecto "NeuroDemenPsia": 21DCL, 12DFT, 32EA, 35MCI y 22 sin demencia Cognitiva (SDC-Control). Tenemos un 51% de mujeres y 49% de hombres. Los pacientes con demencia se encuentran en estadios leves-moderados de deterioro cognitivo según la escala GDS (media GDS de  $2,95 \pm 1,05$ ) de Reisberg (1988) que puntúa de 1 (ausencia alteración cognitiva) a 7 (deterioro muy grave). Usamos SF-12 (v.2) para CVRS. Comparamos índices de CVRS, realizándose correlaciones intraclass (CCI) y Pearson, y prueba t de Student.

**Resultados:** Ambos grupos difieren significativamente en las subescalas "Función física" (FF), "Rol físico" (RF), "Dolor corporal" (DC), "Vitalidad" (VIT), "Función social" (FS) y "Rol emocional" (RE), así como en Componente Sumario Mental (CSM). En SDC, ninguna subescala ni CS muestra diferencias. El CCI en CSF (0,77,  $p = 0,002$ ) es significativamente elevado, no así en CSM (0,61,  $p = 0,152$ ) en pacientes con demencia. En controles, la correlación del CSF presentó niveles moderados positivos (0,574,  $p < 0,001$ ) y en CSM positiva débil (0,224,  $p < 0,001$ ). Edad y CSM correlacionó débil pero significativamente ( $-0,381$ ;  $p < 0,001$ ).

**Conclusiones:** Obtenemos buena concordancia en la percepción de CVRS entre pacientes y cuidadores, aunque en algunos aspectos se aprecian diferencias. Por tanto, podríamos obtener una medida relativamente fiable de ésta preguntando al cuidador dado el alto grado de acuerdo entre ambos, pero para que esta fiabilidad sea mayor deben basarse en componentes físicos (objetivos). Esto pasa especialmente en demencias y no en sanos.

#### ESTRÉS OXIDATIVO Y METALES EN LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER Y EL DETERIORO COGNITIVO LIGERO

J. Alom Poveda<sup>1</sup>, N. López Riquelme<sup>2</sup>, C. Doménech Pérez<sup>1</sup>, I. Llinas Ibor<sup>1</sup> y C. Tormo Condia<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Análisis clínicos. Hospital General Universitario de Elche.

**Objetivos:** Estudiar el estrés oxidativo (EO) a través de los niveles de malondialdehído (MDA) principal producto de peroxidación lipídica, y los niveles de metales oxidantes (Al, Cu, Cr, Fe, Mn, Hg, Ni y V) en pacientes con enfermedad de Alzheimer (EA) y deterioro cognitivo ligero (DCL).

**Material y métodos:** Seleccionamos 36 pacientes con EA, 18 con DCL y 33 sujetos control, cuyas puntuaciones en el MMSE fueron respectivamente  $20,7 \pm 4,4$ ,  $26,5 \pm 3,2$  y  $28,9 \pm 1,3$ . Las determinaciones de los metales se realizaron por ICP-MS y la de MDA se realizó por HPLC en fase isocrática con detección fluorescente. Los resultados de cada grupo se analizaron utilizando el programa SPSS 17.0.

**Resultados:** Se encontraron concentraciones mayores de MDA ( $p < 0,001$ ), Cu ( $p = 0,038$ ) y Al ( $p = 0,035$ ) en el grupo de pacientes con EA y DCL con respecto al grupo control. El estudio de correlación entre los niveles de MDA y los metales mostró, en el grupo de



pacientes con Alzheimer, correlaciones positivas entre los niveles de MDA y de Al ( $r = 0,423$ ;  $p = 0,011$ ) y negativas con el Cr ( $r = -0,492$ ;  $p = 0,003$ ).

**Conclusiones:** Los pacientes con Alzheimer y DCL presentan mayor nivel de EO con respecto al grupo control. La fiabilidad de estos resultados y su contribución en el diagnóstico de EA en pacientes afectados de DCL deberá evaluarse en nuevos estudios.

### ALTERACIÓN DE LA PLASTICIDAD NEURONAL SENSITIVOMOTORA EN CADASIL

F.J. Palomar Simón<sup>1</sup>, A. Suárez González<sup>2</sup>, E. Franco Macías<sup>2</sup>, F. Carrillo García<sup>1</sup>, E. Gil Néciga<sup>2</sup> y P. Mir Rivera<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Neurología y Neurofisiología Clínica. Unidad de Trastornos del Movimiento; <sup>2</sup>Neurología y Neurofisiología Clínica. Unidad de Demencias. Hospital Universitario Virgen del Rocío.

**Objetivos:** La arteriopatía cerebral autosómica dominante con infartos subcorticales y leucoencefalopatía (CADASIL) es un tipo de demencia vascular que cursa con alteración de habilidades cognitivas y de memoria. La estimulación asociativa pareada (PAS) permite estudiar la plasticidad neuronal sensitivomotora, la cual se relaciona con procesos cognitivos y está alterada en otras patologías neurodegenerativas como la enfermedad de Alzheimer. Nuestro objetivo fue estudiar la plasticidad neuronal sensitivomotora mediante la técnica PAS en la enfermedad de CADASIL.

**Material y métodos:** Se incluyeron 8 pacientes con CADASIL (3 mujeres y 5 hombres de edad media  $57,9 \pm 5,9$  años) y 8 controles sanos (4 mujeres y 4 hombres de edad media  $58,6 \pm 6,7$  años). La plasticidad neuronal sensitivomotora se estudió mediante el análisis de la amplitud de los potenciales evocados motores (PEM) antes y hasta 30 minutos después del protocolo de PAS. Este protocolo consiste en la aplicación de un estímulo eléctrico periférico que precede 25 ms a un estímulo cortical magnético a una frecuencia de 0,25 Hz para un total de 240 estímulos pareados.

**Resultados:** Los resultados obtenidos muestran un aumento de la amplitud de los PEM mantenida durante 30 minutos tras la aplicación del protocolo PAS en el grupo control. Este aumento no se observó en el grupo de pacientes con CADASIL siendo las diferencias estadísticamente significativas.

**Conclusiones:** En CADASIL existe una alteración de la plasticidad neuronal sensitivomotora. Esta alteración podría estar relacionada con la pérdida de capacidades cognitivas, de aprendizaje y memoria, que padecen los pacientes con CADASIL.

### AUTOVALORACIÓN DE OLVIDOS COTIDIANOS EN ADULTOS JÓVENES: ¿FALLOS OBJETIVOS DE LA MEMORIA O PERCEPCIÓN DE PROBLEMAS DE SALUD?

P. Montejo Carrasco<sup>1</sup>, M. Montenegro Peña<sup>2</sup>, A.I. Reinoso García<sup>2</sup>, M.E. de Andrés Montes<sup>2</sup>, M.D. Claver Martín<sup>2</sup> y Á. García Marín<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Prevención, Promoción de la Salud; <sup>2</sup>Instituto de Salud Pública. Madrid Salud. Ayuntamiento de Madrid. Centro de Prevención del Deterioro Cognitivo.

**Objetivos:** Cada vez hay más adultos jóvenes que se quejan de problemas de memoria, sin embargo hay muy pocos estudios sobre este tema. Queremos estudiar en población de adultos y jóvenes las variables asociadas con la manifestación de fallos de memoria de la vida cotidiana.

**Material y métodos:** Muestra: 102 sujetos, trabajadores de una empresa, edad media 41,07 años (DT: 8,60), rango: 23-64, 35% varones. Valoración: Cuestionario de fallos de memoria vida cotidiana (MFE), Lista de Palabras y Escenas de Familia de Escala de Memoria de Wechsler, Escala de Depresión-Ansiedad de Goldberg, Escala de Resiliencia y Cuestionario de Salud (SF-12).

**Resultados:** La media del MFE es 15,02 (DT: 7,52). No es significativa la correlación con: edad, estudios, rendimiento objetivo de memoria (Wechsler auditivo y visual), escala de resiliencia y ansiedad. La correlación con depresión:  $-0,27$  ( $p < 0,01$ ) y con SF-12 es  $-0,37$  ( $p < 0,01$ ). La correlación entre S-F12 y depresión es  $-0,55$  ( $p < 0,001$ ), con ansiedad es  $-0,43$  ( $p < 0,001$ ) y con resiliencia es  $0,40$  ( $p < 0,001$ ). Estudiamos predictores mediante regresión lineal y la única variable que entra en la ecuación es SF-12 ( $R^2 = 0,18$ ;  $p < 0,001$ ). Si introducimos en una nueva regresión todos los factores del SF-12, el de mayor valor predictivo es "tristeza" ( $R^2 = 0,22$ ;  $p < 0,001$ ).

**Conclusiones:** La auto-valoración de olvidos cotidianos no está asociada de modo significativo al rendimiento objetivo de memoria. La variable predictora es la autopercepción del estado de salud y dentro del estado de salud el factor que más peso tiene es el estado de ánimo deprimido.

## Conducta y demencias P4

### DEPRESIÓN, PERCEPCIÓN DEL ESTADO DE SALUD Y OLVIDOS COTIDIANOS EN MAYORES

P. Montejo Carrasco<sup>1</sup>, M. Montenegro Peña<sup>2</sup>, M.A. Fernández Blázquez<sup>2</sup> y A. Turrero Nogues<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Prevención, Promoción de la Salud; <sup>2</sup>Instituto de Salud Pública. Madrid Salud. Ayuntamiento de Madrid. Centro de Prevención del Deterioro Cognitivo. <sup>3</sup>Universidad Complutense de Madrid.

**Objetivos:** Estudiar en una población de mayores la asociación entre quejas de memoria y ejecución objetiva de memoria y analizar la influencia en las quejas de variables que miden estado de ánimo y percepción del estado de salud.

**Material y métodos:** Muestra: 269 mayores de 64 años (edad media 71,47, DT = 5,03; rango: 65-87 años; 24,2% varones). Captación: Centros de mayores, servicios sociales. Evaluación: Mini examen cognitivo (MEC), Test de Memoria cotidiana Rivermead (RBMT), Escala Geriátrica de Depresión (GDS), Cuestionario de Fallos de Memoria Vida Cotidiana (MFE), Lista de Pares Asociados (PPAA), Perfil de Salud de Nottingham (PSN).

**Resultados:** La correlación del MFE con memoria cotidiana (RBMT) es  $r = -0,21$  ( $p < 0,01$ ), con memoria auditiva recuerdo demorado (subtest RBMT)  $r = 0,23$  ( $p < 0,01$ ) y con PPAA  $r = -0,12$  (ns). La correlación con GDS es  $r = 0,35$  ( $p < 0,01$ ) y con PSN  $r = 0,43$  ( $p < 0,01$ ). Hay diferencias por nivel de estudios entre primarios y universitarios ( $F = 3,11$ ;  $p = 0,01$ ). No hay correlación significativa con edad. Estudiamos los predictores con regresión lineal método jerárquico por pasos, y las variables predictoras son por este orden: Perfil de Salud, Depresión y rendimiento en memoria cotidiana (RBMT) ( $F = 20,09$ ;  $p < 0,001$ ;  $R^2 = 0,204$ ).

**Conclusiones:** La percepción de los olvidos cotidianos y su manifestación como quejas de memoria está asociada en mayores a variables de diverso tipo. En nuestro estudio las quejas de memoria se explican mejor con variables de salud general y afectivas que con el rendimiento objetivo de memoria.

## VARIABLES SOCIODEMOGRÁFICAS Y ASPECTOS CLÍNICOS PREDICTORES DE DETERIORO COGNITIVO LEVE

M.Á. Fernández Blázquez, J.M. Ruiz Sánchez de León, M.E. de Andrés Montes, J.M. Gómez Sánchez-Garnica, A. García Marín, M.C. Aragón Cancela, P. Montejo Carrasco, M. Montenegro Peña y M. Llanero Luque

*Instituto de Salud Pública. Madrid Salud. Ayuntamiento de Madrid. Centro de Prevención del Deterioro Cognitivo.*

**Objetivos:** Las quejas de memoria constituyen uno de los síntomas más comunes al que se enfrentan los neurólogos. La limitación temporal de las consultas de neurología es un impedimento para la evaluación objetiva del rendimiento mnésico de los pacientes. Por este motivo, resulta interesante determinar qué variables sociodemográficas y clínicas se asocian con el deterioro cognitivo leve (DCL).

**Material y métodos:** Se reclutaron 912 sujetos que acudieron por quejas de memoria al Centro de Prevención del Deterioro Cognitivo (75,8 años de media; DT = 6,11; rango = 65-93 años). La administración de un protocolo neuropsicológico exhaustivo clasificó a los sujetos como controles (531 sujetos; 58,2%) o con diagnóstico de DCL (381 sujetos; 41,8%), excluyendo a aquellos con otras patologías. Mediante entrevista estructurada se recogió información relativa a aspectos sociodemográficos y datos clínicos.

**Resultados:** Se realizó estudio univariado tomando como variable dependiente el diagnóstico (normal vs DCL). Las variables significativas en el análisis son: nivel de estudios ( $\chi^2 = 47,5$ ;  $p = 0,000$ ), profesión ( $\chi^2 = 29,5$ ;  $p = 0,000$ ), diabetes ( $\chi^2 = 9,7$ ;  $p = 0,002$ ), depresión ( $\chi^2 = 13,95$ ;  $p = 0,001$ ) y número de fármacos ( $\chi^2 = 31,1$ ;  $p = 0,013$ ). El análisis de regresión logística obtuvo un modelo significativo ( $R^2 = 0,10$ ;  $p = 0,000$ ) donde nivel de estudios, diabetes y depresión resultaron predictores de DCL.

**Conclusiones:** El bajo nivel educativo, la presencia de diabetes y la depresión se asocian con el diagnóstico de DCL. La existencia de cualquiera de estas condiciones en un paciente con quejas de memoria debe tomarse en consideración ante el riesgo de que se trate de un caso de DCL.

## DEGENERACIÓN ESTRUCTURAL DE LA SUSTANCIA BLANCA EN LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

V. Costumero Ramos<sup>1</sup>, A. Barrós Loscertales<sup>1</sup>, N. Ventura Campos<sup>1</sup>, J. Escudero Torrella<sup>2</sup>, M. Baquero Toledo<sup>3</sup>, C. Guillem Fort<sup>2</sup>, B. López Pesquera<sup>4</sup>, J. Mazón Herrero<sup>2</sup>, A. Campos García<sup>3</sup>, A. Bueno Cayo<sup>4</sup>, J.M. Laínez Andrés<sup>4</sup>, V. Belloch Uarte<sup>5</sup> y C. Ávila Rivera<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Grupo de Neuroimagen funcional. Universitat Jaume I. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital General de Valencia. <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitari La Fe. <sup>4</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia. <sup>5</sup>Servicio de Radiodiagnóstico. ERESA.

**Objetivos:** Los modelos de degeneración de sustancia blanca en la EA plantean un deterioro de la misma ligada al deterioro de la sustancia gris, o relativo al orden de la mielogénesis. El objetivo de nuestro estudio fue analizar qué áreas de la sustancia blanca se ven afectadas en los pacientes con EA, comparando a estos con un grupo de pacientes con DCL y un grupo control.

**Material y métodos:** Tres grupos, un grupo de pacientes con EA (N = 20; media edad = 74,6), otro de pacientes con DCL (N = 22; media edad = 72,4) y un grupo control (N = 20; media edad = 71,8) participaron en el estudio. Tras el escaneado se analizaron los mapas de anisotropía fraccional (AF) utilizando la herramienta TBSS del software FSL. EL umbral estadístico aplicado fue de  $p < 0,001$  no corregido.

**Resultados:** EL grupo de EA mostró menos AF que el grupo DCL en el fascículo longitudinal superior e inferior, en el fascículo un-

cinado y en el cuerpo calloso. Estas mismas áreas muestran menor AF en el grupo EA al compararlos con el grupo control. Finalmente al comparar el grupo DCL con los controles se observa menor AF en los DCL solamente en el fascículo longitudinal superior, fascículo longitudinal inferior y en el fascículo uncinado, pero no en el cuerpo calloso.

**Conclusiones:** Los resultados muestran un continuo desde los sujetos sanos hasta los pacientes con la enfermedad de Alzheimer, pasando por los DCL, a través del cual se va perdiendo la conectividad estructural del lóbulo temporal mesial con el resto de zonas del cerebro.

## PATRÓN DE DETERIORO MORFOMÉTRICO CEREBRAL DE PACIENTES CON DCL QUE EVOLUCIONAN A ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

V. Costumero Ramos<sup>1</sup>, A. Barrós Loscertales<sup>1</sup>, N. Ventura Campos<sup>1</sup>, J. Escudero Torrella<sup>2</sup>, M. Baquero Toledo<sup>3</sup>, C. Guillem Fort<sup>2</sup>, B. López Pesquera<sup>4</sup>, J. Mazón Herrero<sup>2</sup>, A. Campos García<sup>3</sup>, A. Bueno Cayo<sup>4</sup>, J.M. Laínez Andrés<sup>4</sup>, V. Belloch Uarte<sup>5</sup> y C. Ávila Rivera<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Grupo de Neuroimagen funcional. Universitat Jaume I. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital General de Valencia. <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitari La Fe. <sup>4</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia. <sup>5</sup>Servicio de Radiodiagnóstico. ERESA.

**Objetivos:** El objetivo del estudio es comparar el volumen de diversas áreas cerebrales entre pacientes con DCL que convierten a EA en los 6 meses siguientes a la primera exploración (DCL convertidores) y aquellos que no convierten (DCL no convertidores), con pacientes con EA y un grupo control.

**Material y métodos:** Mediante la técnica de morfometría basada en el vóxel (DARTEL; SPM8) se compararon los mapas estadísticos paramétricos de un grupo de 22 sujetos controles (edad media = 71,7), un grupo de 33 DCL no convertidores (edad media = 73,4), un grupo de 10 DCL convertidores (edad media = 74,2) y un grupo de 31 sujetos con EA (edad media = 76,2). EL umbral estadístico aplicado fue de  $p < 0,001$  no corregido.

**Resultados:** El grupo de EA mostró un menor volumen que el grupo control en el córtex temporal medial, áreas del hipocampo/ amígdala y córtex olfatorio. El grupo de DCL convertidores mostró un menor volumen en estas mismas regiones cuando se comparó con el grupo control. No se encontraron diferencias en ninguna de estas áreas al comparar el grupo de DCL no convertidores con el grupo control, ni al comparar los dos grupos de DCL entre sí.

**Conclusiones:** El estudio muestra que los DCL convertidores, a diferencia de los no convertidores, manifiestan un patrón similar de atrofia a los pacientes con EA en relación al grupo control. El patrón de atrofia cortical en el grupo con DCL convertidor replantea la necesidad de identificar el factor determinante de la evolución a EA a partir del DCL.

## DETECCIÓN PRECOZ DEL DETERIORO COGNITIVO: PUNTOS DE CORTE DEL MMSE Y EL 7 MINUTOS

M. Montenegro Peña<sup>1</sup>, M. Llanero Luque<sup>2</sup>, A.I. Reinoso García<sup>2</sup>, M. Lozano Ibáñez<sup>2</sup>, C. Brizuela Ledesma<sup>2</sup>, E. García Mulero<sup>2</sup>, M.A. Fernández Blázquez<sup>2</sup> y P. Montejo Carrasco<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Prevención y Promoción de la Salud. Instituto de Salud Pública. Madrid Salud; <sup>2</sup>Instituto de Salud Pública. Madrid Salud. Ayuntamiento de Madrid. Centro de Prevención del Deterioro Cognitivo.

**Objetivos:** En la consulta diaria es prioritario encontrar pruebas breves, fiables y válidas que permitan realizar detección precoz

de una entidad clínica como es el deterioro cognitivo leve (DCL). Nuestro objetivo es establecer puntos de corte para DCL de dos pruebas de amplia utilización (MMSE y 7 Minutos).

**Material y métodos:** Muestra: 879 usuarios del Centro de Prevención del Deterioro Cognitivo mayores de 65 años (edad media = 74,9 y DT = 7): 567 normales y 312 con DCL. Evaluación: MMSE, 7 Minutos (percentil y puntuación en cada subtest) y batería neuropsicológica para el diagnóstico definitivo.

**Resultados:** Hay diferencias estadísticamente significativas entre las puntuaciones de normales y de DCL en MMSE, 7 Minutos (percentil y subtests). Se realiza una regresión logística con las variables neuropsicológicas y se obtiene un modelo ( $R^2 = 0,72$ ;  $p < 0,001$ ) que pronostica bien al 88,1% total (92,1% normales y 81,1% DCL) con las siguientes pruebas en orden de peso: percentil 7 Minutos, MMSE, Memoria libre y Reloj. Se obtienen las curvas COR de estas pruebas. Por último, se presentan los puntos de corte más adecuados según la sensibilidad y especificidad requerida (MMSE: 26/27,  $S = 88$  y  $E = 68$ ; percentil 7 minutos: 49/50,  $S = 81$  y  $E = 86$ ; memoria libre 7 minutos: 6/7,  $S = 80$  y  $E = 69$ ).

**Conclusiones:** Las pruebas de evaluación empleadas son útiles para discriminar entre deterioro cognitivo y normales. La prueba con más peso es el percentil del 7 Minutos, un test clásico MMSE y la Memoria libre recogida de forma independiente. Los puntos de corte de estas pruebas son de aplicación práctica en la clínica.

## USO Y NECESIDAD AUTOPERCIBIDA DE AYUDAS TÉCNICAS DE LOS PACIENTES CON DETERIORO COGNITIVO LEVE Y DEMENCIA

S. Mora Simón<sup>1</sup>, E. Rodríguez Sánchez<sup>1</sup>, R. García García<sup>2</sup>, M.C. Patino Alonso<sup>1</sup>, J. Unzueta Arce<sup>2</sup>, D. Pérez Arechaederra<sup>1</sup>, J.I. Recio Rodríguez<sup>1</sup> y C. Agudo Conde<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Unidad de Investigación. Centro de Salud La Alamedilla. <sup>2</sup>Servicio de Facultad de Psicología. Universidad de Salamanca.

**Objetivos:** Las ayudas técnicas son necesarias para que las personas mayores puedan mantener su autonomía. El objetivo es analizar el uso y la necesidad autopercebida de ayudas técnicas en participantes sanos, pacientes con deterioro cognitivo leve (DCL) y demencia.

**Material y métodos:** 265 participantes sanos (edad media 75,46  $\pm$  6,84), 48 con DCL (EM 80,40  $\pm$  8,77) y 14 con demencia (EM 79,29  $\pm$  5,92). Todos mayores de 65 años, residentes en el municipio de Salamanca. Aplicamos una batería neuropsicológica y registramos la frecuencia y tipo de dispositivos de apoyo utilizados, así como la necesidad autopercebida de uso de otros dispositivos.

**Resultados:** Comprobamos que el uso de dispositivos de apoyo aumenta al incrementarse la severidad del DC. Las ayudas técnicas que más utilizan los pacientes con demencia son para mejorar la movilidad y aseo personal, como el bastón (57,1%), dentadura (64,3%) y pañales (35,7%). Los pacientes con DCL utilizan menos dispositivos que los pacientes con demencia, destacando la dentadura (57,1%) y bastón (18,6%). Por último, los participantes sanos utilizan menos ayudas técnicas, salvo la dentadura (56,9%). Referente a la demanda de dispositivos, los participantes sanos dicen necesitar más que los pacientes con afectación cognitiva.

**Conclusiones:** El uso de ayudas técnicas se incrementa de forma proporcional al aumento de la severidad del DC, usándolas más frecuentemente los pacientes con demencia. La necesidad autopercebida de estas ayudas es mayor en las personas sanas, lo que nos podría indicar que no tienen bien cubierta la necesidad de dispositivos para mantener su autonomía.

## RENDIMIENTOS DEL MINI MENTAL STATE EXAMINATION Y TEST DEL RELOJ EN PACIENTES CON COFOSIS BILATERAL

Y. Chong Espino<sup>1</sup>, R. García García<sup>2</sup>, A. Fernández Marqués<sup>3</sup>, J. Ursueta Arce<sup>2</sup>, M.V. Perea Bartolomé<sup>2</sup> y V. Ladera Fernández<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neuropsicología; <sup>3</sup>Unidad de Investigación en Desarrollo Humano y Psicología. Instituto Superior da Maia. <sup>2</sup>Departamento de Psicología Básica, Psicobiología y Metodología de las Ciencias del Comportamiento. Universidad de Salamanca.

**Objetivos:** Estudiar y comparar los rendimientos en Mini Mental State Examination (MMSE), Test del Reloj a la Orden (TRO) y Test del Reloj a la Copia (TRC) en un grupo de participantes con cofosis bilateral frente a otro grupo control sin hipoacusia moderada o grave a través del lenguaje gestual.

**Material y métodos:** Evaluamos 30 participantes con cofosis bilateral y 30 participantes sin hipoacusia moderada o grave, todos ellos saludables y con conocimiento del lenguaje gestual, con edades comprendidas entre los 40 y los 75 años. Cada participante fue evaluado a través de una entrevista estructurada, y se aplicaron los test MMSE, TRO y TRC.

**Resultados:** Encontramos diferencias estadísticamente significativas ( $p < 0,05$ ) únicamente en el ítem de evocación dentro del MMSE. Existe una alta correlación entre las puntuaciones de las pruebas utilizadas al comparar ambos grupos de participantes.

**Conclusiones:** La utilización del lenguaje gestual no parece ser una variable que dificulte los rendimientos globales en las pruebas: MMSE, TRO y TRC. Nuestros resultados sugieren que ambas pruebas de screening pueden aplicarse con lenguaje gestual para realizar el rastreo cognitivo en personas con cofosis bilateral.

## ESTUDIO DE LA PREVALENCIA DE QUEJAS COGNITIVAS EN LA POBLACIÓN GENERAL

J.M. Ruiz Sánchez de León<sup>1</sup>, P. Lozoya Delgado<sup>1</sup>, E. Pedrero Pérez<sup>2</sup>, M. Llanero Luque<sup>3</sup>, M.Á. Fernández Blázquez<sup>3</sup>, G. Rojo Mota<sup>2</sup> y C. Puerta García<sup>2</sup>

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

**Objetivos:** Los problemas de memoria referidos por los adultos jóvenes como motivo de consulta suelen incluir aspectos que se refieren a procesos atencionales, perceptivos, ejecutivos o del lenguaje. En ese sentido, parece más apropiado referirse a ellos como "quejas cognitivas", en la medida en que no siempre se circunscriben a procesos mnésicos. Se pretende estudiar la prevalencia de las quejas cognitivas proporcionando datos normativos sobre una amplia muestra entre los 18 y los 65 años de edad.

**Material y métodos:** Se administran el Cuestionario de Quejas Cognitivas (CQC) y el Cuestionario Disejecutivo (DEX-Sp) a una muestra de adultos jóvenes de población general no clínica ( $n = 619$ ).

**Resultados:** Los análisis muestran que las tres quejas más frecuentes, en orden de aparición, son: "tengo una palabra en la punta de la lengua" (proceso psicolingüístico; media 1,52; DT 0,94), "olvido anécdotas o chistes que me han contado anteriormente" (proceso mnésico; media 1,51; DT 1,03) y "olvido dónde he puesto alguna cosa / pierdo cosas por casa" (proceso ejecutivo; media 1,32; DT 0,93). Además, se observa un intenso patrón de correlaciones entre las quejas cognitivas y la sintomatología de origen prefrontal en la vida cotidiana valoradas mediante el DEX-Sp ( $r = 0,64$ ,  $p < 0,005$ ).

**Conclusiones:** La información que aporta el CQC en la práctica clínica sugiere que se trata de un instrumento útil en la descripción



y el estudio de las quejas cognitivas, no siendo las de tipo mnésico las más frecuentes en este tramo de edad.

### CUESTIONARIO DE QUEJAS COGNITIVAS (CQC) PARA ADULTOS JÓVENES: PROPIEDADES PSICOMÉTRICAS Y UTILIDAD CLÍNICA

P. Lozoya Delgado<sup>1</sup>, J.M. Ruiz Sánchez de León<sup>1</sup>, E. Pedrero Pérez<sup>2</sup>, M.Á. Fernández Blázquez<sup>3</sup>, M. Llanero Luque<sup>3</sup>, G. Rojo Mota<sup>2</sup> y C. Puerta García<sup>2</sup>

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

**Objetivos:** Uno de los motivos de consulta más frecuentes a los servicios de neurología es la presencia de quejas subjetivas de memoria. Se pretende estudiar las propiedades psicométricas de un instrumento basado en el Memory Failures Everyday (MFE) de Sunderland et al. proporcionando una baremación sobre una amplia muestra de población española.

**Material y métodos:** Se administró el Cuestionario de Quejas Cognitivas (CQC) a una muestra de 900 individuos de población no clínica: 376 varones (media 37,2 años; DT 14,2; rango 18-64) y 524 mujeres (media 37,2; DT 13,7; rango 18-64).

**Resultados:** El 27,8% de los participantes respondió afirmativamente a la pregunta "¿tiene usted problemas de memoria?". Estos sujetos obtuvieron una puntuación media de 32,6 puntos (DT 14,6) frente a los 17,1 puntos (DT 11,2) de quienes no declararon quejas ( $t = 15,08$ ;  $p < 0,001$ ). Los análisis muestran que el CQC es un cuestionario unifactorial que valora un único constructo llamado "quejas cognitivas".

**Conclusiones:** El Cuestionario de Quejas Cognitivas (CQC) es un instrumento útil para la práctica clínica. Las puntuaciones por debajo de 8 puntos o ningún síntoma con frecuencia elevada se interpretaría como rendimiento cognitivo óptimo; entre 8 y 35 puntos o entre 1 y 4 síntomas frecuentes se interpretaría un funcionamiento normal; entre 36 y 50 puntos o entre 5 y 8 síntomas frecuentes como deterioro con repercusión funcional; y por encima de 50 puntos o más de 8 síntomas frecuentes como un deterioro con importantes consecuencias en el funcionamiento cotidiano.

### C11-PIB-PET/TAC EN LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER: EXPERIENCIA EN HUMV

E. Rodríguez Rodríguez<sup>1</sup>, J.L. Vázquez Higuera<sup>2</sup>, I. Banzo Marraco<sup>3</sup>, P. Sánchez Juan<sup>2</sup>, F. Ortega Nava<sup>3</sup>, M. de Arcocha Torres<sup>3</sup>, J. Berciano Blanco<sup>2</sup>, O. Combarros Pascual<sup>2</sup>, J.M. Carril Carril<sup>3</sup> e I. Mateo Fernández<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurología y CIBERNED; <sup>3</sup>Servicio de Medicina Nuclear. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

**Objetivos:** Comprobar los patrones de distribución del radiotrazador de PET Pittsburgh B compound (PIB) en sujetos sanos y en las diferentes fases de la enfermedad de Alzheimer (EA) descritos en la literatura al ser aplicada esta técnica en nuestro hospital.

**Material y métodos:** Previo consentimiento informado, se seleccionaron 10 pacientes de la consulta de deterioro cognitivo abarcando todo el espectro de la EA: controles sanos (2), quejas subjetivas de memoria de larga evolución sin evidencia de progresión (3), deterioro cognitivo leve amnésico (2) y EA probable en estadio leve (3). El PIB fue sintetizado en el Servicio de Medicina Nuclear de nuestro hospital. La exploración se realizó en un equipo PET/TAC Biograph Siemens LSO 3D. Se inyectó una dosis media de 555

MBq de C11-PIB (tiempo de incorporación del radiotrazador 60 min, tiempo de adquisición de imagen 30 min.). Las imágenes fueron valoradas visualmente de manera independiente por dos especialistas en Medicina Nuclear con amplia experiencia.

**Resultados:** El PIB-PET fue negativo en todos los sujetos control y en las quejas subjetivas de memoria. Sin embargo, en todos los pacientes diagnosticados de deterioro cognitivo leve y EA el PIB-PET fue considerado positivo, observándose un gradiente en la extensión e intensidad del depósito de amiloide, siendo éste más importante en los pacientes con EA leve.

**Conclusiones:** Nuestros resultados replican lo descrito en la literatura. Creemos que el PIB-PET puede ser utilizado de manera inmediata en nuestra práctica clínica para casos seleccionados.

### EVOLUCIÓN CLÍNICA, RADIOLÓGICA Y LICUORAL DE DOS FORMAS DE DEMENCIA PRESENIIL DE PRESENTACIÓN ATÍPICA

J.H. Bueno Perdomo, Y. Contreras Martín, B. González González, S. Díaz González, C.A. González Pérez, M.E. Rojas Pérez y J.N. Lorenzo Brito

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria.

**Objetivos:** Analizar los hallazgos clínicos, radiológicos y licuorales en dos pacientes con demencia de presentación atípica. Mostramos hallazgos con más de un año de diferencia.

**Material y métodos:** Caso 1: mujer de 55 años con antecedentes personales de HTA, dislipemia y DMNID que acude a consulta por presentar problemas del lenguaje de 7-8 años de evolución. Mostrando severa afectación del lenguaje, repetición, habla automática y escritura espontánea y dictado. Neologismos y parafasias frecuentes que refuerzan un discurso vacío de contenido. RM: atrofia de predominio temporal izquierdo. SPECT: hipoperfusión frontal bilateral y cortical parietal izquierda. LCR: beta amiloide 368, proteína tau: > 1.200. Apo E3/E3. Probable demencia de Alzheimer logopénica. Caso 2: hombre de 60 años de edad con antecedentes de HTA, DMNID, dislipemia, cardiopatía isquémica que acude por cuadro de 4 años de evolución de trastorno prático progresivo de predominio derecho; dificultando las tareas básicas de la vida diaria como vestirse, afeitarse, comer, etc. A la exploración destaca marcha con disminución de braceo derecho. Lenguaje normal, trastorno mnésico con alteración memoria evocación. Con afectación praxica severa en todas las modalidades. RM: atrofia temporoparietal izquierda. SPECT cerebral: hipoperfusión ganglios basales izquierdos, temporal izquierda y cortical parietal posterosuperior bilateral. DATASCAN: normal. LCR: Beta amiloide 510, proteína Tau: > 1.200. Apo E3/E3. Probable Apraxia Progresiva Primaria asociada a EA.

**Conclusiones:** Las formas focales de los deterioros cognitivos suponen un importante reto diagnóstico y el estudio seriado de imagen y LCR nos abre las puertas de un diagnóstico más certero y precoz.

### EVALUACIÓN DE LOS NIVELES COGNITIVOS DE ADICTOS A SUSTANCIAS EN TRATAMIENTO

G. Rojo Mota<sup>1</sup>, E.J. Pedrero Pérez<sup>1</sup>, J.M. Ruiz Sánchez de León<sup>2</sup>, M. Llanero Luque<sup>3</sup>, P. Lozoya Delgado<sup>2</sup> y C. Puerta García<sup>1</sup>

<sup>1</sup>CAD 4 San Blas. Instituto de Adicciones. Madrid Salud. Ayuntamiento de Madrid. <sup>2</sup>Departamento de Psicología Básica II (Procesos Cognitivos). Universidad Complutense de Madrid. <sup>3</sup>Hospital Sanitas La Moraleja.

**Objetivos:** Los adictos a sustancias presentan, al inicio de su tratamiento, diversos grados de deterioro cognitivo, que deben ser



valorados para individualizar el tratamiento. Además de las tareas neuropsicológicas clásicas, desde la clínica neurológica se han propuesto tareas capaces de efectuar tal evaluación. El objetivo del presente trabajo es explorar la capacidad predictiva del Allen Cognitive Level Screen (ACLS) sobre la calidad de ejecución motora y de procesamiento cognitivo en sujetos adictos con abstinencia reciente.

**Material y métodos:** Sujetos en tratamiento por adicción a sustancias ( $n = 48$ ) en un centro específico (CAD 4, Instituto de Adicciones. Madrid). Se realiza una evaluación neuropsicológica que incluye el ACLS y la evaluación de habilidades motoras y de procesamiento.

**Resultados:** En el ACLS, 3 sujetos (6,25%) muestran una independencia funcional; el 60,4% requiere asesoramiento (counseling) para mejorar el funcionamiento subóptimo; un 33,3% requiere intervención intensiva por tener comprometida su independencia funcional cotidiana. Las puntuaciones obtenidas en el ACLS predicen un 33,3% de las de calidad de ejecución motora ( $r = 0,58$ ) y un 36% de habilidades de procesamiento cognitivo ( $r = 0,60$ ).

**Conclusiones:** La prueba de "las 3 puntadas" de Allen aparece como una tarea sencilla, de fácil aplicación y barata, capaz de efectuar un cribado inicial en adictos. Presenta capacidad predictiva sobre pruebas más complejas y específicas, permitiendo clasificar a los sujetos adictos según su grado de deterioro funcional, pero también según sus capacidades de aprendizaje y recuperación. Se propone su uso en población adicta, como complemento de las pruebas neuropsicológicas clásicas, capaz de aportar validez ecológica incremental.

## Conducta y demencias P5

### DETERIORO COGNITIVO LIGERO TIPO AMNÉSICO (DCLA) ENFERMEDAD DE ALZHEIMER PRODRÓMICA: SEGUIMIENTO LONGITUDINAL DE CASOS DE DCLA EN LA UNIDAD DE COGNICIÓN Y CONDUCTA DEL HOSPITAL CLÍNICO SAN CARLOS (HCS)

M.J. Gil Moreno<sup>1</sup>, A. Marcos de Vega<sup>2</sup>, A. Marcos Dolado<sup>2</sup>, J.L. González Gutiérrez<sup>2</sup> y S. Manzano Palomo<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Móstoles.

<sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

**Objetivos:** El deterioro cognitivo ligero (DCL) es un concepto muy heterogéneo. Presentamos un estudio sobre la utilidad de protocolos de evaluación neuropsicológica (NPS) que nos permitan afirmar que el DCLA puede ser un estado pre-demencia de EA y las tasas de progresión enfermedad de Alzheimer DCLA (AD).

**Material y métodos:** Se realizó un estudio epidemiológico longitudinal entre agosto 2008-marzo 2011 en HCSC. Evaluamos 139 pacientes con DCLA (criterios de Petersen). Se analizaron: edad, sexo, nivel educativo, enfermedades concomitantes, número de medicamentos, antecedentes familiares de demencia (FHD). Se aplicó el protocolo de GERMIDE (Grupo de Estudio y registro multicéntrico de casos incidentes de demencia en España), que consiste en tareas de memoria, orientación, lenguaje, praxis, capacidad de abstracción y funciones ejecutivas. Se realizaron análisis de sangre, CT cráneo y SPECT.

**Resultados:** Edad media  $78,52 \pm 6,74$  (66,67% mujeres). 62% presentaban HTA, 61,9% HCL, 14,3 DM, 34% depresión, sin diferencias entre los que progresaron a EA o no. Tasa de progresión a EA 16%. NPS: media inicial MMSE  $25,34 \pm 3,62$ , con una media MMSE (progreso)  $23,8 \pm 3,84$ . Hubo diferencias en memoria diferida ( $p =$

$0,037$ ), praxis bimanual ( $p = 0,042$ ) y la hipoperfusión parietal en SPECT ( $p = 0,022$ ). Tampoco hubo diferencias en TC.

**Conclusiones:** Nuestro estudio destaca la importancia clínica de la evaluación neuropsicológica breve estudio del DCLA y el estado pre-demencia. La hipoperfusión parietal en SPECT puede ser útil para predecir la progresión en estos pacientes.

### UTILIDAD DEL T@M COMO TEST DE CRIBADO EN UNA CONSULTA ESPECIALIZADA-

A.B. Gago Veiga<sup>1</sup>, M.T. Carreras Rodríguez<sup>1</sup>, B. Canneti Heredia<sup>1</sup>, A.J. Mosqueira Martínez<sup>1</sup>, C. Onsurbe Domínguez<sup>1</sup>, M.M. Ruíz Muñoz-Torrero<sup>1</sup>, A. Valdivia Pérez<sup>2</sup> y J.A. Vivancos Mora<sup>1</sup>

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

<sup>2</sup>Instituto de Investigación Sanitaria de La Princesa. <sup>3</sup>Servicio de Medicina Preventiva. Hospital Denia Marina Salud.

**Objetivos:** Evaluar correlación entre T@M y la batería neuropsicológica de cribado cognitivo de nuestra Unidad. El T@M es un test cognitivo de cribado propuesto y validado por Unidad de Memoria-Alzheimer Hospital Clinic de Barcelona, con alto poder discriminatorio para fallos de memoria que precisa escaso tiempo de administración ( $< 6$  minutos)

**Material y métodos:** Se administró T@M a 462 de un total de 710 pacientes en primera consulta, en el periodo comprendido entre junio del 2007 hasta la actualidad. También se realizó minimal, test del informador (IQCODE), Blessed, Hamilton. Se usa test paramétrico Pearson y test no paramétrico de Spearman para evaluar las relaciones entre dichas escalas con ajuste multivariado posterior.

**Resultados:** Se obtiene correlación directa entre T@M y MMSE con un factor de conversión de 1,7 puntos en T@M por cada punto en minimal ( $p < 0,001$ ). Análisis de IQCODE asociación inversa ( $p < 0,001$ ) Puntuaciones  $< 3$  en Blessed A se correlacionan directamente con T@M ( $p < 0,001$ ) Las asociaciones con test de Hamilton son débiles y no resultan significativas. El análisis multivariante no muestra interferencias con otras variables

**Conclusiones:** El estado de ánimo, en nuestro estudio, no altera la puntuación del T@M. Existe poca influencia de variables demográficas como nivel de estudios, edad y sexo. Dado el escaso tiempo que conlleva su aplicación y la gran correlación con otros tests de cribado, T@M es una prueba de interés en la detección de pacientes con deterioro mnésico

### FENOCOPIA DE LA DEMENCIA FRONTOTEMPORAL, A PROPÓSITO DE TRES CASOS

J.A. Rojo Aladro<sup>1</sup>, E. Hernández Rodríguez<sup>2</sup>, A. Hernández Dorta<sup>3</sup>, I. Galtier Hernández<sup>2</sup>, P. Velasco Rodríguez-Solís<sup>2</sup>, M. Pueyo Morlans<sup>1</sup>, E. Chinea Cabello<sup>3</sup>, J. Barroso Ribal<sup>2</sup> y P. de Juan Hernández<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>3</sup>Servicio de Psiquiatría. Hospital Universitario de Canarias. <sup>2</sup>Facultad de Psicología. Universidad de la Laguna.

**Objetivos:** La fenocopia de la demencia frontotemporal (F-DFT) es un cuadro descrito recientemente que incluye a pacientes con clínica sugestiva de este tipo de demencia, pero que no presentan progresión clínica. Aunque no se ha confirmado en estudios anatómopatológicos, parece que su etiología no es neurodegenerativa sino psiquiátrica, pudiendo ser debido a diferentes trastornos.

**Material y métodos:** Presentamos tres pacientes varones, con edades de 56, 66 y 71 años respectivamente. Dos de ellos presentaban factores de riesgo vascular y ninguno tenía antecedentes familiares de demencia. Todos cursaron con desinhibición, apatía, indiferencia emocional e hiperoralidad, cumpliendo los criterios diagnósticos actuales de la variante conductual de la Demencia Frontotemporal (DFT-vc).

**Resultados:** La exploración neurológica fue normal. Las pruebas de neuroimagen (RM cerebral y SPECT) no mostraron afectación frontal significativa. La valoración psiquiátrica inicial no aportó diagnósticos alternativos. Los estudios neuropsicológicos mostraron ligeras alteraciones frontales. Los pacientes fueron tratados con antidepresivos y neurolepticos, con estabilización o mejoría de sus síntomas. Tras más de tres años de seguimiento no se objetivó progresión clínica (cognitiva ni conductual), radiológica ni en los estudios neuropsicológicos. En la actualidad siguen sin cumplir criterios diagnósticos claros de una entidad psiquiátrica determinada ni de ningún proceso neurodegenerativo.

**Conclusiones:** La F-DFT es un diagnóstico diferencial esencial ante todo paciente con clínica sugestiva de DFT-vc, dadas las repercusiones médicas, sociales y legales que conlleva. Los nuevos criterios diagnósticos propuestos de DFT-vc, que incluyen los resultados de las pruebas de neuroimagen y la valoración neuropsicológica, pueden ayudar a diferenciarlos. El diagnóstico psiquiátrico alternativo supone aun un reto por aclarar.

## SINTOMATOLOGÍA DEPRESIVA Y NIVELES SÉRICOS DE BDNF EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

G. Piñol Ripoll<sup>1</sup>, B. Boné Verdú<sup>2</sup>, A. Quílez Martínez<sup>3</sup>, J. Sanahuja Montesinos<sup>3</sup>, M. Pujol Sabaté<sup>1</sup>, C. Espinet Mestre<sup>4</sup> y F. Purroy García<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Psiquiatría. Hospital Santa Maria. <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova. <sup>4</sup> Ciencias médicas básicas. Universitat de Lleida.

**Objetivos:** El BDNF es un factor trófico implicado en supervivencia y plasticidad neuronal. Existen claras evidencias que sus niveles están disminuidos en pacientes con síndrome depresivo, pero hay datos contradictorios sobre sus niveles séricos en pacientes con enfermedad de Alzheimer (EA). No existen estudios que valoren el comportamiento de esta neurotrofina en pacientes con EA y sintomatología depresiva asociada.

**Material y métodos:** Estudio prospectivo en el que se recogieron todos los pacientes que acudieron a la consulta con el diagnóstico inicial de EA GDS 3-4 (33) durante un periodo de 5 meses y sin tratamiento con antidepresivos. Se determinaron los valores séricos de BDNF en pacientes con y sin sintomatología depresiva comparado con a controles sanos afectiva y cognitivamente (23), mediante técnica de ELISA.

**Resultados:** Los niveles séricos de BDNF son más elevados en pacientes con EA respecto a los controles ( $p < 0,05$ ) existiendo una correlación negativa entre los niveles de BDNF y el estadio funcional. Los pacientes con Alzheimer y clínica depresiva asociada presentan niveles más elevados de BDNF que los pacientes sin depresión ( $p < 0,05$ ).

**Conclusiones:** A diferencia de lo que pasa en la población sin deterioro cognitivo, existe un incremento en los niveles de BDNF sérico en pacientes con EA y sintomatología depresiva, defendiendo la hipótesis de un posible incremento compensador en la expresión de BDNF o bien una alteración en el transporte axonal retrógrado de esta neurotrofina en fases iniciales de la enfermedad.

## UTILIDAD DE LAS DISTINTAS ESCALAS DE EVALUACIÓN DE LOS SÍNTOMAS DEPRESIVOS EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE ALZHEIMER DE NUEVO DIAGNÓSTICO

G. Piñol Ripoll<sup>1</sup>, B. Bone Verdú<sup>2</sup>, F. Purroy García<sup>3</sup>, M. Boix Codony<sup>3</sup> y C. González Mingot<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Psiquiatría. Hospital Santa Maria. <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova.

**Objetivos:** Los síntomas conductuales y psicológicos aparecen desde fases iniciales de la Enfermedad de Alzheimer (EA) junto con los síntomas cognitivos; hasta el punto que muchos de los pacientes que acuden a consultas de unidad de demencias están en tratamiento con fármacos antidepresivos. Valoramos la utilidad de las distintas escalas validadas para este grupo de población y los ítems que aportan más información en pacientes con EA de inicio que no estén con tratamiento antidepresivo.

**Material y métodos:** Estudio prospectivo en el que se recogieron todos los pacientes con el diagnóstico inicial de Enfermedad de Alzheimer GDS 3-4 durante un periodo de 5 meses que estaban sin tratamiento antidepresivo. Se comparó la utilidad diagnóstica de las siguientes escalas de depresión y ansiedad: criterios DSM-IV, escala de Cornell, Montgomery-Asberd-Mards, Escala Geriátrica de depresión y de Hamilton, Apathy Scale evaluation y NPI.

**Resultados:** Se incluyeron un total de 33 pacientes. La prevalencia de depresión no diagnosticada fue del 26.5% según criterios del DSM-IV, siendo las escalas de Hamilton y la NPI las más sensibles para el diagnóstico (41.2%). La prevalencia de apatía fue del 81.8% según la Apathy Scale y del 50% según NPI. En todas las escalas utilizadas, el ítem de suicidio aparece de forma consistente como significativo. Se presentaron los subítems más útiles para el diagnóstico en las distintas escalas.

**Conclusiones:** Elevada prevalencia de depresión, y especialmente apatía, en pacientes aún no tratados en el momento del diagnóstico inicial de EA, a pesar de la gran diferencia observada según las escalas utilizadas.

## SÍNDROME DE CHARCOT-WILBRAND (IRREMINSNCIA VISUAL Y ANONEIRA)

D. Genís Batlle<sup>1</sup>, R. Menéndez<sup>2</sup>, A. Obrador Lagares<sup>3</sup> y J. Gich Fullà<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Neurología. Unidad de Enfermedades Neurodegenerativas; <sup>3</sup>Servicio de Neumología. Unitat del son. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta.

**Objetivos:** Estudio de dos pacientes con síndrome de Charcot-Wilbran: irreminscencia visual (imposibilidad para la rememoración visual, y ausencia de ensueños (anoneira)).

**Material y métodos:** Exploración neurológica clínica y neuropsicológica. TAC/RMN cerebral. Polisomnografía.

**Resultados:** Paciente 1: 64 años. Mujer. AVC embólico. Consulta por pérdida de memoria, irreminscencia visual. Exploración neurológica normal. Paciente 2: 30 años, mujer. Antecedentes: prematuridad. Sana. Sin AP de interés. A lo largo de su vida nunca ha podido rememorar imágenes visuales. Recuerda emociones de sus ensueños, miedo, ansiedad, sin imágenes. Exploración neurológica normal. Resultados paciente 1: RM: infarto isquémico gyrus lingual izquierdo PSG: Índice apneas 0,2/h. Hipoapneas 111. Índice de disturbios respiratorios (RDI) 19,0. Alteraciones de la microestructura del sueño. Proporción REM: 15,4%. Latencia REM: 34 min. Acortamiento progresivo de los episodios REM (30-15- 8 minutos). Diagnóstico: síndrome de apnea del sueño. Estudio neuropsicológico: No rememora imágenes. Desde el AVC no recuerda ensueños. Dificultad en identificar objetos fragmentados y en elaborar

figuras simples aprendidas previamente. Simultagnosia. No integra adecuadamente los elementos de un dibujo o de imágenes de situaciones. Paciente 2: NPSI Nunca ha tenido reminiscencia visual. No tiene recuerdos visuales de sus ensueños aunque si emociones miedo, angustia, o respuesta autonómica. No rememora imágenes visuales no integra adecuadamente los elementos de dibujos. RM: normal PSG: pendiente.

**Conclusiones:** SCW entidad muy rara con escasa repercusión en las AVD. Dos formas clínicas: secundaria, por lesiones en gyrus lingual y forma congénita. Anoneira: rara en la población sana, puede ser inducida por diversos tipos de lesión en diferentes áreas cerebrales.

### UTILIDAD DEL TEST DEL INFORMADOR EN UNA CONSULTA MONOGRÁFICA DE DETERIORO COGNITIVO

A. Mosqueira Martínez<sup>1</sup>, M.T. Carreras Rodríguez<sup>2</sup>, A.B. Gago Veiga<sup>2</sup>, B. Canneti Heredia<sup>2</sup>, C. Onsurbe Domínguez<sup>2</sup>, M.M. Ruiz Muñoz-Torrero<sup>2</sup>, A. Valdivia Pérez<sup>3</sup> y J. Vivancos Mora<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Neurología. Unidad de Memoria y Deterioro Cognitivo. Instituto de Investigación Sanitaria de La Princesa. Hospital Universitario de La Princesa. <sup>3</sup>Servicio de Medicina Preventiva. Hospital Denia Marina Salud.

**Objetivos:** Valorar las características y utilidad del Test del Informador (IQCODE) comparándolo con otros test funcionales y conductuales, en una consulta monográfica de deterioro cognitivo.

**Material y métodos:** Se seleccionaron 2.409 pacientes con IQCODE realizado en la primera visita de un total de 2.863 pacientes, durante el periodo 1/1/2000 y 30/4/2011. Se aplicaron pruebas paramétricas y no paramétricas (test de Spearman y Pearson, respectivamente) y análisis multivariado (análisis gráfico de Lowess múltiple y regresión lineal múltiple) para estudiar la relación entre el IQCODE, variables demográficas y Blessed A y MMSE.

**Resultados:** El 85% tienen un test IQCODE patológico (> 58 puntos). Se observa una relación de proporción directa con la edad (coeficiente de proporcionalidad de 0,4), presentando poca relación con el nivel de estudios o socioeconómico. Existe correlación muy estrecha (Rho 0,8) con Blessed A. El 63,1% de pacientes con MMSE igual o superior a 24, presenta un IQCODE patológico.

**Conclusiones:** Existe una discordancia entre la información aportada por los familiares y el rendimiento cognitivo del paciente. El Test del Informador resulta menos rentable, en cuanto tiempo dedicado a su aplicación, que el Test de Blessed, como escala de cribado para valorar la funcionalidad del paciente en nuestra consulta. Se propone aplicarlo a pacientes con capacidad funcional de base alterada, puesto que informa del cambio con respecto a la situación previa.

### DEMENCIA EN MUY ANCIANOS

B. Canneti Heredia<sup>1</sup>, T. Carreras Rodríguez<sup>2</sup>, A. Mosqueira Martínez<sup>2</sup>, A.B. Gago Veiga<sup>2</sup>, C. Onsurbe Domínguez<sup>2</sup>, M.M. Ruiz Muñoz-Torrero<sup>2</sup>, A. Valdivia Pérez<sup>3</sup>, M. Sobrado Sanz<sup>4</sup> y J. Vivancos Mora<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Neurología. Unidad de Memoria y Deterioro Cognitivo. Instituto de Investigación Sanitaria de La Princesa; <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Instituto de Investigación Sanitaria de La Princesa. Hospital Universitario de La Princesa. <sup>4</sup>Servicio de Medicina Preventiva. Hospital Denia Marina Salud.

**Objetivos:** Según datos INE 2008, la población mayor de 90 años será del 28% en 2025. No existe evidencia científica respecto al manejo del deterioro cognitivo de estos pacientes. Analizamos pacientes > 90 años en primera consulta en Unidad de Memoria.

**Material y métodos:** Estudio observacional retrospectivo de pacientes > 90 en primera visita en Unidad de memoria, desde Oc-

tubre-99. Se realizó estudio neuropsicológico completo (CAMDEX), análisis de sangre con perfil de deterioro y neuroimagen. Se comparó mediante t de Student con los pacientes entre 80-90 años.

**Resultados:** Sobre un total de 2863 pacientes, 25 (< 1%) eran > 90 años (Grupo A); entre 80 y 90 años (Grupo B), 800 (27,94%). Fluidez verbal: A: 6,7 ± 5,1; B: 8,3 ± 4,5 (p < 0,08). MMSE: A: 16,5 ± 5; B: 18,4 ± 5,9 (ns). Hamilton: A: 12,1 ± 6,3; B: 10,5 ± 7 (ns). Informador: A: 72,5 ± 2 1,9; B: 71,3 ± 11,6 (ns). Blessed A: A: 5,3 ± 1,1; B: 3,7 ± 1,5 (p < 0,0001). 95% tenían FRV, HTA el más frecuente. La mayoría no tenían enfermedad basal grave y TC con atrofia y vasculopatía. El diagnóstico más frecuente (76,19%) fue enf. De Alzheimer. Todos tenían tratamiento específico.

**Conclusiones:** Son pocos los pacientes remitidos a nuestra consulta > 90 años. No se observan diferencias significativas entre los mayores y menores de 90 respecto al rendimiento en pruebas cognitivas y, en nuestra experiencia, tampoco en manejo. Se precisan estudios prospectivos con mayor número de pacientes para perfilar mejor la actitud diagnóstico-terapéutica.

### VALORACIÓN NEUROPSICOLÓGICA Y NEUROIMAGEN SERIADAS EN LA ATROFIA CORTICAL POSTERIOR

E. Cuartero Rodríguez, M. González Prián y P. Carbonell Corvillo

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Valme.

**Objetivos:** Diversos hechos sugieren que la Atrofia Cortical Posterior (ACP) es frecuentemente un subtipo de Enfermedad de Alzheimer (EA) caracterizado por la inusual repercusión de la enfermedad sobre áreas asociativas visuales corticales, expresada clínicamente por la aparición de una agnosia aperceptiva en relación con una simultagnosia progresiva de comienzo muy precoz.

**Material y métodos:** Presentamos las sucesivas valoraciones neuropsicológicas y la evolución en neuroimagen de un varón de 60 años remitido por deterioro progresivo de 8 meses de evolución caracterizado por dificultad en manejo de sus herramientas habituales y desorientación espacial llamativa conduciendo y en su propio domicilio.

**Resultados:** Se realiza valoración neuropsicológica amplia y detallada en dominios cognitivos posteriores. Progresivamente el paciente desarrolla manifestaciones típicas de síndrome de Balint y de síndrome de Gerstmann, así como una afasia transcortical sensitiva. Mantuvo la capacidad de introspección, insight y memoria hasta fases avanzadas. Simultáneamente realizamos controles periódicos con RMN craneal evidenciando atrofia progresiva de claro predominio posterior derecho. Ante la posible etiología Alzheimer recibió tratamiento con IACE sin clara respuesta.

**Conclusiones:** La ACP es una infrecuente presentación de la EA en pacientes preseniles. Su inicio focal marca un definido perfil de afectación neuropsicológica y la preservación de la memoria hasta fases avanzadas de la enfermedad. La atrofia focal posterior es evidente en la neuroimagen desde etapas precoces de la enfermedad.

### DATOS CLÍNICOS Y DEMOGRÁFICOS DE LOS PACIENTES DIAGNOSTICADOS DE ENFERMEDAD DE ALZHEIMER (EA) EN LA UNIDAD DE ESTUDIO DE LA COGNICIÓN Y LA CONDUCTA DEL HOSPITAL CLÍNICO SAN CARLOS (UCC-HCSC), MADRID

O.J. Rodríguez Gómez, C. Valencia Sánchez, S.M. García Ptacek, R. Barahona Hernando, J. Casas Limón, C. Ordás Bandera, B. Abarrategui Yagüe y S. Manzano Palomo

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

**Objetivos:** El diagnóstico precoz y el manejo por parte de unidades especializadas de la EA disminuye la carga de familia y cui-

dadores. Nuestro objetivo es analizar las características clínicas y epidemiológicas de los pacientes de UCC-HCSC, investigando el tiempo de evolución y el estado funcional en el momento del diagnóstico.

**Material y métodos:** Se revisaron 605 historias clínicas de pacientes vistos en UCC-HCSC desde agosto de 2008 hasta marzo de 2011. Se seleccionaron 229 con diagnóstico de EA probable. Se recogieron edad, sexo, situación social, años de escolaridad, tiempo de evolución y GDS al diagnóstico, aplicando la U de Mann Whitney y el test de Kruskal Wallis para comparar variables que no se ajustan a la distribución normal.

**Resultados:** Edad media:  $79,11 \pm 7,85$  (67,7% mujeres). La mediana de meses de evolución fue 36 para hombres y 30 para mujeres ( $p: 0,031$ ). El 60,9% de los hombres tenían un GDS  $\geq 5$  al diagnóstico frente al 51,6% de las mujeres. 41,8% de pacientes con 7 o más años de escolaridad tenía GDS  $\geq 5$  frente un 69,2% de los que tenían menos de 7 años de escolaridad ( $p = 0,18$ ). La mediana de meses de evolución fue de 24 (RIQ: 18-45) para los pacientes que viven solos y de 36 (RIQ: 24-49,5) para los que viven con pareja o familia.

**Conclusiones:** Existe una importante demora en el diagnóstico de pacientes con EA y su derivación a unidad especializada en nuestra área. Esta demora es significativamente mayor en varones y se correlaciona con un peor estado funcional en el momento del diagnóstico.

## FUNCIONALIDAD E INDEPENDENCIA EN LAS ACTIVIDADES DE LA VIDA DIARIA EN DETERIORO COGNITIVO LEVE Y DEMENCIA

S. Mora Simón<sup>1</sup>, E. Rodríguez Sánchez<sup>1</sup>, R. García García<sup>2</sup>, M.C. Patino Alonso<sup>1</sup>, J. Unzueta Arce<sup>2</sup>, M.V. Perea Bartolomé<sup>2</sup> y V. Ladera Fernández<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Unidad de Investigación. Centro de Salud La Alamedilla. <sup>2</sup>Servicio de Facultad de Psicología. Universidad de Salamanca.

**Objetivos:** Habitualmente se considera que en el deterioro cognitivo leve (DCL) se presenta una mínima alteración en las funciones instrumentales de la vida diaria y en la demencia en las básicas (ABVD), pero sus límites y los instrumentos de evaluación no están bien definidos. El objetivo es estudiar las áreas de funcionalidad que se ven afectadas en pacientes sanos, con DCL y con demencia.

**Material y métodos:** 265 participantes sanos (edad media  $75,46 \pm 6,84$ ), 48 con DCL ( $EM 80,40 \pm 8,77$ ) y 14 con demencia ( $EM 79,29 \pm 5,92$ ). Todos ellos mayores de 65 años y del municipio de Salamanca. Aplicamos una batería neuropsicológica y el Índice de Katz, para la evaluación de la funcionalidad.

**Resultados:** Observamos que la mayor parte de los participantes sanos son independientes para la realización de las ABVD (45,3%), y dependientes para al menos 2 funciones (35,8%). El 50% de los participantes con DCL presentan dependencia en al menos 2 ABVD; el 29,2% son independientes en todas las ABVD y el 20,8% son dependientes de una función. La mayoría de los participantes con demencia (85,7%) presentan dependencia en al menos 2 funciones básicas y el 14,3% en todas ellas.

**Conclusiones:** Posiblemente los pacientes que presentan interferencia en las ABVD de tipo físico no siempre tengan una alteración cognitiva. Es importante seleccionar correctamente los instrumentos de evaluación de la funcionalidad, para realizar un diagnóstico más preciso. Sería conveniente estudiar en mayor profundidad la interferencia del DCL y demencia en las AVD.

## Dolor neuropático P

### SERIE DE CASOS CLÍNICOS PARA EVALUAR LA EFICACIA Y TOLERANCIA DE ACETATO DE ESLICARBAZEPINA EN DOLOR NEUROPÁTICO

D.M. Tena Mora

Neurología. Sección de Medicina Interna. Hospital Siberia-Serena.

**Objetivos:** El acetato de eslicarbazepina (AE) es una carbamida de tercera generación aprobada por la agencia española del medicamento como adyuvante en crisis parciales. Respecto a sus predecesoras (carbamazepina y oxcarbazepina) presenta varias ventajas: comodidad posológica y buen perfil de tolerancia y seguridad (baja proporción de pacientes con mareo, somnolencia, ataxia, visión borrosa, rash cutáneo e hiponatremia).

**Material y métodos:** Estudio descriptivo prospectivo diseñado con el objetivo de evaluar la eficacia y seguridad de AE, en monoterapia, en 6 pacientes con distintas formas de dolor neuropático. Se procede a la realización de determinaciones analíticas (hemograma, coagulación, sodio, potasio función renal y hepática) al mes y a los tres meses de iniciar dicho tratamiento y de la escala analógica visual (EAV) en la primera visita (EAV 1), al mes (EAV 2) y a los 3 meses de seguimiento (EAV 3).

**Resultados:** Neuralgia del trigémino primaria: 4 casos 100% mujeres EAV 1:8-10 EAV 2:0-3 EAV 3: 0-3 Un caso de somnolencia que revierte al repartir la dosis de mantenimiento entre 2 tomas. Dolor postictus: varón, 80 años. EAV 1:9 Interrupción del tratamiento a los 4 días por somnolencia. Concomitantemente se estaba suspendiendo gradualmente carbamazepina. Dolor facial idiopático persistente: mujer, 70 años EAV 1: 9 EAV 2: 8 EAV 3: 8 Ningún paciente de la serie presentó alteración analítica alguna durante el período de tiempo del estudio (3 meses).

**Conclusiones:** Efecto analgésico significativo de AE en neuralgia del trigémino primaria. Se necesita un tamaño muestral suficiente en contexto de ensayos clínicos aleatorizados para confirmar éste hallazgo. Buen perfil de seguridad y tolerancia.

### UTILIDAD DE LAS TÉCNICAS NEUROFISIOLÓGICAS EN DOLOR MIOFASCIAL LUMBAR

T. Blanco Hernández<sup>1</sup>, M.D. López Alarcón<sup>2</sup>, J.M. Asensio Samper<sup>2</sup>, G. Fabregat Gil<sup>2</sup>, J. López-Trigo Pichó<sup>1</sup>, J. de Andrés Ibáñez<sup>2</sup>, P. Ortiz Sánchez<sup>1</sup> y J. Sancho Rieger<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Unidad Dolor (Servicio de Anestesiología y Reanimación). Consorcio Hospital General Universitario de Valencia.

**Objetivos:** El síndrome de dolor miofascial (SDM) se define como un dolor agudo o crónico con síntomas sensitivos, motores y/autónómicos referidos desde un punto gatillo. Para su tratamiento se ha demostrado la eficacia de la toxina botulínica A (BTX-A), administrada con ayuda de técnicas de imagen y nosomiógrafos. Valorar la utilidad de las técnicas neurofisiológicas en el diagnóstico y tratamiento del SDM lumbar (SDML), analizando la eficacia al tratamiento con BTX-A administrada con los métodos convencionales y electromiografía.

**Material y métodos:** Es un estudio observacional, prospectivo, aleatorio de 31 pacientes con SDML refractario a medidas fisioterapéuticas y farmacológicas, puntos gatillo en músculos glúteo medio, piramidal, psoas y/o cuadrado lumbar. Las dosis de BTX-A administradas fueron según las normas estandarizadas para cada músculo y la localización del punto gatillo fue mediante referencias osteomusculares con radiología convencional y/o ecografía, administración de solución de contraste y electromiografía (equipo



Synergy) y electrodo aguja utilizado habitualmente para radiofrecuencia (COTOPSwitzerland). La eficacia al tratamiento fue valorada al mes mediante exploración física y escala analógica visual del dolor (EVA).

**Resultados:** La reducción global media del EVA fue del 43%, consiguiendo en un 74% de casos una reducción  $\geq$  l 30%. La mayor eficacia fue en SDM del psoas, especialmente cuando se trató conjuntamente el músculo cuadrado lumbar.

**Conclusiones:** La BTX-A administrada con registro electromiográfico en el SDML, permite localizar anatómica y funcionalmente el músculo diana a tratar, el punto motor del mismo, evitar lesiones yatrogénicas neurológicas, siendo especialmente eficaz y útil para músculos profundos y SDM refractario a otros tratamientos.

### NEUROPATÍA DOLOROSA DE INICIO AGUDO COMO DEBUT DE LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO. A PROPÓSITO DE UN CASO

L. Llull Estrany<sup>1</sup>, J. Casanova Molla<sup>1</sup>, G. Espinosa Garriga<sup>2</sup> y J. Valls Solé<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Enfermedades Autoinmunes y Sistémicas. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

**Objetivos:** La neuropatía dolorosa o de fibra pequeña (NFP) suele encontrarse en diversas enfermedades autoinmunes, como el lupus eritematoso sistémico (LES). Típicamente, los síntomas de dolor neuropático tienen un largo tiempo de evolución. Sin embargo, la presentación aguda de una NFP ha sido también descrita. El objetivo es describir una paciente con NFP de inicio agudo y posterior diagnóstico de LES durante el seguimiento.

**Material y métodos:** Paciente de 34 años con dos meses de dolor neuropático distribuido en guante y calcetín junto a lesiones cutáneas inespecíficas en antebrazos. Desarrolla un empeoramiento rápidamente progresivo y severo del dolor neuropático. Se realiza un estudio de conducción nerviosa, umbrales sensitivos y potenciales evocados nociceptivos (PENC) mediante láser y termodo. Se toman dos biopsias (proximal y distal) para el examen de las fibras nerviosas cutáneas.

**Resultados:** La exploración neurológica incluyendo los reflejos osteotendinosos resultó normal, también la conducción nerviosa sensitiva y motora. Se objetivó una hipoestesia termoalgésica y en los PENC una amplitud N2/P2 reducida con latencia N2 normal. Se encontraron una menor densidad de fibras intraepidérmicas y presencia de edema axonal, más marcados distalmente (pie) respecto a un nivel proximal (tobillo). Un año después la paciente desarrolló un brote de LES cutáneo confirmado por biopsia y estudio de autoinmunidad. Recibió corticoterapia endovenosa con buena respuesta clínica.

**Conclusiones:** Aunque el inicio agudo de la NFP es poco frecuente, debe considerarse siempre en el contexto de una posible enfermedad autoinmune así como la realización de técnicas complementarias específicas para su diagnóstico.

### NEUROPATÍA DE NERVO PUDENDO: PRESENTACIÓN DE DOS CASOS

M.B. Vidal Díaz, D.A. Pérez Martínez, M.A. de la Morena Vicente, H. Martín García y L. Ballesteros Plaza

Servicio de Neurología. Hospital Infanta Cristina.

**Objetivos:** Describir dos casos de neuropatía de nervio pudendo.

**Material y métodos:** La neuropatía del nervio pudendo (Amarencó, 1987) es una patología poco reportada. Las características del dolor son claves para su diagnóstico. El diagnóstico diferencial se establece fundamentalmente con el sd. miofascial pélvico y pato-

logías orgánicas que invaden el canal de Alcock. El diagnóstico definitivo generalmente se demora. Fármacos, infiltraciones locales de anestésicos, ablación con radiofrecuencia y cirugía son opciones terapéuticas. Casos clínicos. Caso 1: mujer de 31 años. Clínica de 3 meses de evolución consistente en dolor neuropático en periné, continuo, tras parto instrumental con amplia episiotomía de evolución tórpida. Caso 2: varón de 60 años, DM tipo 2 y tabaquismo, diagnóstico previo de prostatitis crónica. Remitido por sintomatología de 3 meses de evolución, refiriendo disfunción eréctil y dolor lancinante en periné con imposibilidad para la sedestación.

**Resultados:** La clínica, exploración y exámenes complementarios permitió el diagnóstico de neuropatía de nervio pudendo. La infiltración local de corticoides-anestésicos fue eficaz en ambos. En uno de ellos se realizó también ablación del nervio por radiofrecuencia.

**Conclusiones:** 1. La neuropatía del nervio pudendo es una patología posiblemente infradiagnosticada. 2. La demora en el diagnóstico es habitual limitando enormemente la calidad de vida del paciente. 3. Conocer los factores predisponentes y las características clínicas es fundamental para su diagnóstico. 4. El tratamiento con infiltraciones locales es una opción terapéutica accesible y eficaz.

### SUBTIPOS DE FIBROMIALGIA SEGÚN LA AFECTACIÓN NEUROLÓGICA

L. Calvo Perxas<sup>1</sup>, D. Keller Lawski<sup>1</sup>, S. Monserrat Vila<sup>1</sup>, J. Ribot Pérez<sup>2</sup>, G. Badosa Cors<sup>1</sup>, S. López Pousa<sup>1</sup>, M. de Gracia Blanco<sup>3</sup>, J. Vilalta Franch<sup>1</sup> y J. Garre Olmo<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Unitat de Recerca. Institut d'Assistència Sanitària. <sup>2</sup>Servicio de Medicina Interna. Clínica Bofill. <sup>3</sup>Departament de Psicologia. Universitat de Girona.

**Objetivos:** Determinar si existen diferencias en las manifestaciones clínicas de la fibromialgia según el grado de afectación neurológica.

**Material y métodos:** Estudio transversal y observacional con una muestra de conveniencia de pacientes con diagnóstico de fibromialgia (FM). Se ha utilizado la escala EIfib para determinar la afectación neurológica. Es una escala en fase de validación, heteroadministrada y basada en un modelo de evaluación integral de las dimensiones afectadas por la FM. Se han utilizado instrumentos estandarizados para la determinación de la calidad de vida, la fatiga, el sueño y el número de puntos de dolor. Se ha realizado un análisis de conglomerados y posteriormente se han empleado estadísticos descriptivos y comparaciones de medias con técnicas paramétricas y no paramétricas.

**Resultados:** Se han obtenido tres conglomerados con diferentes grados de afectación neurológica. A mayor grado de afectación neurológica se observa mayor frecuencia de episodios depresivos mayores (68,3%, 53,7% y 26,1%) ( $\chi^2 = 12,1$ , gl = 2, p = 0,002). También se presenta menor calidad de vida, mayor fatiga, peor calidad del sueño y mayor afectación reumatológica. En cambio, no hay diferencias entre los tres grupos respecto al tiempo de evolución de la enfermedad, la edad y el número de puntos dolorosos.

**Conclusiones:** Es posible distinguir diversos subtipos de pacientes con FM de acuerdo con el grado de afectación neurológica. La mayor afectación neurológica se asocia a manifestaciones clínicas de mayor gravedad.

## Enfermedades cerebrovasculares P1

### CARACTERÍSTICAS CLÍNICO-RADIOLÓGICAS DE LA HEMORRAGIA CEREBRAL POR ANGIOPATÍA AMILOIDE

C. Gil Polo, C. Tabernero García, A. Castrillo Sanz, R. Gutiérrez Ríos, M.I. Zamora García, N. Morollón Sánchez-Mateo y J. Duarte García-Luis

*Servicio de Neurología. Complejo Asistencial de Segovia.*

**Objetivos:** Describir las características clínico-epidemiológicas y radiológicas de los pacientes con angiopatía amiloide cerebral (AAC), según los criterios de Boston modificados. Estudiar la frecuencia de presentación y valor diagnóstico de la hemorragia subaracnoidea de la convexidad (HSAC) en estos pacientes.

**Material y métodos:** Se estudiaron de forma retrospectiva los pacientes ingresados por hemorragia cerebral traumática desde enero 2007 hasta diciembre 2010, seleccionando aquellos que cumplieran los criterios de Boston modificados de AAC.

**Resultados:** Se revisaron 402 pacientes, de entre los cuales 46 (12%) cumplían criterios de AAC. Según los criterios de Boston modificados, 1 paciente cumplía criterios de AAC definitiva, 14 de AAC probable y 31 de AAC posible. Respecto a las características clínicas, la media de edad de aparición de la primera hemorragia fue de 80 años. El 54% de los pacientes tenían antecedentes de hipertensión arterial, el 30% de deterioro cognitivo, y el 45,7% recibían tratamiento antiagregante o anticoagulante. Tras la hemorragia, 41,3% fallecieron, 13% evolucionaron a deterioro cognitivo y 2 pacientes presentaron una nueva hemorragia lobar. Destacamos que el 13% presentó focalidad neurológica transitoria previa a la hemorragia, objetivándose en todos ellos HSAC. En cuanto a las características radiológicas, un 84,8% de las hemorragias lobares tenían un componente de HSAC asociado.

**Conclusiones:** La hemorragia cerebral lobar es una manifestación de la AAC cada vez más frecuente en nuestro medio. Queremos resaltar la frecuencia de HSAC asociada a hemorragia lobar, o como primera manifestación de la AAC.

### ICTUS ISQUÉMICO POR EMBOLISMO PARADÓJICO EN LA TERCERA EDAD: A PROPÓSITO DE CUATRO CASOS

L.M. Cano Sánchez, S. Cusó García, C. Homedes Pedret, P. Cardona Portela, H. Quesada García y F.R. Rubio Borrego

*Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge.*

**Objetivos:** Un 40% de ictus isquémicos se consideran de origen criptogénico. Alrededor del 40% de estos se asocian a embolismo paradójico (EP) a través de un foramen oval permeable (FOP). Recientemente se ha observado que el FOP debe valorarse como causa de ictus también en ancianos.

**Material y métodos:** Presentamos cuatro pacientes mayores de 60 años, ingresados en nuestro servicio durante el 2010, con diagnóstico de ictus isquémico atribuido a EP.

**Resultados:** Los pacientes tenían edades comprendidas entre 63 y 77 años. Ingresaron tras presentar cuadros clínico-radiológicos compatibles con ictus isquémico. Dos de ellos sufrieron cuadros respiratorios simultáneos, que con las pruebas complementarias se diagnosticaron de tromboembolismo pulmonar (TEP). Cabe destacar la práctica de trombolisis endovenosa exitosa en un caso. En los otros dos pacientes, el TEP fue asintomático, encontrándose como hallazgo en el angioTC cervical realizado durante la fase aguda del ictus. Tres pacientes presentaron asimismo trombosis venosa profunda (TVP) y uno además adenocarcinoma de pulmón. En nin-

gún caso se encontró patología vascular en troncos supraaórticos y polígono de Willis, ni arritmias u otra patología potencialmente cardioembólica. En dos casos se pudo demostrar FOP mediante ecocardiografía, en los otros dos se solicitó doppler transcraneal para confirmar shunt derecha-izquierda. Por tanto, en los cuatro pacientes sospechamos EP como causa del ictus.

**Conclusiones:** El EP debe considerarse causa de ictus criptogénico en pacientes ancianos, especialmente si se acompaña de TEP y/o TVP. Es aconsejable visualizar las arterias pulmonares en la fase aguda del ictus y considerar tratamiento trombolítico cuando haya TEP.

### ECOCARDIOGRAFÍA DE BOLSILLO POR ESPECIALISTAS NO CARDIÓLOGOS ¿ES ÚTIL PARA EL SCREENING DE FUENTES CARDIOEMBÓLICAS TRAS UN ICTUS?

M. Payán Ortiz<sup>1</sup>, A. Arjona Padillo<sup>1</sup>, G. López Martínez<sup>2</sup>, P. Quiroga Subirana<sup>1</sup>, E. Rico Arias<sup>1</sup> y J. Fernández Pérez<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Unidad de Neurología clínica y diagnóstica; <sup>2</sup>Servicio de Medicina Interna. Complejo Hospitalario Torrecárdenas.

**Objetivos:** El desarrollo de nuevas tecnologías y su miniaturización, junto con su aplicación en el diagnóstico médico es un hecho hoy día. Vscan® es un equipo de bolsillo que permite visualizar imágenes usando tecnología de ultrasonidos, entre ellas ecocardiografía. La ecocardiografía forma parte de los estudios complementarios al paciente con ictus y pretende identificar una etiología cardioembólica. Nuestro objetivo es valorar la concordancia entre la ecocardiografía de bolsillo Vscan®, realizada por un especialista no cardiólogo y una ecocardiografía convencional cardiológica.

**Material y métodos:** Estudio piloto para el que se reclutaron 13 pacientes ingresados por infarto cerebral e indicación de ecocardiografía transtorácica. La ecocardiografía Vscan® se realizó a la cabecera del paciente por un especialista no cardiólogo, ciego sobre la etiología del ictus. Este resultado se comparó con el ecocardiograma transtorácico realizado por cardiología. Se valoraron en cada paciente las fuentes cardioembólicas mayores y menores, detectables por ecocardiografía, incluidas en la base de datos de la Sociedad Española de Neurología (SEN). Se realizó análisis de concordancia (índice kappa) entre variables categóricas dicotómicas mediante el programa SPSS 17.0.

**Resultados:** El grado de acuerdo para las fuentes mayores cardioembolismo fue Kappa = 0,806 (muy bueno). Sin embargo, el grado de acuerdo para las fuentes menores de cardioembolismo de Kappa = 0,297 (bajo).

**Conclusiones:** La ecocardiografía realizada por un médico no cardiólogo, por ejemplo un neurólogo, utilizando Vscan® podría ser útil como screening de fuentes cardioembólicas mayores, dinamizando el estudio etiológico del ictus.

### RENTABILIDAD DEL ESTUDIO NEUROSONOLÓGICO EN PACIENTES VALORADOS POR CLÍNICA CEREbroVASCULAR DEFINIDA FRENTE A IMPROBABLE

I. de Antonio Rubio<sup>1</sup>, A. Romero Villarrubio<sup>1</sup>, I. García Basterra<sup>1</sup>, I. Sladogna Barrios<sup>1</sup>, L. Santos Martín<sup>1</sup>, A. Bocero Sánchez<sup>1</sup>, C.J. Madrid Navarro<sup>1</sup>, A. Espigares Molero<sup>2</sup>, M.D. Fernández Pérez<sup>2</sup> y J.F. Maestre Moreno<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Neurología. Unidad de Ictus. Laboratorio de neurosonología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves.

**Objetivos:** La principal utilidad del estudio neurosonológico (ENS) en patología vasculocerebral es la detección de estenosis u oclusiones arteriales en pacientes con ictus isquémico o AIT. Com-

paramos su rentabilidad ante dichos diagnósticos frente a otras causas de estudio en las que la hipótesis vascular isquémica es improbable.

**Material y métodos:** Pacientes nuevos consecutivos estudiados en nuestro laboratorio en los meses febrero-abril de 2011, agrupados según que el motivo de la indicación fuese clínica isquémica cerebral (CIC, ictus isquémico o AIT) frente a otros motivos (OM). Se comparan las características epidemiológicas de ambos grupos, así como la frecuencia de hallazgos patológicos en el estudio (ateromatosis, estenosis u oclusiones arteriales cervicales o en polígono de Willis).

**Resultados:** Se incluyeron 200 pacientes, 138 por CIC y 62 por OM (42% vs 61,3% mujeres, respectivamente,  $p = 0,01$ ). Los OM más frecuentes fueron síntomas neurológicos imprecisos (30,6%), auras migrañosas (14,5%) y vértigos (14,5%). El grupo de CIC era mayor (65,96 vs 59,32 años,  $p = 0,001$ ), y tenía más tasa de HTA (65,9 vs 48,4%,  $p = 0,02$ ) y de DM (40,6 vs 16,1%,  $p = 0,01$ ). Un 66,7% de los estudios fue patológico en el grupo CIC vs 29% en el OM ( $p < 0,001$ ): (ateromatosis 61,8 vs 29%, moderada-severa 27,9 vs 3,2%,  $p < 0,001$ ; estenosis carotídea 13 vs 3,2%; severa/oclusión: 8 vs 0%;  $p = 0,03$ ; estenosis intracraneales 8,8 vs 0%;  $p = 0,002$ ).

**Conclusiones:** La rentabilidad del ENS en pacientes estudiados con patología cerebrovascular improbable es baja, y los hallazgos en ese grupo no tienen repercusión clínica.

#### FACTORES ASOCIADOS AL DESARROLLO DE COMPLICACIONES INFECCIOSAS EN PACIENTES CON INFARTO CEREBRAL AGUDO

A. Rodríguez Sanz, D. Prefasi Gomar, B. Fuentes Gimeno, P. Martínez Sánchez, M. Martínez Martínez, E. Correias Callero y E. Díez Tejedor

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz.*

**Objetivos:** Identificar los factores clínicos y analíticos asociados a un mayor riesgo de infecciones en los pacientes con infarto cerebral (IC) agudo.

**Material y métodos:** Análisis de pacientes consecutivos atendidos en una Unidad de Ictus durante 2006-2010 con diagnóstico de IC. Se analizan: neumonía, infección urinaria y sepsis.

**Resultados:** Se incluyen 1.395 pacientes. 132 (9,5%) desarrollan infecciones: neumonía 109 (7,8%), infección urinaria 30 (2,2%), sepsis 30 (2,2%). Estos pacientes eran de mayor edad (74,8 vs 67,7 años), presentaban significativamente más frecuencia de HTA (73,5% vs 62,8%), FA (27,3% vs 13,8%), y tratamiento con diuréticos (28,9% vs 20,1%); peor situación funcional previa (ERm  $> 2$  16,6% vs 5%); mayor gravedad (mediana NIHSS 16 vs 3), mayores niveles de glucemia (152,6 vs 122,7 mg/dl), y menores de colesterol total (164 vs 186 mg/dl), LDL-colesterol (105,4 vs 120,5 mg/dl), HDL-colesterol (41,1 vs 44,5 mg/dl) y de ácido úrico (5,1 vs 5,7 mg/dl). Fueron tratados con mayor frecuencia con trombolisis iv (28% vs 19,7%) y presentaron mayor estancia hospitalaria (21,4 vs 9,7 días), siendo trasladados más frecuentemente a hospitales de larga estancia (38,6% vs 5,4%). La regresión logística mostró como factores independientes asociados a complicaciones infecciosas: ERm previa (OR 2,0; IC95% 1,2-3,3), NIHSS ingreso (OR 1,2; IC95% 1,1-1,3); días de estancia (1,04; IC95% 1,002-1,078) y los niveles de HDL-colesterol (OR 0,9; IC95% 0,8-0,9).

**Conclusiones:** El riesgo de infección en IC se relaciona con la peor situación funcional previa al IC, mayor gravedad al ingreso y la mayor estancia media. El análisis estadístico sugiere que los niveles de HDL-colesterol podrían actuar como un factor protector.

#### HETEROGENICIDAD SEMIOLÓGICA EN LOS SÍNDROMES PREFRONTALES

L. Mauri Fábrega, O. Lara Sarabia, T. Gómez Caravaca y A. Palomino García

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen del Rocío.*

**Objetivos:** Introducción Los síndromes prefrontales pueden presentar una variada y compleja expresividad clínica que, en ocasiones, tienen valor pronóstico-terapéutico y requieren monitorización clínica y de pruebas complementarias para definir estado epiléptico, déficit postcrítico o infarto isquemia.

**Material y métodos:** Paciente y métodos Mujer de 49 años que ingresa tras ser encontrada inconsciente con relajación de esfínteres. A la exploración, vigil, inatenta, en mutismo, sin relacionarse, no obedece órdenes, adopta variadas posturas anormales del miembro superior derecho (MSD) asociadas a expresión de perplejidad, no se aprecian trastornos sensitivomotores groseros. En estudios complementarios, destacar EEG con patrón de status frontal bilateral; estudios ultrasonográficos y TC y RM iniciales y TC al 6º día anodinos. Tras revertir el status la paciente continúa en mutismo, ingiere sin dificultad, presenta sueño y sonrisa inmotivados, realiza movimientos estereotipados de masticación o protrusión de labios fluctuantes, clonías sutiles en extensión del pulgar derecho o posturas distónicas del MSD unido a abducción de MSI sin patrón constante.

**Resultados:** RM tras una semana, FLAIR que muestra hiperintensidad cortical prefrontal bilateral, difusión sugestiva de infartos agudos-subagudos en el territorio de ambas arterias cerebrales anteriores (ACAs) e intenso realce giral cortical bifrontal con contraste. En la arteriografía se confirma la oclusión de una ACA común o álgos.

**Conclusiones:** Discusión: Presentamos este caso por el interés iconográfico en la correlación neuroimagen anatomofuncional y semiología prefrontal en diferentes estadios evolutivos, y la complejidad que plantea en el diagnóstico diferencial y en el pronóstico definir status epiléptico, estado postcrítico o déficit post-infarto este síndrome.

#### ICTUS DEL DESPERTAR O DEL ACOSTARSE. ¿ES ESA LA CUESTIÓN?

P. Cardona Portela<sup>1</sup>, H. Quesada García<sup>1</sup>, Mora P. Montoya<sup>2</sup>, L.M. Cano Sánchez<sup>1</sup>, L. Aja Rodríguez<sup>3</sup>, A. Escrig Avellaneda<sup>4</sup> y F. Rubio Borrego<sup>5</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neuroradiología. IDIBELL;

<sup>3</sup>Servicio de Neuroradiología; <sup>5</sup>Servicio de Neurología. IDIBELL.

Hospital Universitari de Bellvitge. <sup>4</sup>Servicio de Neurología. Parc Sanitari Sant Joan de Déu.

**Objetivos:** El ictus del despertar representa entre el 10 y 15% del total de ictus isquémicos. Habitualmente estos pacientes han sido descartados para terapias de reperusión en relación al horario supuestamente desconocido de inicio de la clínica.

**Material y métodos:** Realizamos un análisis retrospectivo de los pacientes con ictus isquémico del despertar, remitidos a nuestro hospital para valoración de terapias de reperusión en el último año. Todos ellos presentaban una importante afectación clínica del territorio anterior (NIH  $> 9$ ). Se estudian datos epidemiológicos, área lesional en TAC simple (ASPECTScore), y determinación de mismatch por TAC-perfusión en la fase aguda (CBV/CBF/TTM).

**Resultados:** De los 180 pacientes evaluados para revascularización 40 eran ictus del despertar y 38 del territorio anterior. El 92% de estos 38 pacientes presentaban un ASPECTS  $> 7$ . En el 66% la técnica TAC-perfusión mostraba un importante mismatch, superior a 2/3 del área de CBV con oclusión vascular identificable; por consiguiente fueron tratados con terapias endovasculares de reperfu-

sión. Un 7% de los pacientes no había alteración en la perfusión ni en el volumen ni oclusión vascular. En un 17% el área afectada en el CBV era inferior a 1/3 del territorio de la arteria cerebral media y no existía mismatch asociado o la oclusión vascular era de ramas distales M3-M4.

**Conclusiones:** Entre el 82-92% de los pacientes con ictus del despertar con clínica moderada-severa presentan un mínimo tejido infartado y la mayoría una extensa área de hipoperfusión asociada a la oclusión vascular. Por consiguiente son de reciente instauración y gran parte tributarios a tratamientos de reperfusión.

### FIBRILACIÓN AURICULAR PAROXÍSTICA E ICTUS ISQUÉMICO. UTILIDAD DEL HOLTER ECG SERIADO

E. Correas Callero, P. Martínez Sánchez, D. Prefasi Gomar, B. Fuentes Gimeno, R. Cazorla García, M. Martínez Martínez, G. Ruiz Ares y E. Díez Tejedor

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz.*

**Objetivos:** Analizar la utilidad de un segundo Holter de 24 horas en el diagnóstico de fibrilación auricular paroxística (FAP) en pacientes con sospecha de ictus isquémico cardioembólico.

**Material y métodos:** Estudio prospectivo de pacientes con ictus isquémico (infarto cerebral/AIT) atendidos en un Centro de Ictus (junio-2010 y febrero-2011). Se realizó un primer Holter cardiaco en los casos con sospecha de fibrilación auricular (FA) y, si era negativo para FAP, se realizó un segundo Holter. Variables analizadas: datos demográficos, factores de riesgo vascular (FRV), gravedad y subtipo de ictus, presencia de ateromatosis carotídea, aumento de tamaño de aurícula izquierda en ecocardiograma, presencia de infartos cerebrales en neuroimagen (TC/RM).

**Resultados:** 219 pacientes, edad media  $69,8 \pm 13,5$  años, 55,3% varones. El 17,8% tenía FA previa y en 14 (6,4%) se diagnosticó al ingreso. En 101 pacientes se realizó un primer Holter por sospecha de FAP, que fue detectada en el 28,7% (29/101) de los casos. En 21 pacientes con ictus de origen indeterminado que presentaban palpitaciones se realizó un segundo Holter. El tiempo medio desde el ictus hasta el segundo Holter fue  $143,3 \pm 72,2$  días. El segundo Holter detectó FAP en 2 (9,5%) casos más.

**Conclusiones:** La realización de un segundo Holter cardiaco de 24 horas podría detectar FAP en casi el 10% de los pacientes con ictus isquémico de origen indeterminado.

### SIGNO DE ARTERIA CEREBRAL MEDIA HIPERDENSE, VALOR PRONÓSTICO EN LA SELECCIÓN DE TERAPIA ENDOVASCULAR

P. Cardona Portela<sup>1</sup>, H. Quesada García<sup>1</sup>, L. Cano García<sup>2</sup>, P. Mora Montoya<sup>3</sup>, C. Homedes Pedret<sup>2</sup>, L. Aja Rodríguez<sup>3</sup> y F. Rubio Borrego<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurología. IDIBELL; <sup>3</sup>Servicio de Neurorradiología. IDIBELL. Hospital Universitari de Bellvitge.

**Objetivos:** El signo de arteria cerebral media hiperdensa (ACMH) visible en el TAC simple se ha asociado a mal pronóstico funcional y riesgo de complicaciones. Si bien su presencia no contraindica el uso de trombolisis la efectividad de la misma es contradictoria. Valoramos la utilidad de este signo radiológico en la selección de pacientes para terapias de reperfusión.

**Material y métodos:** Realizamos un análisis de los pacientes que presentaron ictus isquémico con NIH > 9 y acudieron en el último año a nuestro servicio de urgencias. Realizamos una descripción de la presencia de este signo en el TAC de urgencias y su correlación clínica-radiológica con los tratamientos aplicados y valor pronóstico.

**Resultados:** De los 175 pacientes con ictus isquémico de arteria cerebral media, se constató la ACMH en 102. En 86 pacientes se practicó terapia endovascular tras demostrar oclusión con angio-TAC (38 como rescate/64 primario); en prácticamente todos se había objetivado una ACMH(97%) en TAC simple. Sólo el 4% de los que recanalizaron exclusivamente con trombolisis endovenosa presentaban en la TAC de urgencia este signo. El 75% de pacientes que presentaban este signo y no recibieron ningún tratamiento fallecieron. La localización y segmento de la arteria ocluida se correlacionaba significativamente con la información del angio-TAC previo al neurointervencionismo.

**Conclusiones:** El signo de ACMH se asocia a una anecdótica tasa recanalización tras trombolisis endovenosa, requiriendo en la mayoría de las ocasiones terapias endovasculares de reperfusión. Su presencia en un TAC de urgencia no debería demorar el acceso al tratamiento intraarterial, dado el mal pronóstico del ictus asociado a este signo.

### LIPOPROTEÍNA A COMO MARCADOR DE ICTUS ATERTROMBÓTICO

C. Tejero Juste<sup>1</sup>, M. Bucar Barjud<sup>2</sup>, J.C. Lecina Monge<sup>1</sup>, A. Viloria Alebesque<sup>1</sup>, M.P. Serrano Herrero<sup>2</sup>, C. Pérez Lázaro<sup>1</sup> y S. Santos Lasasa<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa.

**Objetivos:** Lipoproteína (a) [Lp (a)] es una partícula de lipoproteína de baja densidad con estructura y propiedades químicas similares a la LDL que contribuye a la aterogénesis en modelos experimentales y se asocia con un mayor riesgo de enfermedad coronaria. Algunos estudios epidemiológicos de base poblacional han encontrado que la Lp (a) se asocia con un mayor riesgo de infarto cerebral. Sin embargo, algunos estudios sugieren que el aumento de Lp(a) está relacionado con el infarto aterotrombótico pero no con el lacunar. El objetivo es estudiar la relación entre niveles elevados de Lp(a) en pacientes con diferentes subtipos etiológicos de ictus (aterotrombótico y lacunar).

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo de los estudios analíticos de 61 pacientes ingresados en nuestro Servicio con infarto cerebral tipo aterotrombótico (30 pacientes) y lacunar (31 pacientes). Se comparó la presencia de factores de riesgo no modificables (edad y sexo), modificables (exposición al humo de tabaco, hipertensión arterial (HTA), dislipemia, diabetes mellitus) y el aumento de lipoproteína A (considerando valores normales de 0-30 mg/dL).

**Resultados:** La proporción de pacientes con Lp(a) elevada fue similar en los dos grupos (54,8% grupo lacunar y 56,7% grupo aterotrombótico), sin embargo cuando se evaluaba una elevación por encima de 3 veces los valores de normalidad las diferencias eran claras (9,67% grupo lacunar y 20% grupo aterotrombótico).

**Conclusiones:** Es necesario cuestionar los niveles de lipoproteína A para poder considerarla como un marcador de riesgo de ictus aterotrombótico.

### ESTENOSIS INTRACRANEAL SINTOMÁTICA, UN RETO DIAGNÓSTICO

B. Parejo Carbonell, C. Serna Candel, M.A. Marcos de Vega, L. Gómez Vicente, M. Fernández Matarrubia, P. Simal Hernández, A. García García y J.A. Egido Herrero

*Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.*

**Objetivos:** La estenosis intracraneal sintomática (EIS) es responsable del 8-10% de ictus isquémicos, con alto riesgo de recurrencia. En ocasiones su expresión clínica estereotipada y recurrente representa un reto diagnóstico. Nuestro objetivo es destacar la



importancia de un correcto diagnóstico diferencial y tratamiento precoz.

**Material y métodos:** Serie de casos clínicos. Presentamos cuatro pacientes con clínica estereotipada recurrente y EIS.

**Resultados:** Caso 1: mujer 78 años con infarto de arteria cerebral media izquierda (ACMI) sin secuelas. Cuatro años después presenta episodios estereotipados de afasia. AngioTC y arteriografía: estenosis severa de ACMI-M2. Caso 2: varón 81 años con infarto de ACMI sin secuelas, presentando seis años después episodios de afasia. Arteriografía: estenosis de ACMI 30% segmento M1 y 80% segmento M3. Caso 3: varón 62 años con episodios durante dos meses de escozor peribucal, mareo, disartria junto con paresia y parestesias en extremidades izquierdas de minutos de duración. Doppler y arteriografía: estenosis 90% tercio medio arteria basilar. Caso 4: varón 56 años con episodios recurrentes de parestesias peribucales y mano izquierda, con disartria y hemiparesia izquierda en ingreso. Arteriografía: estenosis crítica de 1/3 proximal arteria basilar. En los dos primeros casos se instauró tratamiento médico y en los dos últimos endovascular.

**Conclusiones:** Dado el alto riesgo de recurrencia del ictus en EIS es imprescindible realizar un correcto diagnóstico y desarrollar estrategias de prevención secundaria. El diagnóstico diferencial con crisis epilépticas puede ser complicado. El doppler no siempre es capaz de diagnosticar esta entidad, siendo necesario valorar otras pruebas diagnósticas.

## DETECCIÓN DE FIBRILACIÓN AURICULAR EN ICTUS CRIPTOGÉNICO MEDIANTE UN HOLTER IMPLANTABLE

X. Ustrell Roig<sup>1</sup>, A. Pellisé Guinjoan<sup>1</sup>, J. Mercé Klein<sup>2</sup>, J. Viñas Gaya<sup>1</sup> y R. Marès Segura<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Cardiología. Hospital Universitari Joan XXIII.

**Objetivos:** La fibrilación auricular (FA) aumenta el riesgo de ictus por 5 y es responsable de una sexta parte de los ictus. No hay consenso sobre la extensión óptima para la detección de FA. Hasta un 20% de los ictus criptogénicos (IC) pueden tener FA no diagnosticada. Análisis preliminar para evaluar la detección de FA, tiempo de monitorización y factores predictivos de FA en IC con sospecha de origen cardioembólico mediante un monitor cardíaco implantable (Reveal XT).

**Material y métodos:** Se evalúan prospectivamente 309 ictus isquémicos agudos consecutivos. Se valoran según práctica clínica diaria y criterios TOAST. Se incluyen los pacientes > 45 años, Rankin 0-2, con IC con neuroimagen de infarto cerebral embólico, estudio vascular sin estenosis (angioRM y/o Duplex), estudio cardiológico negativo (ECG diario, Holter, ecocardiograma TT y TE) y posibles candidatos a tratamiento anticoagulante.

**Resultados:** Se diagnostican 93 (30%) ictus criptogénicos, 14 de ellos (15%) cumplen criterios para implantación de REVEAL. El seguimiento acumulado es de 160 meses, con una media de 11,5 meses por paciente. Se detectan 4 (28%) casos de FA. La mediana de tiempo de detección es de 4 meses (p25 1,5- p75 8,75). En los pacientes con FA se aprecia una tendencia a edad más joven y mayor presencia de salvos en el Holter aunque sin significación estadística. En todos los casos detectados se ha iniciado anticoagulación.

**Conclusiones:** La monitorización prolongada puede ser útil para detectar FA oculta en pacientes con IC con sospecha de origen cardioembólico. Son necesarios más estudios y métodos específicos para la detección de FA oculta.

## Enfermedades cerebrovasculares P2

### HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA FOCAL DE LA CONVEXIDAD SECUNDARIA A ANGIOPATÍA AMILOIDE CEREBRAL: CINCO NUEVOS CASOS

A. Castrillo Sanz<sup>1</sup>, C. Tabernero García<sup>1</sup>, C. Gil Polo<sup>1</sup>, A. Martínez Pueyo<sup>2</sup> y R. Gutiérrez Ríos<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Complejo Asistencial de Segovia.

<sup>2</sup>Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz.

**Objetivos:** La hemorragia subaracnoidea focal no traumática de la convexidad hemisférica (HSAC) se ha propuesto como un síndrome que puede corresponder a diversas etiologías, entre las que está la angiopatía amiloide cerebral (AAC). Presentamos cinco casos cuya primera manifestación de AAC fue una HSAC.

**Material y métodos:** Presentamos cinco casos, dos hombres y tres mujeres entre 60 y 77 años, que debutaron con episodios focales neurológicos transitorios con imagen de HSAC y posteriormente hematomas parenquimatosos como manifestación de una AAC.

**Resultados:** En los cinco casos hubo una primera manifestación de déficits focales neurológicos transitorios comprobándose imagen de HSAC manejándose inicialmente como accidentes isquémicos transitorios o crisis comiciales. Entre los quince días y los tres años siguientes se presentó otra focalidad secundaria a un hematoma lobar. Se comprobaron con secuencias de eco gradiente T2 de RMN microsangrados y siderosis superficial en otras localizaciones. Se analizaron los alelos APOE ε 2 y 4, que se han asociado a una mayor frecuencia, inicio más temprano y recurrencia más precoz de hemorragia cerebral por AAC.

**Conclusiones:** La evaluación de los pacientes con HSAC debe realizarse con una cuidadosa y sistemática evaluación neurorradiológica no invasiva. En el grupo de pacientes por encima de 60 años es muy importante considerar la angiopatía amiloide como causa del sangrado. De acuerdo con los criterios de Boston modificados cuatro de nuestros casos podrían clasificarse como AAC probable y uno como posible. Se comprobó la presencia de los dos alelos APOE ε 2 y 4 en un caso y uno de los dos en cuatro.

### OCCLUSIÓN CAROTÍDEA BILATERAL: PRONÓSTICO A MEDIO PLAZO

J.R. Pérez Sánchez<sup>1</sup>, A. García Pastor<sup>2</sup>, F. Díaz Otero<sup>2</sup>, P. Sobrino García<sup>2</sup>, P.M. Rodríguez Cruz<sup>2</sup>, G. Vicente Peracho<sup>2</sup>, P. Vázquez Alén<sup>2</sup>, J.A. Villanueva Osorio<sup>2</sup> y A. Gil Núñez<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Neurología. Unidad de Ictus. Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

**Objetivos:** Describir las características clínicas y el pronóstico de una serie de pacientes con oclusión carotídea interna bilateral (OCIB).

**Material y métodos:** Pacientes diagnosticados en nuestra Unidad de Ictus de OCIB en los años 2008-2011. Se analizan variables clínico-diagnósticas y se realiza seguimiento en consultas y mediante entrevista telefónica, para establecer un pronóstico.

**Resultados:** Se identificaron seis casos de OCIB, cuatro obtenidos de 1.756 estudios de duplex carotídeo realizados en la Unidad de Ictus (2,28 casos/1.000 estudios) y dos de otras procedencias. Todos varones, edad 48-81 años, sin historia de ictus previo, 66% (4/6) presentaron hipertensión arterial, 83% (5/6) hipercolesterolemia, 0% (0/6) diabetes, 33% (2/6) cardiopatía isquémica, 50% (3/6) fumadores, 50% (3/6) ex-fumadores y todos con Rankin previo 0. Se presentaron 50% (3/6) con infarto territorial de ACM, 16% (1/6) con episodio de amaurosis fugax y 33% (2/6) asintomáticos

que se diagnosticaron uno por cefalea de reciente comienzo y otro como hallazgo incidental tras radioterapia cervical. El diagnóstico se confirmó mediante angio-TC y un caso con arteriografía. El 83% (5/6) presentaron buena evolución clínica, con Rankin final de 0 o 1. Dos casos fallecieron, uno a los tres días como consecuencia directa del ictus y otro a los 13 meses por causa no vascular. Se realizó un seguimiento medio de 15,4 meses sin objetivarse recurrencias vasculares.

**Conclusiones:** La OCIB es una enfermedad muy infrecuente. Destacamos en nuestra serie la ausencia de recurrencias vasculares en el seguimiento a medio plazo. Serían necesarios nuevos estudios para confirmar esta observación.

## ICTUS INTRAHOSPITALARIOS EN PACIENTES SOMETIDOS A CIRUGÍA O INTERVENCIONISMO VASCULAR

R. Vera Lechuga<sup>1</sup>, A. Lago Martín<sup>2</sup>, B. Fuentes Gimeno<sup>3</sup>, J. Gállego Culleré<sup>4</sup>, I. Casado Naranjo<sup>5</sup>, J. Tejada García<sup>6</sup>, F. Purroy García<sup>7</sup>, P. Delgado Martínez<sup>8</sup>, P. Simal Hernández<sup>9</sup>, J. Martí Fábregas<sup>10</sup>, G. Reig Roselló<sup>11</sup>, F. Díaz Otero<sup>12</sup>, M. Freijó Guerrero<sup>13</sup>, M.L. Calle Escobar<sup>5</sup>, E. Díez Tejedor<sup>3</sup>, J. Egidio Herrero<sup>9</sup>, J. Vivancos Mora<sup>11</sup>, A. Gil Núñez<sup>12</sup>, M. Alonso de Leciana Cases<sup>1</sup> y J. Masjuan Vallejo<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario Ramón y Cajal.

<sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitari La Fe. <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. <sup>4</sup>Servicio de Neurología. Hospital de Navarra. <sup>5</sup>Servicio de Neurología. Hospital San Pedro de Alcántara. <sup>6</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario de León. <sup>7</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova. <sup>8</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron. <sup>9</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. <sup>10</sup>Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. <sup>11</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario de La Princesa. <sup>12</sup>Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. <sup>13</sup>Servicio de Neurología. Hospital de Basurto.

**Objetivos:** Los pacientes hospitalizados tienen mayor riesgo de ictus, en parte por los procedimientos a los que son sometidos. Analizar los ictus intrahospitalarios (IIH) en pacientes sometidos a cirugía o intervencionismo vascular.

**Material y métodos:** Análisis del subgrupo de pacientes intervenidos durante el ingreso pertenecientes al registro prospectivo multicéntrico de IIH realizado por el Proyecto Ictus del GEECV en 2008. Recogemos datos demográficos, clínicos, atención neurológica, tratamiento trombolítico y mortalidad.

**Resultados:** Registramos 125 pacientes (106 ictus isquémicos, 12 AIT y 12 hemorragias cerebrales). La edad media fue de 70,2 ± 2,1 años. Los factores de riesgo más frecuentes fueron la hipertensión arterial (65,6%), las cardiopatías embolígenas (51,2%) y la suspensión de la medicación antitrombótica habitual (35,2%). La ubicaciones más frecuentes fueron las plantas de cirugía general y traumatología (23,2%). El ictus isquémico más frecuente fue el de origen cardioembólico (50%). 58 pacientes (46,4%) fueron evaluados por neurología en las 3 primeras horas. 12 pacientes fueron tratados con trombolisis intravenosa (11,3%). 12 no pudieron serlo por la demora en contactar con neurología. La mortalidad intrahospitalaria fue del 16%, el 70% secundaria al ictus.

**Conclusiones:** Los pacientes con IIH tras cirugía o intervencionismo presentan más frecuentemente infartos de origen cardioembólico. La suspensión del tratamiento antitrombótico constituye un factor de riesgo especial en ellos. El porcentaje de pacientes tratados con t-PA fue elevado, aunque pudo ser el doble de no ser por las demoras en avisar a neurología. La mortalidad de estos pacientes es elevada, en su mayoría derivada del ictus.

## DEPRESIÓN DE NOVO EN PACIENTES CON INFARTO CEREBRAL. FRECUENCIA Y FACTORES DETERMINANTES

F. Castellanos Pinedo<sup>1</sup>, J.M. Hernández Pérez<sup>2</sup>, J.M. Zurdo Hernández<sup>1</sup>, B. Rodríguez Fúnez<sup>2</sup>, B. Cueli Rincón<sup>1</sup>, C. García Fernández<sup>1</sup>, J.M. Hernández Bayo<sup>3</sup> y M. Bejarano Parra<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neuropsicología; <sup>3</sup>Servicio de Radiología. Hospital Virgen del Puerto.

**Objetivos:** El antecedente de depresión y la sintomatología depresiva previa influyen en la aparición de depresión tras un infarto cerebral (IC). Sin embargo, la aparición de depresión de novo postictus (DNPI) y sus factores determinantes no han sido estudiados.

**Material y métodos:** Estudio prospectivo sobre 84 pacientes con IC. La DNPI se definió como la aparición de depresión postictus, determinada por una puntuación > 7 en la escala de depresión de Hamilton (EDH) a las 4 semanas del ictus, en ausencia de antecedentes depresivos y de sintomatología depresiva previa al evento vascular. Para su identificación, se evaluaron al ingreso los antecedentes psiquiátricos y la presencia de sintomatología depresiva en el mes previo al ictus, a través del Inventario Neuropsiquiátrico (NPI). A las 4 semanas, se recogieron variables psicopatológicas (EDH, NPI), cognitivas (MMSE, FAB), de calidad de vida (SF-36) y funcionales (escala Canadiense y escala de Rankin Modificada).

**Resultados:** Diecisiete pacientes presentaron DNPI (20,23% del total; 53,12% de los casos de depresión) a las 4 semanas del ictus. Estos pacientes presentaban una peor situación psicopatológica, cognitiva, funcional y de calidad de vida que los pacientes sin depresión ( $p < 0,05$ ; U de Mann-Whitney). En el análisis de regresión logística, la puntuación en Rankin > 2 (OR = 9,56; IC95% = 2,08-43,84) y la localización hemisférica derecha del ictus (OR = 4,38; IC95% = 1,08-17,72) se asociaron a DNPI.

**Conclusiones:** Más de la mitad de los casos de depresión tras un IC fueron identificados como DNPI, siendo la situación funcional y la localización hemisférica derecha sus principales determinantes.

## SÍNDROME DE HIPERPERFUSIÓN TRAS ANGIOPLASTIA-STENT CAROTÍDEO. EXPERIENCIA DE UN CENTRO

S. Pérez Sánchez<sup>1</sup>, M.Á. Gamero García<sup>1</sup>, R.J. Ruiz Salmerón<sup>2</sup>, C. Carrascosa Rosillo<sup>2</sup> y G. Izquierdo Ayuso<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Hemodinámica. Hospital Universitario Virgen Macarena.

**Objetivos:** Los procedimientos endovasculares en el tratamiento de la aterosclerosis carotídea están emergiendo con resultados similares a la endarterectomía. Sin embargo, no están exentos de complicaciones. Los síndromes de hiperperfusión son debidos a un deterioro en la regulación del flujo sanguíneo cerebral. Habitualmente aparecen en los primeros días tras el procedimiento, aunque se han descrito casos de hasta 28 días después. El objetivo del estudio es conocer la presencia de esta patología en nuestra serie.

**Material y métodos:** Revisión retrospectiva de 222 pacientes consecutivos, sometidos a angioplastia-stenting carotídeo en nuestro centro desde mayo-2007 hasta marzo-2011. Se han recogido datos sobre complicaciones relativas al síndrome de hiperperfusión en el postoperatorio inmediato así como datos de neuroimagen.

**Resultados:** El 82,4% de los pacientes (183) eran varones y el 17,6% (39) mujeres con una media de edad de 69,34 años. El 66,67% presentaban una carótida sintomática. Se han encontrados 4 pacientes (1,80%), dos mujeres y dos hombres, con clínica de síndrome de hiperperfusión. Todos presentaban una carótida sintomática. La neuroimagen demostró en todos hematomas intraparenquimatosos ipsilaterales a la arteria carótida tratada. Tres de ellos fallecieron en los días posteriores.

**Conclusiones:** El síndrome de hiperperfusión es una complicación potencialmente fatal con una mortalidad que puede sobrepasar el 50%. Se han descritos diferentes factores de riesgo como la edad, la hipertensión, lesiones previas, etc. Reconocer dichos factores en la etapa perioperatoria para minimizar los riesgos durante el procedimiento y el postoperatorio es esencial para el manejo de estos pacientes.

### EFFECTO DEL NIVEL SOCIOECONÓMICO EN EL CONOCIMIENTO DEL ICTUS POR LA POBLACIÓN GENERAL. UN GRADIENTE DE DESIGUALDAD SOCIAL

J.M. Ramírez Moreno<sup>1</sup>, R. Alonso González<sup>2</sup>, M.V. Millán Núñez<sup>2</sup>, R. Querol Pascual<sup>3</sup> y M.A. Pons García<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Neurología. Unidad de ictus; <sup>2</sup>Servicio de Cardiología; <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital Infanta Cristina.

**Objetivos:** El nivel socioeconómico es un factor que condiciona tanto el comportamiento individual ante la salud como las condiciones de salud de la población. Evaluamos la asociación entre el nivel socioeconómico y el conocimiento adecuado del ictus (CAI) en la población general.

**Material y métodos:** Estudio transversal realizado entre junio-octubre de 2009. Los sujetos fueron seleccionados por un sistema de asignación al azar doble (unidades censales y conglomerados). Se administró un cuestionario estructurado con preguntas abiertas y cerradas mediante entrevistas cara a cara. El CAI fue definido previamente. Se utilizó el test de Mantel-Haenszel para evaluar la asociación entre el conocimiento del ictus y las variables estudiadas.

**Resultados:** Entrevistas = 2.411, (59,9%, mujeres; edad media 49,0 años, DE 17,3). 74% residentes en área urbana. El 15,5% sin estudios y el 25,5% universitarios. El 44% con renta anual menor de 10.000 euros y un 3,1% superior a 40.000. Se objetivó asociación significativa entre el CAI y el nivel económico del individuo ( $z = 11,71$ ;  $p < 0,0001$ ); de 10.001-20.000 Euros/año vs  $< 10.000$  OR: 1,81 (IC95%: 1,43-2,29); 20.001-30.000 vs  $< 10.000$  OR: 3,30 (IC95%: 2,46-4,43); 30.001-40.000 vs  $< 10.000$  OR: 6,23 (IC95%: 4,09-9,50);  $> 40.000$  vs  $< 10.000$  OR: 7,00 (IC95%: 3,66-13,42). En el mismo sentido existe una asociación significativa ( $z = 16,15$ ;  $p < 0,0001$ ) entre el nivel de estudios y el CAI.

**Conclusiones:** Las iniciativas de salud pública y gestión de campañas educativas en ictus deberían realizarse con un lenguaje sencillo y dirigirse con especial interés a las clases sociales con menor nivel de renta.

### PRESENCIA DE MICROSANGRADOS COMO FACTOR PREDICTOR DE CRECIMIENTO DE LA HEMORRAGIA INTRACEREBRAL ESPONTÁNEA

E. Morenas Rodríguez<sup>1</sup>, J. Marín Lahoz<sup>1</sup>, R. Delgado Mederos<sup>1</sup>, L. Dinia<sup>1</sup>, N. Pérez de la Ossa<sup>2</sup>, J. Sanahuja Montesinos<sup>3</sup>, T. Sobrino Moreiras<sup>4</sup>, E. Granell Moreno<sup>5</sup>, M. Martínez Zabaleta<sup>6</sup>, M. Alonso de Leciñana<sup>7</sup> y J. Martí Fàbregas<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurorradiología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital Germans Trias i Pujol. <sup>4</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova. <sup>5</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Santiago de Compostela. <sup>6</sup>Servicio de Neurología. Hospital Donostia. <sup>7</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario Ramón y Cajal.

**Objetivos:** Los microsangrados (MS) son un marcador de angiopatía subyacente. Ésta podría favorecer el crecimiento del hematoma

(CH) en pacientes con hemorragia intracerebral (HIC). Hemos analizado si existe asociación entre MS y riesgo de CH.

**Material y métodos:** Estudio prospectivo multicéntrico de pacientes con HIC espontánea, de  $< 6$  h de evolución, en los que se realizó RM craneal. Se definió CH como aumento mayor o igual al 33% del volumen en el TC de control (24-72 horas) comparado con el del ingreso. Se evaluó presencia, número y distribución de MS, definidos como lesiones redondeadas, hipointensas en secuencias eco-gradiente, de  $< 10$  mm, y tras descartar otras posibilidades. Análisis estadístico: pruebas bivariantes de toda la muestra y del subgrupo de pacientes con  $< 3$  h de evolución.

**Resultados:** Se estudiaron 46 pacientes (edad media:  $68,8 \pm 11,2$  años, hombres: 68%, media de volumen inicial:  $19,1 \pm 27,3$  cc). Se detectaron MS en 7/15 pacientes con CH y en 18/31 sin CH (46,7% vs 58,1%,  $p = 0,53$ ). Dentro del subgrupo de  $< 3$  h ( $n = 32$ ), se detectaron MS en 7/12 pacientes con CH en comparación con 13/20 sin CH (58,3% vs 65%,  $p = 0,72$ ). En pacientes con  $> 10$  MS el riesgo de CH fue superior al de los pacientes con 1-10 MS ( $p = 0,067$ ), diferencia que fue significativa al considerar los pacientes de  $< 3$  h ( $p = 0,043$ ). No se observó influencia entre riesgo de CH y distribución de MS.

**Conclusiones:** En pacientes con HIC aguda, la presencia de más de 10 microsangrados se asocia a un aumento en la frecuencia de CH.

### NUEVOS MARCADORES DE RIESGO VASCULAR EN PACIENTES CON ICTUS ISQUÉMICOS CLASIFICADOS SEGÚN CRITERIOS A-S-C-O

P. Sobrino García<sup>1</sup>, A. García Pastor<sup>2</sup>, G. Vicente Peracho<sup>2</sup>, P.M. Rodríguez Cruz<sup>2</sup>, J. Pérez Sánchez<sup>2</sup>, F. Díaz Otero<sup>2</sup>, P. Vázquez Alén<sup>2</sup>, J.A. Villanueva Osorio<sup>2</sup> y A. Gil Núñez<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Neurología. Unidad de Ictus. Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

**Objetivos:** Describir las diferencias observadas de los nuevos marcadores de riesgo vascular (NMRV), en pacientes con ictus isquémicos/AIT categorizados según la clasificación A-S-C-O.

**Material y métodos:** Pacientes ingresados con isquemia cerebral en la Unidad de Ictus durante 2010. Recogida de NMRV (síndrome metabólico, perímetro abdominal, fibrinógeno, proteína C reactiva-ultrasensible (PCR-US), homocisteína, y grosor íntima-media (GIM)). Comparamos los valores de NMRV en pacientes que puntuaron 0 (ausencia de patología) frente aquellos que puntuaron 1 (causa probable) y los que puntuaron 0 frente a puntuaciones 1, 2, o 3 (algún grado de patología) en cada fenotipo A-S-C-O.

**Resultados:** Analizamos 496 pacientes. Los NMRV se asociaron significativamente ( $p < 0,05$ ) a los siguientes fenotipos A-S-C-O: -Fenotipo A (ateromatosis): Valores elevados de fibrinógeno y GIM se relacionaron con causa aterotrombótica probable (A1) y rasgo aterotrombótico (A1+2+3). El síndrome metabólico fue más frecuente en A1+2+3. -Fenotipo S (pequeño vaso): observamos mayor GIM en los grupos S1 y S1+2+3. El síndrome metabólico fue más prevalente y perímetro abdominal y homocisteína mayores en pacientes con rasgo microangiopático (S1+2+3). -Fenotipo C (cardioembolismo): El síndrome metabólico fue más frecuente y la PCR-US más elevada en pacientes con causa cardioembólica probable (C1) y rasgo cardioembólico (C1+2+3). -Fenotipo O (otras causas): Menor proporción de síndrome metabólico, valores menores de perímetro abdominal, y GIM en O1 y O1+2+3 frente a O0.

**Conclusiones:** Los NMRV se asocian de forma diferente a las diversas patologías relacionadas con el ictus isquémico. La clasificación A-S-C-O permite caracterizar los NMRV según la causa más probable y según el rasgo fenotípico.



## VALOR PRONÓSTICO DE LA CLÍNICA Y NEUROIMAGEN EN PACIENTES INGRESADOS CON AIT EN UN AÑO

R. González Santiago, M.D. Torrecillas Narvaez, R. Lobato Rodríguez, A. Miralles Martínez, G. Gutiérrez Gutiérrez y J. Ojeda Ruiz de luna

*Servicio de Neurología. Hospital Infanta Sofía.*

**Objetivos:** Estudio de pacientes ingresados con sospecha clínica de AIT en un año, factores pronósticos, clínicos y de neuroimagen en HIS.

**Material y métodos:** Pacientes ingresados durante un año en sección de Neurología con AIT. Se analizan factores de riesgo vascular, clínica y pruebas de neuroimagen en especial RMN craneal con difusión para detección de riesgo de recurrencia de AIT o infarto precoz.

**Resultados:** Se ingresan 215 pacientes con patología cerebrovascular aguda, 49 son AITs, 30 hombres y 19 mujeres. Edad media 67.8 años (max 89-min 35). 6 presentaron AITs de repetición y 2 se infartaron en primeras 24-48 horas. Duración de la clínica: 9 pacientes < 10 minutos, 11 < 1 hora y 15 > 60 min. Clasificación: 16 fueron aterotrombóticos, 7 cardioembólicos, 6 lacunares y 17 indeterminados. Escala ABCD2: 10 pacientes con puntuación 5, 6 > 5, 10 de 4 y 23 con puntuación < 3. RMN craneal con difusión alterada: 58% de AITs (20 de 35 RMN realizadas). 5 de los 6 pacientes con AITs repetición en 1ª 24h tenían lesión. Los pacientes con lesión en RMN tenían > 3FRV, ABCD2 ≥ 5 y > duración de AITs.

**Conclusiones:** En pacientes con AIT la realización de RMN craneal con difusión y la escala ABCD2 ayudan a redefinir el AIT y predecir el riesgo de recurrencia o infarto. Por otro lado un ABCD2 ≥ 5, y la existencia de > 3FRV y duración clínica > 1h, pueden contribuir presentar lesión en RMN craneal. El nuevo concepto de AIT exige la no existencia lesión en RMN craneal y el futuro acotará el tiempo de síntomas a una hora.

## HEMORRAGIAS SUBARACNOIDEAS NO TRAUMÁTICAS DE LA CONVEXIDAD

M.D.C. Gil Alzueta, M.C. Navarro Azpiroz, S. Mayor Gómez, N. Aymerich Soler y J. Gállego Culleré

*Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra.*

**Objetivos:** La hemorragia subaracnoidea de la convexidad (HSAC) es un subtipo infrecuente de sangrado espontáneo localizado en convexidad cerebral sin extensión a otros territorios. Clínicamente suele presentar como déficit focales reversibles, epilepsia, alteración de conciencia y cefalea. Su etiología es diversa, en pacientes mayores se relaciona con angiopatía amiloidea, siendo las causas variadas en jóvenes. Pretendemos definir clínica, neuroimagen, etiología y evolución de pacientes con HSAC.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes ingresados en Servicio de Neurología con HSAC aislada durante 2 años. Fueron estudiados con resonancia magnética craneal y doppler (82%), electroencefalograma (66,7%) y arteriografía (22,2%).

**Resultados:** Se incluyen 9 pacientes con HSAC aislada (5,96% de hemorragias totales). Existe similar distribución por sexos, edad media 70,9. El 55% tienen hipertensión, 33% dislipemia y 28% enoismo. En tratamiento antiagregante el 55% y 11% anticoagulante. La forma de presentación mayoritaria es la focalidad neurológica recurrente (55%) con NIHSS de 0 a 2. La evolución fue buena con mRankin al alta entre 0 y 1 en todos los casos. En el 44% la etiología fue la angiopatía amiloide (todos mayores de 70 años) y en más jóvenes se halla un caso de trombosis venosa cerebral, un síndrome post-reperusión tras endarterectomía, un paciente con red vascular anómala secundaria a oclusión carotídea y una paciente afecta de Crohn.

**Conclusiones:** En nuestra serie la presentación más frecuente es la focalidad neurológica recurrente con repercusión funcional leve. La etiología más común encontrada en mayores de 70 años es la angiopatía amiloide y en jóvenes puede obedecer a diferentes causas.

## Enfermedades cerebrovasculares P3

### TROMBOLISIS INTRAARTERIAL REPETIDA EN UN CASO DE ICTUS RECURRENTE PRECOZ POR EMBOLIA PARADÓJICA DURANTE EL POSTOPERATORIO DE UN CARCINOMA OVÁRICO. UNA OPCIÓN SEGURA

J.M. Ramírez Moreno<sup>1</sup>, L. Fernández de Alarcón<sup>2</sup>, A. Ollero Ortiz<sup>1</sup>, M. Trinidad Ruiz<sup>2</sup>, A.B. Constantino Silva<sup>1</sup>, A. Roa Montero<sup>1</sup>, M.J. Gómez Baquero<sup>1</sup> y M.V. Millán Nuñez<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Neurología. Unidad de ictus; <sup>2</sup>Radiología. Unidad Intervencionista; <sup>3</sup>Servicio de Cardiología. Hospital Infanta Cristina.

**Objetivos:** Tanto el cáncer como el periodo postoperatorio incrementan el riesgo de ictus. La trombolisis sistémica (T.IV) está contraindicada en las dos primeras semanas tras la cirugía y limitada en pacientes con cáncer. Describimos el caso de una paciente que sufrió en el postoperatorio de un carcinoma un ictus isquémico y una recurrencia precoz contralateral, tratados ambos mediante trombolisis intrarterial (T.IA).

**Material y métodos:** Mujer, 55 años, ingresa tras activarse el código ictus por un infarto de arteria cerebral media izquierda (105 minutos de evolución), NIH 12 puntos y objetivándose un área de penumbra extensa en TC perfusión. Doce días antes había sido intervenida de un carcinoma ovárico. No se consideró candidata a T.IV y se realizó T.IA con rtPA. A las 48 horas presentó recurrencia compatible con ictus de arteria cerebral media derecha, NIH 15 puntos y patrón de oclusión distal del segmento M1 por DTC. Se repitió T.IA facilitada con balón. Se completó el estudio etiológico.

**Resultados:** Tras el primer procedimiento, a las 6 horas la NIH era de 0 puntos y el TC de control normal. Tras el segundo procedimiento, a las 24 horas la NIH era de 0 puntos. Se documentó masa en aurícula derecha, foramen oval permeable y tromboembolismo pulmonar. Fue anticoagulada con heparina tras el segundo procedimiento. Fue alta a los 9 días con Rankin de 0 puntos.

**Conclusiones:** La T.IA es una opción terapéutica viable y segura para el tratamiento del ictus en el postoperatorio precoz y en caso de ictus recurrente contralateral.

### TRATAMIENTO ENDOVASCULAR CON STENT DE ESTENOSIS DE TRONCO BRAQUIOCEFÁLICO. A PROPÓSITO DE DOS CASOS CON DÉFICIT NEUROLÓGICO TRANSITORIO

A.M. Marín Cabañas<sup>1</sup>, M. Marín Cabañas<sup>1</sup>, J. Moreno Machuca<sup>2</sup>, M. Romera Tellado<sup>1</sup> y F. Camarena Cepeda<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Cirugía Vascular. Hospital Universitario de Valme.

**Objetivos:** La estenosis del tronco braquiocefálico (TBC) es una entidad rara escasamente descrita en la literatura que cursa con síntomas atribuibles a isquemia de fosa posterior, AITs y síncope.



El tratamiento endovascular en las lesiones oclusivas de TBC es una opción terapéutica válida en pacientes con focalidad neurológica ipsilateral. Presentamos dos casos de estenosis sintomáticas superiores al 70% del TBC tratadas de manera exitosa con ATP + stent.

**Material y métodos:** Caso 1: varón de 67 años con múltiples factores de riesgo cardiovascular presenta clínica de amaurosis fugax. Exploración neurológica: soplo carotídeo derecho, sin otros hallazgos. El eco-doppler, angiotac y angiografía demuestran una estenosis crítica y disección en la base del TBC. Caso 2: varón de 57 años con múltiples factores de riesgo cardiovascular presenta clínica de síncope. Exploración neurológica: normal. El eco-doppler demuestra oclusión de subclavia y todo el eje carotídeo izquierdo. El angiotac y angiografía demuestra una estenosis mayor del 70% en el origen del TBC.

**Resultados:** Mediante abordaje transcervical y punción retrograda se practicó ATP + Stenting Atrium primario de las lesiones del TBC. Buena evolución. Seguimiento medio 11 meses.

**Conclusiones:** La angioplastia con stent es una opción terapéutica válida de las lesiones oclusivas de TBC. El fin de este dispositivo es recubrir al máximo el lecho arterial afecto, disminuyendo así el riesgo de embolismo distal y rotura de pared en las placas tratadas.

## EFICACIA Y SEGURIDAD DEL TRATAMIENTO TROMBOLÍTICO INTRAVENOSO CUANDO SE UTILIZA FUERA DE LA FICHA TÉCNICA DEL FÁRMACO

I. Díaz-Maroto Cicuéndez, Ó. Ayo-Martin, E. Fernández Díaz, E. Palazón García, J. García García y T. Segura Martín

*Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete.*

**Objetivos:** Actualmente el tratamiento trombolítico intravenoso con Actylise® (trt-iv) se utiliza con frecuencia en el ictus isquémico, incluso en pacientes que no cumplen estrictamente los criterios definidos por ficha técnica del fármaco. Pretendemos comprobar si este uso está justificado al menos en centros que como el nuestro presentan amplia experiencia con este tratamiento.

**Material y métodos:** Seleccionamos en nuestra base de datos pacientes que recibieron trt-iv en los últimos 18 meses. Analizamos pronóstico, mortalidad y transformación hemorrágica de los pacientes dividiéndolos en subgrupos: por-protocolo/fuera-protocolo, y éstos últimos en mayores de 81 años, tratados más allá de 180 min y anticoagulados.

**Resultados:** Estudiamos 125 pacientes. Por-protocolo 59 (48%): edad media  $71 \pm 9$ , 50% mujeres, NIHSS media 14; fuera-protocolo 66 (52%, > 80 25, > 3h 31, anticoagulados 10): edad media  $77 \pm 8$ , 50% mujeres, NIHSS media 16. No encontramos diferencias significativas en cuanto a tasa de transformación hemorrágica (8% vs 18%), Rankin < 3 (46% vs 35%), pero sí en la tasa de mortalidad (protocolo 18%, fuera-protocolo 33%,  $p < 0,05$ ). Sin embargo, en el estudio multivariante incluyendo edad, sexo, NIHSS, Rankin previo, DM, protocolo/fuera-protocolo, solo la puntuación NIHSS-ingreso se relacionaba con la mortalidad al alta o a 3 meses ( $p < 0,01$ ). No encontramos resultados significativos para cada uno de los subgrupos de fuera-protocolo.

**Conclusiones:** Aunque se trata de un grupo con peor pronóstico global, al menos en centros experimentados, nuestros resultados apoyan el uso de tratamiento trombolítico intravenoso con Actylise® también en aquellos pacientes que por edad, uso de anticoagulantes o tiempo de evolución no se ajustan a la ficha técnica del fármaco.

## ¿INFLUYE EL TRATAMIENTO TROMBOLÍTICO EN LA APARICIÓN DE CRISIS EPILÉPTICAS SINTOMÁTICAS TRAS UN INFARTO CEREBRAL AGUDO?

L.A. Rodríguez de Antonio<sup>1</sup>, M.J. Aguilar-Amat Prior<sup>1</sup>, P. Martínez Martínez<sup>1</sup>, B. Fuentes Gimeno<sup>1</sup>, V. Iváñez Mora<sup>1</sup>, P. Simal Hernández<sup>2</sup>, P. Alonso Singer<sup>1</sup> y E. Díez Tejedor<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

**Objetivos:** Evaluar si el tratamiento con rtPA intravenoso (IV) influye en la aparición de crisis epilépticas sintomáticas tras un infarto cerebral agudo.

**Material y métodos:** Estudio observacional caso-control (1:3) de pacientes con infarto cerebral agudo no lacunar atendidos en una Unidad de Ictus (2008-2009). Casos: pacientes tratados con rtPA IV. Controles: pacientes no tratados con rtPA IV, pareados con los casos según NIHSS y arteria cerebral afectada. Se excluyeron pacientes con epilepsia previa, infarto troncoencefálico, o tratamiento neurointervencionista. Variables: datos basales, gravedad del ictus (NIHSS), etiología, afectación de corteza cerebral y aparición de crisis sintomáticas precoces ( $\leq 7$  días) o tardías ( $> 7$  días tras ictus).

**Resultados:** 147 enfermos, 49 casos. La edad media fue menor en casos que en controles (66,51 vs 72,78;  $p = 0,007$ ). Los casos presentaron mayor frecuencia de infarto de etiología inusual (14,3% vs 4,1%,  $p = 0,042$ ). No hubo diferencias en factores de riesgo vascular, tratamiento previo ni afectación de corteza cerebral. Las crisis precoces o tardías fueron similares en casos y controles (6,1% vs 7,1% y 10,2% vs 7,1% respectivamente;  $p = \text{NS}$ ). La transformación hemorrágica fue el único factor predictor independiente de crisis precoces (OR 5,69; IC90% 1,44-22,45) y tardías (OR 3,71; IC95% 1-13,76), ajustado por edad, sexo, NIHSS, afectación de corteza cerebral y rtPA IV.

**Conclusiones:** El tratamiento con rtPA IV no influye en la aparición de crisis epilépticas sintomáticas tras un infarto cerebral agudo. La transformación hemorrágica es un factor predictor de riesgo para sufrir crisis epilépticas.

## STENT CAROTIDEO Y TROMBECTOMÍA MECÁNICA EN EL ICTUS AGUDO

N. Díez González<sup>1</sup>, J. Massó Romero<sup>2</sup>, J.A. Larrea Peña<sup>2</sup>, A. Lupitch González<sup>2</sup>, M. Arruti González<sup>1</sup>, P. de la Riva Rúa<sup>1</sup>, N. Gonzalo Yubero<sup>1</sup>, A. de Arce Borda<sup>1</sup>, M. Martínez Zabaleta<sup>1</sup>, M. Urtasún Ocariz<sup>1</sup> y E. Carrera Goñi<sup>1</sup>

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

**Objetivos:** La terapia endovascular con extracción mecánica y colocación de stent, pueden ser una opción de tratamiento en agudo en pacientes seleccionados, a pesar de no ser un tratamiento aprobado. Presentamos 3 pacientes con ictus por oclusión carotídea, tratados de forma secuencial mediante trombectomía mecánica y colocación de stent carotídeo.

**Material y métodos:** Caso 1: varón 41 años, TACI izquierdo con oclusión de ACI y ACM en tándem. NIH 16. Se realizó fibrinólisis intravenosa y secuencialmente, angioplastia y colocación de STENT. Caso 2: varón 55 años, TACI izquierdo con suboclusión CII y estenosis en tándem ACM. NIH21. Tras fibrinólisis sistémica mejora pero hay reoclusión inmediata, procediéndose a extracción mecánica y colocación de stent en CII. Caso 3: mujer 57 años, TACI izquierdo, oclusión de CII y estenosis ACA y ACM izquierda. NIH 19. Trombolisis endovenosa fallida. Secuencialmente angioplastia con stent sobre CII.

**Resultados:** La indicación de stent se realiza durante el procedimiento endovascular, con visión del vaso a revascularizar. Caso 1: al alta Rankin 2, Barthel 90. Caso 2: a los 3 meses: Rankin 0, Barthel 100. Caso 3: a los 3 meses: Rankin 2, Barthel 90.

**Conclusiones:** El stent carotídeo en el ictus agudo ha resultado eficaz y seguro en los 3 casos que presentamos. Hacen falta series más largas para evaluar la tanto la eficacia como la seguridad de estos tratamientos.

### DOSIS REAL DE RTPA ADMINISTRADA EN PACIENTES CON ICTUS ISQUÉMICOS TRATADOS CON TROMBOLISIS INTRAVENOSA

A. García Pastor, F. Díaz Otero, C. Funes Molina, S. Grandes Velasco, B. Benito Conde, P. Vázquez Alén, J.A. Villanueva Osorio y A. Gil Núñez

*Neurología. Unidad de Ictus. Hospital General Universitario Gregorio Marañón.*

**Objetivos:** Conocer la dosis real administrada (DRA) de rtPA a pacientes con ictus isquémico tratados con trombolisis intravenosa (TIV). Determinar si la DRA influye en la evolución de estos pacientes.

**Material y métodos:** Estudio prospectivo de pacientes tratados con TIV de mayo-2010 a mayo-2011 en nuestro centro. La dosis de rtPA se calculó en función del peso estimado del paciente. Los pacientes fueron pesados en las 24 horas siguientes a la TIV. Calculamos la diferencia entre peso real y peso estimado, y la DRA de rtPA (dosis rtPA/peso real). Analizamos la eficacia de la TIV (mejoría en NIHSS a las 24 horas, Escala Rankin a los 3 meses (ER3m)  $\leq 2$ ) y seguridad (transformación hemorrágica y mortalidad).

**Resultados:** 72 pacientes tratados. DRA media de rtPA: 0,932 mg/Kg (DE: 0,07), mínimo: 0,7mg/Kg, máximo: 1,09 mg/Kg. Sobreestimamos el peso una media de 2,49 Kg (DE: 5,33). No observamos diferencias significativas en las DRA medias entre los pacientes que presentaron buena respuesta clínica o funcional y aquellos con mala evolución tras la TIV, ni entre los pacientes supervivientes y los que fallecieron. Análisis de distribución de DRA por cuartiles (Q): ER3m  $\leq 2$ : 1°Q: 40%, 2°Q: 66,7%, 3°Q: 26,7%, 4°Q 43,8% (p = 0,17), Mortalidad: 1°Q: 12,5%, 2°Q: 13,3%, 3°Q: 0%, 4°Q: 6,3% (p = 0,5).

**Conclusiones:** El cálculo de dosis de rtPA a partir del peso estimado del paciente supone una variabilidad de la DRA, que en ocasiones puede resultar llamativa. En nuestro estudio no observamos diferencias significativas en la eficacia o seguridad de la TIV en función de la DRA de rtPA.

### INTERVENCIONISMO NEUROVASCULAR EN EL ICTUS ISQUÉMICO AGUDO EMPLEADO FUERA DE VENTANA TERAPÉUTICA O EN EL ICTUS DE INICIO DESCONOCIDO

G. Vicente Peracho<sup>1</sup>, P. García Sobrino<sup>1</sup>, A. García Pastor<sup>2</sup>, F. Díaz Otero<sup>2</sup>, P. Vázquez Alén<sup>2</sup>, E. Castro<sup>3</sup>, F. Fortea<sup>3</sup>, F. Villoria<sup>3</sup>, Y. Fernández Bullido<sup>2</sup>, J. Villanueva<sup>2</sup> y A. Gil Núñez<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Neurología. Unidad de Ictus; <sup>3</sup>Servicio de Neuroradiología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

**Objetivos:** Analizar los resultados del empleo de técnicas de intervencionismo neurovascular (INV) en ictus isquémico agudo aplicadas fuera de ventana terapéutica o en ictus de inicio desconocido.

**Material y métodos:** Consideramos que los pacientes superaban la ventana terapéutica para INV cuando habían transcurrido más de 8 horas tras un ictus de circulación anterior y más de 24 horas en circulación posterior. El tratamiento INV se indicó cuando en TC de perfusión se observaba "mismatch" en circulación anterior (áreas de disminución de VSC no superior a 1/3 del territorio de la ACM) y/o no se visualizaba un infarto establecido en la TC craneal. Se presentan datos sobre tasa de recanalización, estado funcional

(medido mediante escala Rankin a los 3 meses ER3m), transformación hemorrágica y mortalidad.

**Resultados:** Desde diciembre 2007 a mayo 2011 se trataron 28 pacientes con INV, en 10 de ellos se superó la ventana terapéutica (rango de 8,5 a 72 horas) o se desconocía la hora de inicio, 8 pacientes presentaron ictus de circulación anterior, 2 de circulación posterior. 4 pacientes sufrieron un ictus del despertar, y en 6 casos el retraso en el tratamiento se debió a otras causas. Puntuación NIHSS basal: media 14 (DE 4,4). En 7 pacientes se obtuvo una recanalización completa, 2 pacientes sufrieron transformaciones hemorrágicas (ninguna sintomática), 3 pacientes de 7 obtuvieron puntuaciones de 0-2 en ER3m, dos pacientes fallecieron.

**Conclusiones:** En casos muy seleccionados las técnicas de INV pueden aplicarse fuera de ventana terapéutica o en ictus de inicio desconocido con niveles de razonables de eficacia y seguridad.

### EVOLUCIÓN DEL TRATAMIENTO TROMBOLÍTICO ENDOVENOSO EN LA FASE AGUDA DEL ICTUS EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NUESTRA SEÑORA DE CANDELARIA

D. Alonso Modino, A. Medina Rodríguez, V. Díaz Konrad, A. González López, A. Pérez Hernández, S. Díaz González, I. Hadjigeorgiou y Y. Contreras Martín

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria.*

**Objetivos:** Analizar la evolución del tratamiento con rt-PA endovenoso en la fase aguda del ictus en el Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria.

**Material y métodos:** Se estudió retrospectivamente a pacientes tratados con rt-PA endovenoso entre 2003-2011. Se recogieron datos epidemiológicos, factores de riesgo cardiovascular, tipo y mecanismo del ictus, hora de inicio, llegada, realización de TC e inicio del tratamiento, NIH basal, a las 2h, 24h, 7 días, 3 meses y 1 año, escala Rankin en 3 meses y 1 año, resultados del TC de control y complicaciones infecciosas. Los resultados fueron analizados con el programa SPSS V 19.

**Resultados:** Durante este periodo se diagnosticaron en el HUNSC 5262 ictus, recibiendo tratamiento 128 (2,43%) observándose aumento progresivo con el tiempo, siendo 2 pacientes en 2003, frente a 29 en 2010. La edad media fue 65,19 años. La mediana de tiempo inicio-aguja fue 150 minutos, la de tiempo puerta-aguja de 71,5 minutos, objetivándose mejoría progresiva, siendo de 123 min en 2003 y 68 min en 2010. El 51,8% puntuaron 0-2 el Rankin en 3 meses. La tasa de hemorragia clínicamente sintomática fue 4,7%. La mortalidad a los 3 meses fue 15,5% atribuyéndose a complicaciones del tratamiento el 3,1%.

**Conclusiones:** Los resultados de la serie estudiada son similares a otros estudios publicados. Se observa mejoría, especialmente en los tiempos intrahospitalarios, con el paso del tiempo, en posible relación con la experiencia del personal. Con estos resultados podemos afirmar que la administración del rt-PA endovenoso en el ictus agudo en nuestro medio, es segura y eficaz.

### EVOLUCIÓN DE CÓDIGOS ICTUS NO LISADOS POR DÉFICIT LIGERO O EN MEJORÍA

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

*Servicio de Neurología. Hospital General de Castellón.*

**Objetivos:** Identificar y analizar la evolución de los pacientes atendidos por código ictus (CI) en nuestro centro que no se lisaron por presentar déficit ligero o mejoría rápida de los síntomas.

**Material y métodos:** Revisión del registro de CI activados en nuestro centro desde noviembre de 2008, identificando aquellos casos no lisados por déficit ligero (NIHSS menor a 4) o mejoría rápida del déficit. Análisis de la información clínica de este subgrupo recogida de forma prospectiva en una base de datos, en el caso de los pacientes que quedaron ingresados en nuestro centro tras el ictus, y obtención del Rankin actual de todos los casos (ingresados en nuestro centro o no) mediante entrevista telefónica (realizada en la segunda quincena de mayo 2011).

**Resultados:** Entre noviembre 2008 y marzo 2011 se activaron 585 CI, en 132 (22,56%) se decidió no lisar por déficit ligero o en mejoría. La edad media fue de 68,48 años y un 70,5% fueron hombres. Ingresó en nuestro centro el 78%; al alta un 18,7% presentaban un Rankin mayor o igual a 2, con un exitus por progresión del infarto. Se consiguió contactar por teléfono con el 65,9%, encontrando que actualmente el 20,6% presenta un Rankin mayor o igual a 2, siendo dependientes el 8%.

**Conclusiones:** En esta serie un 20% de los pacientes a los que no se lisó por déficit ligero presentaron déficits persistentes que les obligaron a modificar sus actividades, con un 8% de dependientes y un exitus debido al ictus.

## TRATAMIENTO ENDOVASCULAR DE LAS DISECCIONES ARTERIALES EN FASE AGUDA. EXPERIENCIA EN NUESTRO CENTRO TERCARIO DE ICTUS (CTI)

M. Almendrote Muñoz<sup>1</sup>, N. Pérez de la Ossa Herrero<sup>2</sup>, M. Millán Torné<sup>2</sup>, L. Prats Sánchez<sup>2</sup>, C. García Esperón<sup>2</sup>, A. Aleu Bonaut<sup>2</sup>, C. Castaño Duque<sup>2</sup>, R. García Sort<sup>2</sup>, M. Gomis Cortina<sup>2</sup>, L. Dorado Bouix<sup>2</sup>, E. López-Cancio Martínez<sup>2</sup>, C. Guerrero Castaño<sup>2</sup> y A. Dávalos Errando<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Departamento de Neurociencias. Hospital Germans Trias i Pujol.

**Objetivos:** La disección arterial (DA) es una causa frecuente de ictus en pacientes jóvenes. La experiencia del tratamiento endovascular (TEV) en la DA en fase aguda es limitada. Presentamos los resultados de los pacientes con DA sometidos a TEV.

**Material y métodos:** Del registro prospectivo de reperfusión (2006-2011, n = 495), 15 pacientes presentaban DA (3 arterias vertebrales (AV) y 12 carótidas internas (ACI)). En 9 pacientes (2 AV y 7 ACI) se indicó TEV, en 6 después de administrar tPA i.v. Se registró la técnica realizada, complicaciones periprocedimiento, presencia de hemorragia intracraneal sintomática (HICs) y buen pronóstico funcional al tercer mes (mRS  $\leq$  2).

**Resultados:** Edad media 53,3 años, mediana NIHSS 14 y tiempo hasta punción femoral 580 minutos. En pacientes con DA de AV se decidió actitud conservadora por buena colateralidad, no presentaron HICs y eran dependientes a los 3 meses. Dos pacientes con DA de ACI presentaban oclusión aislada en ACI, tenían buena circulación colateral, síntomas leves o dificultad técnica en atravesar la oclusión, por lo que no fueron tratados. Cinco pacientes con DA de ACI tenían oclusión en tándem de ACM: en 2 no se realizó tratamiento por oclusión no accesible y en 3 se realizó trombectomía mecánica colocando un stent extracraneal en dos de ellos. Ninguno presentó complicaciones periprocedimiento y 6/7 presentaron mRS  $\leq$  2.

**Conclusiones:** El TEV en DA es factible, si bien, implica una mayor dificultad técnica. El TEV podría ser de especial utilidad en oclusiones en tándem de ACI y ACM. Son necesarias series de pacientes que establezcan los mejores candidatos a TEV.

## CÓDIGOS ICTUS EXTRA E INTRAHOSPITALARIOS: ¿TRATAMOS A LOS MISMOS PACIENTES?

A. Pampliega Pérez<sup>1</sup>, S. Martí Martínez<sup>2</sup>, M. Carrasco González<sup>3</sup>, S. Palao Duarte<sup>2</sup>, L. Hernández Rubio<sup>1</sup>, C. Martín Estefanía<sup>1</sup>, J.A. Monge Argilés<sup>1</sup>, Á. Pérez Sempere<sup>1</sup>, F.J. Montoya Gutiérrez<sup>1</sup>, E. Khabbaz Cañavate<sup>1</sup> y C. Leiva Santana<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Neurología. Unidad de Ictus. Hospital General Universitario de Alicante. <sup>3</sup>Servicio de Emergencias de Alicante.

**Objetivos:** Determinar si son diferentes las características socio-demográficas, clínicas y los tiempos empleados según la procedencia del código ictus (CI): códigos ictus extrahospitalario y código ictus intrahospitalario

**Material y métodos:** Recogemos de forma retrospectiva los datos de las trombolisis realizadas entre el 1 de diciembre de 2009 y el 31 de mayo de 2011. Los analizamos según dónde se activó el código ictus: activación extrahospitalaria, tras llamada al CICU (centro coordinador de emergencias) y entrevista telefónica realizada por personal no especializado, o intrahospitalario.

**Resultados:** Realizamos 84 trombolisis en este periodo. El 27.4% procedían de la activación del CI extrahospitalario. No existen diferencias de género ni edad en estos pacientes. La puntuación en la NIHSS es superior, aunque de forma no significativa, en los pacientes procedentes del CI extrahospitalario (13,81 vs 12,35). De los pacientes remitidos por el CI extrahospitalario, ninguno fue un ictus vertebrobasilar, mientras que 8 de los CI intrahospitalarios lo padecieron. El tiempo medio puerta-aguja es significativamente menor en los pacientes remitidos como CI extrahospitalario (55,75 [30-72]), que en los activados en el hospital (75,3 [29-190]).

**Conclusiones:** La activación del CI extrahospitalario selecciona ictus con puntuaciones discretamente superiores en la NIHSS frente a los CI intrahospitalarios. Sin embargo, los ictus vertebrobasilares son difícilmente reconocibles por el CICU, lo cual obliga a implementar escalas fácilmente administrables por el personal no especializado. La activación extrahospitalaria del código ictus y su coordinación con el neurólogo de guardia permiten disminuir el tiempo puerta-aguja y, secundariamente, reducir el tiempo hasta el inicio del tratamiento trombolítico.

## Enfermedades cerebrovasculares P4

### ANÁLISIS DE LA COHERENCIA INTEROBSERVADOR EN LA INDICACIÓN DE INTERVENCIONISMO

H. Quesada García, P. Cardona Portela, C. Homedes Pedret, L.M. Cano Sánchez y F.R. Rubio Borrego

Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge.

**Objetivos:** La indicación de intervencionismo sobre el ictus hiporagado se basa en protocolos altamente detallados. A pesar de ello la alta variabilidad clínica podría hacer la decisión heterogénea. Objetivo: analizar la coherencia interobservador en la indicación de intervencionismo, los factores asociados a la falta de ella y su evolución.

**Material y métodos:** Dos neurólogos vasculares revisan 117 pacientes consecutivos valorados para intervencionismo. En base a la edad, mRS, tiempo de evolución y neuroimagen, se realiza de nuevo la indicación de intervencionismo, de forma ciega e independiente. Se analiza la coherencia interobservador y se recoge si hubiera sido necesario un estudio de mismatch. Se divide la muestra entre los primeros 58 pacientes y los siguientes, y se compara

con un gold estándar, constituido por la indicación consensuada entre observadores.

**Resultados:** De los 117 pacientes analizados, 72 fueron sometidos a intervencionismo. Existe concordancia interobservador en 103 de los 117 pacientes (acuerdo porcentual: 87,79%, índice Kappa: 0,57). En 33 pacientes se realiza estudio de mismatch. En el 50% de los pacientes no concordantes (7 pacientes) y en 21 casos más hubiera sido necesario un estudio de mismatch. En los primeros 58 pacientes, la decisión efectuada difiere del gold estándar en 12 casos (20,69%), en los 59 siguientes, lo hace en 5 (8,47%).

**Conclusiones:** La concordancia interobservador en la decisión de realizar intervencionismo es moderada. La realización rutinaria de estudios de mismatch podría mejorar la concordancia interobservador. Se observa una mayor discrepancia en la primera mitad de los pacientes que en la segunda, que orienta a una curva de aprendizaje.

## DESCRIPCIÓN DE 74 PACIENTES CONSECUTIVOS SOMETIDOS A INTERVENCIONISMO

H. Quesada García<sup>1</sup>, P. Cardona Portela<sup>1</sup>, M.Á. de Miquel Miquel<sup>2</sup>, P. Mora Montoya<sup>1</sup>, L. Aja Rodríguez<sup>2</sup>, L.M. Cano Sánchez<sup>1</sup> y F.R. Rubio Borrego<sup>1</sup>

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

**Objetivos:** Describir la casuística, manejo, complicaciones y pronóstico de los pacientes sometidos a intervencionismo en el periodo de un año en nuestro centro.

**Material y métodos:** Describimos los datos recogidos de forma prospectiva de 74 pacientes consecutivos en nuestro centro.

**Resultados:** El 58,1% son hombres con una media de edad de  $66,2 \pm 12,2$  años. El 24,32% son ictus del despertar. El tiempo desde el inicio de la clínica hasta su llegada al hospital es de  $2:30h \pm 2:50h$  y hasta la punción  $4:24h \pm 1:25h$ . El 43,24% reciben previamente trombolisis endovenosa. El 14,86% son oclusiones basilares y el resto territorio anterior. El 24,32% presentan oclusiones en tándem. Sólo en 25 pacientes se utiliza un dispositivo, 11 reciben rtPA intraarterial, 11 angioplastia y 8 son diagnósticos. En el 25% de los casos es necesaria la sedación y/o intubación. En el TAC de 24 horas se observan 6 pacientes con ACM maligna, 22 sangrados, 3 de los cuales cumplen criterios de SICH según SITS-MOST. El 48,57% de los pacientes presentan complicaciones sistémicas y 18,57% complicaciones relacionadas con la técnica. Se consigue la recanalización (TICI 2b-3) en el 44,59% de los casos, y TICI 2a-3 en el 67,56%. El 35,61% de los pacientes presentan independencia funcional a los 3 meses (RS 0-2), y el 43,83% un buen pronóstico definido por mRS 0-3. Existe un 22,97% de mortalidad.

**Conclusiones:** El manejo intervencionista permite alcanzar un buen pronóstico en número importante de pacientes, a pesar de presentar aún una alta mortalidad y elevada tasa de complicaciones.

## ¿COMO HA INFLUIDO LA MODIFICACIÓN DE LOS CRITERIOS DE FIBRINOLISIS EN LA PRÁCTICA DIARIA DE NUESTRO HOSPITAL?

D.A. Padilla León, M.P. Pueyo Morlans, J.A. Rojo Aladro, Z. Mendoza Plasencia, M. González Platas, J.N. Pérez Labajos, A.V. Lorente Miranda, D. Pestana Graña y de P. Juan Hernández

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Canarias.

**Objetivos:** Tras los resultados de los estudios ECASS III y SITS-ISTR en 2008 se ha propuesto la modificación de los criterios de tratamiento fibrinolítico en el ictus isquémico, que ha sido ampliamente aceptada. Los nuevos criterios incluyen, entre otros, la

ampliación de la ventana terapéutica a 4,5 horas, el límite de edad y el tratamiento previo con anticoagulantes.

**Material y métodos:** Estudio observacional prospectivo que incluye 84 pacientes tratados con fibrinólisis intravenosa desde septiembre 2005 hasta diciembre 2010, divididos en 2 grupos: A) fibrinólisis con criterios del SITS-MOST (2005-2008) y B) tras modificación de criterios (2009-2010). Se han evaluado los cambios entre los dos periodos, en cuanto a seguridad, tiempos de actuación y resultados.

**Resultados:** 48 tratamientos se realizaron en el periodo A y 36 en B. Presentaron transformación hemorrágica sintomática (THS) 4 pacientes (4,8%), todos en el primer periodo. La mortalidad global fue de 5 pacientes (5,9%), con 3 exitus en el primer periodo y en relación con THS. En los grupos A y B, el tiempo clínica-aguja fue 144 y 146 minutos, y el de puerta-aguja de 60 y 81 minutos, y el de aviso neurólogo-aguja, 43 y 45 minutos, respectivamente.

**Conclusiones:** Tras la modificación de criterios ha aumentado el número de pacientes tratados. 9 tratamientos hubiesen sido desestimados con los criterios previos, aunque su eficacia en nuestra serie ha sido menor de la esperada. Sin embargo no han aumentado las THS ni la mortalidad. El tiempo puerta aguja ha aumentado, en relación con un retraso en la activación del neurólogo.

## DETERIORO NEUROLÓGICO PRECOZ Y NIVELES DE GLUCEMIA CAPILAR EN EL INFARTO CEREBRAL AGUDO

M.D.L.Á. Ortega-Casarrubios<sup>1</sup>, B. Fuentes Gimeno<sup>2</sup>, B. San José Valiente<sup>3</sup>, J. Castillo Sánchez<sup>4</sup>, R. Leira Muñío<sup>4</sup>, J. Serena Leal<sup>5</sup>, J. Vivancos Mora<sup>6</sup>, A. Dávalos Errando<sup>7</sup>, A. Gil-Núñez<sup>8</sup>, J. Egido Herrero<sup>9</sup> y E. Díez-Tejedor<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Infanta Sofía. UCM. <sup>2</sup>Neurología. Unidad de Ictus; <sup>3</sup>Servicio de Bioestadística. Hospital Universitario La Paz. IdiPAZ. UAM. <sup>4</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario. Universidad de Santiago de Compostela. <sup>5</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta. <sup>6</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario de La Princesa. UAM. <sup>7</sup>Servicio de Neurología. Hospital Germans Trias i Pujol. UAB. <sup>8</sup>Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. UCM. <sup>9</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. UAM.

**Objetivos:** Se analiza la relación entre el deterioro neurológico precoz (DNP) y la hiperglucemia y su implicación en el estado funcional de los pacientes con infarto cerebral agudo (IC)

**Material y métodos:** Análisis post hoc del estudio GLIA (glucemia en el ictus agudo). Se registra la glucemia capilar (GC) en urgencias y tres veces al día en las primeras 48 h. Se consideran: Hiperglucemia, niveles de GC  $\geq 155$  mg/dl (fue el umbral de GC asociado a mal pronóstico en dicho estudio); DNP, descenso en la puntuación en la Escala Neurológica Canadiense (EC)  $\geq 1$  punto en las primeras 48 h tras el ingreso. Se evaluó el estado funcional a los tres meses postictus ( $\pm 15$  días) mediante la Escala de Rankin modificada (ERm).

**Resultados:** 93 (19,53%) de los 476 pacientes desarrollaron DNP. Los pacientes con DNP tuvieron peor evolución a los 3 meses (ERm  $> 2$ ; 62,5% vs 28,3%;  $p < 0,001$ ) que aquellos sin DNP. La pacientes con hiperglucemia y DNP presentaron peor evolución (ERm  $> 2$ ; 85,7% vs 25%;  $p < 0,001$ ) y mayor mortalidad (34,15% vs 5,77%,  $p < 0,001$ ) que aquellos sin ninguna de estas características. El modelo de supervivencia de Cox confirmó que dicha combinación se asocia con mayor riesgo de mortalidad a los 3 meses respecto a no presentarla (Hazard ratio 7,17;  $p < 0,001$ ).

**Conclusiones:** El DNP está asociado con una peor evolución a los 3 meses. Pero es la combinación de hiperglucemia y DNP la que se asocia de forma significativa a peor evolución y mayor mortalidad.



## INCIDENCIA DE MORTALIDAD Y BRONCOASPIRACIÓN POR DISFAGIA EN PACIENTES CON INFARTO CEREBRAL INGRESADOS EN UNA UNIDAD DE ICTUS

D. Cocho Calderón, J. Pons Brugada, A. Boltes Alandi, A.C. Ricciardi Ciochini, J. Espinosa García, J. Gendre Mart y P. Otermín Vallejo

*Servicio de Neurología. Hospital General de Granollers.*

**Objetivos:** Una de las principales causas de mortalidad durante la fase aguda de la isquemia cerebral es la infección respiratoria. Evaluamos la mortalidad global y la debida a broncoaspiración en nuestra Unidad de Ictus.

**Material y métodos:** Analizamos de forma prospectiva y consecutiva todos los pacientes con infarto cerebral ingresados en la UI durante 2 años consecutivos. En todos los pacientes se evaluó la presencia de disfagia al ingreso con el test de 2 volúmenes/2 texturas. Analizamos datos demográficos, factores de riesgo vascular, subtipo etiológico según criterios TOAST, gravedad neurológica al ingreso con la escala NIHSS, presencia de disfagia, broncoaspiración que precisara tratamiento antibiótico durante el ingreso, número de exitus y su causa.

**Resultados:** Analizamos 215 pacientes, 59% fueron hombres, con una edad media  $70 \pm 11,8$  años y estancia media de 8,8 días. La mediana en la escala NIHSS fue de 4 puntos (rango 0-25). Desde el punto de vista etiológico encontramos la siguiente distribución: 15% aterotrombóticos, 32% cardioembólicos, 19% pequeño vaso, 5% inhabituales, 29% indeterminados. El 24% de los pacientes presentaron disfagia, y el 9% sufrieron broncoaspiración. La mortalidad global fue del 3,3% (7 pacientes) durante el ingreso: 3 infección respiratoria, 1 deterioro neurológico, 1 insuficiencia cardiaca, 1 complicación tras la colocación de sonda de gastrostomía y 1 por complicación al cambiar la cánula de traqueostomía.

**Conclusiones:** Nuestra Unidad de Ictus presenta una baja tasa de mortalidad (3%). El estudio y tratamiento precoz de la disfagia nos ha permitido obtener una baja incidencia de broncoaspiración en la fase aguda.

## ESCALA CHA2DS2-VASC Y PRONÓSTICO EN ICTUS ISQUÉMICOS CON FIBRILACIÓN AURICULAR

E. Giralte Steinhauer, E. Cuadrado Godia, A. Ois Santiago, A. Rodríguez Campello, J. Jiménez Conde, M.A. Rubio Pérez, S. Jimena García, L. Planelles Gine, R.M. Vivanco Hidalgo y J. Roquer González

*Servicio de Neurología. Hospital del Mar.*

**Objetivos:** Recientemente se ha publicado la escala CHA2DS2-VASc con el fin de mejorar la estratificación del riesgo de ictus isquémico en pacientes con fibrilación auricular (FA). Nuestro objetivo es analizar la distribución del CHA2DS2-VASc en una cohorte de pacientes con ictus isquémico y FA y evaluar si además la escala tiene un valor pronóstico.

**Material y métodos:** Desde enero de 2005 hasta marzo de 2011, se evaluaron 439 pacientes consecutivos con FA que sufrieron un ictus. Se calculó la puntuación del CHA2DS2-VASc de acuerdo al estado clínico previo al ictus. Se definió mal pronóstico como mRS entre 3-6 a los 3 meses. Se analizó la asociación entre la puntuación del CHA2DS2-VASc y el pronóstico.

**Resultados:** Únicamente el 41,8% de los pacientes con FA previa conocida recibían tratamiento anticoagulante en el momento del ictus. El CHA2DS2-VASc fue  $> 1$  en el 95,6% de los pacientes. Un 53,1% de la serie presentó mal pronóstico. En el análisis univariado edad, sexo femenino, tabaquismo, ictus previo, CHA2DS2-VASc y severidad del ictus, se asociaron al pronóstico. En el análisis multivariado, el CHA2DS2-VASc se asoció tanto al mal pronóstico [OR

1,36 (IC95%: 1,14-1,62),  $p = 0,001$ ] como a la severidad [OR 1,22 (IC95%: 1,17-1,26),  $p < 0,001$ ].

**Conclusiones:** La mayoría de los pacientes con ictus isquémicos y FA tienen una puntuación previa alta en la CHA2DS2-VASc y eran por tanto candidatos a tratamiento de prevención. Sin embargo, un porcentaje importante no estaba tratado. Además de su valor para estratificar el riesgo de ictus, la CHA2DS2-VASc también tiene interés pronóstico.

## SÍNDROME DE APNEA-HIPOPNEA DE SUEÑO EN EL ESTUDIO DE LA PATOLOGÍA CEREBROVASCULAR

R. Amela Peris, J. Delgado Pérez, R. Amela Peris, M.S. Mirdavood, N. García García, M. Bengoa Dolón y X. Álvarez Álvarez

*Servicio de Neurología. Hospital Insular de Gran Canaria.*

**Objetivos:** El síndrome de apnea hipopnea del sueño (SAHS) ha emergido como uno de los más importantes factores de riesgo para la enfermedad cardiovascular en general y para el ictus en particular.

**Material y métodos:** Se analizan de modo retrospectivo los pacientes estudiados en la Unidad de Sueño durante los años 2007-2009, con sospecha clínica de patología del Sueño. Se analizan factores demográficos, patología comórbida y motivo de la solicitud.

**Resultados:** La revisión se realiza sobre 1.261 pacientes. 752 hombres y 509 mujeres. La edad media fue de 63,2 años. Los pacientes proceden de los servicios de Neumología, Nefrología, Cardiología, Medicina Interna y Neurología. El motivo más frecuente de solicitud fue hipersomnia diurna, siendo estudio de factores de riesgo vascular la segunda causa de valoración. Dentro de ésta, los servicios de Nefrología y Cardiología realizaron la mayoría de solicitudes (247 y 108, respectivamente), mientras que desde el Servicio de Neurología sólo se realizaron 35 solicitudes.

**Conclusiones:** Dentro de la patología cerebrovascular, el control de los factores de riesgo es primordial. Existe actualmente una relación inequívoca entre el SAHS y el riesgo de ictus. Se han establecido protocolos dentro del estudio de hipertensión arterial y de la cardiopatía isquémica, que incluyen el despistaje del SAHS, lo que justifica el elevado número de solicitudes. Se debería incidir dentro de las Guías de Patología Cerebrovascular, sobre el estudio de este factor de riesgo, debido a su potencial reversibilidad.

## HEMATOMA DE TRONCO CEREBRAL. ¿EQUIVALE A MAL PRONÓSTICO?

L.M. Cano Sánchez<sup>1</sup>, P. Cardona Portela<sup>1</sup>, H. Quesada García<sup>1</sup>, P. Mora Montoya<sup>2</sup> y F.R. Rubio Borrego<sup>1</sup>

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

**Objetivos:** Realizar un análisis de epidemiología, factores etiológicos, complicaciones, procedimientos médicos requeridos y situación funcional al alta de pacientes con hematoma de tronco cerebral (HT).

**Material y métodos:** Se han revisado de forma retrospectiva 2.658 pacientes ingresados en nuestra unidad de hospitalización durante un periodo de 10 años (2000-2009) con diagnóstico radiológico de hematoma cerebral. De ellos, hemos analizado los datos de 42 pacientes con HT.

**Resultados:** La edad media de nuestra serie es de 60 años, con predominio de sexo masculino (73,8%). La zona más afectada fue la protuberancia, ya de forma aislada (64,3%) o con mesencéfalo y/o bulbo (21,4%). Encontramos hematomas mesencefálicos puros en 14,3%, no hallamos afectación bulbar aislada. El 64,3% de hematomas fueron de etiología hipertensiva. Se relacionaron con cavernomas o tratamiento anticoagulante en el 14,2%. No se en-

contró causa en 9 pacientes (21,5%). Los pacientes permanecieron ingresados una media de 29,1 días (rango 2-126). Como complicaciones destacan patología respiratoria en 33,3% e infecciones de otro foco en 19,1%. Se requirió intubación orotraqueal y ventilación mecánica en 12 pacientes (28,6%) así como traqueostomía en 8 (19%). Al alta, un 35,7% de pacientes presentaron independencia funcional (Rankin  $\leq 2$ ) y 52,4% tenían Rankin  $\leq 3$ . Ocho pacientes fueron exitus.

**Conclusiones:** Los HT afectan en su mayoría a la protuberancia y son de etiología hipertensiva. Buena parte de los pacientes sufren infecciones y requieren soporte respiratorio. Sin embargo, más de la mitad tienen buen pronóstico al alta y sólo un 19% fallece en la fase aguda.

### TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL: ESTUDIO DESCRIPTIVO DE UNA SERIE HOSPITALARIA

F. Gascón Giménez, A. Ponz de Tienda, R. Chamarro Lázaro, J.M. Salom Juan, A. Piera Balbastre, J.M. Lainez Andrés, E. Guillamón Guillamón, G. Llorens Calatayud y D. Blasco de Nova

*Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia.*

**Objetivos:** Describir las características demográficas, etiológicas, clínicas y pronósticas de una serie de pacientes con trombosis de senos venosos cerebrales (TSV) en un hospital terciario de Valencia.

**Material y métodos:** Se analizan retrospectivamente los pacientes diagnosticados de TSV en el Hospital Clínico de Valencia, entre enero del 2003 y abril del 2011. Se recogen factores de riesgo, manifestaciones clínicas, características radiológicas y evolución.

**Resultados:** Se identificaron 23 pacientes con TSV. Edad media 32,7 años (5 en edad pediátrica), mujeres 65%. Nacionalidad extranjera 9 casos (39,1%). En 20 pacientes (86,9%) se identificó al menos un factor potencialmente relacionado. Anticonceptivos orales en 4 pacientes (17,3%), estados potencialmente protrombóticos aislados o en combinación en 13 pacientes (2 pacientes G20210A F-II; 2 pacientes Factor V Leiden, 8 pacientes C667T MTHFR, 1 paciente ac-anticardiolipina, 1 paciente carcinosarcoma endometrial, 1 postparto). En 5 pacientes la trombosis se produjo en contexto de procesos infecciosos locorregionales (4 meningitis, 1 otomastoiditis). Sólo en tres pacientes no se determinó factor potencialmente etiológico. La localización de la trombosis fue más frecuentemente multiterritorial (47%), seguido del seno sigmoide y transversal (34%). Entre las manifestaciones clínicas destaca la cefalea (78%), crisis epilépticas (47%), encefalopatía (30%) y déficit focales (21%). Hasta 11 pacientes (47%) mostraron infarto venoso sintomático o asintomático. Fallecieron 3 pacientes (13%) todos en fase aguda.

**Conclusiones:** Destaca una alta prevalencia de estados protrombóticos genéticos o adquiridos y una sobrerrepresentación de población extranjera respecto a la población general. El pronóstico en nuestra serie es mayoritariamente favorable aunque existen casos fatales.

### LA DIABETES MELLITUS EN EL ICTUS ISQUÉMICO. ESTUDIO DE SU ASOCIACIÓN A OTROS FACTORES DE RIESGO VASCULAR

M. Ley Nácher, A.M. Rodríguez Campello, A.J. Ois Santiago, J. Jiménez Conde, E. Cuadrado Godía, E. Giralt Steinhauer, L. Planellas Giné, M. López Cuiña, I. Navalpotro Gómez, E. Muiño Acuna y J. Roquer González

*Servicio de Neurología. Hospital del Mar.*

**Objetivos:** Aunque epidemiológicamente el riesgo de ictus isquémico está aumentado en los pacientes con diabetes mellitus

(DM), no existe unanimidad respecto al mecanismo que relaciona la DM con el ictus. Una hipótesis sugiere que su efecto deletéreo es más por la asociación de la DM a otros factores de riesgo vascular (FRV) que por la propia DM. El objetivo de este estudio es analizar y comparar la agrupación de FRV en pacientes diabéticos y no diabéticos que han sufrido un ictus isquémico.

**Material y métodos:** Estudio prospectivo de 1.990 pacientes consecutivos con ictus isquémico. Se analizó la asociación de DM con hipertensión, dislipidemia, enfermedad arterial periférica, enfermedad arterial coronaria y fibrilación auricular y se comparó con los pacientes no diabéticos.

**Resultados:** 657 pacientes (33,3%) tenían DM. El comparativo de la agrupación de FRV entre diabéticos y no diabéticos se muestra en la tabla. Los diabéticos tienen una mayor agrupación de FRV ( $p < 0,0001$ ). Un 62,9% de los diabéticos presentan 2 o más FRV asociados por un 47,7% en no diabéticos.

Asociación de factores de riesgo vascular

	0	1	2	3	4	5
DM	61 (9,3%)	183 (27,9%)	218 (33,2%)	145 (22,1%)	46 (7,0%)	4 (0,6%)
No-DM	244 (18,3%)	454 (34,1%)	415 (31,2%)	181 (13,6%)	36 (2,7%)	3 (0,2%)

**Conclusiones:** A pesar de la alta prevalencia de DM (33,3%) en el ictus isquémico, la DM aislada es relativamente inusual (3,1% del total). La mayoría de diabéticos (90,7%) asocian otros FRV. La agrupación de FRV mayor que en los pacientes no diabéticos ( $p < 0,0001$ ).

### MAYORES NIVELES PLASMÁTICOS DE ÁCIDO ÚRICO SE ASOCIAN A MENOR GRAVEDAD DEL INFARTO CEREBRAL AGUDO

J. Fernández Domínguez<sup>1</sup>, P. Martínez Sánchez<sup>2</sup>, M. Martínez Martínez<sup>2</sup>, B. Fuentes Gimeno<sup>2</sup> y E. Díez Tejedor<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Centro Médico de Asturias. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz.

**Objetivos:** La relación entre ácido úrico (AU) e infarto cerebral (IC) es muy debatida, existiendo estudios que lo asocian con menor gravedad y mejor evolución del ictus.

**Material y métodos:** Estudio observacional de pacientes con IC agudo admitidos en una Unidad de Ictus (2009-2010). Se analizaron: relación entre niveles plasmáticos de AU y gravedad al ingreso según la escala NIHSS (leve-moderado si NIHSS 0-15) y pronóstico funcional al alta según escala de Rankin modificada (ERm) (buen pronóstico si ERm 0-2). Otras variables: datos demográficos, factores de riesgo vascular, tratamiento previo y subtipo de etiológico de infarto cerebral.

**Resultados:** 512 pacientes, edad media 68,5  $\pm$  14 años, 62,5% varones. Niveles de AU medios 5,63  $\pm$  1,7 mg/dl. La curva ROC mostró que AU > 5,2 se asociaban con menor gravedad del IC con una sensibilidad del 60% y especificidad también del 60% ( $p = 0,001$ ). Los pacientes con AU > 5,2 eran con más frecuencia varones (72,5% vs 49,8%,  $p < 0,0001$ ), presentaban con más frecuencia hipertensión arterial (71,4% vs 61,3%,  $p = 0,016$ ), menos tabaquismo (17,3% vs 28,1%,  $p = 0,043$ ) y mejor evolución al alta (71,9% vs 61%,  $p = 0,010$ ). El multivariante mostró que AU > 5,2 mg/dl se asociaron de manera independiente con menor gravedad del IC al ingreso (OR 2,748; IC95% 1,573-4,799) ajustado por datos demográficos, factores de riesgo vascular, glucemia al ingreso y tratamientos previos.

**Conclusiones:** Niveles de AU > 5,20 mg/dl se relacionan de manera independiente con menor gravedad del infarto cerebral.

## Enfermedades cerebrovasculares P5

### HIPERTIROIDISMO Y TROMBOSIS VENOSA CENTRAL. A PROPÓSITO DE UN CASO

P. Montero Escribano<sup>1</sup>, M. Merino Viveros<sup>2</sup>, M.G. Guijarro de Armas<sup>2</sup>, A. Pinel González<sup>1</sup>, B. Davies Urizar<sup>3</sup>, M.T. Fernández García<sup>1</sup>, M.J. Gil Moreno<sup>1</sup>, C. de Miguel Serrano<sup>1</sup> y Y. Aladro Benito<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Endocrinología; <sup>3</sup>Servicio de Geriatria. Hospital Universitario de Getafe.

**Objetivos:** La asociación entre trombosis venosa cerebral (TVC) e hipertiroidismo parece más frecuente de lo esperado por azar, aunque una posible relación causal es aún debatida. El hipertiroidismo se asocia a alteraciones de la coagulación que condicionan un estado de hipercoagulabilidad, en general leve o moderado, de mecanismo no bien conocido. Presentamos un paciente que desarrolla TVC e hipertiroidismo.

**Material y métodos:** Caso clínico.

**Resultados:** Varón de 30 años con antecedente de migraña con aura visual y pérdida de 10 kg de peso en el último año. Consulta por un aumento de la intensidad y frecuencia de sus migrañas con su aura visual habitual, en dos ocasiones asociado a parestias queirorales, y posteriormente diplopía. En la exploración destacar papiledema bilateral y paresia de ambos rectos externos. En la resonancia magnética se objetiva trombosis subaguda de los senos longitudinal superior, recto y transversos. La analítica general, marcadores tumorales, autoanticuerpos, CT toracoabdominal y estudio de hipercoagulabilidad fueron normales salvo por los hallazgos de un hipertiroidismo autoinmune con anticuerpos antitiroglobulina positivos, anti-TSH y anti-microsomales negativos e hiperplasia difusa hipercaptante en la gammagrafía tiroidea. No se detectaron signos de orbitopatía tiroidea en la RM de órbitas. Se trata con antitiroideos, corticoides y anticoagulación oral con buena evolución, a las 2 semanas asintomático. La RM de control muestra resolución parcial de la TVC.

**Conclusiones:** Resaltar la importancia de considerar, el hipertiroidismo como probable etiología de trombosis venosa central, en aquellos casos en los que, como en nuestro paciente, el resto de estudios no permitan establecer otra etiología posible.

### CÉLULAS ENDOTELIALES CIRCULANTES Y CÉLULAS PROGENITORAS ENDOTELIALES EN LA ENFERMEDAD VASCULAR AGUDA. CORRELACIÓN CON MARCADORES DE FUNCIÓN ENDOTELIAL

E. Cuadrado Godia<sup>1</sup>, E. Giralte Steinhauer<sup>2</sup>, M. Díaz Ricard<sup>3</sup>, G. Escolar<sup>3</sup>, R. Elosúa<sup>4</sup>, A. Oliveras Serrano<sup>4</sup>, J. Sanchís<sup>5</sup>, S. Novella<sup>6</sup>, C. Hermenegildo<sup>6</sup>, A. Regueiro<sup>7</sup>, M. Heras<sup>7</sup> y J. Roquer González<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Instituto Municipal de Investigación Médica (IMIM). Hospital del Mar. <sup>3</sup>Servicio de Hemoterapia y Hemostasia; <sup>4</sup>Servicio de Cardiología. Instituto del Tórax. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. IDIBAPS. <sup>5</sup>Grupo de Investigación en genética y epidemiología cardiovascular. IMIM. Barcelona. <sup>6</sup>Servicio de Cardiología; <sup>7</sup>Fundación de Investigación. Hospital Clínico Universitario de Valencia.

**Objetivos:** Se desconoce el valor pronóstico de las células endoteliales circulantes (CECs) y células progenitoras endoteliales (CPEs) tras un evento vascular, su comportamiento a corto-medio plazo o correlación con otras medidas de disfunción endotelial. PROCELL es un estudio prospectivo multicéntrico de pacientes con

infarto agudo de miocardio (IAM), ictus isquémico de etiología aterotrombótica y controles sanos poblacionales pareados por edad y sexo. El objetivo es determinar el perfil evolutivo y función de las CECs y CPEs después de un ictus o IAM y analizar las diferencias entre ambos grupos de pacientes y el grupo control. Se analizan además otros marcadores de disfunción endotelial: factor von Willebrand (vWF) y VCAM-1.

**Material y métodos:** Determinación mediante citometría de flujo (a las 24h, 7 días, 1 y 6 meses del evento vascular) de CECs (CD45-/CD146+/CD31+) y CPEs (CD45-/CD34+/KDR+) y determinación de vWF y VCAM-1 mediante ELISA

**Resultados:** Respecto a controles, los pacientes presentan valores más altos de marcadores en todos los tiempos y el perfil evolutivo es similar en IAM e ictus: Las CPEs aumentan durante el primer mes mientras que las CECs descienden desde el valor basal. VCAM-1 muestra una dinámica similar a CPEs y vWF similar a CECs. Todos los marcadores tienden a disminuir a los 6 meses pero no se normalizan.

**Conclusiones:** Existe una respuesta endotelial similar en pacientes después de un IAM o ictus. La correspondencia entre los valores de CPEs y VCAM-1 podría ser un indicador de reparación vascular.

### HEMORRAGIAS REMOTAS SECUNDARIAS A TRATAMIENTO TROMBOLÍTICO SISTÉMICO

L. Pulido Fontes, M.D.C. Gil Alzueta, S. Mayor Gómez, M.D.C. Navarro Azpiroz, J. Gállego Culleré y M.E. Erro Aguirre

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra.

**Objetivos:** Descripción de las características clínicas y evolutivas de las hemorragias cerebrales remotas (HCR) secundarias a tratamiento trombolítico sistémico en nuestro hospital.

**Material y métodos:** Hemos analizado el registro de pacientes con ictus tratados con trombolisis en los últimos 6 años. Encontramos 6 pacientes con HCR (1,34%), con igual distribución por sexos y edad media de 74,8 (62-85).

**Resultados:** El 66,6% estaban antiagregados y ninguno tenían antecedentes de deterioro cognitivo. La puntuación media inicial en la NIHSS fue de 13 (8-20) Todos fueron ictus del territorio anterior, 4 de ellos de probable etiología cardioembólica por detectarse fibrilación auricular. El 83,3% presentó HCR multifocal que fue sintomática en el mismo porcentaje de casos. En tres casos ocurrió en las primeras 6 horas tras la perfusión de tPA, en un caso entre las 6 y 12 horas y en dos casos entre las 12 y 24 horas. En tres casos se transfundió plasma y plaquetas en un caso se realizó además craniectomía y en tres el tratamiento fue conservador. El 66,7% falleció durante el ingreso y en el resto el mRankin a los tres meses fue 3-4. En tres pacientes se pudo realizar resonancia cerebral que no mostró microsangrados crónicos sugestivos de angiopatía amiloidea. En un paciente la necropsia confirmó la sospecha de endocarditis marántica asociada a carcinoma indiferenciado de tiroides.

**Conclusiones:** La HCR tras trombolisis sistémica es una complicación poco frecuente, que se produce precozmente y se asocia a un mal pronóstico. La mala evolución a corto puede dificultar el estudio etiológico.

### HEMATOMA OCCIPITAL POR ÉMBOLO SÉPTICO EN ENDOCARDITIS POR BARTONELLA QUINTANA

I. Navalpotro Gómez, A. Gómez González, A. Puig Pijoan, S. Jimena García, E. Muño Acuña, A.J. Ois Santiago y J. Roquer González

Servicio de Neurología. Hospital del Mar.

**Objetivos:** Las complicaciones neurológicas de la endocarditis infecciosa (EI) constituyen frecuentemente la manifestación inicial



de la enfermedad y están asociadas con un importante incremento de su mortalidad. Describimos un caso de hematoma lobar como manifestación inicial de endocarditis aórtica por Bartonella quintana.

**Material y métodos:** Paciente de 25 años, que ingresa por hematoma occipital derecho. Se realiza una angio-RMN que no muestra MAVs ni dilataciones aneurismáticas. El paciente describe un síndrome tóxico asociado a sudoración nocturna y expectoración hemoptoica. En la exploración destaca soplo aórtico y hepato-esplenomegalia dolorosas. Se realiza ecocardiograma que muestra imagen de vegetación valvular aórtica e insuficiencia aórtica severa y TAC abdominal que mostró embolismos periféricos en bazo y riñones. Ingresa en Cardiología para completar estudio y tratamiento.

**Resultados:** Dada la presencia de hemocultivos negativos, se remitió el suero al Centro Nacional de Majadahonda donde se confirmó el diagnóstico de Bartonella Quintana. El paciente recibió tratamiento con doxiciclina y posteriormente recambio valvular. Tras el estudio completo, la etiología del hematoma se atribuyó a la transformación hemorrágica de un émbolo séptico, secundario a la EI.

**Conclusiones:** La endocarditis infecciosa debe ser considerada como una causa de ictus hemorrágico. Las endocarditis por Bartonella spp constituyen menos del 3% de todas las causas de EI. Entre un 20 y un 40% de los pacientes afectados de EI padecen complicaciones neurológicas asociadas y suelen ser secundarias a la ruptura de aneurismas micóticos o a embolismo cerebral.

## INFARTO MEDULAR TRAS EMBOLIZACIÓN DE ARTERIA BRONQUIAL IZQUIERDA

S. García Ptacek, O. Rodríguez Gómez, S. Muñiz Castrillo, C. Valencia Sánchez y J. Porta Etesam

*Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.*

**Objetivos:** El infarto medular de la arteria espinal anterior es un cuadro raro que supone menos del 1% de todos los ictus. Se ha descrito como complicación de procedimientos quirúrgicos, especialmente los que atañen a la aorta toracoabdominal, bien por lesión de la arteria de Adamkiewicz o de otra arteria segmentaria.

**Material y métodos:** Describimos el caso de un paciente con infarto medular secundario a embolización endovascular de arteria bronquial izquierda.

**Resultados:** Varón de 41 años de edad con antecedentes de tuberculosis pulmonar con tratamiento antituberculoso completado y aspergilosis broncopulmonar sobre pulmón destruido izquierdo. Ingresa por hemoptisis para embolización de arteria bronquial izquierda. Durante el procedimiento, el paciente aquejó dolor torácico, por lo que se detuvo la intervención tras lograrse una embolización parcial y se realizó un TC de aorta toracoabdominal que descartó disección aórtica. Posteriormente, el paciente presentó paresia de miembros inferiores y retención aguda de orina. La exploración neurológica evidenció paraparesia simétrica de 4+/5 con reflejos miotáticos presentes normales y reflejos cutaneoplantares flexores, además de hipoestesia tactalgésica hasta nivel D8 con sensibilidad profunda conservada. Ante un cuadro compatible con un síndrome medular de la arteria espinal anterior se realizó RMN medular dorsal que mostró hiperintensidad en difusión en el segmento dorsal distal (debajo del nivel D9-D10), compatible con infarto medular.

**Conclusiones:** el infarto medular anterior es una complicación excepcional de la embolización arterial bronquial.

## ANEURISMAS EN ESPEJO DE ARTERIA CARÓTIDA INTERNA (ACI) BILATERAL COMO CAUSA DE ICTUS CRIPTOGÉNICO EN PACIENTE JOVEN

J.M. García Sánchez<sup>1</sup>, M.D.M. Freijo Guerrero<sup>1</sup>, J.M. Fernández García<sup>1</sup>, N. Roncero Colina<sup>1</sup>, S. González López<sup>1</sup>, M.A. González de Garay Sanzo<sup>2</sup>, A. Rodríguez-Antigüedad Zarranz<sup>1</sup>, I. Francés Pont<sup>1</sup> y A. López Medina<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital de Basurto.

**Objetivos:** El ictus en paciente joven, menor de 45 años, es poco frecuente, obligando a estudio exhaustivo del árbol vascular, cardiológico y determinar estados de hipercoagulabilidad. Presentamos un ictus hemisférico izquierdo transitorio criptogénico con la presencia de aneurismas en ambas ACI.

**Material y métodos:** Mujer de 32 años con un único episodio autolimitado de parestesias hemicorporales derechas, paresia de brazo derecho y disartria. Se realizó analítica completa, duplex de troncos supraaórticos (TSA) angio-TAC de TSA, TAC y RMN cerebrales, arteriografía cerebral y aortografía abdominal. Durante el ingreso la paciente permaneció asintomática.

**Resultados:** El Duplex TSA detectó un aneurisma de ACI izquierda extracraneal, confirmándose los hallazgos en angioTAC de TSA encontrándose un aneurisma bilobulado de 15,3 mm en ACI Izq. y apareciendo un aneurisma en espejo en ACI dcha. sacular de 19,5 mm. El estudio angiográfico de vasos cerebrales y sistémicos y el despistaje de enfermedades sistémicas e infecciosas o cardiovasculares no mostraron alteraciones. Dada la capacidad embolígena de los aneurismas, se realizó reparación endovascular con stent semi-permeable tipo Silk previa colocación en el interior del aneurisma de 3 coils, iniciando este tratamiento en la ACI sintomática y diferidamente en asintomática con 2 coils y stent semipermeable, con resultado óptimo y evolución favorable.

**Conclusiones:** Una alteración estructural de ACI puede ser causa de isquemia cerebral en paciente joven. La presencia de aneurisma bilateral carotídeo es excepcional, el tratamiento endovascular puede ser la primera opción terapéutica con resultado favorable.

## EVALUACIÓN DE INTERPRETACIÓN DE LOS HALLAZGOS DE LA TC-MULTIMODAL REALIZADAS EN LA FASE AGUDA DE LOS PACIENTES CON ICTUS EN NUESTRO CENTRO

I. Francés Pont, M.M. Freijo Guerrero, L. de Frutos Iglesias, N. Viteri Agustín, J.M. García Sánchez y A. Rodríguez-Antigüedad Zarranz

*Servicio de Neurología. Hospital de Basurto.*

**Objetivos:** El tratamiento intrarterial en la fase aguda del ictus puede mejorar el pronóstico en pacientes fuera de ventana terapéutica o con ausencia de respuesta al tratamiento con trombolisis intravenosa. Los hallazgos de neuroimagen multimodal permiten seleccionar candidatos para este tratamiento. La interpretación de estos hallazgos es controvertida. El aprendizaje y evaluación de la misma permitirá mejorar los criterios de selección en estos pacientes.

**Material y métodos:** Realizamos a todos los pacientes fibrinolizados TC-multimodal (TC-simple, TC de perfusión, angio-TC) a su llegada a urgencias y TC-simple con angio-TC de control a las 24h. Comparamos el área de volumen sanguíneo cerebral (aCBV) disminuido en TC perfusión (CTP) inicial con el área de infarto final (AIF) en TC-simple de control en estos pacientes. Incluimos 25 pacientes fibrinolizados. Se registran: características clínico-epidemiológicas, aCBV disminuido (no, < 1/3, > 1/3), angio-TC polígono (oclusión sí/no), AIF (menor, igual o superior) al aCBV disminuido, y angioTC-control (recanalización sí/no).



**Resultados:** Edad media (DE): 73,04 (10,25). Mujeres: 56%. Disminución de aCBV inicial superior a AIF: 0/25. Disminución aCBV inicial coincide con AIF: 16/25. No comparable (motivos técnicos): 3/25. AIF superior al aCBV inicial disminuida: 6/25 (sin repermeabilización en angioTC-control: 3/6 y CBV inicial sin asimetrías: 3/6).

**Conclusiones:** Nuestros resultados reflejan que en nuestro centro el área de CBV disminuida en la fase aguda puede ser un indicador fiable del tejido cerebral infartado irreversiblemente (core). La confirmación de estos hallazgos con un mayor número de pacientes permitiría seleccionar más adecuadamente los candidatos a tratamientos intrarteriales con TC-multimodal.

## COMPARACIÓN ENTRE LAS ESCALAS DE CHADS2 Y CHA2DS2-VASC EN UNA POBLACIÓN CON ICTUS Y FIBRILACIÓN AURICULAR

I. Navalpotro Gómez, E. Giralt Steinhauer, E. Cuadrado Godia, A.J. Ois Santiago, A. Rodríguez Campello, J. Jiménez Conde, L. Planellas Gine, M. Ley Nacher, M. López Cuiña, E. Muñio Acuña y J. Roquer González

*Servicio de Neurología. Hospital del Mar.*

**Objetivos:** La escala CHADS2 es la más usada para estratificar el riesgo cardioembólico en pacientes con fibrilación auricular (FA). Puntuaciones  $\geq 2$  aconsejan tratamiento anticoagulante oral (AO). Recientemente se ha publicado una versión modificada (CHA2DS2-VASc) con la idea de mejorar la capacidad predictiva: puntuaciones  $> 1$  indican tratamiento con AO. El objetivo de este estudio es comparar en pacientes que han sufrido un ictus secundario a una FA, la distribución de la estratificación del riesgo, aplicando la escala CHADS2 y la nueva CHA2DS2-VASc y evaluar sus consecuencias sobre la actitud terapéutica.

**Material y métodos:** Desde enero 2005 hasta marzo 2011, se han estudiado prospectivamente 439 pacientes con mRS  $< 3$  previo al ictus y una FA. Se calculó la puntuación previa al ictus aplicando ambas escalas para cada paciente.

**Resultados:** La puntuación CHADS2 más frecuente fue 2 (33,3%) y de CHA2DS2-VASc fue 4 (29,2%), debido a las edades avanzadas, mayor prevalencia de sexo femenino (74,3%) y numerosos factores de riesgo cardiovasculares, de nuestra cohorte. Aplicando la CHADS2, el 77,7% de nuestros pacientes deberían haber estado tratados con AO. La aplicación de la CHA2DS2-VASc aumenta hasta el 95,6% este porcentaje, es decir permite reclasificar hasta un 17,9% de los pacientes, modificando así la actitud terapéutica sobre estos pacientes.

**Conclusiones:** La aplicación de la escala CHA2DS2-VASc incrementa el número de pacientes candidatos a tratamiento preventivo con AO. Además, identifica como tributarios de tratamiento con AO a la gran mayoría de los pacientes con ictus y FA (95,6%).

## ESTENOSIS PREOCCLUSIVA DE ARTERIA CEREBRAL MEDIA. TRATAMIENTO ENDOVASCULAR

P. Vega Valdés<sup>1</sup>, E. Murias Quintana<sup>1</sup>, M. González Delgado<sup>2</sup>, L. Benavente Fernández<sup>2</sup>, S. Calleja Puerto<sup>2</sup>, D. Larrosa Campo<sup>2</sup> y C. Hernández Lahoz<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Radiología; <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias.

**Objetivos:** Mostrar nuestra experiencia en el diagnóstico y tratamiento endovascular de la estenosis preoclusiva de la arteria cerebral media.

**Material y métodos:** Análisis retrospectivo desde 2005 hasta la actualidad de los pacientes tratados en el Hospital Central de Asturias.

**Resultados:** Se trataron dos pacientes que presentaron varios episodios isquémicos autolimitados en el territorio de la arteria lesionada a pesar de recibir un tratamiento médico antitrombótico adecuado. Se confirmó trastorno hemodinámico significativo mediante ecografía doppler transcraneal y TC de perfusión cerebral. Se recanalizaron suavemente las estenosis preoclusivas y se realizaron angioplastias con balones de bajo perfil aumentando lenta y progresivamente su calibre. Finalmente, se implantaron stents autoexpandibles con buen resultado morfológico final. No se produjeron complicaciones durante la intervención. No se produjeron nuevos eventos neurológicos ni reestenosis con un tiempo de seguimiento de 6 meses y 4 años. Se produjo un síndrome de hiperperfusión que se manifestó con un cuadro confusional asociado a hipertensión arterial que se controló con perfusión intravenosa de labetalol.

**Conclusiones:** En pacientes con oclusión (no aguda) de arteria cerebral media diagnosticada mediante angioTC o angioRM con persistencia de la sintomatología debe descartarse mediante arteriografía la existencia de estenosis preoclusiva. Si no hay respuesta al tratamiento médico, el tratamiento endovascular puede ser eficaz y seguro. El riesgo de síndrome de hiperperfusión en el postoperatorio es elevado.

## VALOR PRONÓSTICO DEL VASOESPASMO (VE) Y PRESENCIA DE LESIONES ISQUÉMICAS EN LA HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA (HSA) ESPONTÁNEA

E. Muñio Acuña<sup>1</sup>, A. Rodríguez Campello<sup>2</sup>, Á. Ois Santiago<sup>2</sup>, E. Cuadrado Godia<sup>2</sup>, J. Jiménez Conde<sup>2</sup>, Giralt E. Steinhauer<sup>2</sup>, M.Á. Rubio Pérez<sup>2</sup>, S. Jimena García<sup>2</sup>, L. Planellas Gine<sup>2</sup>, M.P. Gracia Arnillas<sup>3</sup>, S. Hernández Marín<sup>3</sup>, E. Vivas<sup>4</sup>, T. Sola<sup>4</sup> y J. Roquer González<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Parc de Salut Mar. <sup>2</sup>Servicio de Neurología; <sup>3</sup>UCI; <sup>4</sup>Servicio de Neurorradiología Intervencionista. Hospital del Mar.

**Objetivos:** La presencia de VE en la HSA, se relaciona con aumento de morbilidad. Es causante de isquemia cerebral tardía, que puede resolverse o progresar a infarto. Evaluamos la presencia de VE en pacientes con HSA y su relación con el riesgo de sufrir lesiones isquémicas.

**Material y métodos:** Se recogen prospectivamente (mayo 2007-diciembre 2010) datos demográficos, factores de riesgo, datos clínicos, radiología, localización/número aneurismas, tratamiento (embolización/clipaje), presencia de VE y/o infarto, mortalidad y Rankin a 3 meses. El VE se evaluó inicialmente con doppler transcraneal y confirmado mediante angioTC o arteriografía. El tratamiento del VE se realizó según guías clínicas vigentes.

**Resultados:** 147 pacientes. Edad media  $56,6 \pm 16,5$ , mujeres 54,9%. 79% evaluados  $< 24$  horas. Tratamiento en 101 pacientes (endovascular 82/cirugía 19). Se objetivó vasoespasmo en 41 pacientes (27,9%). En 7 se realizó tratamiento endovascular del VE. Los pacientes embolizados presentaron menos VE (31,7 vs 68,4,  $p < 0,001$ ) que pacientes clipados. La presencia de vasoespasmo no se asoció de forma significativa a mayor mortalidad (34,7 vs 25,6, ns) o dependencia (45,7 vs 43,9, ns). 31 (21,1%) pacientes presentaron lesiones isquémicas. El riesgo de presentar una lesión isquémica fue mayor ( $p = 0,05$ ) en los pacientes en que se detecta VE (13/41; 31,7%), aunque no exclusivo de ellos (18/106; 17%).

**Conclusiones:** En nuestra serie el tratamiento endovascular se asocia con menos VE. El VE no influyó significativamente en el pronóstico, probablemente por monitorización y tratamiento agresivos. El VE es la principal causa asociada con el desarrollo de lesiones isquémicas en pacientes con HSA pero no la única.

## Enfermedades cerebrovasculares P6

### TASA DE RECURRENCIAS DE EVENTOS VASCULARES EN TODOS LOS PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE ACCIDENTE ISQUÉMICO TRANSITORIO ATENDIDOS EN EL SERVICIO DE URGENCIAS DEL HOSPITAL UNIVERSITARIO MIGUEL SERVET DE ZARAGOZA

L. Jarauta Lahoz, J.L. Capablo Liesa, J.I. López Gastón, J. Artal Roy, J.C. Roche Bueno y B. Ruiz Bajo

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet.*

**Objetivos:** El objetivo es evaluar las tasas de recurrencia de eventos vasculares tras un AIT y valorar si la escala ABCD2 es un método clínico válido en la selección de pacientes para ingreso hospitalario.

**Material y métodos:** Se realizó un estudio retrospectivo analítico de recurrencias de evento vascular en 215 pacientes sucesivos, con diagnóstico de AIT atendidos en el servicio de Urgencias del Hospital Universitario Miguel Servet de Zaragoza durante un año. Se describieron las variables de sexo, edad, hipertensión arterial, diabetes mellitus y fibrilación auricular, caracterizando cada caso según la escala ABCD2. El estudio diagnóstico incluía: analítica general, electrocardiograma, radiografía de tórax, tomografía computarizada craneal, eco-Doppler de troncos supraaórticos y monitorización cardíaca continua. Se realizó análisis bivariable de riesgo mediante chi-cuadrado y análisis de supervivencia de Kaplan-Meier.

**Resultados:** La distribución por sexos fue de 49,03% varones y la edad media de 76 años. La escala ABCD2 se estratificó en dos grupos (0-4 y 5-7) obteniendo un riesgo relativo de recurrencia de ictus en el grupo de 5-7 de 10,1% ( $p = 0,005$ ) frente al grupo de 0-4. El análisis de supervivencia demostró que los pacientes del grupo de 5-7 tienen una probabilidad de recurrir a los 30 días de 13,9%, mientras que el grupo de 0-4 sólo el 5,9%. Separando por evento, el grupo de 5-7 tiene una probabilidad de recurrencia de ictus significativamente mayor frente al grupo de 0-4 ( $p = 0,005$ ).

**Conclusiones:** Un estadije precoz con la escala ABCD2 resulta útil para valorar el riesgo de recurrencias en pacientes con AIT previo.

### CONSECUENCIAS CLÍNICAS E INMUNOLÓGICAS DE LA AFECTACIÓN INSULAR EN EL ICTUS ISQUÉMICO

H. Ariño Rodríguez<sup>1</sup>, X. Urrea Nuin<sup>2</sup>, L. Oleaga Zufiria<sup>3</sup>, A. Prats Galino y Á. Chamorro Sánchez<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Unidad Funcional de Patología Cerebrovascular; <sup>3</sup>Centro de Diagnóstico por Imagen. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. <sup>4</sup>Facultad de Medicina. Universidad de Barcelona.

**Objetivos:** El córtex insular controla funciones autonómicas y su afectación pudiera contribuir a la aparición de cambios inmunológicos tras un ictus. Evaluamos en 29 pacientes con ictus isquémico agudo la relación entre la afectación insular, el estado inmunológico, el riesgo de infección y el pronóstico clínico.

**Material y métodos:** Se analiza la evolución clínica (escala NIHSS), pronóstico funcional a los tres meses (Rankin) y la incidencia de infecciones. Utilizando secuencias de difusión y T1 en RM cerebral se miden el volumen de infarto cerebral, el córtex insular y el grado de solapamiento entre ambos. En modelos ajustados, se relacionan diversas medidas de infarto insular con la competencia inmunológica (recuentos de subtipos leucocitarios, expresión de HLA-DR y producción de TNF- $\alpha$  en monocitos) medida mediante citometría de flujo, y con la respuesta neurohormonal (metanefrinas).

**Resultados:** Los ictus que afectan la ínsula son más voluminosos (mediana 50 vs 7 cc;  $p = 0,001$ ) y graves en su presentación (mediana NIH 16 vs 7;  $p = 0,02$ ). En modelos ajustados, el pronóstico y riesgo de infección no se asocian al volumen de infarto insular. Si bien los pacientes con infarto insular tuvieron menor proporción de células T y Th, estas diferencias desaparecieron tras ajustar por volumen de infarto. La respuesta neurohormonal, el recuento de neutrófilos y monocitos y la función de los mismos fueron similares en pacientes con afectación insular y sin ésta.

**Conclusiones:** El tamaño del infarto cerebral, y no el compromiso del córtex insular, es el principal factor determinante del pronóstico, complicaciones infecciosas y cambios inmunológicos tras el ictus.

### PARAPARESIA AGUDA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN ATÍPICA DE TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL

M. López Fernández, R.M. Rodríguez Fernández, M.T. Rivas López, M.D. García Bargo, C. Cid Rodríguez, G. Ozaita Arteché y R.M. Yáñez Baña

*Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Ourense.*

**Objetivos:** La trombosis de senos venosos es una entidad más frecuente de la que se pensaba; a menudo es infradiagnosticada debido a que las manifestaciones clínicas de presentación pueden ser polimorfas. Representa el 0,5% de los ictus y afecta con mayor frecuencia a sujetos jóvenes con factores de riesgo congénitos o adquiridos. La cefalea es el síntoma más frecuente, pero puede aparecer otra clínica de forma inicial como en el paciente que presentamos. Su pronóstico es favorable con manejo adecuado.

**Material y métodos:** Varón de 61 años que presentó cuadro de debilidad en ambas extremidades inferiores y varios episodios al día de un minuto de duración en reposo y con la deambulación de parestesias en ambas extremidades inferiores de inicio distal con progresión hasta la cintura pelviana. Sus familiares le notaban más lento en tareas habituales y en la velocidad del pensamiento. En la exploración neurológica se evidenció bradipsiquia y paraparesia con Babinski bilateral.

**Resultados:** El estudio de auto-inmunidad y trombofilia fue negativo. La TC craneal al ingreso puso de manifiesto hipodensidades de señal en región parasagital frontal bilateral. En la angio-RM cerebral: restricciones pseudonodulares en difusión córtico-subcorticales en territorio de ambas cerebrales anteriores. Reducción focal de la luz del seno transversal izquierdo e irregularidad difusa del seno longitudinal superior. Se inició anticoagulación con buena respuesta clínica que permitió realizar deambulación autónoma al paciente.

**Conclusiones:** La trombosis de senos venosos es poco frecuente que aparezca en pacientes de edad avanzada y la paraparesia es una forma de presentación atípica.

### DETECCIÓN DE FIBRILACIÓN AURICULAR PAROXÍSTICA MEDIANTE LA MONITORIZACIÓN CARDÍACA EN LA UNIDAD DE ICTUS. DETERMINACIÓN DE LA PREVALENCIA Y DE SUS POTENCIALES FACTORES DE RIESGO

L. Redondo Robles, A. Galiana Ivars, L. García-Tuñón Villaluenga, F. Vázquez Sánchez, S. Fernández Menéndez, E. Rodríguez Martínez, J. Tejada García, L. Hernández Echebarria, J. Villafani Echazú, S. Heres Bruck, B. Clavera de la Gándara, B. Cabezas Delamare, A. Arés Luque y J.F. Fernández López

*Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de León.*

**Objetivos:** La detección de fibrilación auricular paroxística (FAP) es fundamental en el estudio etiológico de ictus isquémicos de

etiología indeterminada. El Holter identifica nuevas FA en solo un 5% de estos casos. Evaluamos el rendimiento de la monitorización cardíaca en Unidad de ictus (UI) en la identificación de pacientes con FAp y sus potenciales factores de riesgo.

**Material y métodos:** Estudio prospectivo de pacientes ingresados en UI de enero de 2005 a septiembre de 2010 con monitorización cardíaca durante 24 a 96 horas. Registramos datos clínicos, ecocardiográficos y de neuroimagen y realizamos un análisis estadístico de regresión logística.

**Resultados:** De 1.136 pacientes con ictus isquémicos admitidos en la UI, 12,3% tenían historia de FA, y un 6,7% adicional FA de nueva detección en ECG al ingreso. En el grupo de pacientes con estenosis carotídea < 50% (n = 790) se detectó FAp en 48 (6,1%). El análisis multivariante demostró que NIH > 15 (OR = 3,6; IC95% 1,7-7,3); historia de hipertensión (2,4, IC95% 1,1-5,0; infarto hemorrágico (OR = 3,7, IC95% 1,2-11,4); infarto territorial (OR = 3,0, IC95% 1,3-6,7); tamaño de aurícula izquierda (OR = 4,7, IC95% 2,4-9,4) y valvulopatía aórtica (OR = 5,1, IC95% 2,1-12,1) eran factores de riesgo independientes asociados con FAp.

**Conclusiones:** La detección de FAp en pacientes sin estenosis carotídea es del 6%. Los potenciales predictores son la hipertensión, la severidad del ictus, los infartos territoriales y los hemorrágicos, la dilatación auricular izquierda y la valvulopatía aórtica. Estos hallazgos justificarían una monitorización cardíaca más prolongada.

## EXPERIENCIA DEL TRATAMIENTO DE LA ESTENOSIS ARTERIAL EXTRACRANEAL MEDIANTE ANGIOPLASTIA Y COLOCACIÓN DE STENT

A. Cruz Culebras<sup>1</sup>, R. Vera Lechuga<sup>1</sup>, B. Zarza Sanz<sup>1</sup>, J. González Valcárcel<sup>1</sup>, J. Méndez Cendón<sup>2</sup>, E. Fandiño Benito<sup>2</sup>, M. Alonso de Leciana Cases<sup>1</sup> y J. Masjuán Vallejo<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Radiología. Hospital Universitario Ramón y Cajal.

**Objetivos:** La angioplastia carotídea transluminal percutánea (ACTP) es una terapia que se ha presentado como opcional frente a la cirugía para el tratamiento de estenosis arteriales en la prevención secundaria del ictus. Es una alternativa razonable a métodos invasivos en centros con experiencia y tasas de morbi-mortalidad bajas.

**Material y métodos:** Presentamos la experiencia del tratamiento de las estenosis extracraneales en un Hospital Universitario en el período 2005-2011. Evaluamos los beneficios y riesgos a corto y medio plazo del tratamiento en 76 pacientes.

**Resultados:** Se sometieron a intervencionismo a 76 pacientes. El tiempo medio de seguimiento fue de 39 meses. El 80,2% fueron varones con una edad media de 70,2 años ± 11,2 (rango de 34-89). Se realizaron 71 intervenciones en territorio carotídeo (91%). La indicación más frecuente frente a la cirugía fue el alto riesgo quirúrgico en 44 casos (57,8%). En 67 pacientes (88,1%) la estenosis fue sintomática y en 45 pacientes (59,2%) la estenosis fue mayor a 90% (método NASCET). La tasa de reestenosis sintomática fue del 1,3% y la reintervención fue necesaria en un 3,9% de pacientes. Las complicaciones vasculares ocurrieron en 6,5% (5 casos). Hubo 2 casos de muerte en los 30 días posteriores al procedimiento (2,6%). No hubo ictus graves en los primeros 30 días.

**Conclusiones:** En pacientes de alto riesgo quirúrgico es una alternativa válida en centros con experiencia. Los datos de seguridad son similares a series publicadas. El seguimiento de los pacientes es necesario para descartar progresión de la estenosis.

## DESCRIPCIÓN DE LA EVOLUCIÓN COGNITIVA EN LOS PACIENTES SOMETIDOS A REVASCULARIZACIÓN CAROTÍDEA EN NUESTROS CENTROS Y SU RELACIÓN CON EL GENOTIPO APOE

M.D.M. Freijo Guerrero<sup>1</sup>, R. Vega Manrique<sup>2</sup>, A. López Medina<sup>3</sup>, J.M. García Sánchez<sup>1</sup>, L. de Frutos Iglesias<sup>1</sup>, E. Freijo Guerrero<sup>1</sup>, F. Moniche Álvarez<sup>4</sup>, A. Escobar Martínez<sup>3</sup>, M. González de Garay Sanzo<sup>3</sup> y A. Rodríguez Antigüedad<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Cirugía Vascular; <sup>3</sup>Servicio de Radiología; <sup>4</sup>Servicio de Investigación. Hospital de Basurto.

<sup>4</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen del Rocío.

**Objetivos:** Los pacientes con estenosis carotídea sometidos a revascularización carotídea pueden mejorar su función cognitiva. El genotipo APOE4 se ha asociado a deterioro cognitivo. La evolución cognitiva de los pacientes con revascularización carotídea según su genotipo APOE es desconocida. Determinarla podría ayudar a seleccionar a los candidatos y predecir el curso neurocognitivo de éstos. Describimos la evolución cognitiva y el genotipo APOE4 de los pacientes revascularizados en nuestros centros.

**Material y métodos:** A todos los pacientes revascularizados (endarterectomía/endovascular) según los criterios del Comité de nuestros Centros se les realizó test neuropsicológicos (estudio global, atención-concentración, razonamiento, lenguaje, visuoestructura, memoria) previo a la revascularización, al mes y 3 meses, así como extracción sanguínea. Describimos características clínico-epidemiológicas, resultados de MMSE y genotipoAPOE (aleloE4: sí/no). Estudiamos las puntuaciones neuropsicológicas mediante t-Student y pruebas no paramétricas (Friedman) y comparamos los porcentajes mediante chi cuadrado.

**Resultados:** Incluimos 114 carótidas, sintomáticas: 54%, derechas: 50%, endarterectomía/endovascular: 76%/24%, edad media (DE): 69,25 (8,07). Varones: 83%, HTA: 71%, DM: 28% hipercolesterolemia: 46%, cardiopatía isquémica: 25%, tabaco: 31%. Presencia del alelo E4 en genotipo APOE: 17,5%. La evolución cognitiva fue favorable en MMSE-basal: 24,2 (5,0), MMSE-mes: 25,0 (4,9), MMSE-3 meses: 25,7 (4,6) p < 0,001. No hubo diferencias según el genotipo APOE ni en las puntuaciones basales del MMSE: E4 (no): 24,4 (6,2), E4 (sí): 23,3 (4,8) p = 0,5 ni en la evolución: diferencia de puntuación del MMSE 3 meses respecto la del MMSE-basal: E4 (no): 1,9, E4 (sí): 0,1, p = 0,4.

**Conclusiones:** La evolución neurocognitiva en los pacientes revascularizados fue favorable. Esta evolución es independiente de la presencia o ausencia del alelo E4 en el genotipo APOE.

## ANÁLISIS DESCRIPTIVO DE LA RESPUESTA DE LA POBLACIÓN ALICANTE SUR FRENTE AL ICTUS

S. Boned Riera, L. Navarro Cantó, C. Doménech Pérez, C. Piñana Plaza, M.Á. García Quesada y J.A. Iom Poveda

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Elche.

**Objetivos:** La implantación del "Código Ictus" a nivel nacional en los Hospitales de segundo nivel aún no se ha conseguido en su totalidad, a pesar de haber demostrado su eficacia y seguridad. Con el propósito de ofrecer una mejora en la asistencia al ictus, con la aplicación del "código ictus" en la población Alicante sur, presentamos un estudio con el objetivo de analizar el comportamiento frente a dicha patología en nuestra población.

**Material y métodos:** Se realizó un estudio descriptivo que incluye los datos de los primeros 100 pacientes ingresados en la Planta de Neurología del HGUE por Ictus entre Mayo del 2010 y febrero del 2011. La fuente de información se obtiene a través de una encuesta que evaluaba diferentes variables objetivas y la respuesta de varios ítems por parte del paciente.



**Resultados:** Del total de los pacientes incluidos, el 80% fueron ictus isquémicos, predominantemente en mujeres (54% vs 46%) y en menores de 85 años en el 84%. El 80% sucedieron durante el día, la mayoría acompañados (78%). El 80% buscan atención médica urgente y consideran que debe ser inmediata. El 74% llegan en ≤ 4,5h, de ellos la mayoría utilizó transporte sanitario.

**Conclusiones:** La mayoría de los pacientes incluidos en nuestro estudio reconocen el ictus como una patología que precisa atención médica urgente y llegan al Hospital dentro del periodo ventana. Por lo tanto, es ineludible la implantación del "Código Ictus" en el H.G.U. de Elche.

### ¿SE BENEFICIAN IGUALMENTE LOS PACIENTES DESPUÉS DE UNA SEGUNDA FIBRINOLISIS?

V. Sánchez González<sup>1</sup>, J. Masjuán Vallejo<sup>1</sup>, B. Fuentes Gimeno<sup>2</sup>, J.A. Egido Herrero<sup>3</sup>, G. Reig Roselló<sup>4</sup>, Díaz F. Otero<sup>5</sup>, J. García Caldentey<sup>1</sup>, E. Díez Tejedor<sup>2</sup>, P. Simal Hernández<sup>3</sup>, J. Vivancos Mora<sup>4</sup>, A. García Pastor<sup>5</sup>, P. Martínez Sánchez<sup>2</sup>, Zapata G. Wainberg<sup>4</sup>, A. Gil Núñez<sup>5</sup>, A. García García<sup>3</sup> y M. Alonso de Leciñana Cases<sup>1</sup>, R.I.M.

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario Ramón y Cajal.

<sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. <sup>4</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario de La Princesa. <sup>5</sup>Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

**Objetivos:** Analizar la eficacia y seguridad de la segunda trombolisis en pacientes que ya habían sido tratados en una ocasión por un ictus previo.

**Material y métodos:** Registro prospectivo multicéntrico (2003-2010) de pacientes tratados con fibrinólisis iv (Madrid Stroke Network). Se recogen características basales, factores de riesgo, etiología, gravedad del ictus (NIHSS), retraso al tratamiento, transformación hemorrágica, mortalidad y evolución funcional (ERm) a los tres meses. En los sujetos tratados en dos ocasiones se comparan las variables entre ambas.

**Resultados:** De 1.492 pacientes, 6 (0,4%) recibieron trombolisis en 2 ocasiones con un intervalo medio de 14,8 meses (2-46). Todos fueron ictus hemisféricos. La etiología fue: 1 aterotrombótico, 2 cardioembólicos, 1 de causa inusual, 1 indeterminado, 1 no vascular. La gravedad inicial fue igual en las dos ocasiones (NIHSS mediana 12,5). En el segundo ictus se redujeron las demoras en la llegada y el tratamiento:  $97 \pm 34$  min vs  $79 \pm 60$  min ( $p = 0,3$ ) y  $153 \pm 35$  min vs  $134 \pm 69$  ( $p = 0,2$ ) (media  $\pm$  DE) respectivamente. La mejoría neurológica obtenida (decremento en la NIHSS a los 7 días) fue igual en los dos tratamientos: 10,5 (4,25; 17) vs 11,5 (4,75; 15) [mediana (p25; p75)]. 5 pacientes tras el primer ictus y 4 tras el segundo fueron independientes (ERm 0-2) a los tres meses. No se produjeron hemorragias sintomáticas en ningún caso. Un paciente falleció tras la segunda trombolisis.

**Conclusiones:** Los pacientes que reciben trombolisis repetidas son escasos. El tratamiento parece igualmente eficaz y seguro en aplicaciones sucesivas.

### ¿TIENEN LOS PACIENTES CON INFARTO CEREBRAL Y DIABETES MAYOR RIESGO DE COMPLICACIONES HOSPITALARIAS?

A. Cruz Herranz<sup>1</sup>, B. Fuentes Gimeno<sup>2</sup>, P. Martínez Sánchez<sup>2</sup>, E. Correas Callero<sup>2</sup> y E. Díez Tejedor<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurología. IdiPAZ. Centro de Ictus. Hospital Universitario La Paz.

**Objetivos:** Analizar si el antecedente de diabetes (DM) y su control previo influyen en el desarrollo de complicaciones intrahospitalarias tras un infarto cerebral (IC) agudo.

**Material y métodos:** Estudio observacional. Pacientes con IC ingresados en una Unidad de Ictus. Se analizó, según el antecedente de DM: datos demográficos, comorbilidad previa (alta si índice Charlson  $\geq 2$ ), factores de riesgo vascular, tratamientos previos, control glucémico (mal control HbA1C  $\geq 6,5\%$ ), gravedad (NIHSS) y subtipo etiológico de IC y complicaciones intrahospitalarias.

**Resultados:** 801 pacientes, 192 (23,3%) con DM previa. El grupo de DM presentaba mayor edad ( $71,1 \pm 10$  vs  $67,5 \pm 14$ ,  $p < 0,0001$ ) y comorbilidad ( $58,3$  vs  $11,9\%$ ,  $p < 0,0001$ ), pero no mayor gravedad al ingreso. Como complicaciones, los pacientes diabéticos presentaron con mayor frecuencia aumento de tamaño del IC ( $4,2$  vs  $1,2\%$ ,  $p = 0,007$ ) e insuficiencia renal (IR) ( $5,2$  vs  $1,8\%$ ,  $p = 0,010$ ) que los no diabéticos. Las complicaciones infecciosas fueron similares en diabéticos y no diabéticos. Un peor control glucémico no se asoció con mayor desarrollo de complicaciones. El análisis de regresión logística mostró que el antecedente de DM no se asociaba de manera independiente a aumento del tamaño del infarto ni a desarrollo de IR. Los mayores niveles de glucemia al ingreso se asociaron a un incremento de IR (OR 1,029, IC95% 1,005-1,053).

**Conclusiones:** En pacientes con IC, el antecedente de DM no se asocia con un incremento en el desarrollo de complicaciones hospitalarias, siendo la hiperglucemia al ingreso un factor de riesgo independiente de IR.

## Enfermedades cerebrovasculares P7

### SIN PÉRDIDA DE TIEMPO: EVOLUCIÓN DE LOS TIEMPOS ASISTENCIALES INTRAHOSPITALARIOS EN UNA UNIDAD DE ICTUS DE REFERENCIA

F. Nombela Merchán, G. Zapata Wainberg, G. Reig Roselló y J. Vivancos Mora

Instituto de Investigación Sanitaria Princesa. Neurología. Unidad de Ictus. Hospital Universitario de La Princesa.

**Objetivos:** Se ha demostrado que los beneficios de la fibrinólisis intravenosa en el ictus isquémico son tiempo-dependientes, lo que ha llevado a insistir en la importancia de acortar cualquier demora en la administración del rTPa. Presentamos la evolución de los tiempos asistenciales intrahospitalarios desde el 2004 en una Unidad de Ictus de referencia.

**Material y métodos:** Estudio observacional retrospectivo. Analizamos las demoras asistenciales en los pacientes sometidos a tratamiento fibrinolítico intravenoso desde el año 2004 hasta la actualidad. Se valora asimismo gravedad del ictus al ingreso (NIHSS), complicaciones hemorrágicas y evolución a los 3 meses (mRs).

**Resultados:** El tratamiento con rTPa se ha administrado a un número creciente de pacientes, pasando de 10 a 45 pacientes/año. La gravedad de los pacientes al ingreso no ha presentado cambios significativos a lo largo de este periodo (NIHSS basal media de 14). Se ha reducido de 41 a 11 minutos la media del intervalo puerta-imagen y de 97 a 52 minutos el puerta-aguja. No hay cambio significativo en la evolución a tres meses ni en la tasa de complicaciones relacionadas con el tratamiento.

**Conclusiones:** Se puede conseguir una reducción de los intervalos de tiempo intrahospitalarios en la atención al infarto cerebral, manteniendo una buena cadena asistencial con una actividad continuada. Aunque la mejoría de estos parámetros no haya conseguido una mayor tasa de pacientes independientes a los 3 meses, debemos seguir aunando esfuerzos por tratar de forma más precoz para obtener resultados favorables.



## CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y DEMOGRÁFICAS DE LOS PACIENTES CON ICTUS, CON Y SIN FIBRILACIÓN AURICULAR. ESTUDIO CONOCES, COSTES SOCIOECONÓMICOS DEL ICTUS EN ESPAÑA

J. Álvarez Sabín<sup>1</sup>, M. Yébenes Cortés<sup>2</sup>, J. Mar Medina<sup>3</sup>, J. Oliva Moreno<sup>4</sup>, C. Aleix Ferrer<sup>5</sup>, N. González Rojas<sup>6</sup>, V. Becerra Bachino<sup>6</sup>, J.F. Arenillas Lara<sup>7</sup>, M.T. Martínez Zabaleta<sup>8</sup>, M. Rebollo Álvarez-Amandi<sup>9</sup>, T. Segura Martín<sup>10</sup>, A. Lago Martín<sup>11</sup>, J. Gallego Culleré<sup>12</sup>, J.I. López Gastón<sup>13</sup>, F. Moniche Álvarez<sup>14</sup>, J. Castillo Sánchez<sup>15</sup>, M.C. Jiménez Martínez<sup>16</sup>, J.C. López Fernández<sup>17</sup>, I. Casado Naranjo<sup>18</sup>, M.C. González Rodríguez<sup>19</sup>, B. Escribano Soriano<sup>20</sup>, M.A. Casado Gómez<sup>2</sup> y J. Masjuán Vallejo<sup>21</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron. <sup>2</sup>Health Outcomes Research. Pharmacoeconomics & Outcomes Research Iberia. <sup>3</sup>Unidad de Gestión Sanitaria. Hospital Alto Deba. <sup>4</sup>Facultad de Ciencias Jurídicas y Sociales de Toledo. Análisis Económico y Finanzas. Universidad de Castilla la Mancha. <sup>5</sup>Presidencia. AVECE-ictus. <sup>6</sup>Pharmacoeconomics-Market Access. Boehringer Ingelheim España S.A. <sup>7</sup>Unidad de Ictus. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. <sup>8</sup>Unidad de Ictus. Hospital Donostia. <sup>9</sup>Unidad de Ictus. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. <sup>10</sup>Unidad de Ictus. Hospital General Universitario de Albacete. <sup>11</sup>Unidad de Ictus. Hospital Universitari La Fe. <sup>12</sup>Unidad de Ictus. Hospital de Navarra. <sup>13</sup>Unidad de Ictus. Hospital Universitario Miguel Servet. <sup>14</sup>Unidad de Ictus. Hospital Universitario Virgen del Rocío. <sup>15</sup>Unidad de Ictus. Hospital Clínico de Santiago. <sup>16</sup>Unidad de Ictus. Complejo Asistencial Son Espases. <sup>17</sup>Unidad de Ictus. Complejo Hospitalario Dr. Negrín. <sup>18</sup>Unidad de Ictus. Complejo Hospitalario de Cáceres. <sup>19</sup>Unidad de Ictus. Hospital de Cabueñes. <sup>20</sup>Unidad de Ictus. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. <sup>21</sup>Unidad de Ictus. Hospital Universitario Ramón y Cajal.

**Objetivos:** Desconocemos los costes socioeconómicos del ictus en España. También si existen diferencias de los mismos entre los ictus en pacientes con o sin fibrilación auricular (FA). **Objetivo:** describir las características demográficas y clínicas de pacientes con diagnóstico clínico de primer ictus establecido, con y sin FA.

**Material y métodos:** CONOCES es un estudio epidemiológico, observacional, prospectivo, de costes y calidad de vida realizado en 16 Unidades de Ictus, una por Comunidad Autónoma. Se inició en noviembre 2010 con finalización prevista en 2012. Se realizan 3 visitas: ingreso, a los 3 y 12 meses del ictus.

**Resultados:** Análisis preliminar de los datos de la primera visita: 322 pacientes; 50,3% presentó FA. Los pacientes del grupo FA presentan una mayor edad media (76,1 vs 67,6 años,  $p < 0,001$ ), una proporción superior de mujeres (52,3% vs 37,0%,  $p = 0,008$ ), un mayor porcentaje de tratamientos con trombolisis endovenosa (34,0% vs 23,1%,  $p = 0,036$ ) y más complicaciones durante la estancia hospitalaria, especialmente sistémicas (31,5% vs 20,6%,  $p = 0,031$ ). La situación neurológica al alta (NIH 6,72 + 8,11 vs 4,27 + 5,67  $p = 0,006$ ) y la funcional (mRS 3,04 + 1,85 vs 2,20 + 1,54,  $p < 0,01$ ; índice Barthel 56,71 + 38,68 vs 71,40 + 33,13,  $p < 0,001$ ) fueron peores y la mortalidad mayor (9,9% vs 2,5%,  $p = 0,009$ ) en el grupo FA.

**Conclusiones:** Los pacientes con ictus asociado a FA presentan mayor discapacidad, nivel de dependencia al alta hospitalaria, y mortalidad que los pacientes sin FA.

## PREVALENCIA DE ENFERMEDAD ARTERIAL PERIFÉRICA SILENTE Y SÍNDROME METABÓLICO, EN PACIENTES CON ICTUS TRANSITORIO. DATOS DEL ESTUDIO PROMAPA

F. Purroy García<sup>1</sup>, J. Montserrat Capdevila<sup>2</sup>, P.E. Jiménez Caballero<sup>3</sup>, A. Gorospe Osinalde<sup>4</sup>, M.J. Torres Rodríguez<sup>4</sup>, P. Martínez Sánchez<sup>5</sup>, E. Díez Tejedor<sup>5</sup>,

J.M. Girón Úbeda<sup>6</sup>, R. Delgado Medeiros<sup>7</sup>, J. Martí Fàbregas<sup>7</sup>, A. García Pastor<sup>8</sup>, I. Casado Naranjo<sup>3</sup>, J. Masjuán Vallejo<sup>9</sup>, A. Alonso Arias<sup>9</sup>, J.M. Ramírez Moreno<sup>10</sup> y C. Jiménez Martínez<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Unitat d'Ictus. Hospital Universitari Arnau de Vilanova. <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital San Pedro de Alcántara. <sup>4</sup>Servicio de Neurología. Hospital de Son Dureta. <sup>5</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. <sup>6</sup>Servicio de Neurología. Hospital Jerez de la Frontera. <sup>7</sup>Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. <sup>8</sup>Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. <sup>9</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario Ramón y Cajal. <sup>10</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Cristina.

**Objetivos:** Pretendemos determinar la prevalencia de síndrome metabólico (SM) y de enfermedad arterial periférica (EAP) silente determinada mediante índice tobillo brazo (ITB) en una cohorte de pacientes con AIT y en una cohorte de pacientes con asociación de factores de riesgo cerebrovascular (FRCV) sin antecedente de ictus.

**Material y métodos:** Se incluyeron 434 pacientes con AIT y 231 con FRCV. Se determinó de forma prospectiva la prevalencia de SM aplicando criterios Adult Treatment Panel III (ATP-III) e International Diabetes Federation (IDF) y EAP (índice tobillo brazo [ITB]  $\leq 0,9$ ). Se establecieron los factores asociados a ambos parámetros.

**Resultados:** La prevalencia de EAP fue mayor en AIT 22,8% vs 5,6% ( $p < 0,001$ ) pero no la de SM: 49,5% vs 48,9% según criterios ATP-III y 51,2% vs 55,0% según IDF. En la cohorte AIT, los predictores independientes de EAP fueron edad  $> 65$  años (OR 1,03 [1,01-1,05]), etiología ateromatosa (OR 2,43 [1,21-4,86]), cardiopatía isquémica (OR 2,61 [1,24-5,49]) y enolismo (OR 4,97 [2,12-11,58]). Para SM (IDF) dislipemia (OR 2,61 [1,47-4,65]) e HTA (OR 9,60 [5,29-17,43]) mientras que para SM (ATP III) HTA (OR 58,48 [20,22-169,15]), DM (OR 3,25 [1,21-8,74]), dislipemia (OR 2,56 [1,23-5,34]), glicemia (OR 16,71 [6,62-42,15]) e ictus previo (OR 3,09 [1,11-8,56]).

**Conclusiones:** La prevalencia de EAP silente es significativamente mayor en la cohorte de pacientes con AIT, no así el SM. Los dos parámetros están asociados a FRCV diferentes.

## GLAUCOMA NEOVASCULAR (GNV): ¿NUEVA INDICACIÓN DE TRATAMIENTO REVASCULARIZADOR?

F.J. Valenzuela Rojas, I. Palmí Cortés, G. Reig Roselló, S. Trillo Senín, F. Nombela Merchán y J. Vivancos Mora

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de La Princesa.

**Objetivos:** Describir un caso inusual de indicación de tratamiento revascularizador carotídeo extracraneal por isquemia ocular crónica (SIO).

**Material y métodos:** Paciente de 76 años HTA, DM y dislipémico con cardiopatía isquémica tipo IAM. En estudio por Oftalmología por disminución de agudeza visual (AV) en ojo derecho (OD). Ingreso previo en Neurología por cuadro vértigos de origen periférico y con RM cerebral normal. En Doppler-TSA se evidencia estenosis carotídea bilateral de alto grado asintomática que se confirma con arteriografía TSA, con reserva hemodinámica exhausta bilateral. Se decide realización de endarterectomía de forma programada. Durante el ingreso para la intervención el paciente presenta primer episodio de glaucoma de ángulo cerrado en OD. Se diagnostica de GNV secundario a hipoperfusión ocular crónica por parte de oftalmología y se inician medidas encaminadas a disminuir la presión intraocular.

**Resultados:** La cirugía se realiza de forma urgente sin complicaciones. Al alta, el paciente presenta estabilización de la PIO del OD, con ligera mejoría de AV. Se realiza tratamiento revascularizador en ACIL de forma programada de forma satisfactoria.

**Conclusiones:** El SIO y el GNV son complicaciones por hipoperfusión de más del 50% del flujo de la arteria oftálmica secundaria a

estenosis carotídea significativa. Destacar la importancia de investigar manifestaciones oculares antes de considerar asintomática una estenosis carotídea dado que el pronóstico visual depende de un precoz diagnóstico y que tanto el SIO como el GNV implican una morbilidad a 5 años por Ictus e IAM del 40%, lo que conllevaría la realización de procedimiento revascularizador de forma inmediata en prevención secundaria.

### DEPENDENCIA TRAS EL ICTUS ISQUÉMICO. PRESENTACIÓN DE UNA ESCALA DE PREDICCIÓN BASADA EN PARÁMETROS CLÍNICOS

J. Gallego Cullere<sup>1</sup>, R. Muñoz Arrondo<sup>1</sup>, B. Bermejo Fraile<sup>2</sup>, M.J. Viñas Buil<sup>3</sup>, N. Aymerich Solé<sup>1</sup>, M. Herrera Isasi<sup>1</sup> y B. Zandío Amorena<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Medicina Preventiva;

<sup>3</sup>Servicio de Epidemiología. Complejo Hospitalario de Navarra.

**Objetivos:** La importante limitación de recursos de los sistemas de salud públicos justifica el desarrollo de modelos de predicción de dependencia que faciliten la planificación y gestión de los distintos niveles asistenciales. El objetivo de este estudio es desarrollar una herramienta de predicción basada en parámetros clínicos accesibles al clínico en el momento del diagnóstico del ictus.

**Material y métodos:** Estudio observacional prospectivo de pacientes con ictus isquémico registrados en nuestro Hospital durante los años 2009 y 2010. Se realizó una regresión logística múltiple donde la variable dependiente es la dependencia a los 3 meses (Rankin superior a 3) y las independientes aquellas asociadas significativamente al nivel de dependencia. La capacidad de discriminación del modelo se determinó mediante el área bajo la curva ROC.

**Resultados:** Se incluyeron 629 pacientes. Seleccionamos aleatoriamente 423 para el modelo de regresión y 206 para la validación. Las variables asociadas al grado de dependencia fueron: edad, clasificación (TOAST y Oxfordshire, puntuación NIHSS basal y Rankin basal y antecedente de cardiopatía e ictus. El área bajo la curva ROC fue 0,881 (IC95% 0,846-0,916) y en la muestra de validación 0,882 (IC95% 0,837-0,927). El "punto de corte" que mejor discriminó la dependencia es 7, con una sensibilidad y especificidad de 80,3% y 81,1% respectivamente.

**Conclusiones:** Nuestro modelo utiliza información disponible en el momento del ingreso en Urgencias y permite predecir con una alta sensibilidad y especificidad la probabilidad de dependencia. Esta herramienta podría facilitar la gestión de los recursos asistenciales en cada comunidad.

### CIRUGÍA CAROTÍDEA DENTRO DE LAS PRIMERAS TRES SEMANAS. RESULTADOS DE DOS AÑOS DE EXPERIENCIA

L. Planellas Giné, Á.J. Ois Santiago, E. Giralt Steinhauer, A.M. Rodríguez Campello, E. Cuadrado Godia, J. Jiménez Conde, M. López Cuiña, M. Ley Nachter, I. Navalpotro Gómez, E. Muiño Acuña, M.Á. Rubio Pérez, S. Jimena García y J. Roquer González

Servicio de Neurología. Hospital del Mar.

**Objetivos:** Actualmente se recomienda la realización de la endarterectomía carotídea (EC) dentro de las primeras dos semanas en pacientes con enfermedad aterosclerótica carotídea sintomática mayor del 70% (EACS) por la demostración del alto riesgo de recurrencia precoz en estos pacientes. El objetivo de este estudio es evaluar los resultados de la implantación de estos criterios en nuestro centro.

**Material y métodos:** Los datos han sido extraídos del registro prospectivo de enfermedad carotídea del H. del Mar a partir del

año 2005. Se seleccionaron todos los pacientes con EACS. La cirugía precoz se comenzó a realizar a partir del año 2009 en pacientes con AIT/ictus minor seleccionados por Neurología. En todos los pacientes se registraron las recurrencias durante los 6 primeros meses y las complicaciones quirúrgicas.

**Resultados:** Se incluyeron 132 pacientes. La tasa global de recurrencia fue del 36,4% (primeras 72 horas 23,5%; entre las 72 horas y los 15 días del 5,3%; a partir del día 15 del 12,1%; 6 pacientes sufrieron recurrencia en dos periodos). En 17 pacientes (12,9%) se realizó EC a los 15 días ( $\pm 3$  días) sin complicaciones quirúrgicas. En 2 pacientes (11,8% de los 17 en los que se realizó EC precoz) vs 46 (40% de los 115 no intervenidos precozmente) presentaron recurrencia ( $p = 0,024$ ).

**Conclusiones:** El riesgo de recurrencia en EACS es mayor en las primeras 72 horas. En nuestra serie la cirugía precoz no ha comportado un aumento del riesgo y se asocia con una menor tasa de recurrencia de manera global.

### IMPLANTACIÓN DE UNA CLÍNICA DE AIT DE ALTA RESOLUCIÓN, CAITAR: ANÁLISIS COSTE-EFICACIA

M. Martínez Martínez, R. Cazorla García, P. Martínez Sánchez, B. Fuentes Gimeno, G. Ruiz Ares, M. Lara Lara y E. Díez Tejedor

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz.

**Objetivos:** Analizamos los resultados del primer año de CAITAR en comparación con el modelo previo de ingreso hospitalario para la evaluación precoz de AIT de bajo y moderado riesgo.

**Material y métodos:** Registro prospectivo de pacientes consecutivos con AIT de riesgo bajo-moderado ( $ABDC2 \leq 4$ , no recurrentes, sin sospecha de mecanismo embolígeno activo). Analizamos datos demográficos, factores de riesgo, pruebas complementarias, medidas de prevención secundaria, diagnóstico etiológico y número de recurrencias a los 7 días y 3 meses entre pacientes ingresados y atendidos en CAITAR. Comparamos costes con datos de la Unidad de Gestión económica.

**Resultados:** De 158 pacientes, 103 se evaluaron en la CAITAR, con mayor frecuencia de HTA (70,9 vs 50,9,  $p < 0,01$ ). La etiología se consideró indeterminada al alta en 50,5% CAITAR vs 36,4,  $p < 0,10$ , sin diferencias en pruebas complementarias, excepto mayor número de RM en CAITAR (73,8 vs 50%,  $p < 0,00$ ). No encontramos diferencias en la implantación de medidas de prevención secundaria. El número de ictus a 7 y 90 días en pacientes atendidos en CAITAR fue de 4 y 6 pacientes, lo que supone una reducción de 2 y 3,1% respectivamente) respecto a los valores esperados según la escala ABCD2. El coste por paciente en la CAITAR es de 393,28 vs 2.235 euros en hospitalización.

**Conclusiones:** La CAITAR supone una herramienta de calidad para la atención de AIT de bajo-moderado riesgo sin mayor recurrencia y un coste 5 veces menor.

### DETERIORO NEUROLÓGICO PRECOZ EN EL ICTUS ATROFOTROMBÓTICO

A. Ois Santiago, E. Cuadrado Godia, A. Rodríguez Campello y J. Roquer González

Servicio de Neurología. Hospital del Mar.

**Objetivos:** El deterioro neurológico precoz (DNP) es una situación especialmente frecuente en los ictus aterotrombóticos y se asocia con un mal pronóstico. Su fisiopatología no es bien conocida pero se postula tanto la recurrencia precoz, como la existencia de factores hemodinámicos. El objetivo de nuestro estudio fue determinar la posible relación entre la situación y grado de daño arterial con el DNP.

**Material y métodos:** Los datos usados en este estudio han sido extraídos del registro prospectivo de ictus del hospital del mar entre los años 2005-2010. Se han seleccionado todos los pacientes con estenosis aterosclerótica sintomática mayor del 50% (EAS). Se ha definido DNP como el empeoramiento en 4 puntos en la severidad inicial medida por la escala NIHSS en las primeras 72 horas.

**Resultados:** Se incluyeron 311 pacientes. La arteria más frecuentemente afectada fue la carótida 218 pacientes (70,1%) seguida de la ACM 79 pacientes (25,4%). La tasa de END fue del 19,6% y se asoció en el análisis univariado con: ictus moderados-severos (NIH > 7), aterosclerosis simultánea intra y extracraneal, afectación de la arteria basilar y antecedente de cardiopatía isquémica (CI). El análisis multivariado mostró una asociación únicamente con severidad inicial ( $p = 0,01$ ; OR 2,8; IC95% 1,6-5,2) y CI ( $p = 0,04$ ; OR = 2,01; IC95% 1,02-3,98). La presencia de aterosclerosis difusa; anterior y posterior o carótida bilateral no se asoció con el mayor riesgo de END.

**Conclusiones:** Analizamos y describimos el estudio arterial y el riesgo de DNP en una cohorte de pacientes con EAS.

## FACTORES DE RIESGO Y ETIOLOGÍA DEL ICTUS ISQUÉMICO EN PACIENTES JÓVENES: ESTUDIO DURANTE 15 AÑOS

C. van Eendenburg<sup>1</sup>, M. Terceño Izaga<sup>1</sup>, R. Robles Cedeño<sup>1</sup>, C. Coll Presa<sup>1</sup>, Y. Silva Blas<sup>1</sup>, J. Serena Leal<sup>1</sup> y A. Bustins Tarrats<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Hematología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta.

**Objetivos:** Estudiar los factores de riesgo, etiología y evolución de los pacientes menores de 50 años ingresados en nuestro centro por infarto cerebral o AIT.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo BADISEN de 381 pacientes menores de 50 años ingresados consecutivamente en nuestro centro, desde 1996 a 2010, que presentaron AIT o infarto cerebral (IC). Se analizaron los siguientes datos: demográficos, factores de riesgo vascular, etiología, evolución mediante la escala de Rankin al alta hospitalaria y recurrencias, y diagnóstico de neoplasia posterior al ictus.

**Resultados:** De los 381 pacientes el 68% eran varones, 57% fumadores, 39,6% presentaban alcoholismo (> 40 g/d) y consumo de otras drogas el 6,7%. El 32% presentaban HTA, el 11,5% diabetes mellitus, 24,7% dislipemia, y el 4,5% cardiopatía isquémica. El 10,2% referían antecedentes de migraña y el 4,7% tratamiento con anticonceptivos orales. La etiología más frecuente fue la criptogénica (55,1%), seguida de la cardioembólica (16,3%), lacunar (11,5%), causa inhabitual (9,2%, 8,7% debidos a disección) y aterotrombótica (7,9%). El 25,5% de los pacientes presentaban shunt D-I positivo. El 77,4% de los pacientes eran independientes al alta y 7,9% presentaron recurrencias durante el seguimiento, sin hallarse diferencias significativas según la etiología del ictus. A un 3,1% del total de pacientes se le detectó una neoplasia tras el ictus.

**Conclusiones:** El perfil de factores de riesgo, etiología y evolución es diferente en pacientes jóvenes, siendo la HTA y el consumo de tóxicos así como etiología criptogénica los más frecuentes.

## Enfermedades desmielinizantes P1

### LEUCOENCEFALOPATÍA CON SUSTANCIA BLANCA EVANESCENTE (LSBE) FAMILIAR ASOCIADA A HALLAZGO DE FALLO OVÁRICO EN NECROPSIA DE UNA DE LOS MIEMBROS DE LA FAMILIA (OVARIO-LEUCODISTROFIA DEL ADULTO)

B. Sánchez Marín, J.L. Capablo Liesa, V. Bertol Alegre, J.R. Ara Callizo y M. Seral Moral

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet.

**Objetivos:** Presentamos una familia de padres consanguíneos, con 8 hermanos, 3 con epilepsia y desmielinización progresiva, tía materna epiléptica, y prima materna diagnosticada de esclerosis múltiple.

**Material y métodos:** Hermano nº 1: varón de 41 años, con 16 años comenzó con deterioro cognitivo, epilepsia parcial secundariamente generalizada, estrabismo y distonía. No relaciona las crisis epilépticas con fiebre. Parálisis facial bilateral. Tetraparesia espástica 4/5. REM 4/5 con RDP en extensión. Ataxia apendicular que excede el déficit motor. Distonía generalizada. No alteraciones sensitivas. En tratamiento anticonvulsivo y antidepressivo. ENG: Neuropatía axonal sensitivomotora. RMN: Dilatación tetra ventricular. Leucomalacia periventricular por pérdida de sustancia blanca; atrofia del cuerpo calloso y atrofia cortical. Hermano nº 2: varón de 39 años, con 7 años comenzó con deterioro cognitivo, epilepsia tónico-clónica generalizada. Relaciona las crisis con episodios febriles. Tetraparesia espástica 3/5 con hipertensión. REM 3/5 con RDP en extensión. Alteración sensitiva distal artrocinética y dolorosa, por lo que porta neuroestimulador, que impide realizar RMN. En tratamiento anticonvulsivo y anticoagulante por trombosis venosa. Hermano nº 3: Mujer fallecida hace dos años con antecedentes de enfermedad desmielinizante. En necropsia: ausencia de células germinales ovárico, con sospecha de LSBE familiar con fallo ovárico (ovario-leucodistrofia del adulto) asociada al gen EIF2B5.

**Resultados:** El estudio genético de dicho gen en ambos hermanos varones reveló homocigosis para la mutación G338A del exón 3.

**Conclusiones:** La infertilidad en las pacientes o hermanas de los pacientes con leucodistrofia apoya la sospecha de LSBE.

### SÍNDROME RADIOLÓGICO AISLADO. ESTUDIO DESCRIPTIVO EN LA COMUNIDAD DE MADRID

A. Miralles Martínez<sup>1</sup>, C. Guijarro Castro<sup>2</sup>, L. Ayuso Peralta<sup>3</sup>, L. Rubio Pérez<sup>3</sup>, Y. Aladro Benito<sup>4</sup>, E. Rodríguez García<sup>5</sup>, R. Ginestal López<sup>6</sup>, L. Borrego Canelo<sup>7</sup>, L. Castillo Moreno<sup>7</sup>, M.L. Martínez Ginés<sup>8</sup>, C. de Andrés de Frutos<sup>8</sup>, C. Oreja Guevara<sup>9</sup>, V. Meca Lallana<sup>10</sup> y J.M. García Domínguez<sup>11</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Infanta Sofía. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre. <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias. <sup>4</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Getafe. <sup>5</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario Severo Ochoa. <sup>6</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. <sup>7</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. <sup>8</sup>Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. <sup>9</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. <sup>10</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario de La Princesa. <sup>11</sup>Servicio de Neurología. Hospital Central de la Defensa Gómez Ulla.

**Objetivos:** El síndrome radiológico aislado (RIS) es el hallazgo de lesiones desmielinizantes altamente sugestivas de esclerosis múltiple.



tiple (EM) en la RNM de pacientes sin síntomas relacionados con la enfermedad. La proliferación de solicitudes de RNM en la práctica clínica aumentan su diagnóstico. Pretendemos recoger los casos de RIS, analizar sus características clínico-radiológicas, evolución y manejo clínico.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo y retrospectivo de los RIS en 8 hospitales de la Comunidad de Madrid. Analizamos variables clínicas: edad, sexo, antecedentes familiares (AF) y personales (AP) de EM y otras enfermedades autoinmunes, motivo de solicitud de RNM, procedencia, exploración (excluimos EDSS > 1 relacionada con EM); radiológicas (criterios Barkhof-Tintoré, y Swanton); LCR, y evolutivas (conversión clínica y radiológica).

**Resultados:** Presentamos 45 RIS procedentes de consultas especializadas en EM. Edad media de 35,2 años. Un 78% mujeres. El 20% tenían AF/AP de EM u otras enfermedades autoinmunes. El 59% procedían de consultas de Neurología General. El motivo de la consulta más habitual fue cefalea (49%). El 53% de RNM iniciales cumplían 3-4 criterios de Barkhof-Tintoré, y el 89% de Swanton. El 82% tenían una exploración normal. Se estudió LCR en el 69% de los casos (35,5% positivos). El 31% presentaron diseminación temporal por RNM, y el 13% presentaron síntomas compatibles con brote de EM en el seguimiento. Acabaron tratándose un 11% de los pacientes. Observamos gran variabilidad en el manejo clínico de los RIS entre los distintos hospitales.

**Conclusiones:** La frecuencia y evolución natural del RIS son poco conocidas y su manejo muy variable. Son recomendables estudios longitudinales para establecer guías de actuación.

## EVALUACIÓN DE LA FUNCIÓN VISUAL EN PACIENTES CON SÍNDROME CLÍNICO AISLADO (SCA) MEDIANTE POTENCIALES EVOCADOS VISUALES MULTIFOCALES (PEVMF) Y TOMOGRAFÍA DE COHERENCIA ÓPTICA (OCT)

L. Rubio Pérez<sup>1</sup>, L. Ayuso Peralta<sup>1</sup>, C. Pérez Rico<sup>2</sup>, I. Roldán Rodríguez<sup>2</sup>, S. Ortega Recuero<sup>3</sup> y R. Blanco Velasco<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias. <sup>3</sup>Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario de Guadalajara.

**Objetivos:** Evaluar cambios en las amplitudes y latencias de los PEVMf en pacientes con SCA con/sin antecedentes de neuritis óptica (NO).

**Material y métodos:** 24 pacientes con SCA (31,8 ± 8,1 años), 11 con NO (grupo NO) y 13 sin NO (grupo no-NO), fueron evaluados durante un periodo de 12 meses. Los PEVMf se registraron mediante el sistema VERIS (EDI). Las amplitudes (logSNR), latencias (ms) y análisis de probabilidad se calcularon en Matlab® (Hood et al, 2003). El espesor de la capa de fibras nerviosas de la retina (CFNR) se analizó mediante OCT (Stratus OCT-3000, Carl Zeiss).

**Resultados:** La tasa de conversión a esclerosis múltiple (EM) en el grupo NO fue de 18,1% y 36,3% a 3 y 12 meses respectivamente, mientras que en el grupo no-NO fue de 54,1% a los 3 meses y 77% a los 12 meses de seguimiento. En el diagnóstico inicial de SCA, un 64,2% de los ojos sin historia de NO mostraban defectos de amplitud en los PEVMf y un 42,8% de retrasos de las latencias. El espesor CFNR (total y temporal) se redujo significativamente en el grupo NO, pero no había cambios en el grupo no-ON.

**Conclusiones:** El PEVMf demuestra cambios significativos en la función visual de pacientes con SCA sin antecedentes de NO, los cuales se asocian a alto riesgo de desarrollar EM al año. Nuestros resultados sugieren que la degeneración neuronal ocurre con cierta independencia de la pérdida axonal y está más estrechamente ligada a la discapacidad.

## EL DÉFICIT COGNITIVO EN LOS PACIENTES CON SÍNDROMES CLÍNICOS AISLADOS (SCA) NO PREDICE LA CONVERSIÓN A EM TRAS 5 AÑOS DE SEGUIMIENTO

M.J. Arévalo Navinés<sup>1</sup>, A. Gil Sánchez<sup>1</sup>, M. Tintoré Subirana<sup>1</sup>, J. Sastre Garriga<sup>1</sup>, A. Rovira Cañellas<sup>2</sup> y X. Montalbán Gairín<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Unidad de Neuroinmunología Clínica. CEM-CAT; <sup>2</sup>Radiología. Unidad de Resonancia Magnética. Hospital Vall d'Hebron.

**Objetivos:** Investigar el valor pronóstico del déficit cognitivo en la conversión de SCA a EM, según los criterios de McDonald (2005).

**Material y métodos:** Un grupo de 53 pacientes consecutivos con SCA (37 mujeres, 16 hombres; edad media: 31 años) fueron evaluados mediante una batería neuropsicológica extensa al cabo de 3-5, 12 y 60 meses del SCA. La batería neuropsicológica incluyó test para valorar atención y velocidad de procesamiento (CalCAP/PA-SAT/SDMT/Dígitos), memoria (curva de aprendizaje de Rey y FCR) y funciones ejecutivas (Trail Making, Stroop, FAS y WCST). Cuatro pacientes habían recibido tratamiento inmunomodulador antes de la conversión. Se definió alteración cognitiva si los pacientes fallaban > 3 test y las puntuaciones se hallaban por debajo del PC = 5 de los datos normativos externos.

**Resultados:** Un total de 32/53 pacientes (60,4%) fueron diagnosticados de EM durante los 5 años de seguimiento. Veintitrés de ellos (43,4%) tuvieron un segundo brote. Se identificaron 3/8 pacientes con déficit cognitivo (37,5%) y 20/45 sin déficit cognitivo (44,4%) que desarrollaron EM, sin observarse diferencias estadísticamente significativas entre ambos grupos ni tampoco en el tiempo de conversión: media 67 meses (IC95%: 44-91) vs 41 meses (IC95%: 31-52); p = 0,128.

**Conclusiones:** En nuestra muestra, el deterioro cognitivo medido a través de una batería neuropsicológica amplia no fue predictivo de conversión a EM en pacientes con SCA.

Trabajo realizado parcialmente con el apoyo del "Fondo de Investigación Sanitaria" PI020971 (Ministerio de Sanidad y Consumo, España).

## ¿QUÉ APORTAN LOS NUEVOS CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DE MCDONALD-2010?: ESTUDIO DE UNA SERIE HOSPITALARIA DE 68 SÍNDROMES DESMIELINIZANTES AISLADOS

T. García Sobrino, M. Santamaria Cadavid, A. López Ferreiro, M. Pardo Parrado, M. Arias Gómez, D. Dapena Bolaño, J.M.O. Prieto González y M. Guijarro del Amo

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago.

**Objetivos:** La EM es una enfermedad inflamatoria; sólo disponemos de tratamientos eficaces en fases iniciales (predomina la inflamación). Esto condiciona la necesidad de diagnóstico temprano, necesidad que pretenden satisfacer los nuevos criterios diagnósticos de McDonald-2010 (McD10), otorgando un papel estelar a la RM. Aplicamos retrospectivamente McD10 a nuestros casos de síndrome desmielinizante aislado (SDA), para valorar su impacto en el diagnóstico temprano.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo de los SDA diagnosticados en nuestro Centro en los últimos 65 meses: se valoraron datos epidemiológicos, clínicos y de medios complementarios, especialmente los hallazgos de la RM inicial.

**Resultados:** Se incluyeron 68 casos (45M y 23H: 2/1), con edad media de 31,66 ± 7,5. Topografía lesional: neuritis óptica (26: 38,23%), medular (23: 33,82%), tronco-cerebelo (13: 19,11%), sensitivo (5: 7,35%) motor (1: 1,47%). La RM se realizó sin un protocolo homogéneo (cerebral en todos; medular en 27; inyección de Gd en 21). LCR: realizado en 48 casos (BOC-IgG+ en 24: 50%). PEV realizados en todos (alterados en 42: 61,76%). McD10-RM-disemi-



nación espacial: 24 (35,29%) y McD10-RM-diseminación temporal 8 (11,7%). EM por McD-10: 4 (5,88%) (2 medulares, 2 de tronco). Con un tiempo de seguimiento variable, 22 (33,84%) han convertido a EM-McD2005.

**Conclusiones:** Un número no despreciable de SDA (estimamos un 15% de nuestros casos si se inyectase Gd) sería diagnosticado de EM si aplicamos McD10. Es necesario realizar el estudio de RM siguiendo un protocolo, que incluya inyección de Gd y estudio medular (siempre en síndromes medulares y en otros que no cumplan McD10).

### CINCO NUEVOS CASOS DE DESMIELINIZACIÓN CENTRAL ASOCIADOS A AGENTES ANTI-TNFALFA: ¿CAUSA O COMORBILIDAD?

A.B. Caminero Rodríguez<sup>1</sup>, M. Tintoré Subirana<sup>2</sup>, J. Castelló Justribó<sup>2</sup>, N. Téllez Lara<sup>3</sup>, J. Sastre Garriga<sup>2</sup>, C. Tur Gómez<sup>2</sup>, C. Modesto Modesto<sup>4</sup> y X. Montalbán Gairín<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. CEM-CAT; <sup>2</sup>Servicio de Neuroinmunología Clínica. CEM-CAT; <sup>3</sup>Servicio de Reumatología. UAB. Hospital Vall d'Hebron. <sup>4</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

**Objetivos:** Los agentes anti TNF-alfa se han asociado con desmielinización monofásica del SNC, empeoramiento de esclerosis múltiple (EM) preexistente, inicio de EM no conocida, o aparición de lesiones desmielinizantes mediante RM.

**Material y métodos:** Comunicamos cinco pacientes que desarrollaron sintomatología neurológica durante o tras el tratamiento con antagonistas del TNF-alfa.

**Resultados:** Tres varones y dos mujeres, de entre 13 y 52 años, recibían tratamiento con bloqueantes del TNF-alfa (dos infliximab; tres etanercept) por su enfermedad concomitante (síndrome de Blau, espondilitis anquilopoyética, artritis reumatoide (2) y enfermedad de Crohn). Tras un periodo entre 11 meses y ocho años desde el inicio del tratamiento, presentaron un cuadro neurológico consistente en mielitis inflamatoria (1), mielitis extensa (1), neuritis óptica (2) y afectación troncoencefálica (1). La RM mostró lesiones desmielinizantes de localización cerebral y/o medular en 4/5, aunque sólo uno cumplía inicialmente criterios de diseminación temporal y espacial. Un paciente de 3 tenía bandas oligoclonales en LCR. En todos se suspendió el fármaco y cuatro de ellos recibieron corticoides IV, presentando mejoría neurológica. El tiempo de seguimiento ha oscilado entre 3 meses y 3 años; 4/5 han presentado diseminación temporal y espacial, clínica y/o radiológica.

**Conclusiones:** La presentación de síntomas neurológicos, monofásicos o recurrentes, en casos aislados o series cortas de pacientes en tratamiento con fármacos anti-TNF-alfa no permite establecer una relación causa-efecto. Aunque el número de casos publicados hasta la fecha no es muy elevado, es posible que estén infracomunicados o que sean clínicamente silentes. En nuestros casos, el diagnóstico de EM se realizó durante el seguimiento en 3/5.

### POTENCIALES EVOCADOS VISUALES EN LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE: A PROPÓSITO DE 306 CASOS

P. Marín Martínez, M.D.C. Sánchez González y B. Anciones Rodríguez

Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora del Rosario.

**Objetivos:** Los potenciales evocados visuales (PEV) son una técnica diagnóstica de fácil realización, aplicables a numerosas afec-

ciones del SNC, a destacar en la esclerosis múltiple (EM) donde se produce una destrucción de los cuerpos de mielina, conservándose habitualmente el axón y los cuerpos celulares. Nuestro objetivo es describir las principales alteraciones encontradas en los PEV en pacientes remitidos con diagnóstico de E.M. con independencia de los síntomas clínicos, así como su rentabilidad diagnóstica aún en casos subclínicos.

**Material y métodos:** Hemos estudiado 306 pacientes, (210 mujeres y 96 varones) Rango edad 15-68 años, remitidos por clínica y hallazgos en RMN compatibles con E.M. A todos ellos se realiza PEV con pattern.

**Resultados:** Se confirma la existencia de alteraciones en el 41% de los casos, destacando por orden de frecuencia: aumento de la latencia de la respuesta cortical; aumento de la latencia y disminución de amplitud; asimetrías interlados de latencias o amplitud y ausencia de respuesta valorables.

**Conclusiones:** La alteración más significativa encontrada en los PEV es el retraso de la latencia del componente P100 (73% de los casos de pacientes con alteraciones), seguido por disminución de amplitud o poca definición de la respuesta (27%), pudiendo encontrar alteraciones aún en ausencia de sintomatología clínica manifiesta. Los PEV pueden servir además tanto para demostrar alteraciones cuando la sintomatología es escasa o anodina, así como para determinar la progresión o evolución de la enfermedad.

### ¿TIENE EL SÍNDROME CLÍNICO AISLADO LOS DÍAS CONTADOS?

B. Canneti Heredia<sup>1</sup>, V. Meca Lallana<sup>2</sup>, I. Palmí Cortés<sup>2</sup>, F. Nombela Merchán<sup>2</sup> y J. Vivancos Mora<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Instituto de Investigación Sanitaria de La Princesa. Hospital Universitario de La Princesa.

**Objetivos:** Los criterios diagnósticos de esclerosis múltiple (EM) McDonald 2010 simplifican los conceptos de diseminación en espacio (DIS) y tiempo (DIT), permitiendo establecer el diagnóstico de EM más precozmente. Hacemos un análisis descriptivo de pacientes seguidos en una Unidad de EM diagnosticados de síndrome clínico aislado (CIS) analizando cuántos conservan diagnóstico bajo el prisma de los nuevos criterios.

**Material y métodos:** Estudio observacional retrospectivo de pacientes con diagnóstico de CIS seguidos en una consulta monográfica de EM, hasta 1 de marzo de 2011, valorando DIS y DIT, según McDonald 2005/2010 y manejo terapéutico.

**Resultados:** 22 pacientes con diagnóstico de CIS. Edad media 36,5 años, 77,2% mujeres. CIS medular 7 (31,8%), sensitivo 6 (27,3%), troncoencefálico 5 (22,7%), neuritis óptica 4 (18,2%), 1 polisintomático (4,5%). 54,5% EDSS 1. EDSS máxima 2 en 2 pacientes (9%), 7 mantuvieron EDSS 0 (31,8%). Tiempo medio de evolución 19 meses. BOC, positivo en 5 (26,31%). Cumplían 3 o 4 criterios de Barkhof, 8 pacientes (36%), criterio DIS de Swanton 12 pacientes (54,5%) y DIT, 3 pacientes (13,6%). El 13,6% de los CIS (3 pacientes) cumplían ambos, por tanto criterios de EM según McDonald 2010, lo que variaba el diagnóstico teórico. No se inició tratamiento en ninguno. Dos meses tras nuestra revisión, 2 de éstos convirtieron a EM por McDonald 2005.

**Conclusiones:** Con los nuevos criterios, la mayoría de nuestros pacientes (86,4%) mantuvieron diagnóstico de CIS. Los nuevos criterios diagnósticos en nuestra serie, resultaron muy precisos en el diagnóstico de EM.

## EPISODIOS DESMIELINIZANTES DEL SNC ASOCIADOS AL USO DE ANTAGONISTAS DEL TNF-ALFA: ANÁLISIS DE 81 CASOS

A.B. Caminero Rodríguez<sup>1</sup>, J. Sastre Garriga<sup>2</sup>, M. Tintoré Subirana<sup>2</sup>, M. Comabella López<sup>2</sup> y X. Montalbán Gairín<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neuroinmunología Clínica. CEM-CAT. Hospital Vall d'Hebron.

**Objetivos:** Analizar las características clínicas de los pacientes publicados en la literatura que han desarrollado 'Episodios de probable naturaleza Inflamatorio-Desmielinizante del SNC' (EIDSNC) asociados al uso de agentes anti-TNF-alfa (Aa-TNF).

**Material y métodos:** Se han incluido todos los pacientes con EIDSNC (monofásicos o recurrentes) o que los autores los consideraron como tales, independientemente de la veracidad de este diagnóstico (Medline hasta la actualidad).

**Resultados:** Hay 81 casos publicados, 55 mujeres, 26 varones; edad media: 43 años (rango: 5-89). Tratamientos utilizados: etanercept (42), infliximab (29), adalimumab (10). Patologías de base: artritis reumatoide (40), psoriasis/artritis psoriásica (13), enfermedad inflamatoria intestinal (9), espondilitis anquilopoyética (6), otras (13). Cuadros neurológicos presentados: neuritis óptica (30), mielitis (19), afectación troncoencefálica (7), afectación multifocal (10); otros (15). Tiempo medio desde el inicio del fármaco hasta el EIDSNC: 10 meses (rango: 3 días-24 meses). Los hallazgos de RM fueron variables (típicos, atípicos o ausentes). Quince de 27 pacientes con PL tuvieron BOC positivas. En la mayoría se suspendió el fármaco, instaurándose tratamiento esteroideo, con resolución parcial o total. Quince de ellos presentaron un nuevo episodio neurológico posteriormente (compatible con esclerosis múltiple). Tiempo medio de seguimiento: 6 meses (2 semanas-35 meses).

**Conclusiones:** Una lectura crítica de estos casos nos hace concluir que este diagnóstico (EIDSNC asociados a AaTNF) es cuestionable en un 20% de ellos (insuficiente información, diagnóstico no confirmado, escaso tiempo de seguimiento). Se desconoce si estos fármacos aumentan la incidencia de EIDSNC. Se aconseja un nivel importante de alerta, un seguimiento prolongado que permita diagnóstico correcto y comunicar los casos que se confirmen.

## DÉFICIT DE VITAMINA D EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE:

L.A. Rodríguez de Antonio, C. Oreja Guevara, M.J. Aguilar-Amat Prior, R. Cazorla García, B. Chamorro Hernández, J. Moreno Hernández y E. Díez Tejedor

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz.

**Objetivos:** Evaluar los niveles de vitamina D en pacientes con esclerosis múltiple (EM) y síndrome desmielinizante aislado (SDA) de alto riesgo.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo transversal realizado en primavera. Se han evaluado las concentraciones séricas de vitamina D, calcio y las características clínicas de enfermos de EM.

**Resultados:** Hemos estudiado veintisiete pacientes (SDA = 3, EMRR = 18, EMSP = 6), la proporción hombre-mujer fue: 0,59 y la edad media: 48,9 ± 10,0, EDSS 2,7 ± 2,3; mediana 2. En la población estudiada la vitamina D tuvo una media de 19,8 ± 7,6 (9 - 39) ng/mL y el calcio total 9,5 ± 0,2 (9,1:10,2) mg/dL. Estratificamos los pacientes según los niveles de vitamina D: 3,7% con deficiencia (< 10ng/mL); 48,1% con insuficiencia (10-20 ng/mL) 37% con hipovitaminosis D (21-29mg/mL) y sólo un 11,1% con niveles normales (≥ 30mg/mL). No hemos encontrado diferencias estadísticamente significativas entre los distintos subgrupos respecto a sus niveles de vitamina D.

**Conclusiones:** El 89,9% de nuestra muestra tiene niveles de vitamina D por debajo de lo recomendable. Por ello, estudios multi-

céntricos son necesarios para confirmar los resultados y valorar la administración de vitamina D a los pacientes de EM.

## NIVELES DE GFAP EN LCR DE PACIENTES CON SÍNDROMES CLÍNICOS AISLADOS

M. Tintoré Subirana<sup>1</sup>, G. Arrambide García<sup>1</sup>, C. Espejo Ruiz<sup>1</sup>, J. Río Izquierdo<sup>1</sup>, C. Nos Llopis<sup>1</sup>, J. Sastre Garriga<sup>1</sup>, A. Vidal Jordana<sup>1</sup>, J. Castelló Justribó<sup>1</sup>, C. Tur Gómez<sup>1</sup>, A. Caminero<sup>1</sup>, C. Auger<sup>2</sup>, A. Rovira Cañellas<sup>2</sup> y X. Montalbán Gairín<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Unidad de Neuroinmunología Clínica. CEM-CAT. Hospital Vall d'Hebron. <sup>2</sup>Unidad de Resonancia Magnética. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Servicio de Radiología.

**Objetivos:** Determinar el valor de los niveles de GFAP (proteína ácida fibrilar glial) en líquido cefalorraquídeo (LCR) como marcador pronóstico de conversión y de progresión de discapacidad 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 resonancia magnética y de suero y LCR en los primeros tres meses del ataque inicial. Se seleccionaron dos grupos; grupo 1: pacientes con 0 criterios de Barkhof por RM inicial 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 inicial, BOC positivas y conversión a esclerosis múltiple clínicamente definida (EMCD). Los niveles de GFAP se determinaron mediante ELISA comercial y se ajustaron por edad. Se compararon en términos de conversión, progresión de discapacidad y variables de inflamación y de neurodegeneración en RM basal, primer y quinto año.

**Resultados:** Se seleccionaron 33 muestras de cada grupo. Los niveles de GFAP (media ± DE) fueron de 1,32 ± 1,15 ng/mL en el grupo 1 y de 1,29 ± 1,04 ng/mL en el grupo 2 (p = 0,899). Los niveles de GFAP no se correlacionaron ni con la progresión de 1 punto por EDSS ni con las variables de RM. El promedio del coeficiente de variabilidad (CV) intraplaca fue de 6,58% e interplaca de 71,59%.

**Conclusiones:** No se encontraron diferencias en los niveles de GFAP en dos grupos extremos de pacientes con CIS. El gran CV interplaca puede ser una limitación del estudio.

## DETERMINACIÓN DEL VOLUMEN DE SUSTANCIA GRIS INCORPORANDO LA MÁSCARA LESIONAL EN PACIENTES CON SÍNDROME CLÍNICO AISLADO Y ESCLEROSIS MÚLTIPLE

D. Pareto<sup>1</sup>, F.X. Aymerich<sup>1</sup>, J. Alonso<sup>1</sup>, E. Huerga<sup>1</sup>, J. Sastre-Garriga<sup>2</sup>, X. Montalbán<sup>2</sup> y A. Rovira<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Unitat de Resonància Magnètica (IDI). Hospital Universitari Vall d'Hebron. <sup>2</sup>Centre d'Esclerosi Múltiple de Catalunya, CEM-Cat, Unitat de Neuroimmunologia Clínica/Institut de Recerca, Hospital Universitari Vall d'Hebron.

**Objetivos:** La determinación del volumen cerebral mediante técnicas automáticas de segmentación se ve afectada por las lesiones desmielinizantes en sustancia blanca, que clasifican erróneamente como sustancia gris. El objetivo del estudio es determinar el volumen de sustancia gris en pacientes con un síndrome clínico aislado de probable origen desmielinizante (CIS), y con esclerosis múltiple remitente-recurrente (RR) y progresiva primaria (PP), incorporando la información de la máscara de la lesión.

**Material y métodos:** Las imágenes de RM fueron adquiridas en un equipo de 1,5T en pacientes con CIS (n = 216), RR (n = 157) y PP (n = 72). La máscara de la lesión fue delimitada sobre la imagen potenciada en DP-T2 usando el software DISPIIMAGE. Las imágenes potenciadas en T1 fueron segmentadas mediante el programa SPM5 dos veces: incluyendo y no incluyendo la máscara. También se analizó un estudio test-retest en 4 pacientes.

**Resultados:** El error medio en la determinación del volumen de sustancia gris fue del 0,21% en CIS, del 0,54% en RR y del 1,50% en PP. El estudio test-retest estimó un error del 1,50%.

**Conclusiones:** El efecto de incorporar la máscara de la lesión durante el proceso de segmentación para la determinación del volumen de sustancia gris fue superior al error asociado a la variabilidad test-retest en un 2% de los pacientes con CIS, en un 8% con RR y en un 37% con PP. La incorporación de la máscara es especialmente recomendable en estudios longitudinales donde el objetivo es valorar la evolución de la atrofia o el efecto de un tratamiento.

## Enfermedades desmielinizantes P2

### GMS-CLASSIFIER2 COMO FACTOR DE CONVERSIÓN TEMPRANA A ESCLEROSIS MÚLTIPLE CLÍNICAMENTE DEFINIDA EN PACIENTES CON SÍNDROMES CLÍNICOS AISLADOS

G. Arrambide García<sup>1</sup>, C. Espejo Ruiz<sup>1</sup>, J. Yarden<sup>2</sup>, E. Fire<sup>2</sup>, L. Spector<sup>2</sup>, N. Dotan<sup>2</sup>, A. Rovira<sup>3</sup>, X. Montalbán<sup>4</sup> y M. Tintoré<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Unidad de Neuroinmunología Clínica. CEM-CAT; <sup>2</sup>Servicio de Radiología. Unitat de Resonància Magnètica (IDI); <sup>3</sup>CEM-CAT. UAB. Hospital Vall d'Hebron. <sup>4</sup>Research and Development. Glycominds. Modi'in. Israel.

**Objetivos:** Analizar el valor del gMS-Classifier2, un anticuerpo antiglicano, para predecir conversión temprana de pacientes con síndromes clínicos aislados (CIS).

**Material y métodos:** Estudio prospectivo, iniciado en 1995, de pacientes con CIS con recogida de datos clínicos, pruebas de resonancia magnética y de suero y LCR en los primeros tres meses del ataque inicial. Se seleccionaron pacientes con al menos tres años de seguimiento y dos o más alícuotas de suero de 200 microL (N = 249). Se realizó un estudio ciego, en Glycominds (Israel), para determinar la presencia (positivo  $\geq 0,258$  unidades) y los niveles de gMS-Classifier2.

**Resultados:** Setenta y cinco pacientes (30,1%) fueron positivos para el gMS-Classifier2. La presencia de gMS-Classifier2, los criterios de Barkhof, el número de lesiones en T2 y la presencia de BOC fueron predictores independientes para conversión temprana a esclerosis múltiple clínicamente definida (EMCD) (a dos y cinco años) en un análisis univariado. La presencia de gMS-Classifier2 continuó siendo significativa en un análisis multivariado con criterios de Barkhof (HR = 1,6, p = 0,02) o número de lesiones en T2 (HR = 1,5, p = 0,04), pero no al analizar BOC. Al evaluar el gMS-Classifier2 en unidades, sus niveles persistieron como un predictor independiente al analizarse con criterios de Barkhof y BOC (HR = 1,2, p = 0,01) o con lesiones en T2 y BOC (HR = 1,2, p = 0,007).

**Conclusiones:** En esta cohorte, el gMS-Classifier2 es un predictor independiente de conversión temprana de pacientes con CIS a EMCD.

### EVALUACIÓN DE DOS MÉTODOS ANALÍTICOS EN LA DETERMINACIÓN DE BANDAS OLICOCLONALES IGG EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

A. Prada Inurrategui<sup>1</sup>, M. Sáenz<sup>2</sup>, M. Muñoz<sup>3</sup>, H. Irizar<sup>3</sup>, T. Castillo<sup>4</sup>, A. Bermejo<sup>1</sup>, L. Arriarán<sup>1</sup>, D. Otaegi<sup>3</sup> y J. Olaskoaga<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Inmunología; <sup>2</sup>Servicio de Inmunología. Instituto Biodonostia. Unidad de Esclerosis Múltiple; <sup>4</sup>Neurología. Unidad de Esclerosis Múltiple. Biodonostia. <sup>3</sup>Unidad de Esclerosis Múltiple. Biodonostia. Hospital Donostia.

**Objetivos:** El objetivo de este trabajo es realizar una comparación de los resultados de dos métodos diferentes de análisis de

BOC IgG que utilizan respectivamente la peroxidasa y la fosfatasa alcalina como método de detección.

**Material y métodos:** Se estudiaron dos grupos de pacientes: un grupo de 25 pacientes con esclerosis múltiple y otro grupo de 25 con enfermedades inflamatorias del sistema nervioso. En los dos grupos se cuantificaron simultáneamente la IgG en LCR y en suero, y se determinó la presencia de BOC IgG mediante isoelectroenfoque y detección con peroxidasa y fosfatasa alcalina (método ultrasensible).

**Resultados:** En el grupo de pacientes con EM se observó una sensibilidad y especificidad superior con el método de la fosfatasa alcalina respecto al método que utiliza peroxidasa.

**Conclusiones:** La determinación de las BOC IgG con el método de fosfatasa alcalina mejora la sensibilidad y especificidad en el diagnóstico de la esclerosis múltiple, con respecto al método que utiliza peroxidasa como método de detección.

### LAS BANDAS LÍPIDO-ESPECÍFICAS DE IGM SE ASOCIAN CON NIVELES ALTOS DE IL-17 EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

I. Bosca Blasco<sup>1</sup>, M. Simó Castelló<sup>2</sup>, M.J. Magraner Benedicto<sup>2</sup>, A. Navarré Gimeno<sup>3</sup>, F. Pérez Miralles<sup>2</sup>, F. Coret Ferrer<sup>3</sup> y B. Casanova Estruch<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitari La Fe. <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia.

**Objetivos:** Los linfocitos T-helper 17 (Th17), productores de IL-17, se han descrito recientemente como directamente implicados en un papel primordial en las enfermedades autoinmunes. Los niveles elevados de IL-17F en suero están relacionados con niveles altos de interferón-beta (IFN-beta) endógeno y con una peor respuesta al tratamiento con IFN-beta en esclerosis múltiple (EM). Asimismo, la presencia de bandas lípido-específicas de IgM (LS-OCMB) en LCR de pacientes con EM se ha relacionado con una peor respuesta a tratamiento con IFN-beta. Nuestra hipótesis es que los pacientes con LS-OCMB tienen una mayor activación de los linfocitos Th17.

**Material y métodos:** Se incluyeron en el estudio 31 pacientes con EM remitente-recurrente que nunca habían recibido ningún tratamiento. Se determinó la presencia de LS-OCMB en suero y LCR de forma pareada, y se analizaron los niveles en suero de IL-17F, TNF- $\alpha$  e interferón- $\gamma$ .

**Resultados:** 12 pacientes (38,7%) tenían LS-OCMB en LCR. Los niveles de IL-17F fueron significativamente más elevados en este grupo de pacientes (p = 0,03), mientras que no hubo diferencias en los niveles de otras citoquinas inflamatorias como TNF- $\alpha$  e interferón- $\gamma$ .

**Conclusiones:** Los pacientes con LS-OCMB tienen niveles más elevados de IL-17F, lo que refleja una mayor actividad de los linfocitos Th17. Estos resultados añaden nuevos datos sobre la patogenia de este grupo diferenciado de pacientes con mayor agresividad de la enfermedad y peor respuesta al IFN-beta.

### ASOCIACIÓN ENTRE LOS GENES TRAIL, TRAILR-1 Y TRAILR-2 Y LA SUSCEPTIBILIDAD A LA EM

C. López Gómez<sup>1</sup>, Ó. Fernández Fernández<sup>2</sup>, J.A. García León<sup>3</sup>, M.J. Pinto Medel<sup>3</sup>, B. Oliver Martos<sup>3</sup>, J. Ortega Pinazo<sup>3</sup>, M. Suardiaz García<sup>3</sup>, F. Díez de Baldeón<sup>2</sup>, C. Guijarro Castro<sup>4</sup>, J. Benito León<sup>4</sup>, I. Prat Arrojó<sup>5</sup>, J. Varadé Varadé<sup>6</sup>, R. Álvarez Lafuente<sup>6</sup>, E. Urcelay García<sup>6</sup> y L. Leyva Fernández<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Hospital Regional Universitario Carlos Haya. Instituto de Neurociencias Clínicas. Servicio de Neurología. Hospital Civil de Málaga. Laboratorio de Investigación. <sup>2</sup>Neurología. Instituto de

*Neurociencias Clínicas. Hospital Regional Universitario Carlos Haya. <sup>3</sup>Laboratorio de Investigación. Instituto de Neurociencias Clínicas (Fundación IMABIS). Hospital Regional Universitario Carlos Haya. <sup>4</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre. CIBERNED. <sup>5</sup>Centro de Transfusiones Sanguíneas. Málaga. <sup>6</sup>IDISSC. Instituto de Investigación Sanitaria San Carlos.*

**Objetivos:** Estudiar la implicación de los SNPs en los genes de TRAIL y sus 4 receptores de membrana (TRAILR-1, TRAILR-2, TRAILR-3 y TRAILR-4) en la susceptibilidad a la EM.

**Material y métodos:** Se reclutaron pacientes con EM y controles sanos en dos cohortes: una original, compuesta por 628 pacientes con EM y 660 controles, y una de validación, con 295 pacientes y 233 controles. Se genotiparon 59 SNPs a lo largo de los genes de TRAIL y sus 4 receptores, y se analizaron las frecuencias genotípicas así como las combinaciones alélicas entre diferentes SNPs.

**Resultados:** Tres SNPs mostraron asociación con la EM tanto en la cohorte original como en la de validación: rs4894559 en TRAIL,  $p = 9,8 \times 10^{-4}$ , OR = 1,34; rs4872077 en TRAILR-1,  $p = 0,005$ , OR = 1,72; y rs1001793 en TRAILR-2,  $p = 0,012$ , OR = 0,84. La combinación de los alelos G/T/A en estos SNPs mostró una fuerte asociación negativa con la EM ( $p = 2,12 \times 10^{-5}$ , OR = 0,59).

**Conclusiones:** Posiblemente, la diferencia en la susceptibilidad conferida por estas variaciones genéticas se deba a cambios en secuencias de reconocimiento de proteínas en el ADN, alterándose procesos como el splicing (procesamiento del ARNm) o dando lugar a cambios en la expresión de estos genes. Las proteínas de la superfamilia del TNF-NGF, como TRAIL y sus receptores, pueden estar implicadas tanto en la apoptosis como en la defensa de neuronas y células gliales en enfermedades neuroinflamatorias. Nuestros resultados apoyan un papel de TRAIL en la patogenia de la EM, que deberá ser clarificado en futuros estudios.

## NIVELES PLASMÁTICOS DE CHITINASE 3-LIKE 1 EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

E. Cantó Puig, A. Vidal Jordana, S. Malhotra, J. Río Izquierdo, M. Tintoré Subirana, X. Montalbán Gairín y M. Comabella López

*Unidad de Neuroinmunología Clínica. CEM-CAT. Hospital Vall d'Hebron.*

**Objetivos:** La familia 18 glicosil-hidrolasa de chitinases es una familia de genes que codifica para las chitinases y las proteínas chitinase-like. En estudios previos, la actividad plasmática de la chitotriosidasa se encontró aumentada en pacientes con esclerosis múltiple (EM), especialmente en las formas progresivas. Recientemente, los niveles de chitinase 3-like1 (CHI3L1) en el líquido cefalorraquídeo se encontraron asociados con la conversión a EM. Determinar los niveles plasmáticos de CHI3L1 en controles sanos y pacientes con diferentes formas clínicas de EM, y el efecto del tratamiento con interferón-beta (IFN-b).

**Material y métodos:** Los niveles plasmáticos de CHI3L1 se determinaron mediante ELISA en 221 pacientes con diferentes formas clínicas de EM, 57 controles sanos y en pacientes con EMRR tratados con IFN-b.

**Resultados:** Los niveles de CHI3L1 se encontraron aumentados en pacientes con EMPP respecto a pacientes con EMRR en remisión ( $p < 0,01$ ), y se observó una tendencia cuando se compararon con los niveles observados en pacientes con EMSP ( $p = 0,05$ ). No se observaron diferencias entre los pacientes con EMRR en brote y en remisión, ni entre pacientes no tratados y tratados con IFN-b.

**Conclusiones:** Estos resultados refuerzan la idea de un papel importante de la familia de las chitinases en la EM, así como de la inmunidad innata en las fases progresivas de la enfermedad. Los niveles de CHI3L1 en plasma no parecen modificarse durante las fases de actividad aguda de la enfermedad ni por efecto del tratamiento con IFN-b.

## ESTUDIO DE LARGO PLAZO DEL TRATAMIENTO CON INTERFERÓN $\beta$ -1A IM DE LOS PACIENTES CON SÍNDROME NEUROLÓGICO AISLADO CON ALTO RIESGO DE CONVERSIÓN

E. Arroyo González, C. Castrillo, C. Grau, C. Mendoza y G. Sellers  
*Biogen Idec Iberia, SL.*

**Objetivos:** Describir los resultados clínicos en pacientes de alto riesgo con SNA tratados con IFN beta-1a IM en la práctica clínica. Además de datos de calidad de vida (CdV).

**Material y métodos:** Los resultados fueron evaluados de acuerdo con la clínica Brotes, EDSS, RMN y CdV (FAMS y EuroQol 5D).

**Resultados:** 34 pacientes de 15 hospitales españoles fueron incluidos y 21 completaron el estudio (todos los abandonos cambiaron a otro inmunomodulador). Al inicio, la EDSS fue de 0,94 (0,85). Durante el seguimiento, la media de EDSS varió de 1,12 a 0,77 (la única diferencia significativa con respecto al basal fue en la visita 3 [ $p = 0,0278$ ]) y 15 pacientes (45,5%) convirtieron a EM clínicamente definida. Los EA más comunes fueron: síndrome pseudogripal (55%) y elevaciones en alanina-aminotransferasa (27%). La media en la escala analógica visual del EQ-5D y la puntuación global en el FAMS se mantuvo constante durante el estudio ( $p > 0,05$  respecto a los valores iniciales).

**Conclusiones:** El estudio AREMIN es el primero en recoger datos de forma prospectiva en la práctica clínica en pacientes con SNA de alto riesgo en tratamiento con IFN beta-1a IM. La tasa de abandono fue mayor que en el CHAMPS, aunque sólo uno de los pacientes interrumpió el tratamiento debido a un evento adverso. La tasa de conversión fue menor que en el grupo placebo, pero más alta que el grupo de tratamiento activo de CHAMPS a los 3 años. Discapacidad se mantuvo estable durante todo el estudio.

## EXPRESIÓN DIFERENCIAL DEL RECEPTOR DE MUERTE CELULAR FAS EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN FUNCIÓN DE LA RESPUESTA AL TRATAMIENTO CON IFN-BETA

M.J. Pinto Medel<sup>1</sup>, L. Leyva Fernández<sup>1</sup>, J.A. García León<sup>1</sup>, B. Oliver Martos<sup>1</sup>, T. Órpez Zafra<sup>1</sup>, A.M. Alonso Torres<sup>2</sup>, C. Arnaiz Urrutia<sup>2</sup> y Ó. Fernández Fernández<sup>2</sup>

*<sup>1</sup>Laboratorio de Investigación, Instituto de Neurociencias Clínicas (Fundación IMABIS); <sup>2</sup>Neurología. Instituto de Neurociencias Clínicas. Hospital Regional Universitario Carlos Haya.*

**Objetivos:** El papel de la apoptosis en la esclerosis múltiple (EM) está relacionado con la eliminación de los linfocitos T autorreactivos y el daño tisular. Uno de los sistemas de receptor-ligando mediadores de la apoptosis es Fas-FasL. Se han descrito defectos en Fas en los linfocitos T de pacientes con EM denostándose un aumento de su expresión tras el tratamiento con IFN-beta en los linfocitos T antígeno-específicos. Nuestro objetivo fue analizar la expresión de superficie del receptor de muerte celular Fas en linfocitos CD4+ en pacientes con EM tratados con IFN-b en función de la respuesta a este fármaco.

**Material y métodos:** Se incluyeron 30 controles y 40 pacientes con EM en su segundo año de tratamiento con IFN-b. Se evaluó la ausencia de respuesta terapéutica al IFN-b como: presencia de un brote y/o incremento de 1 punto en la escala EDSS. La expresión de Fas se analizó mediante citometría de flujo. Las comparaciones entre grupos se realizaron mediante test no paramétricos.

**Resultados:** La expresión de Fas fue siempre significativamente menor en los pacientes con EM. Dentro del grupo de pacientes, su expresión fue significativamente menor en aquellos pacientes con ausencia de respuesta terapéutica al IFN-b.

**Conclusiones:** El tratamiento con IFN-b no es capaz de regular al alza la expresión de Fas en aquellos pacientes que no responden



al tratamiento. El aumento de expresión de Fas tras el tratamiento con IFN- $\beta$  que ocurre en los pacientes respondedores puede ser un intento de aumentar la regulación de las células T autorreactivas mediante apoptosis.

### SEÑALIZACIÓN POR ÁCIDO LISOFOSFATÍDICO EN UN MODELO DE EAE: EFECTOS SOBRE LA ADMINISTRACIÓN DE CÉLULAS TRONCALES MESENQUIMALES DERIVADAS DE TEJIDO ADIPOSO

Ó. Fernández Fernández<sup>1</sup>, I. Hurtado Guerrero<sup>2</sup>, B. García Díaz<sup>2</sup>, A.I. Gómez Conde<sup>2</sup>, L. Leyva Fernández<sup>2</sup>, F. Rodríguez de Fonseca<sup>2</sup> y G. Estivill Torrés<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Laboratorio de Investigación. Hospital Regional Universitario Carlos Haya. Instituto de Neurociencias Clínicas.

**Objetivos:** El ácido lisofosfatídico (LPA) es un lisofosfolípido endógeno mediador en numerosos tipos celulares de receptores específicos acoplados a proteínas G (LPA1-6). Actúa en células troncales (CT), induciendo efectos diversos. Demostramos la necesidad de dicho receptor en la neurogénesis, gliogénesis y mielinización. Dado el uso de CT mesenquimales en el tratamiento de enfermedades de tipo neuroinflamatorio, como la EM, nos preguntamos si la señalización por el receptor LPA1 podría mejorar los efectos del tratamiento con éstas, a través del efecto en los sistemas implicados, neural, inflamatorio y mesenquimal. Hemos recurrido al estudio en el modelo de EAE.

**Material y métodos:** CT de tejido adiposo (CeTMAd) de ratones con fondo genético mixto C57Bl/6  $\times$  129SW se cultivaron en condiciones estándar. La expresión de receptores de LPA según la dinámica del cultivo se analizó con PCR tiempo real e inmunocitoquímica. Para analizar los efectos in vivo se usó el modelo de EAE obtenida por inmunización (MOG35-55), con curso RR. Las CeTMAd se trataron previamente con moduladores de LPA1 y se analizaron in vivo. Se marcaron y siguieron poblaciones de CeTMAd vs CeTMAd-tratadas administradas i.v. en EAE en diferentes puntos del curso clínico.

**Resultados:** Se analizaron efectos sobre la proliferación y diferenciación celular tras la administración farmacológica de agonistas (LPA) vs antagonistas (Ki16425, VPC12249, VPC32183) de los receptores, demostrándose efectos específicos en la expresión de receptores de superficie celular.

**Conclusiones:** Demostramos y caracterizamos la presencia de la vía reguladora dependiente de LPA en las CeTMAd, sugiriendo un papel regulador de su comportamiento y su modulación farmacológica.

### DISCINESIA PAROXÍSTICA CINESOGÉNICA SECUNDARIA A ESCLEROSIS MÚLTIPLE

P. García Gálvez, R. Sebastián Cambón y F. Higes Pascual

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Guadalajara.

**Objetivos:** Las discinesias paroxísticas cursan con movimientos distónicos, involuntarios y recurrentes, con preservación de la conciencia. Son clasificadas según duración, desencadenantes y forma de inicio en cinesogénica, no cinesogénica, hipnógena o inducida por ejercicio.

**Material y métodos:** Mujer de 35 años con episodios de sensación de acorchamiento ascendente en hemicuerpo derecho respetando la cara, dolor y contracción tónica con flexión plantar de pie, flexión forzada de muñeca y dedos de la mano y falta de control del movimiento. Padecía más de 10 episodios al día, paroxísticos, de 1 minuto de duración, sin pérdida de conciencia. Sus desencadenantes eran los cambios de postura, la bipedestación o inicio o cambio de dirección de la marcha. La exploración fue normal y fue ingresada para estudio.

**Resultados:** Con diagnóstico clínico de discinesia paroxística cinesogénica, inició tratamiento con carbamazepina (100 mg/8h), desapareciendo los episodios. En RM craneal y medular se objetivaron lesiones compatibles con esclerosis múltiple con bandas oligoclonales en LCR. Quince días después del ingreso presentó un brote con paresia en miembro inferior derecho que precisó corticoterapia. Cumpliendo criterios clínico-radiológicos de EM se inició terapia con Interferón beta 1a IM semanal, con buena tolerancia y sin nuevos síntomas durante los siguientes ocho años.

**Conclusiones:** La discinesia paroxística cinesogénica, es habitualmente idiopática; puede ser también secundaria, siendo la EM la causa más frecuente. Descritos apenas un centenar de casos, su aparición como forma de inicio de la enfermedad es aún más infrecuente.

### SÍNDROME INFLAMATORIO DE RECONSTITUCIÓN INMUNOLÓGICA TRAS LA RETIRADA DE NATALIZUMAB POR INTENCIÓN DE EMBARAZO

M. Marco Igual<sup>1</sup>, M. Hervás Pujol<sup>1</sup>, A. Ramos Fransi<sup>1</sup>, A. Rovira Gols<sup>2</sup> y J. Estela Herrero<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurorradiología. Hospital de Sabadell.

**Objetivos:** En pacientes con esclerosis múltiple remitente-recurrente (EMRR), la supresión del tratamiento con natalizumab (NTZ) puede desencadenar una reagudización clínico-radiológica que generalmente no supera la actividad basal. En casos excepcionales, se produce un dramático empeoramiento semejante al síndrome inflamatorio de reconstitución inmunológica (SIRI) observado al eliminar NTZ mediante plasmáferesis en personas con EM y leucoencefalopatía multifocal progresiva.

**Material y métodos:** Presentamos una paciente con EMRR en que la retirada de NTZ por intención de embarazo desencadenó un SIRI. Se discuten los posibles desencadenantes de esta clínica inusual y estrategias para evitarla.

**Resultados:** Mujer de 30 años, diagnosticada de EMRR en 2006 y tratada con interferón beta. Ante la persistencia de brotes, iniciamos NTZ en 2009, con EDSS basal de 3,5 y numerosas lesiones desmielinizantes encefálicas en RM, 3 de ellas Gd+. Tras no presentar brotes en 8 meses de tratamiento, con EDSS de 1,5, y desaparecer las lesiones activas en RM, se suspendió NTZ por deseo de embarazo. Once semanas después, ingresó con confusión aguda, afasia mixta y hemiparesia derecha (EDSS de 9,5). La RM mostró un incremento lesional y captación masiva de contraste. El tratamiento corticoideo i.v. y posteriormente oral, causó una importante mejoría clínico-radiológica. La reducción de los corticoides uno y tres meses después, provocó sendas exacerbaciones. Con la reanudación del NTZ no ha sufrido nuevos brotes, ni aparecen lesiones activas en la RM, y la EDSS es de 2,0.

**Conclusiones:** En los casos de EM que se planteen retirar el NTZ deben considerarse estrategias que eviten reagudizaciones severas.

### ENFERMEDAD INFLAMATORIA MULTIFOCAL REMITENTE RECIDIVANTE SECUNDARIA A INMUNODEFICIENCIA COMÚN VARIABLE

N. Viteri Agustín<sup>1</sup>, C. Llaena González<sup>1</sup>, A. Gutiérrez Macías<sup>2</sup> y P. Gamboa Setién<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Medicina Interna; <sup>3</sup>Servicio de Alergología. Hospital de Basurto.

**Objetivos:** Presentamos un paciente con inmunodeficiencia común variable (ICV) en el que se planteó inicialmente el diagnóstico esclerosis múltiple (EM).

**Material y métodos:** Varón de 21 años. Antecedente de tres brotes de púrpura trombopénica idiopática, el último hace 2 años coincidiendo con una meningoencefalitis de etiología no filiada. Dos meses previos al motivo de consulta en nuestro hospital ingresó por una neumonía severa. Ingresó en nuestro servicio por una paraparesia que limitaba la marcha con nivel sensitivo D10 y alteración esfinteriana, de instauración subaguda y curso progresivo de dos meses de evolución. RMN: mielopatía difusa D2-D11 y lesión en sustancia blanca periventricular temporal izquierda con captación de contraste.

**Resultados:** Con la sospecha de EM es remitido a consultas. El hallazgo de una hipogamaglobulinemia con descenso de IgG, A, M y la ausencia de ninguna otra enfermedad subyacente estableció el diagnóstico de ICV. El resto de analíticas de sangre y LCR, y los PEV, PEAT y PES fueron normales. El cuadro clínico-radiológico mejoró de manera completa en dos semanas con corticoides, y se inició tratamiento periódico con inmunoglobulinas intravenosas.

**Conclusiones:** La ICV es poco frecuente (1/25.000) y se caracteriza por una hipogamaglobulinemia primaria, infecciones y fenómenos autoinmunes. La etiología es desconocida. La afectación neurológica es infrecuente, siendo lo más habitual la mielitis transversa y la encefalitis difusa. La afectación focal encefálica es muy infrecuente. El tratamiento son las inmunoglobulinas periódicas. El diagnóstico de la EM es por exclusión de otras enfermedades que puedan, como la ICV, provocar una afectación inflamatoria focal recidivante-remitente del SNC.

## FLUIDEZ SEMÁNTICA EN PACIENTES CON ACTIVIDAD RADIOLÓGICA EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE (EM)

C. Villar Van den Weygaert<sup>1</sup>, M.Y. Pérez Martín<sup>1</sup>, I. Hadjigeorgiou<sup>1</sup>, E. Rojas Pérez<sup>1</sup>, C. Solé Violán<sup>1</sup>, T. Olivares Pérez<sup>2</sup>, V. Martín García<sup>3</sup> y M.Á. Hernández Pérez<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Radiología. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria. <sup>3</sup>Departamento de Psicobiología. Facultad de Psicología.

**Objetivos:** El deterioro cognitivo ocurre en el 40-70% de los pacientes con EM. Se pueden encontrar alteradas diversas áreas cognitivas, entre ellas la fluidez verbal ante consignas. Se estudió la relación entre la afectación de esta área y la presencia de lesiones radiológicamente activas.

**Material y métodos:** Se incluyeron 29 pacientes (28 mujeres y 1 varón), 25 con EM remitente-recurrente y 4 con EM secundaria progresiva, con edad media de 39,21 años (dt: 10,53) que fueron evaluados con una batería de exploración neuropsicológica el mismo día de la realización de la resonancia magnética (RM), aplicando en todos los pacientes el mismo protocolo. Se analizó la relación entre el rendimiento en tareas de fluidez semántica y fonética y la presencia de lesiones activas en RM.

**Resultados:** Se obtuvo un rendimiento significativamente inferior ( $p < 0,006$ ) en tareas de fluidez semántica en los pacientes con lesiones captantes de gadolinio, con localización predominante en hemisferio izquierdo. No se objetivó diferencia significativa en las tareas de fluidez fonética.

**Conclusiones:** La presencia de lesiones activas en RM se relaciona en nuestra serie con alteración de la capacidad de evocar palabras ante consignas semánticas, pero no fonéticas. Estos resultados deberán ser confirmados en estudios más amplios; sería asimismo interesante correlacionar áreas cerebrales específicas con este tipo de trastorno.

## Enfermedades desmielinizantes P3

### LESIÓN BULBOMEDULAR ÚNICA. DESCRIPCIÓN DE UNA SERIE DE CASOS

E. Hernández Martínez de Lapiscina<sup>1</sup>, S. Llufríu Durán<sup>2</sup>, M. Sepúlveda Gázquez<sup>2</sup>, I. Gabilondo Cuéllar<sup>2</sup>, P. Villoslada Díaz<sup>2</sup>, F. Graus Ribas<sup>2</sup>, A. Saiz Hinarejos<sup>2</sup>, M.J. Magraner Benedicto<sup>3</sup> y B. Casanova Estruch<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra.

<sup>2</sup>Unidad de Neuroinmunología-Esclerosis Múltiple. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. IDIBAPS. <sup>3</sup>Neurología. Unidad de Esclerosis Múltiple; <sup>4</sup>Unidad de Esclerosis Múltiple. Hospital Universitari i Politècnic La Fe.

**Objetivos:** Describir las características clínico-epidemiológicas de los pacientes que se presentan con una única lesión bulbomedular de características inflamatorias.

**Material y métodos:** Se revisaron las historias de los pacientes evaluados en nuestra Unidad de Neuroinmunología-Esclerosis múltiple durante el periodo 2005-2011.

**Resultados:** Incluimos 6 pacientes (4 mujeres) con edad media al debut de  $42,1 \pm 5,4$  años. La clínica inicial consistió en vómitos (3/6), trastorno sensitivo hemicorporal (2/6) y hemiparesia (1/6). Posteriormente todos presentaron signos de afectación bulbomedular. El diagnóstico previo a la clínica neurológica en 4/6 pacientes fue de patología digestiva alta o cuadro de origen funcional. En aquellos con vómitos se les había realizado endoscopia digestiva y ecografía abdominal. La RM craneal mostró una lesión bulbomedular única inflamatoria tras lo cual fueron derivados a nuestra Unidad. La autoinmunidad en sangre y los anticuerpos anti-neuromielitis óptica fueron negativos en todos. Se descartó sarcoidosis en 2 pacientes. Las bandas oligoclonales en LCR fueron positivas en un paciente. Todos fueron tratados con corticoides intravenosos y 2 requirieron plasmáferesis y ciclofosfamida. Dos de los pacientes se recuperaron completamente y cuatro presentaron secuelas. El seguimiento medio ha sido de  $2,0 \pm 1,8$  años. Dos pacientes fueron diagnosticados de esclerosis múltiple y se desconoce el origen de la lesión en el resto.

**Conclusiones:** El diagnóstico de lesión bulbomedular precisa de alto índice de sospecha dado que la clínica inicial puede ser inespecífica. Con frecuencia, el diagnóstico puede ser incierto a pesar de realizarse un estudio completo que debiera incluir determinación de bandas oligoclonales y anticuerpos anti-neuromielitis óptica.

### ANÁLISIS DE IGG E IGM FRENTE A HERPESVIRUS HUMANO 6 EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE TRATADOS CON INTERFERÓN BETA DURANTE DOS AÑOS

R. Álvarez Lafuente, I. Ortega Madueño, M. García Montojo, M.I. Domínguez Mozo, V. de las Heras Revilla, I. Casanova Peño, M.A. García Martínez, A.M. Arias Leal y R. Arroyo González

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

**Objetivos:** 1. Analizar la actividad antiviral del interferón beta (IFN-beta) a través del estudio de IgG e IgM frente a HHV-6 en pacientes con esclerosis múltiple (EM). 2. Analizar el papel de los anticuerpos neutralizantes (NABs) en la respuesta antiviral del IFN-beta en pacientes con EM.

**Material y métodos:** Se recogieron muestras de suero de 94 pacientes con EM en 3 visitas programadas: basal (VB, antes del inicio del tratamiento con IFN-beta), y 12 (V12) y 24 (V24) meses después del inicio del tratamiento. La detección de IgG e IgM frente a HHV-6 se realizó mediante el kit de ELISA de Panbio (muestras po-

sitivas con títulos > 11 unidades Panbio). Los NAbS se determinaron mediante el estudio del efecto citopático.

**Resultados:** Las prevalencias de IgM frente a HHV-6 fueron: 13,8% (VB), 6,4% (V12) y 2,1% (V24), existiendo una disminución estadísticamente significativa entre VB y V24 ( $p = 0,003$ ). Las prevalencias de IgG frente a HHV-6 fueron: 93,6% (VB), 95,7% (V12) y 93,6% (V24); después de dos años de tratamiento, el 42,9% (21/49) de los pacientes con títulos altos de IgG frente a HHV-6 (> 22 unidades Panbio) tenía NAbS, mientras que únicamente en el 15,6% (7/45) de los pacientes con títulos bajos de IgG frente a HHV-6 se detectaron NAbS ( $p = 0,004$ ).

**Conclusiones:** La eficiencia clínica del IFN-beta parece estar relacionada con su actividad antiviral frente a HHV-6, sugiriendo un posible papel de este virus en la patogenia de la EM. Los NAbS disminuyen significativamente la eficacia antiviral del tratamiento.

### LA ATROFIA TEMPORAL EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE (EM) SE RELACIONA CON DISMINUCIÓN DE LA VELOCIDAD DE PROCESAMIENTO

M.Y. Pérez Martín<sup>1</sup>, I. Hadjigeorgiou<sup>1</sup>, C. Villar Van den Weygaert<sup>1</sup>, T. Olivares Pérez<sup>2</sup>, M.Á. Hernández Pérez<sup>1</sup>, C. Solé Violán<sup>1</sup>, E. Rojas Pérez<sup>1</sup> y E. Alventosa Fernández<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Neurología. Unidad de Esclerosis Múltiple; <sup>2</sup>Servicio de Radiología. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria. <sup>3</sup>Facultad de Psicología. Departamento de Psicobiología. Universidad de la Laguna.

**Objetivos:** La velocidad de procesamiento (VP) y la memoria operativa (MO) son dos de las funciones cognitivas que más se ven afectadas en los pacientes con EM. En general, el aumento del tamaño ventricular y la atrofia del cuerpo calloso así como el área total de lesión se han considerado buenos predictores de las alteraciones cognitivas. Nosotros hemos tratado de relacionar específicamente la presencia de atrofia a nivel temporal con la afectación de la VP y de la memoria de trabajo.

**Material y métodos:** Se administró una batería de exploración neuropsicológica (BRB) donde se incluyen SDMT y PASAT (como medidas de la VP y de memoria operativa respectivamente) a 29 pacientes con EM con edad media de 39,21 (DE: 10,53) y se realizó resonancia magnética con protocolo de evaluación radiológica breve el mismo día.

**Resultados:** Se analizó la relación entre presencia de atrofia temporal y rendimiento en PASAT 3" y 2"y SDMT. Se objetivó un rendimiento significativamente superior ( $p = 0,020$ ) en SDMT en pacientes que no presentaban atrofia del lóbulo temporal con respecto a aquellos que sí la presentaban. En relación al PASAT dichas diferencias no fueron estadísticamente significativas.

**Conclusiones:** El rendimiento en tareas que evalúan VP puede relacionarse, en nuestra serie, con la presencia de atrofia del lóbulo temporal si bien, este parámetro radiológico no parece ser indicador del rendimiento en tareas que miden MO.

### ANTICUERPOS NEUTRALIZANTES EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE TRATADOS CON INTERFERÓN BETA

R. Álvarez Lafuente, M. García Montojo, M.I. Domínguez Mozo, M.A. García Martínez, A.M. Arias Leal, V. de las Heras Revilla, I. Casanova Peño y R. Arroyo González

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

**Objetivos:** Analizar la presencia de anticuerpos neutralizantes (NAbS) en pacientes con esclerosis múltiple (EM) tratados con interferón beta (IFN-beta).

**Material y métodos:** Se recogieron muestras de suero de 350 pacientes con EM tratados con IFN-beta (165 con IFN-beta 1b, 119 con

IFN-beta 1a sc y 64 con IFN-beta 1a im), a los 6 (V6), 12 (V12), 18 (V18) y 24 (V24) meses de comenzado el tratamiento. Los NAbS se analizaron mediante el estudio del efecto citopático. Los títulos se calcularon de acuerdo con la fórmula de Kawade, y se expresaron como unidades de laboratorio (UL).

**Resultados:** 1. La prevalencia de NAbS fue la siguiente: 37,6% entre pacientes tratados con IFN-beta 1b, 15,1% entre tratados con IFN-beta 1a sc y 7,8% entre tratados con IFN-beta 1a im. No encontramos diferencias significativas para la prevalencia de NAbS entre las distintas visitas en pacientes tratados con IFN-beta 1b; para pacientes tratados con IFN-beta 1a sc, encontramos una diferencia estadísticamente significativa entre las prevalencias de V6 (0%) y V12 (16%) ( $p = 0,001$ ). Entre pacientes tratados con IFN-beta 1a im, encontramos una diferencia estadísticamente significativa entre las prevalencias de V6 (2,7%) y V24 (13,6%) ( $p = 0,01$ ). 2. Encontramos un incremento en los títulos de NAbS para los tres interferones entre la V6 y la V24: 63-506 UL para IFN-beta 1b; 0-887 UL para IFN-beta 1a sc, y 270-454 UL para IFN-beta 1a im.

**Conclusiones:** Existen diferencias en cuanto al patrón de formación de NAbS entre las distintas formulaciones de IFN-beta.

### DATOS CLÍNICOS PREVIOS AL COMIENZO DEL TRATAMIENTO COMO POSIBLES PREDICTORES DE LA RESPUESTA A INTERFERÓN BETA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

R. Álvarez Lafuente, V. de las Heras Revilla, M. García Montojo, I. Casanova Peño, M.I. Domínguez Mozo, M.A. García Martínez, A.M. Arias Leal y R. Arroyo González

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

**Objetivos:** Analizar el valor pronóstico de diferentes datos clínicos en relación con la respuesta al tratamiento con interferón beta (IFN-beta) en pacientes con esclerosis múltiple (EM).

**Material y métodos:** Se incluyeron 194 pacientes con EM tratados con IFN-beta durante dos años (32 con IFN-beta 1a im, 65 con IFN-beta 1a sc y 97 con IFN-beta 1b), en los que se recogieron los siguientes datos clínicos: edad al comienzo de la enfermedad, edad al comienzo del tratamiento, duración de la enfermedad, brotes dos años antes del comienzo del tratamiento, EDSS al comienzo del tratamiento, brotes y EDSS dos años después del comienzo del tratamiento.

**Resultados:** 1. El 36,1% de los pacientes estaba libres de brotes y progresión dos años después del comienzo del tratamiento: 39,2% (IFN-beta 1b), 33,8% (IFN-beta 1a sc) y 31,3% (IFN-beta 1a im). 2. El 50% de los pacientes con EDSS basal igual a 0 estaban libres de brotes y progresión después de dos años de tratamiento, frente al 9,7% de aquellos pacientes con EDSS basal mayor de 3 ( $p = 0,0006$ ). 3. El 50% de los pacientes con un solo brote antes del comienzo del tratamiento estaba libre de brotes y progresión dos años después, frente al 25,7% de los pacientes con más de tres brotes antes del inicio del tratamiento ( $p = 0,047$ ).

**Conclusiones:** El EDSS al inicio del tratamiento, y el número de brotes antes del comienzo del tratamiento podrían ayudar a predecir la respuesta clínica al tratamiento con IFN-beta en los pacientes con EM.

### EMPLEO DE ACETATO DE GLATIRÁMERO TRAS TRATAMIENTO CON MITOXANTRONA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

S. García Ptacek, C. Valencia Sánchez, I. Casanova Peño, R. Arroyo González y V. de las Heras Revilla

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

**Objetivos:** El acetato de glatirámico (AG) es un tratamiento de primera elección en la esclerosis múltiple (EM) con brotes y su introducción precoz retrasa la aparición de EM clínicamente defini-



da, reduce la tasa de brotes y enlentece la acumulación de discapacidad. En práctica clínica también es empleado tras finalización de tratamientos de segunda línea. Objetivo: evaluar la efectividad del AG tras el fin de mitoxantrona.

**Material y métodos:** Estudio de cohortes retrospectivo sobre la población de pacientes con EM recurrente-remitente (RR) y secundariamente progresiva (SP) que inicia AG tras tratamiento con mitoxantrona. Variables principales: tasa de brotes y EDSS a los 2 años de AG.

**Resultados:** n = 16. Mujeres 56%. 12 RR y 3 SP. Edad mediana al inicio de AG: 37,84 años. Tiempo mediano de evolución de la EM: 9,37 años. Mediana de brotes en los 2 años previos: 1 (0-2). EDSS basal 4,75. A los dos años de tratamiento con AG: 75% libres de brotes y 81,3% libres de progresión en la EDSS ( $p < 0,05$ ). En general el tratamiento fue bien tolerado.

**Conclusiones:** El acetato de glatirámico es efectivo para reducir la tasa de brotes y estabilizar la discapacidad en pacientes con EM que finalizan tratamiento con mitoxantrona.

### NEUROMIELITIS ÓPTICA DE DEVIC CON VÓMITOS INCOERCIBLES DE DEBUT. A PROPÓSITO DE DOS CASOS

L. Forero Díaz, C. Bahamonde Román, S. Valenzuela Alvarado, C. Jurado Cobo, E. Bescansa Heredero, M. Viñals Torras, E. Orozco Sevilla, J.J. Ochoa Sepúlveda y E. Agüera Morales

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario Reina Sofía.*

**Objetivos:** Presentar dos casos de enfermedad de Devic con vómitos incoercibles que precedieron a la clínica medular varios meses.

**Material y métodos:** La neuromielitis óptica de Devic es una rara enfermedad inflamatoria, desmielinizante y autoinmune del sistema nervioso central cuyos brotes involucran a médula espinal y nervios ópticos. El biomarcador específico de la enfermedad es el anticuerpo IgG contra aquaporina 4. Para el diagnóstico de la enfermedad, según los criterios de Wingerchuk, se precisa de la presencia de mielitis aguda y neuritis óptica, aunque sean en momentos evolutivos diferentes de la enfermedad, más 2 de los 3 siguientes: lesión en médula espinal mayor de 3 segmentos vertebrales, resonancia magnética cerebral compatible y seropositividad de IgG-NMO.

**Resultados:** Se ha descrito en algunos casos la presencia de náuseas, vómitos o hipo en principio intratables y posteriormente reversibles, que pueden preceder o acompañar a los brotes de NMO. Esta clínica se ha asociado a lesiones periacueductales en suelo de cuarto ventrículo y área postrema.

**Conclusiones:** Presentamos dos casos, de dos mujeres de 53 y de 56 años en los que las manifestaciones iniciales de la enfermedad fueron náuseas y vómitos incoercibles que llegaron a precisar ingreso y que precedieron a la clínica medular entre 3-4 meses. Ambas presentaron anticuerpos IgG-NMO positivos y resonancia magnética cerebral y medular compatible con enfermedad de Devic.

### SEGUIMIENTO DE LAS GUÍAS TERAPÉUTICAS DE LA SEN POR PARTE DE NEURÓLOGOS ESPAÑOLES EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE REMITENTE RECURRENTE: ESTUDIO FUTURA

C. Oreja Guevara<sup>1</sup>, J. Río Izquierdo<sup>2</sup> y A.L. Gobartt<sup>3</sup>, en representación del grupo de estudio FUTURA

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron.

<sup>3</sup>Departamento Médico. Novartis Farmacéutica, S.A.

**Objetivos:** Se diseñó un estudio para evaluar el grado de seguimiento, por parte de neurólogos que tratan pacientes con esclero-

sis múltiple remitente recurrente (EMRR), de las Guías Terapéuticas para la Esclerosis Múltiple elaboradas por la SEN.

**Material y métodos:** Estudio observacional, retrospectivo y multicéntrico que incluirá pacientes con EMRR, evolución temporal de  $\geq 5$  años y que acudan a visita de rutina. Se prevén reclutar 400 pacientes en 40 centros.

**Resultados:** Variable principal es el tipo de manejo que realiza el neurólogo con el paciente EMRR y su grado de seguimiento de las Guías Terapéuticas SEN. Mediante batería de preguntas ad hoc se obtendrá información sobre esta variable principal. La encuesta comprende cuestiones sobre acciones que realiza el investigador, así como los criterios de evaluación considerados para determinar cambios terapéuticos. Estos cambios deberían realizarse, según Guías, en base a la presencia de una respuesta clínica inadecuada definida por alguna o varias de estas circunstancias: tener el mismo (o mayor) número de brotes que durante el año previo, presentar  $\geq 2$  brotes/año, presentar un brote y una lesión captante de gadolinio/año, y/o aumento de 1 punto sostenido en seis meses fuera de brote ( $0,5$  si EDSS  $\geq 5,5$  o  $1,5$  si EDSS =  $0$ ). El Estudio FUTURA utilizará como criterios de evaluación la presencia de estas circunstancias de elección y los cambios terapéuticos a que dieron lugar en base a los datos recogidos en la historia clínica del paciente.

**Conclusiones:** Se presenta únicamente la metodología del estudio FUTURA. El estudio presentará resultados globales a finales de 2012.

### RELACIÓN ENTRE DETERIORO COGNITIVO Y ALTERACIONES ESTRUCTURALES EN PACIENTES CON DISTINTOS FENOTIPOS DE EXPRESIÓN DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Á.J. Cruz Gómez<sup>1</sup>, A. Belenguer Benavides<sup>2</sup>, A. Simón Gozalbo<sup>2</sup>, D. Geffner Sclarsky<sup>2</sup>, C. Ávila Rivera<sup>3</sup> y C. Forn Frias<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Becario. Universitat Jaume I. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital General de Castelló de la Plana. <sup>3</sup>Departamento de Psicología Básica, Clínica y Psicobiología. Universitat Jaume I.

**Objetivos:** Observar la distribución de la atrofia en sustancia gris y blanca en pacientes con esclerosis múltiple (EM) con y sin deterioro cognitivo (DC) atendiendo a distintos fenotipos clínicos.

**Material y métodos:** Se reclutaron para el estudio a 22 participantes control (edad  $31,23 \pm 6,241$ ); 13 pacientes diagnosticados de síndrome clínico aislado (-SCA-, edad  $36,38 \pm 6,615$ ); 39 pacientes con EM remitente-recurrente (RR, n = 39, edad  $36,41 \pm 7,319$ ); 13 pacientes con EM secundaria progresiva (SP, n = 13, edad  $49,62 \pm 8,799$ ); y 10 pacientes con fenotipo primaria progresiva (PP, edad  $46,70 \pm 13,367$ ). Todos los participantes fueron valorados con la batería neuropsicológica breve (BRB-N). Los pacientes con 1 test por debajo de 2 DT fueron considerados pacientes con DC, (n = 41). Se realizó un análisis del volumen total lesional (VTL) mediante el programa JIM y un análisis de morfometría basada en el vóxel mediante la herramienta DARTEL.

**Resultados:** Los pacientes presentaron más atrofia en sustancia blanca y gris frente a los controles. Aquellos pacientes identificados con DC presentaron un mayor grado de atrofia respecto a aquellos sin deterioro tanto en sustancia blanca como en gris, así como un mayor número de VTL. También observamos un mayor grado de atrofia y VTL entre los diferentes fenotipos de la enfermedad (SP > PP > RR). Finalmente parece existir una coincidencia topográfica entre las lesiones y la atrofia en sustancia blanca y gris.

**Conclusiones:** Observamos una relación entre DC y alteración cerebral (VTL y atrofia) así como una relación entre dicho deterioro y los distintos tipos de expresión de la enfermedad.

## IMPORTANCIA DE LAS QUEJAS SUBJETIVAS DE MEMORIA EN LOS PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

M. López Góngora, A. Martínez Domeño y A. Escartín Siquier

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

**Objetivos:** Las alteraciones cognitivas son comunes en la esclerosis múltiple y habitualmente los pacientes lo consultan en la visita médica. El propósito de este estudio, es conocer si los pacientes que se quejan de dificultades cognitivas, tienen de forma objetiva, puntuaciones inferiores en pruebas neuropsicológicas, que aquellos que no las manifiestan.

**Material y métodos:** Un total de 138 pacientes (49 hombres, 89 mujeres) con una media de edad de 39 ( $\pm 10$ ) años fueron incluidos en el estudio. El grupo se dividió en dos, de acuerdo a las quejas cognitivas. En el grupo 1 (quejas) se incluyeron 57 pacientes y en el grupo 2 (no quejas) 81. Se realizó un estudio neuropsicológico con la batería repetible breve de test neuropsicológicos (BRBN) y se repitió un año más tarde.

**Resultados:** La comparación de medias del primer estudio entre los 2 grupos, muestra puntuaciones significativamente inferiores del grupo 1 en la memoria visual y verbal a largo plazo ( $p = 0,038$  y  $p = 0,005$ ), atención ( $p < 0,001$  y  $p = 0,036$ ) y fluencia verbal ( $p < 0,001$ ). En la comparación de los resultados después de un año, todas las variables muestran valores inferiores de forma significativa respecto al grupo 2 e incluso con diferencias mayores que en la primera valoración.

**Conclusiones:** Los pacientes que refieren problemas cognitivos tienen de forma objetiva puntuaciones inferiores en pruebas neuropsicológicas respecto a los que no se quejan, con una mayor diferencia entre los grupos después de un año de seguimiento. Se recomienda realizar una valoración neuropsicológica a estos pacientes para facilitar una intervención cognitiva.

## A PROPÓSITO DE UNOS VÓMITOS Y EPISODIOS DE NEURITIS ÓPTICA DE REPETICIÓN

M. Hervàs Pujol<sup>1</sup>, A. Ramos Fransi<sup>2</sup>, M. Marco Igual<sup>2</sup>, A. Rovira Gols<sup>3</sup>, C. Fernández Zurita<sup>4</sup> y E. Tió Vilamala<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Parc Taulí. <sup>2</sup>Servicio de Neurología; <sup>3</sup>Servicio de Neurorradiología; <sup>4</sup>Servicio de Neuropediatría. Hospital de Sabadell. Corporació Sanitària Parc Taulí.

**Objetivos:** La neuromielitis óptica (NMO), al disponer de la determinación de anticuerpos antiacuporina-4 (IgG-NMO) como test diagnóstico, ha visto ampliado su espectro clínico, añadiéndose a la neuritis óptica (NO) y mielitis otras manifestaciones como las de tronco cerebral e hipotálamo.

**Material y métodos:** Presentamos una paciente con NO de repetición e IgG-NMO+ que debutó con un episodio de vómitos.

**Resultados:** Mujer de 18 años, argentina, que presentó en 2008 cuadro de vómitos aislados no filiados, y dos meses después diplopía y dificultad miccional. La RM mostró lesiones desmielinizantes en bulbo, protuberancia e hipotálamo que desaparecieron en pocos meses. Bandas oligoclonales negativas. Posteriormente experimentó siete brotes de NO unilateral de predominio derecho. Repetidas RM craneales evidenciaron lesiones desmielinizantes en nervio óptico derecho y quiasma captantes de contraste. No sintomatología medular ni lesiones medulares en RM. Ante la sospecha de NMO se determinó IgG-NMO repetidamente, siendo positiva en la tercera ocasión. Los brotes fueron tratados con corticoides i.v. y se inició azatioprina que no frenó las exacerbaciones, sustituyéndose por micofenolato mofetilo, con el que ha sufrido un brote y actualmente se mantiene asintomática.

**Conclusiones:** Este caso es un ejemplo del espectro clínico cada vez más amplio de la NMO. Comienza con manifestaciones

de tronco cerebral seguidos por episodios de NO, con lesiones en RM inicialmente de tronco cerebral e hipotálamo y después de vías ópticas, sin afectación medular. Si la clínica es sugestiva y no se evidencian otras etiologías, deben repetirse determinaciones de IgG-NMO para alcanzar el diagnóstico, ya que tienen elevada especificidad pero solamente moderada sensibilidad.

## Enfermedades desmielinizantes P4

### CUANTIFICACIÓN DE HIERRO CEREBRAL POR RESONANCIA MAGNÉTICA EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE: RELACIÓN CON ESCALA DE DISCAPACIDAD

G. García Martí<sup>1</sup>, L. Martí Bonmati<sup>2</sup>, M.J. Magraner<sup>3</sup>, F. Coret<sup>4</sup>, I. Bosca<sup>4</sup>, F. Pérez Miralles<sup>4</sup> y V. Casanova Estruch<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Radiología. Hospital Quirón Valencia. <sup>2</sup>Servicio de Radiología. Hospital Quirón. Hospital Universitari La Fe. <sup>3</sup>Servicio de Radiología; <sup>4</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitari La Fe.

**Objetivos:** Numerosos procesos neurodegenerativos presentan valores anormalmente elevados de hierro cerebral, favoreciendo la liberación de radicales libres y la muerte neuronal. La RM es sensible a los cambios magnéticos producidos por el hierro, posibilitando estudios no invasivos en contraposición a las biopsias. El objetivo es desarrollar una metodología por RM para cuantificar hierro cerebral, evaluando su relación con el EDSS en pacientes con esclerosis múltiple (EM).

**Material y métodos:** Se reclutaron 28 pacientes con EM a los que se realizó una RM (Philips Achieva 3T) y una valoración del EDSS. Se utilizó una secuencia eco de gradiente T2\* con los siguientes parámetros (TE: 2,9; 6; 9,1; 12,2; 15,3; 18,4; 21,5; 24,6, FA = 25°, vóxel = 0,98 × 0,98 × 2). Las imágenes se filtraron para reducir la heterogeneidad de la señal y se obtuvieron los valores de relajatividad R2\* (que tienen una relación lineal con la concentración de hierro) punto a punto mediante resolución de múltiples sistemas de ecuaciones con los diferentes TE.

**Resultados:** Se obtuvo una correlación significativa (corrigiendo el factor edad) entre los valores R2\* y la variación del EDSS, indicando que cuanto más alto es el EDSS, más alto es el valor R2\* (más alta es la concentración de hierro). Esta correlación se localizó en la cabeza del núcleo caudado izquierdo ( $p < 0,005$  corregida;  $T = 5,25$ ;  $r^2 = 0,55$ ).

**Conclusiones:** La RM es una herramienta útil para gradar los acúmulos de hierro cerebral. Estudios futuros con grupos muestrales más amplios permitirán validar el uso de esta metodología como biomarcador de la neurodegeneración y la discapacidad en pacientes con esclerosis múltiple.

### SÍNDROME DE RECONSTITUCIÓN INMUNE EN LA ENFERMEDAD DE DEVIC

R. Fernández Rodríguez<sup>1</sup>, M.D.C. Blanco Valero<sup>1</sup>, G. Suárez Fernández<sup>1</sup>, J. Colás Rubio<sup>1</sup>, O. Sánchez del Valle<sup>1</sup>, P. García Íñigo<sup>2</sup> e I. Hernández Sastre<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurorradiología. Hospital General Ntra. Sra. del Prado.

**Objetivos:** Demostrar la escasa respuesta al tratamiento de la enfermedad de Devic y el posible síndrome de reconstitución inmune tras retirada brusca de natalizumab.

**Material y métodos:** Paciente mujer de 48 años con diagnóstico previo de esclerosis múltiple remitente recurrente (EMRR) de 14 años de evolución con brotes medulares cervicales y dorsales y neuritis óptica de repetición y afectación radiológica de lesiones hemisféricas. EDSS actual: 7,5. En tratamiento con natalizumab. Ingresa por sospecha de leucoencefalopatía multifocal progresiva (LMP) siendo PCR de Poliomavirus BK/JC negativo en líquido cefalorraquídeo y suero. Dada la agresividad de la enfermedad se solicitan Acs antiacuoparina 4 (AQP4).

**Resultados:** Anti AQP4 positivos. Se diagnostica de enfermedad de Devic. La familia se niega a recibir nuevo tratamiento intravenoso y comenzamos azatioprina oral. A las 12 semanas tras la última infusión de natalizumab desarrolla un cuadro de tetraparesia con fallo respiratorio e imagen en RMN de lesión desde unión bulbomedular hasta C5 que presenta captación así como en sustancia blanca del lóbulo frontal derecho, parietal derecho y adyacente a atrio ventricular izquierdo que también captan contraste. Ante la sospecha de síndrome de reconstitución inmune y/o nuevo brote se inician bolos de metilprednisolona sin respuesta seguida de ciclo de plasmaféresis falleciendo por parada cardiorrespiratoria.

**Conclusiones:** La enfermedad de Devic es devastadora tanto en su curso clínico como en su pronóstico a largo plazo, constituye uno de los principales diagnósticos diferenciales de la esclerosis múltiple. El descubrimiento de los Anti AQP4 permite diagnosticar aquellos casos en los que los hallazgos radiológicos nos dejan dudas.

### ESCLEROSIS MÚLTIPLE FAMILIAR: ESTUDIO CON TOMOGRAFÍA DE COHERENCIA ÓPTICA

S. Noval Martín<sup>1</sup>, C. Oreja Guevara<sup>2</sup>, B. Manzano Muñoz<sup>1</sup>, N. Martín Ibáñez<sup>3</sup> y E. Díez Tejedor<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Oftalmología; <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital de Gandía.

**Objetivos:** La esclerosis múltiple familiar es poco frecuente y existe una controversia sobre el papel de la genética y los factores ambientales en su evolución y características. El objetivo es estudiar si existen patrones de concordancia en las manifestaciones oftalmológicas entre los miembros de una familia afectada por EM.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo transversal. Se reclutaron miembros de la misma familia diagnosticados de EM. A todos los pacientes se les realizó una exploración neurológica (EDSS) y una oftalmológica completas. La exploración oftalmológica incluía agudeza visual, prueba de colores y sensibilidad de contrastes, exámenes de polo anterior y posterior así como medida del espesor de la capa de fibras nerviosas de la retina (Cirrus OCT).

**Resultados:** Se reclutaron diecisiete pacientes pertenecientes a 8 familias distintas. Siete pacientes tuvieron una neuritis óptica en su evolución. Las manifestaciones oculares fueron similares en dos familias. Todos los casos tenían una agudeza visual de al menos de 2/3, acertaron correctamente 19 de 20 figuras en el test de Ishihara e identificaron una media de 25,36 letras de 70 con cada ojo en los optotipos de sensibilidad al contraste de Sloan (2,5%). Se encontró atrofia del nervio óptico fue sólo en los pacientes con neuritis óptica previa o que tenían una duración muy larga de la enfermedad. No se pudieron describir patrones de manifestaciones oculares concordantes dentro de las familias afectadas por EM.

**Conclusiones:** El estudio muestra que existe una baja concordancia en las manifestaciones clínicas oftalmológicas entre los familiares afectados por EM.

### ASOCIACIÓN DEL GROSOR DE LA CAPA DE FIBRAS NERVIOSAS RETINIANA (GCFNR) CON VARIABLES CLÍNICAS EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE (EM)

I. Gabilondo Cuéllar<sup>1</sup>, S. Ortiz Pérez<sup>2</sup>, A. Saiz Hinarejos<sup>3</sup>, S. Llufríu Durán<sup>3</sup>, E. Fraga Pumar<sup>3</sup>, M. Sepúlveda Gázquez<sup>3</sup>, Y. Blanco Morgado<sup>3</sup>, F. Graus Ribas<sup>3</sup>, B. Sánchez Dalmau<sup>2</sup> y P. Villoslada Díaz<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Institut Clinic d'Oftalmologia (ICOF);

<sup>3</sup>Institut Clinic de Neurociències (ICN). Hospital Clinic i Provincial de Barcelona.

**Objetivos:** Evaluar la asociación de variables estructurales y funcionales retinianas con variables clínicas de EM.

**Material y métodos:** Estudio transversal en pacientes con EM (criterios McDonald), edad 18 a 60 años, sin historia de neuritis óptica aguda (hNOA) reciente (< 3 meses), ni evidencia de retinopatía. Variables: edad, sexo, tipo de EM, duración de enfermedad (tEM), EDSS, gCFNR peripapilar y volumen macular (OCT Spectralis, Heidelberg engineering), agudeza visual de alto (ETDRS) y bajo (SLOAN 2,5%) contraste, test de colores (HRR), campimetría visual (Humphrey 24:2 Sita Standard). Se definió el gCFNR como patológico siendo inferior al percentil 1% de los valores de normalidad del OCT.

**Resultados:** Se reclutaron 42 pacientes: 29 (69%) de sexo femenino, mediana de edad 41 años (21 a 60), mediana de tEM 6,8 años (0,8 a 28,8), tipo de EM: 30 EMRR, 6 EMSCA, 4 EMSP y 1 EMPP. 21 pacientes (50%) tenían hNOA, 19 (45%) unilateral y 2 (4,7%) bilateral. El gCFNR fue patológico en 11 (52%) de los ojos con hNOA y en 6 (9%) sin hNOA (p: 0,001). En los casos sin hNOA, se observó correlación entre el gCFNR del sector temporal y la tEM (OD: p: 0,046, r: -0,37; OI: p: 0,037 r: -0,36), así como del ETDRS promedio con la tEM (p: 0,007, r: 0,56) y el EDSS (p: 0,41, r: 0,439).

**Conclusiones:** El gCFNR del sector temporal y el ETDRS se correlacionan con la duración de la enfermedad en EM sin hNOA.

### TÉCNICAS AUTOMÁTICAS DE SEGMENTACIÓN DE LESIONES DE EM Y DE CUANTIFICACIÓN VOLUMÉTRICA EN ESTUDIOS TEMPORALES

X. Lladó Bardera<sup>1</sup>, O. Ganiler Ganiler<sup>2</sup>, M. Cabezas Grebol<sup>2</sup>, A. Oliver Malagelada<sup>2</sup>, J. Freixenet Bosch<sup>2</sup>, J.C. Vilanova Busquets<sup>3</sup>, L. Valls Masot<sup>4</sup>, L. Ramió Torrentà<sup>5</sup> y À. Rovira Cañellas<sup>6</sup>

<sup>1</sup>Investigación; <sup>2</sup>Investigación. Departamento ATC. Universitat de Girona. <sup>3</sup>Girona Magnetic Resonance Center. Clínica Girona.

<sup>4</sup>Servicio de Radiología; <sup>5</sup>Multiple Sclerosis and Neuroimmunology Unit. Institut d'Investigació Biomèdica de Girona (IdIBGI).

Hospital Universitari Dr. Josep Trueta. <sup>6</sup>Magnetic Resonance Unit (Department of Radiology). Hospital Universitari Vall d'Hebron.

**Objetivos:** El objetivo de este trabajo es analizar los métodos existentes de segmentación automática de lesiones de esclerosis múltiple en imágenes de RM del cerebro, así como los métodos para estudiar la evolución temporal de un paciente, incluyendo la cuantificación del número y el volumen total de las lesiones.

**Material y métodos:** Se han analizado más de 40 métodos de segmentación automática de lesiones y de detección de cambios volumétricos en estudios temporales. Los métodos de segmentación se pueden dividir en supervisados, basados en atlas o en clasificadores; y en no supervisados, basados en una segmentación previa de los tejidos o directamente usando las propiedades de las lesiones. Referente a la detección de cambios, encontramos métodos basados en la segmentación y cuantificación individual de cada exploración para obtener posteriormente la evolución del paciente, y los basados en una comparación directa de distintas exploraciones temporales, como por ejemplo la substracción de imágenes.



**Resultados:** Se ha realizado una comparativa cualitativa y cuantitativa con datos sintéticos y reales de los resultados presentados en los estudios analizados. Los métodos supervisados basados en atlas son los que proporcionan mejores resultados de segmentación. Referente a la determinación de la evolución de las lesiones, las técnicas basadas en la detección de cambios en las intensidades son las que producen resultados más precisos.

**Conclusiones:** La segmentación automática y el control de la evolución temporal de lesiones de EM en RM son tareas difíciles. A pesar de los progresos realizados, no hay un único método automatizado lo suficientemente robusto para la práctica clínica.

## SEGMENTACIÓN DE LESIONES DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN RESONANCIA MAGNÉTICA DEL CEREBRO MEDIANTE INFORMACIÓN ESPACIAL

J. Freixenet Bosch<sup>1</sup>, M. Cabezas Grebol<sup>1</sup>, M. Bach Cuadra<sup>2</sup>, A. Oliver Malagelada<sup>1</sup>, X. Lladó Bardera<sup>1</sup>, J.C. Vilanova Busquets<sup>3</sup>, L. Valls Masot<sup>4</sup>, L. Ramió Torrentà<sup>5</sup>, E. Huerga Núñez<sup>6</sup>, D. Pareto Onghena<sup>6</sup> y À. Rovira Cañellas<sup>6</sup>

<sup>1</sup>Investigación. Departamento ATC. Universitat de Girona. <sup>2</sup>École Polytechnique Fédérale de Lausanne. University Hospital Center and University of Lausanne. <sup>3</sup>Girona Magnetic Resonance Center. Clínica Girona. <sup>4</sup>Servicio de Radiología; <sup>5</sup>Multiple Sclerosis and Neuroimmunology Unit. Institut d'Investigació Biomèdica de Girona (IdIBGI). Hospital Universitari Dr. Josep Trueta. <sup>6</sup>Magnetic Resonance Unit (Department of Radiology). Hospital Universitari Vall d'Hebron.

**Objetivos:** Desarrollar una herramienta objetiva para la segmentación automática de tejidos cerebrales y lesiones de EM en RM del cerebro con el objetivo de reducir la interacción y la intra- e inter-variabilidad del experto.

**Material y métodos:** Nuestra propuesta se basa en las siguientes etapas: preprocesado de la imagen, registro con un atlas probabilístico, clasificación de los tejidos cerebrales y segmentación de lesiones de EM. De este modo, el volumen de la RM se clasifica automáticamente en 4 clases en función del tejido cerebral (materia gris, materia blanca, fluido y volumen parcial) mediante las intensidades de las imágenes de PD, T1 y T2. Posteriormente, mediante la estimación de la media y varianza de la materia gris en FLAIR, obtenemos un umbral que nos proporciona un resultado inicial de la segmentación de las lesiones. Finalmente, esta segmentación es refinada con la información de los vóxeles vecinos de las lesiones.

**Resultados:** Los resultados preliminares obtenidos con imágenes adquiridas a 1.5T apuntan a una mejora respecto a otros métodos del estado del arte en segmentación de lesiones de EM, en concreto los métodos recientes de De Boer y de Souplet. Con nuestra propuesta, el 64% de las lesiones segmentadas por un experto son automáticamente detectadas, obteniendo no obstante un elevado número de falsas detecciones.

**Conclusiones:** Los resultados preliminares obtenidos son prometedores en términos del número de lesiones detectadas. Sin embargo, el elevado número de falsos positivos, problema común en todos los métodos automáticos, dificulta su uso en la práctica clínica.

## SÍNDROME DE FOIX-CHÁVANY-MARIE EN CONTEXTO DE UN BROTE DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

M.C. Edo Cobos<sup>1</sup>, L. Gubieras Lillo<sup>1</sup>, M. Baquero Munera<sup>2</sup> y E. Moral Torres<sup>1</sup>

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

**Objetivos:** El síndrome de Foix-Chavany-Marie (FCM) se caracteriza por una diplegia facio-faringo-glosomasticatorio con diso-

ciación de los movimientos "automáticos/voluntarios" siendo la enfermedad cerebrovascular la causa más frecuentes. Se describe un caso de síndrome de FCM en contexto de lesiones inflamatorio-desmielinizantes agudas en una paciente con esclerosis múltiple.

**Material y métodos:** Paciente con EM en fase secundaria progresiva con brotes que había presentado el último brote de su enfermedad un año atrás en forma de disartria y hemiparesia facio-braquiocrural izquierda. Una RM cerebral mostró lesiones inflamatorio-desmielinizantes activas en centro semioval derecho. La paciente acudió a urgencias por empeoramiento de la disartria evolucionando en las 24 horas posteriores a anartria e incapacidad para la realización de los movimientos voluntarios facio-buco-masticatorio-deglutorios preservando los movimientos involuntarios (capaz de abrir la boca durante un bostezo o durante el llanto). Preciso de colocación de sonda nasogástrica (SNG) para nutrición enteral por imposibilidad para la deglución. Se inició tratamiento con metilprednisolona endovenosa (6MTP) ante la posibilidad de un brote de EM. Una RM cerebral con gadolinio (tras realización de 6MTP) no mostró lesiones captantes, mostrando las secuencias de difusión focos de alta señal localizadas en la sustancia blanca subcortical bilateral, que no restringían en ADC, sugestivas de lesiones inflamatorio-desmielinizantes agudas.

**Resultados:** El curso fue hacia una lenta pero progresiva mejoría pudiéndose retirar la SNG pero con persistencia de una disartria severa y cierta limitación en los movimientos faciales voluntarios.

**Conclusiones:** Se trata del primer caso en la literatura de un síndrome de FCM en contexto de lesiones inflamatorio-desmielinizantes agudas secundarias a un brote de EM.

## CINCO AÑOS DE EXPERIENCIA COMO LABORATORIO DE REFERENCIA PARA LA DETERMINACIÓN DE ANTICUERPOS FRENTE A NATALIZUMAB EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

B. Oliver Martos<sup>1</sup>, L. Leyva Fernández<sup>1</sup>, T. Órpez Zafra<sup>1</sup>, C. Arnaiz Urrutia<sup>2</sup>, R. Maldonado Sánchez<sup>1</sup>, J.A. García León<sup>1</sup>, M. Suardiá García<sup>1</sup>, V.E. Fernández Fernández<sup>2</sup> y Ó. Fernández Fernández<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Laboratorio de Investigación. Fundación IMABIS; <sup>2</sup>Neurología. Instituto de Neurociencias Clínicas. Hospital Regional Universitario Carlos Haya.

**Objetivos:** El laboratorio de investigación del HRU Carlos Haya (Málaga) es el único validado por Biogen para la determinación de anticuerpos frente a natalizumab en España y Portugal. El servicio prestado es en parte asistencial, informando a los neurólogos de la presencia/ausencia de anticuerpos en pacientes que tienen algún motivo de sospecha, además de ofrecer un servicio a la investigación. Nuestro objetivo es caracterizar la cohorte de pacientes en tratamiento con natalizumab respecto a la presencia de estos anticuerpos, además de difundir este servicio a los neurólogos que lo puedan necesitar.

**Material y métodos:** Actualmente se han recibido 433 muestras. La detección de anticuerpos en suero se realiza por ELISA, incluyendo controles que aseguran la calidad del ensayo.

**Resultados:** El principal motivo por el que se realizó la petición fue la presencia de brotes durante el tratamiento, seguido de reacción de hipersensibilidad, y reacción a la perfusión. El mayor porcentaje de positivos se encontró en el grupo de pacientes enviados por reacción a la perfusión. Un 16,7% de pacientes fueron positivos, siendo 2,2% transitorios y 8,2% permanentes. El 6,3% restante se desconoce (muestra única). Los pacientes positivos tuvieron menor número de perfusiones con natalizumab que los negativos, apoyando nuestro trabajo previo que encuentra que el desarrollo de anticuerpos se produce pronto tras el inicio del tratamiento.

**Conclusiones:** El agravamiento de la enfermedad o los efectos adversos relacionados con la infusión pueden estar asociados al

desarrollo de anticuerpos. Es muy importante evaluar su presencia y detectar aquellos pacientes que deben interrumpir el tratamiento.

### NEUROMIELITIS ÓPTICA DE PRESENTACIÓN AGRESIVA Y EXCELENTE RESPUESTA A LA COMBINACIÓN DE AZATIOPRINA, PREDNISONA Y PULSOS PERIÓDICOS DE METILPREDNISOLONA E INMUNOGLOBULINA

J.E. Encarnación Fernández<sup>1</sup>, J. González Puga<sup>2</sup>, K. Ghazi El-Hammouti<sup>3</sup>, E. Crespo Montes<sup>4</sup>, R. Soler González<sup>1</sup> y S. Pérez Parra<sup>5</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>3</sup>Unidad docente de Familia; <sup>4</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Comarcal de Melilla. <sup>2</sup>Medicina de Familia. Centro de Salud Zona Norte. Área Sanitaria Melilla.

<sup>5</sup>Servicio de Neurología. Hospital del Noroeste. Murcia.

**Objetivos:** La neuromielitis óptica (NMO) es una entidad que se caracteriza por la aparición de episodios repetidos de neuritis y mielitis inflamatoria, de forma secuencial o sucesiva. Se trata de una entidad agresiva, caracterizada por la escasa efectividad de los tratamientos preventivos, así como por la alta tasa de discapacidad residual tras las recaídas. Recientemente se ha asociado a la presencia en suero de anticuerpos frente a la aquaporina 4, los anticuerpos IgG anti-NMO, que no sólo tienen un carácter patogénico, sino que son el marcador biológico más fiable de la enfermedad. Se recomienda emplear estrategias inmunosupresoras potentes en estos pacientes, pero no existen estudios clínicos que avalen una determinada opción terapéutica.

**Material y métodos:** Presentamos un caso de NMO seronegativa, que cursa de forma agresiva, con la presentación de tres episodios clínicos consecutivos de neuritis y mielitis en un breve lapso de tiempo. Ante la agresividad inicial y la falta de estudios aleatorizados que nos indiquen la actitud terapéutica más efectiva, se decide emplear, de forma empírica, una combinación de azatioprina oral 2,5 mg/kg/día + prednisona 1 mg/kg/día, junto a pulsos mensuales de metilprednisolona (1 g/día/3 días) e inmunoglobulina (400 mg/kg/día/5 días).

**Resultados:** A pesar del mal pronóstico inicial, el paciente responde de forma excelente a la estrategia terapéutica, con recuperación absoluta, sin presentar ningún nuevo "brote" en los tres años de seguimiento.

**Conclusiones:** En nuestro paciente, la combinación previamente descrita ha tenido una efectividad excelente. Aunque se precisan estudios clínicos aleatorizados y controlados, consideramos que la opción terapéutica empleada puede tener efectividad en pacientes similares.

### EFICACIA DE LA TOXINA BOTULÍNICA EN LA ESPASTICIDAD SECUNDARIA A ESCLEROSIS MÚLTIPLE

L.P. Dinca Avarvare<sup>1</sup>, G. Izquierdo Ayuso<sup>1</sup> y B. Díaz Montoya<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Virgen Macarena.

**Objetivos:** Evaluar la eficacia de la toxina botulínica para el tratamiento de la espasticidad moderada-severa secundaria a esclerosis múltiple.

**Material y métodos:** Presentamos 31 pacientes diagnosticados de esclerosis múltiple con espasticidad importante a pesar de la

administración de antiespásticos orales, y que han recibido inyecciones con Botox (Allergan) con dosis entre 100-500 U a nivel de las extremidades superiores y/o inferiores; el número de administraciones por paciente varía entre 2 y 10. Todos los pacientes fueron evaluados al inicio y a los 4 y 12 meses después del tratamiento. Se han pasado las siguientes escalas: la escala de Ashworth modificada, escala de frecuencia de espasmos, escala de evaluación del tono de aductores y la escala de modificación de la función como resultado del tratamiento.

**Resultados:** Los resultados mostraron mejoría en la escala de Ashworth modificada en 27 pacientes (84,1%), de los cuales 6 presentaron una importante mejoría mientras que 21 presentaron una leve-moderada mejoría; 23 pacientes de los 31 (74,2%) presentaron una disminución de la frecuencia de espasmos y mejoró el tono de los aductores en 24 pacientes (77,4%). Con respecto al cambio funcional después del tratamiento, 18 pacientes (58,1%) mejoraron en 1 punto, 11 (35,5%) en 2 puntos y 2 (6,5%) sin cambios.

**Conclusiones:** La toxina botulínica redujo significativamente el grado de espasticidad de los aductores, el tono muscular y la frecuencia de los espasmos en pacientes con esclerosis múltiple, así como mejoró la función como resultado del tratamiento.

### ESCLEROSIS MÚLTIPLE AGRAVADA POR NATALIZUMAB: A PROPÓSITO DE UN CASO

J. Millán Pascual, L. Turpin Fenoll, T. Ortega León, A. Vadillo Bermejo, I. Rueda Medina, P. del Saz Saucedo, S. Navarro Muñoz, M. Recio Bermejo, R. García Ruiz, B. Espejo Martínez, A.J. Gesualdo de la Cruz, A. García Chiclano y E. Botia Paniagua

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro.

**Objetivos:** Aunque numerosos fármacos se involucran en el empeoramiento o debut de psoriasis como interferón beta (INF-B), la relación causal sólo está razonablemente demostrada en un conjunto pequeño como los betabloqueantes o antiinflamatorios no esteroideos. Se desconoce si otros tratamientos comúnmente empleados en la esclerosis múltiple (EM) como natalizumab (NTZ) pudieran compartir este efecto.

**Material y métodos:** Paciente de 30 años con antecedentes de psoriasis cutánea con buena respuesta a tratamiento tópico. Tras dos episodios deficitarios y RM compatible se diagnostica de EM. El tratamiento con INF-B 1a durante 9 meses fue ineficaz (progresión de discapacidad, brotes y empeoramiento radiológico), por lo que se inicia NTZ. Durante este periodo y quizás por esteroides no presenta lesiones cutáneas. Tras 6 infusiones de NTZ con buena respuesta clínico-radiológica, sufre una reagudización de su psoriasis refractaria a tratamiento tópico.

**Resultados:** Dada la severidad de EM mantenemos NTZ e iniciamos fototerapia ultravioleta-B sin mejoría de las lesiones cutáneas tras varios meses.

**Conclusiones:** Aunque se desconoce la fisiopatología íntima existen similitudes entre EM y psoriasis (implicación de linfocitos Th17, eficacia de tratamientos como fumaratos y precipitantes comunes como antagonistas del factor de necrosis tumoral). Reportamos el primer caso de psoriasis agravada tras NTZ apoyándonos en el curso refractario que adopta una psoriasis de curso previo benigno. No obstante la imposibilidad de retirar NTZ y la posible comorbilidad autoinmune (coexistencia de fenómenos autoinmunes) limitan esta asociación. Finalmente, dado el creciente uso de tratamientos biológicos debe contemplarse el potencial efecto deletéreo sobre otras enfermedades autoinmunes.

## FINGOLIMOD (FTY720) EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE (EM) CON RECAÍDAS: RESULTADOS A 5 AÑOS DE LA EXTENSIÓN DE UN ESTUDIO MULTICÉNTRICO FASE II DEMUESTRAN UNA DISMINUCIÓN PROLONGADA DE LA ACTIVIDAD DE LA EM

G. Izquierdo Ayuso<sup>1</sup>, P. O'Connor<sup>2</sup>, X. Montalbán<sup>3</sup>, P. von Rosenstiel<sup>4</sup>, M. Cremer<sup>4</sup>, L. Prut<sup>4</sup>, M. Meinel<sup>4</sup>, A. de Vera<sup>4</sup> y L. Kappos<sup>5</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen Macarena.

<sup>2</sup>Servicio de Neurología. St. Michael's Hospital. Toronto. Canadá.

<sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron.

<sup>4</sup>Departamento Médico. Novartis Pharma AG, Basel, Suiza.

<sup>5</sup>Department of Neurology. University Hospital, University of Basel.

**Objetivos:** Describir resultados a largo plazo del tratamiento diario con fingolimod (FTY720) oral, modulador de receptores esfingosina-1-fosfato en pacientes con EM remitente recurrente (EMRR).

**Material y métodos:** Estudio aleatorizado, comparado con placebo, 6 meses duración donde se reclutaron 281 pacientes con EMRR. Se presentan resultados a 60 meses. En esta extensión, pacientes con placebo fueron aleatorizados a fingolimod 1,25-5 mg (placebo/fingolimod); pacientes con fingolimod (1,25-5 mg) continuaron con sus dosis (fingolimod continuo). Se realizaron evaluaciones clínicas cada 3 meses, EDSS cada 6 y RM anualmente.

**Resultados:** 140 pacientes (49,8%) completaron visita M60 (pacientes ITT). 141 pacientes no completaron M60, los principales motivos fueron efectos adversos (20%), retirada del consentimiento (15%) y falta de eficacia (6%). Los pacientes ITT M60, exhibieron una tasa anualizada de recidivas (TAR) de 0,2 (fingolimod continuo: 0,17-0,19; placebo/fingolimod: 0,23). Basado en estimaciones Kaplan-Meier en M60, 51% grupo placebo/fingolimod y 61-68% grupo de fingolimod continuo estaban libres de recidivas y 60-71% de los pacientes ITT estaban libres de progresión de la enfermedad al cabo de 6 meses. M60, 92% estaban libres de lesiones realizadas con gadolinio y un 86,8% no presentaban nuevas lesiones en el último año. Infecciones graves fueron infrecuentes (2,1%). Se observaron incrementos en ALT en 16,5% de los pacientes. Se reportaron 7 cánceres de piel en los primeros 36 meses, ninguno posteriormente.

**Conclusiones:** El tratamiento con fingolimod a lo largo de 5 años no reveló problemas asociados a su seguridad y fue asociado a una disminución progresiva de actividad de la enfermedad.

## Enfermedades desmielinizantes P5

### EXPERIENCIA CLÍNICA CON TRATAMIENTO CON ACETATO DE GLATIRÁMERO EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE REMITENTE RECURRENTE

C. Valencia Sánchez, S. García Ptacek, I. Casanova Peño, B. Parejo Carbonell, O. Rodríguez Gómez, R. Arroyo González y V. de las Heras Revilla

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

**Objetivos:** Describir la experiencia del tratamiento con acetato de glatirámico (AG) en pacientes con esclerosis múltiple remitente-recurrente (EMRR) en nuestra Unidad de Enfermedades Desmielinizantes.

**Material y métodos:** Estudio de cohortes retrospectivo. Período de estudio: septiembre 1999 a marzo 2011. Criterios de inclusión: pacientes EMRR con al menos 2 años de tratamiento con AG. Variables: sexo, edad, tasa brotes, EDSS.

**Resultados:** Son incluidos 135 pacientes de un total de 240 tratados con AG. 55% inició AG de novo, 31% tras interferón beta (IFNb) por ineficacia o intolerancia; resto tras inmunosupresores.

Características basales: similares para los primeros subgrupos con excepción del número de brotes pre-AG, mayor en el subgrupo de respuesta subóptima a IFNb. A los 2 años: proporción de pacientes libres de brotes 46,6%; reducción global de la tasa de brotes 62,5% (58,3% en el subgrupo de respuesta subóptima); proporción de pacientes sin progresión 60%. Un 25% abandonaron el tratamiento; 4,3% (5/29) por intolerancia/efectos adversos.

**Conclusiones:** El AG reduce significativamente la tasa de brotes, también en aquellos pacientes que vienen de respuesta subóptima a IFNb, y estabiliza la progresión de la EDSS. Es un tratamiento de primera línea, que aporta beneficio en diferentes poblaciones de pacientes con EM y con buena tolerancia global.

### CAMBIO DE TRATAMIENTO EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE Y SUS CONSECUENCIAS EN LA PRÁCTICA CLÍNICA

A. Fraile Pereda<sup>1</sup>, N. Téllez Lara<sup>1</sup>, R. Fernández Herranz<sup>1</sup>, M.J. Neri Crespo<sup>1</sup> y M.F. Muñoz Moreno<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Estadística. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

**Objetivos:** Describir nuestra práctica clínica sobre el cambio de tratamiento en los pacientes con EM con respuesta subóptima y analizar la evolución en función de nuestras decisiones terapéuticas.

**Material y métodos:** Estudio observacional y retrospectivo. Se incluyeron pacientes con EM remitente recurrente con al menos un brote después de instaurado el tratamiento inmunomodulador. Se tuvieron en cuenta la intención de cambio de tratamiento y los retrasos hasta el momento real del cambio. Las consecuencias teóricas de estas estrategias se midieron por los cambios en la curva esperada de la Multiple Sclerosis Severity Score (MSSS).

**Resultados:** De nuestra cohorte de 353 pacientes, 207 (58,6%) reciben inmunomoduladores. De ellos, 62 (29,9%) se ajustaban a los criterios. El tiempo medio de seguimiento fue de 39,9 meses, IC95% (29,1-44,7). Durante este periodo 26 pacientes (41,9%) cambiaron de tratamiento. Comparando los que cambiaron con los que no, el 71,4% vs 52,9% respectivamente, se mantuvo estable o mejoró en la curva MSSS esperada ( $p > 0,05$ ). El tiempo medio entre la intención de cambio de tratamiento y el cambio real fue de 2,7 meses (0-14). Los pacientes que mejoraron la curva esperada de la MSSS habían cambiado de tratamiento antes que los que no mejoraron (1,9 meses vs 6 meses) aunque las diferencias no fueron significativas.

**Conclusiones:** A pesar de las limitaciones por el tamaño muestral, los pacientes con respuesta subóptima que cambian de tratamiento precozmente podrían beneficiarse de una mejoría en su evolución esperada por la MSSS.

### MODIFICACIONES PONDERALES EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE AL INICIAR TRATAMIENTO INMUNOMODULADOR

L. Lillo Triguero<sup>1</sup>, M. Martínez Ginés<sup>1</sup>, I. Bretón Lesmes<sup>2</sup>, D. Mateo González<sup>1</sup> y C. de Andrés Frutos<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Nutrición. Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

**Objetivos:** La causa y frecuencia de cambios ponderales en pacientes con esclerosis múltiple (EM) en tratamiento inmunomodulador no están esclarecidas.

**Material y métodos:** Se revisaron las historias de 18 pacientes con EM que refirieron espontáneamente cambios de peso en el primer año de tratamiento inmunomodulador.

**Resultados:** 18 pacientes, edad media 33,3 años, evolución media 4,36 años. El 83,2% perdieron peso, el 16,8% aumentaron. La variación media de peso fue de -7,33 Kg. La variación porcentual

media fue de -10% del peso previo. Los cambios aparecieron de media en 3 meses tras iniciar el tratamiento. Asociaban anorexia 66,6%, trastornos del sueño 77,8%, ánimo depresivo 44,6%, ansiedad 11,2%, diarrea 27,8%, debut de hipertiroidismo un caso e hipotiroidismo subclínico otro. Anorexia aislada 44,4%. En tres casos (16,7%) las modificaciones ponderales contribuyeron a la decisión de suspender el tratamiento. Inmunomoduladores implicados: interferones (INF) INF1-a sc 3/sem 50%, INF1-a im1/sem 22,2%, INF1b 11,1% sc/alt; acetato glatirámico (AG) 16,7%. Tres pacientes (16,8%) sufrieron cambios ponderales tanto con IFN como con GA. En el año previo la tasa anualizada de brotes fue 2,55 y 0,77 en el año del tratamiento.

**Conclusiones:** Las modificaciones ponderales, deben vigilarse al iniciar un tratamiento inmunomodulador, en especial en los tres primeros meses. El hipertiroidismo, diarrea, depresión, ansiedad y especialmente la anorexia aislada, fueron los síntomas más prevalentes. Los cambios ponderales no se asociaron a una pérdida de eficacia clínica. Un mejor reconocimiento de sus causas ayudaría a realizar una terapia individualizada.

### INCREMENTO DE LA ACTIVIDAD DE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE (EM) DURANTE LA PLASMAFÉRESIS

N. Lacuey Lecumberri, J. Río Izquierdo, J. Durá Miralles, M. González Cuevas, L. Seró Ballesteros, J. Castilló Justribo y X. Montalbán Gairín

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

**Objetivos:** Algunos estudios sugieren que la plasmaféresis es efectiva en pacientes afectados de EM que presentan un brote catastrófico, tras la falta de respuesta a dosis altas de corticoides. Sin embargo, no existen suficientes datos sobre la eficacia y seguridad. Describimos dos casos en los que durante la plasmaféresis se produjo un incremento de la actividad de la enfermedad.

**Material y métodos:** Se trata de dos pacientes con EM que presentan un brote catastrófico que es tratado inicialmente con corticoides. Ante la falta de respuesta se decide iniciar tratamiento con plasmaféresis.

**Resultados:** Durante el procedimiento se observó en un paciente un empeoramiento clínico con progresión de la discapacidad y en ambos un empeoramiento radiológico con aparición de múltiples lesiones captantes de gadolinio.

**Conclusiones:** Existen pocos casos descritos hasta la actualidad en los que se observa un empeoramiento de la enfermedad durante la plasmaféresis en un paciente con EM. Nuestra hipótesis es que probablemente existan sustancias inflamatorias que puedan tener un efecto modificador de la inflamación que son retiradas durante el procedimiento. Además, nos refuerza la idea de que existen diversos patrones en la enfermedad que expliquen la diversidad en la respuesta a la plasmaféresis. Así como la mejoría clínica y radiológica de los corticoides a altas dosis en los brotes en EM es bien conocida, la eficacia y seguridad de la plasmaféresis no está claramente definida, pudiendo haber casos en los que se produce un empeoramiento clínico y/o radiológico.

### EFICACIA Y SEGURIDAD DEL TRATAMIENTO DE LA ESPASTICIDAD EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE CON BACLOFENO INTRATECAL: EXPERIENCIA EN UN CENTRO DE NEUROREHABILITACIÓN

R. Pelayo Vergara<sup>1</sup>, R. Terré Boliart<sup>2</sup>, J. Vidal Samso<sup>3</sup> y M. Bernabeu Guitart<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>U. de Dany Cerebral; <sup>3</sup>U. de lesió medul·lar. Institut Guttmann.

**Objetivos:** La espasticidad es un síntoma frecuente en la esclerosis múltiple (EM), condicionando la calidad de vida de los pacien-

tes. La infusión de baclofeno intratecal (BIT) puede ser la mejor opción de tratamiento en aquellos casos de espasticidad refractaria a la medicación oral. Presentamos un análisis retrospectivo de la eficacia y seguridad del BIT en una cohorte de pacientes con EM.

**Material y métodos:** Se seleccionaron los pacientes afectados de EM a los que se les implantó una bomba del baclofeno en nuestro centro desde 2002. En todos ellos se analizó el tiempo evolutivo, la EDSS, escalas funcionales, la medicación antiespástica previa, la evolución de la escala de Ashworth, la dosis de BIT que se ha administrado y la seguridad del tratamiento. También se comparó la dosis de BIT con la administrada en otras patologías.

**Resultados:** Se implantaron 124 bombas en este periodo, 12 en pacientes con EM, (media de EDSS de 7,5 y de 13,8 años desde el inicio de la enfermedad). La media de seguimiento con BIT es de 69 meses. En todos ellos el tratamiento fue eficaz, presentando una disminución de la puntuación en la escala de Ashworth. La dosis media de BIT es de 305,91 µg/día, similar a la de los pacientes con lesión medular única. No han presentado hasta el momento efectos adversos graves.

**Conclusiones:** El BIT se muestra como un tratamiento eficaz y seguro de la espasticidad severa en centros con experiencia. Las dosis necesarias suelen ser similares a las administradas a pacientes con espasticidad por una lesión medular única

### EXPERIENCIA DEL TRATAMIENTO CON NATALIZUMAB EN EL HOSPITAL CENTRAL DE ASTURIAS

M. Para Prieto, M. Rico Santos, R. Álvarez Fernández, M. Suárez Pinilla, A. Tuñón Álvarez y P. Oliva Nacarino

*Servicio de Neurología. HUCA.*

**Objetivos:** Analizar, en un estudio retrospectivo, la evolución de los pacientes a tratamiento con natalizumab en un hospital de tercer nivel.

**Material y métodos:** Presentamos una serie de casos de 53 pacientes que han recibido tratamiento con natalizumab en nuestro centro. 78% de ellos son mujeres. La mediana de edad de inicio es de 40 años (máxima 54, mínima 11). La media del EDSS previo al tratamiento ha sido de 2.8. La mediana de años de evolución de la enfermedad es de 10 años. La indicación del tratamiento fue la falta de respuesta al tratamiento previo en el 76%, un inicio clínico agresivo en el 10% y la intolerancia al resto de tratamientos 14%. El número de tratamientos inmunomoduladores-inmunosupresores recibidos previamente: 50% 1 tratamiento, 24% 2, 16% 3 tratamientos, 10% 4. La tasa de brotes media previa al tratamiento en el año previo fue de 2.

**Resultados:** La disminución en la tasa de brotes observada se sitúa en torno al 90%. La tolerancia al fármaco ha sido en general buena. Se ha retirado el fármaco en cuatro pacientes; en uno de ellos por progresión de la enfermedad, en dos casos por intolerancia y en una última paciente por deseos de embarazo.

**Conclusiones:** Nuestra experiencia clínica el tratamiento con natalizumab ha mostrado una gran eficacia y un buen perfil de seguridad de manera similar a lo reportado en la literatura.

### SECUNDARISMO POCO FRECUENTE POR INTERFERÓN-B-1A

M. Arias Rodríguez

*Servicio de Neurología. Hospital San Agustín.*

**Objetivos:** El mecanismo inmunomodulador del interferón no está plenamente descifrado, por ello, aunque poco frecuentes, no se pueden obviar posibles efectos secundarios de carácter autoinmune en nuestros enfermos.



**Material y métodos:** Se presenta el caso clínico de una paciente con un posible efecto secundario a interferón-beta-1-a poco frecuente.

**Resultados:** Paciente de 30 años, mujer, diagnosticada de EM en septiembre 2007 por 2 episodios sensitivos previos y RM compatible. Se inicia Interferón-b-1a 44 en dosis constantes, buena tolerancia. Nuevo brote troncoencefálico en marzo 2008. Inicio de febrero 2010 comienza con clínica de fiebre elevada (39 °C), mialgias, con reactantes de fase aguda elevados, precisando ingreso en el servicio de Medicina Interna. Estudios analíticos extensos de sd. febril y enfermedades autoinmunes negativos. Evolución: picos febriles, rash cutáneo evanescente doloroso, artralgias con signos inflamatorios articulares en codos, muñecas, manos y tobillos intensas, que dificultaban deambulación. Se inician corticoides mes y medio después con desaparición clínica y progresiva normalización reactantes. Se modifica terapia inmunomoduladora suspendiéndose interferón e iniciándose acetato de glatirámico sin problemas de tolerancia. Asintomática más de año y medio después.

**Conclusiones:** Se han descrito varios efectos secundarios de carácter autoinmune en enfermos con EM en relación a tratamiento con Interferón b: anemia autoinmune, vasculitis, retinopatía, aunque poco frecuentes ante cualquier nueva sintomatología extra-neurológica debe ser valorada su posible relación con el tratamiento inmunomodulador de base.

## MEDICIÓN DE LA EFICACIA DE LA REHABILITACIÓN EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE UTILIZANDO EL MÉTODO "GOAL SETTING" (DETERMINACIÓN DE OBJETIVOS)

I. Galán Cartaña<sup>1</sup>, C. Santoyo<sup>2</sup>, N. Filló<sup>3</sup>, S. Sánchez<sup>2</sup>, M. Janer<sup>2</sup> y J. Sastre Garriga<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Unidad de Neuroinmunología Clínica. CEM-CAT. Hospital Vall d'Hebron. <sup>2</sup>Unidad de Neurorrehabilitación. Hospital de Dia Barcelona (Fundació Esclerosi Múltiple). Centro de Esclerosis Múltiple de Cataluña.

**Objetivos:** Valorar la eficacia de la metodología de evaluación por consecución de objetivos comparándola con las escalas estándar de discapacidad, escalas específicas y la autopercepción de mejora del paciente.

**Material y métodos:** Se reclutaron 90 pacientes con esclerosis múltiple de forma prospectiva y consecutiva admitidos en la Unitat de Neurorrehabilitació del Centre d'Esclerosi Múltiple de Catalunya para tratamiento rehabilitador que seleccionaron un máximo de tres objetivos rehabilitadores. Se administraron escalas funcionales (FIM, EDSS), escalas específicas de equilibrio y marcha (Berg Balance Scale -BBS-, Tinetti Test, Timed walk test - TMWT-) al ingreso y al alta, y una EVA de autopercepción de mejora.

**Resultados:** La proporción hombre-mujer fue 45:55 y la edad media 49,2 (± DE 12,4). El 41,6% de la muestra, formas secundarias progresivas; 47,2% CON EDSS ≥ 6,0. El 90,9% seleccionaron objetivos relacionados con la deambulación. No se objetivaron cambios significativos al alta en EDSS, FIM motor; BBS y Tinetti Test mejoraron 83,3% (media = 1,33; p = 0,002) y un 39,7% de la muestra (media = 0,50; p = 0,0003) respectivamente. Las medidas de TMWT mejoraron en el 52,1% de casos (media = -2,18; p = 0,099). El 54,35% de los pacientes que seleccionaron objetivos relacionados con la deambulación mejoraron en al menos una de las mediciones específicas y su EVA de mejora subjetiva fue de 3,4 sobre 10.

**Conclusiones:** Un alto porcentaje de pacientes mejoró en las escalas específicas utilizadas para valorar los objetivos seleccionados y esta mejora fue percibida por los pacientes.

## RETIRADA DE NATALIZUMAB: ESTUDIO DESCRIPTIVO

F. Pérez-Miralles<sup>1</sup>, F. Palavra<sup>1</sup>, M. Tintoré Subirana<sup>1</sup>, L. Grau López<sup>2</sup>, A. Horga Hernández<sup>1</sup>, J. Castelló Justribó<sup>1</sup>, M.C. Edo Cobos<sup>1</sup>, G. Arrambide García<sup>1</sup>, C. Nos Llopis<sup>1</sup>, I. Galán Cartaña<sup>1</sup>, J. Sastre Garriga<sup>1</sup>, J. Río Izquierdo<sup>1</sup>, C. Tur Gómez<sup>1</sup>, A. Vidal Jordana<sup>1</sup>, C. Auger<sup>3</sup>, A. Rovira Cañellas<sup>3</sup> y X. Montalbán Gairín<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Unidad de Neuroinmunología Clínica. CEM-CAT. Hospital Vall d'Hebron. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Germans Trias i Pujol. <sup>3</sup>Unidad de Resonancia Magnética. Servicio de Radiología. Hospital Universitari Vall d'Hebron.

**Objetivos:** Describir la evolución clínica y radiológica de pacientes que interrumpieron el tratamiento con natalizumab.

**Material y métodos:** De los pacientes con EM tratados con natalizumab incluidos en un estudio observacional prospectivo desde 2007 a 2010, seleccionamos aquellos que interrumpieron tratamiento con natalizumab. Se comparó la actividad clínica y radiológica de la enfermedad durante los periodos pre, durante y post-tratamiento. Se definió "rebote" como la presencia de actividad clínica y radiológica tras la interrupción superior a la del periodo pre-tratamiento.

**Resultados:** De 114 pacientes en tratamiento, 21 (18,5%) interrumpieron tras una mediana de 14 dosis. La mediana de EDSS fue de 4,0 tanto previa al inicio como en la última dosis, mientras que fue de 6,0 a los seis meses tras la retirada. Catorce pacientes (66%) sufrieron ≥ 1 brote tras la retirada (mediana 3,5 meses). El número medio de lesiones captantes de gadolinio (LCG) en la RM pre-natalizumab fue de 4,5 (DE 7,4), en la última RM durante tratamiento fue de 0,75 (DE 3,0) y tras una media de 6,6 meses post-retirada fue de 6,5 (DE 8,7). No hubo diferencias significativas entre la RM basal y post-retirada. En cinco pacientes sin embargo, el número de LCG tras la retirada (media de 14,5 LCG -DE 11,11-) fue significativamente mayor que previo al inicio (media de 2,17 -DE 2,64-; p = 0,027).

**Conclusiones:** La actividad inflamatoria tras retirar natalizumab tiende a volver rápidamente a los niveles previos. Un efecto "rebote" puede manifestarse en un cuarto de los pacientes.

## EXPERIENCIA CON EL TRATAMIENTO DE VARIANTES ATÍPICAS DE EM

L. Midaglia Midaglia, A. Fraga Bau, B. Rodríguez Acevedo, P. Bellas Lamas y D. Muñoz García

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Xeral.

**Objetivos:** La esclerosis múltiple (EM) es la enfermedad desmielinizante inflamatoria más frecuente, y por ello mejor estudiada. Existen otras enfermedades desmielinizantes inflamatorias idiopáticas menos frecuentes, de difícil diagnóstico inicial y con evolución, pronóstico y respuesta a fármacos poco conocida. El objetivo de este estudio es describir nuestra experiencia en el proceso diagnóstico, evolución y respuesta a fármacos en nuestro hospital.

**Material y métodos:** Se presentan 6 pacientes que debutaron clínicamente con cuadros de afectación cortical y vías corticoespinales. En estudios de RMN cerebral se identificaron lesiones de aspecto tumoral, con captación heterogénea de gadolinio, edema y discreto efecto de masa, o bien extensa afectación de sustancia blanca. En tres casos se necesitó recurrir a la biopsia. El LCR fue normal, sin bandas oligoclonales ni elevación del índice IgG.

**Resultados:** El diagnóstico fue de enfermedad de Schilder (2), encefalomiелitis aguda diseminada (2), y 2 casos de enfermedad de Marburg. Se trataron con bolus de metilprednisolona durante la fase aguda, y tratamiento con inmunomoduladores después (interferones a altas dosis, alta frecuencia), con buena respuesta clínica

inicial, aunque 1 caso ha necesitado inmunosupresión. Sólo un caso de Marburg ha convertido a forma secundariamente progresiva.

**Conclusiones:** Las técnicas recientes de RMN, los nuevos criterios diagnósticos y conocimientos sobre las características del LCR pueden evitar, en muchos casos, las pruebas invasivas, como la biopsia cerebral. El pronóstico de las llamadas variantes atípicas de EM, clásicamente considerado como letal, puede cambiar con los tratamientos autorizados actualmente para el tratamiento de la EM, ya que la mayoría terminan convirtiendo a esta enfermedad.

### VALOR PRONÓSTICO DE LAS LESIONES HEMISFÉRICAS HIPOINTENSAS EN T1 EN PACIENTES CON EM-RR

M.D.C. Amigo Jorin<sup>1</sup>, J.R. Rodríguez Álvarez<sup>1</sup>, J.M. Prieto González<sup>2</sup>, J.C. Diz Gómez<sup>3</sup>, P. Suárez Gil<sup>1</sup> y A. Rodríguez Regal<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Pontevedra.

<sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Santiago de Compostela. <sup>3</sup>Servicio de Anestesia. Hospital Universitario de Vigo.

**Objetivos:** Conocer si la detección inicial de lesiones hipointensas crónicas en T1 “agujeros negros crónicos”, se relaciona con una mala evolución clínica y peor pronóstico.

**Material y métodos:** Estudio sobre 72 pacientes (39 hombres y 33 mujeres) media de edad 30,14, Mediana EDSS 2,5. Durante 8 años y tratados con inmunomoduladores. Realizan RM basal y todos realizaron más de 2 estudios para confirmar agujero negro crónico. Se aplicó EDSS y NRS al comienzo y cada 6 meses, se calculó la evolución a los 96 meses. Se calcularon las diferencias entre los dos grupos respecto a la evolución del EDSS y NRS con el test exacto de Fisher, y se calculó el riesgo relativo derivado de presentar lesiones en T1. Se consideró significativo  $p < 0,05$ , utilizando el programa SPSS v 15.0.

**Resultados:** 38 pacientes (52,8%) tenían lesiones en T1. De estos, en 27 (71,1%) empeoró EDSS a los 96 meses, frente a 6 pacientes (17,6%) que no tenían lesiones en T1 ( $p < 0,001$ ; RR 3,949, IC95% 1,865; 8,36). La NRS presentó un comportamiento similar, empeoramiento en 27 que tenían lesiones en T1 (71,1%) y en 10 (29,4%) sin lesiones ( $p = 0,001$ ; RR 2,537, IC95% 1,428; 4,509).

**Conclusiones:** En nuestros pacientes, existe una correlación significativa entre la presencia de lesiones crónicas en T1 en la RM basal y la peor evolución. Esto sugiere que las lesiones crónicas en T1 indican peor pronóstico y por tanto posible necesidad mayor agresividad terapéutica.

### CORRELATO CLÍNICO, NEUROPSICOLÓGICO Y RADIOLÓGICO EN UN CASO DE ENCEFALOMIELITIS AGUDA DISEMINADA (ADEM)

M. Para Prieto<sup>1</sup>, J. Álvarez Carriles<sup>2</sup>, A. Saiz Ayala<sup>3</sup>, J. Vega Villar<sup>1</sup>, M. Rico Santos<sup>1</sup> y P. Oliva Nacarino<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Psicología; <sup>3</sup>Servicio de Radiología. HUCA.

**Objetivos:** Analizar la evolución clínica, neuropsicológica y radiológica en un paciente con una enfermedad desmielinizante tipo ADEM.

**Material y métodos:** Varón de 29 años, sin antecedentes reseñables, que consulta por diplopía e inestabilidad de dos días de evolución. La exploración física mostró una ataxia leve para la marcha y un nistagmo vertical y horizontal en todas las posiciones de la mirada. La resonancia magnética mostró múltiples lesiones de aspecto desmielinizante tanto supra como infratentoriales, captantes de contraste en su mayor parte. Se instauró tratamiento corticoideo a dosis de 1 g al día durante 7 días con mejoría prácticamente

total de la clínica referida. Posteriormente, ante la aparición de quejas subjetivas de deterioro cognitivo y cambios conductuales, se solicitó un estudio neuropsicológico que objetivó la presencia de signos marcados de enlentecimiento en el procesamiento de la información y reducción en el nivel de atención, así como signos de afectación significativa de la memoria episódica verbal y la fluidez verbal. El resto de funciones, incluidas las funciones ejecutivas, se encontraban preservadas.

**Resultados:** Diez meses después, se reevaluó al paciente, que estaba clínicamente asintomático y se constató una completa normalización de todos los parámetros neuropsicológicos previamente alterados. El estudio de neuroimagen corroboró una buena evolución de las lesiones evidenciadas en el estudio inicial.

**Conclusiones:** La ADEM se asocia con múltiples manifestaciones clínicas y neuropsicológicas, incluida la alteración en el nivel de conciencia. En este caso se verificó el paralelismo clínico-radiológico, mostrando la utilidad de la valoración neuropsicológica en la monitorización de las manifestaciones cognitivo-conductuales.

## Enfermedades desmielinizantes P6

### VALORACIÓN DE EFICIENCIA DE CONSULTA MONOGRÁFICA DE ENFERMEDADES DESMIELINIZANTES EN UN HOSPITAL COMARCAL

L. Gabaldón Torres, C. Badía Picazo, S. Reyes Pausa y J. Salas Felipe

Servicio de Neurología. Hospital de Denia.

**Objetivos:** Las Consultas de Neurología General presentan alta presión asistencial, demoras en la sucesión de visitas y tiempos limitados en evaluación del paciente. Existen algunas patologías como las enfermedades desmielinizantes que requieren de una mayor atención sanitaria y uso de recursos inapropiado. Valorar la calidad y eficiencia de una consulta monográfica de esclerosis múltiple (EM) y otras enfermedades desmielinizantes en un Hospital Comarcal.

**Material y métodos:** Estudio observacional prospectivo. Pacientes derivados a Consulta Monográfica de EM desde diciembre de 2009-diciembre de 2010. Recogida datos: motivo consulta, derivación, demora 1ª visita, diagnósticos principales, % EM, % diagnóstico de novo, tiempo desde diagnóstico hasta inicio de tratamiento.

**Resultados:** Motivo de consulta principal: pacientes con EM para seguimiento clínico/manejo terapéutico; otros: dudas diagnósticas, lesiones desmielinizantes en resonancia. Fuente de derivación prioritaria: Consulta General de Neurología y hospitalización. Tiempo de demora 1ª visita 30 días. 67 (77%) EM; otros diagnósticos: encefalomielitis, polirradiculoneuritis, mielitis transversa, neuromielitis óptica, neuropatía óptica, miopatía, miastenia gravis, polineuropatías, paraparesia espástica, enfermedades sistémicas autoinmunes, arteriopatía pequeño vaso. Diagnósticos de novo EM 9 (Incidencia 4,5/100.000 habitantes); iniciándose tratamiento modificador de la enfermedad en > 50% de los pacientes, con tiempo de demora desde diagnóstico hasta inicio de tratamiento de 5 meses.

**Conclusiones:** La calidad y eficiencia de la asistencia sanitaria de las enfermedades desmielinizantes, y de la EM en particular, es mayor en una consulta especializada, con un tiempo de demora bajo, aumento de % diagnóstico de la enfermedad (alta incidencia) y menor demora en inicio de tratamientos.

## PATRÓN DE BANDAS EN ESPEJO COMO APOYO AL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE ENFERMEDADES NEUROLÓGICAS

M.I. García Sánchez<sup>1</sup>, M.Á. Gamero García<sup>1</sup>, D. Páramo Camino<sup>1</sup>, G. Navarro Mascarell<sup>1</sup>, J.M. García Moreno<sup>1</sup>, J.L. Ruiz Peña<sup>1</sup>, V. Carranco Galán<sup>2</sup>, N. Becerril Ríos<sup>2</sup>, M. Rus Hidalgo<sup>2</sup>, M. Lucas Lucas<sup>1</sup> y G. Izquierdo Ayuso<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de UGC Neurociencias; <sup>2</sup>Unidad de Esclerosis Múltiple. Hospital Universitario Virgen Macarena.

**Objetivos:** Describir la relación existente entre la presencia de bandas oligoclonales que presentan un patrón en espejo y las distintas enfermedades neurológicas.

**Material y métodos:** Se analizó el patrón de bandas oligoclonales de IgG (BOCG) de 650 pacientes con una punción lumbar (PL) realizada entre junio-2009 y junio-2011. Las BOCG se determinaron mediante isoelectroenfoque, transferencia e inmunodetección. Tras el análisis, 196 pacientes presentaron un patrón positivo y 454 negativo, de los que 61 fueron en espejo. El análisis final incluyó 52 pacientes que cumplían los criterios del estudio. La edad media de los pacientes fue de 62 ( $\pm$  26) años y el sexo predominante masculino (31/21). Para el análisis, los pacientes se dividieron en 10 grupos en función de la patología neurológica subyacente: G1: degenerativas; G2: infecciosas del sistema nervioso central (SNC); G3: cerebrovasculares; G4: hidrocefalia crónica del adulto; G5: hipertensión intracraneal benigna; G6: trastornos metabólicos; G7: proliferativas; G8: inflamatorias del SNC; G9: neuropatías y G10: cefaleas inespecíficas/otras anomalías neurológicas.

**Resultados:** El 13% de los resultados negativos corresponden a patrón en espejo. El patrón se asoció principalmente a las enfermedades infecciosas (G2), inflamatorias del SNC (G8), (21 y 17% del total de pacientes respectivamente). Los índices de IgG, IgA e IgM más elevados los presentaron los grupos G7 y G8. Ningún paciente con EM presentó este tipo de patrón.

**Conclusiones:** Los resultados apoyan los datos publicados hasta ahora. El patrón en espejo permite hacer un diagnóstico diferencial de EM y orienta la sospecha hacia enfermedades de tipo inflamatoria e infecciosa que cursen con afectación en el SNC.

## INFLUENCIA DE LOS SÍNTOMAS DEPRESIVOS EN LA PERCEPCIÓN SUBJETIVA DE DETERIORO COGNITIVO Y EJECUCIÓN EN PRUEBAS NEUROPSICOLÓGICAS EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE REMITENTE-RECIDIVANTE

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

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Reina Sofía.

**Objetivos:** Estudios previos no han encontrado una relación significativa entre los síntomas depresivos y el deterioro cognitivo objetivado en pacientes con esclerosis múltiple remitente-recidivante (EMRR) y discapacidad mínima-leve (Olivares-Pérez et al, 2009). En cambio, se han encontrado relaciones entre depresión y auto-percepción del deterioro cognitivo (Benedict et al, 2008). Este trabajo pretende replicar los resultados obtenidos en investigaciones previas.

**Material y métodos:** Se analizaron las puntuaciones obtenidas por 20 pacientes con EMRR y un nivel de discapacidad mínima-leve, divididos en dos grupos en función del nivel de depresión auto-informada (Inventario de Depresión de Beck), en dos pruebas neuropsicológicas (SDMT y PASAT) y un cuestionario de percepción de deterioro cognitivo (MSNQ paciente e informador). Se realizó un análisis no paramétrico para muestras independientes utilizando la U de Mann Whitney y un intervalo de confianza del 95%.

**Resultados:** Los resultados obtenidos indican que no hay relación entre las puntuaciones obtenidas en los test neuropsicológicos y la depresión auto-informada, mientras que las relaciones entre esta última y la auto-percepción de deterioro cognitivo tienden a ser significativas.

**Conclusiones:** Los datos obtenidos tienden a replicar los resultados de estudios anteriores. Los síntomas depresivos asociados a la enfermedad en pacientes con discapacidad mínima leve no influyen en la ejecución de los sujetos en determinadas pruebas neuropsicológicas. Los síntomas depresivos asociados a la enfermedad podrían estar influidos por una percepción negativa del paciente respecto a su propia capacidad cognitiva. En futuras investigaciones se realizará un muestreo más amplio para confirmar los resultados obtenidos.

## PATRONES CORTICALES DE AFECTACIÓN COGNITIVA EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE

M.J. Gil Moreno<sup>1</sup>, Cerezo M. García<sup>2</sup>, R. Marasescu Marasescu<sup>2</sup>, M.T. Fernández García<sup>2</sup>, P. Montero Escribano<sup>2</sup>, B. Martínez Menéndez<sup>2</sup> y Y. Aladro Benito<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Móstoles.

<sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Getafe.

**Objetivos:** EL 45-65% de pacientes con esclerosis múltiple (EM) presenta disfunción cognitiva de grado variable. Generalmente se afectan la velocidad de procesamiento, atención, memoria y funciones ejecutivas. La afectación cortical predominante es infrecuente y poco reconocida. Describimos tres pacientes de EM con déficit corticales de aparición temprana en el curso de la enfermedad.

**Material y métodos:** Tres pacientes de EM (criterios MacDonald) de corta evolución presentaban afectación cortical. Se les evaluó por una batería neuropsicológica extensa que incluía lenguaje, memoria, habilidades visuoespaciales, velocidad de procesamiento, aprendizaje, atención, función ejecutiva y test dirigidos de funciones corticales. Se analizaron el sexo, la edad, grado de discapacidad física medida por el EDSS (Expanded Disability Status Score) y tiempo de evolución de la EM hasta el deterioro cognitivo, hallazgos en resonancia magnética (RM) (estimación cualitativa del volumen lesional, atrofia, localización de lesiones) y evolución del deterioro cognitivo.

**Resultados:** Los tres casos fueron mujeres, edad media 34; EDSS 3 (media) y tiempo de evolución hasta afectación cognitiva 14 meses (media). Una paciente presentaba solo afasia motora y las otras 2 combinaban 2 o más funciones corticales alteradas (alexia con agrafía, agnosia visual, apraxia constructiva y síndrome orbitofrontal). Todos los casos tenían en RM alto volumen lesional, atrofia y lesiones en áreas relacionadas con los déficit cognitivos. En dos pacientes el deterioro cognitivo progresa y es la causa de invalidez y en la tercera remite.

**Conclusiones:** Observamos diferentes patrones clínicos de afectación cortical y en RM atrofia cortical y correlación entre los déficits cognitivos y la localización de las lesiones.

## ¿ENFERMEDAD DE WILSON SIMULANDO ESCLEROSIS MÚLTIPLE?

P.E. Bermejo Velasco, C. Escamilla Crespo, A. Sánchez López, R. Blasco Quílez y A. García Merino

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda.

**Objetivos:** Aunque se han propuesto diferentes criterios diagnósticos para la esclerosis múltiple (EM), todos ellos requieren la exclusión de otra causa, lo cual exige un extenso diagnóstico dife-

rencial, dado el alto número de enfermedades que pueden imitarla. Presentamos dos pacientes con enfermedad de Wilson (EW) que desarrollan síntomas y lesiones en la sustancia blanca compatibles con EM y planteamos el diagnóstico diferencial entre ambas enfermedades.

**Material y métodos:** Se trata de dos pacientes varones diagnosticados de una forma hepática de EW y de EM remitente recurrente. Mientras la EW produjo un importante temblor en el primer paciente, fue casi asintomática en el segundo.

**Resultados:** La biopsia hepática y la determinación de la concentración de cobre confirmaron el diagnóstico de EW en ambos casos. La EM se diagnosticó tras la existencia de episodios neurológicos transitorios y lesiones típicas en sustancia blanca en RM en ambos pacientes, así como de alteraciones típicas en el líquido cefalorraquídeo y los potenciales evocados.

**Conclusiones:** La coexistencia de ambas enfermedades, de la cual se ha descrito sólo un caso en la literatura, podría tener diferentes explicaciones: a) una coincidencia fortuita, lo cual es teóricamente poco probable por su baja prevalencia, b) una cotransmisión de mutaciones genéticas patológicas y c) un papel del cobre en la fisiopatología de ambas patologías. Los casos presentados sugieren la posibilidad de una coexistencia entre ambas enfermedades y, además muestran las dificultades de basar el diagnóstico en datos de RM ya en la EW pueden encontrarse imágenes indistinguibles a las de la EM según los nuevos criterios diagnósticos.

## ESPONDILITIS ANQUILOPOYÉTICA Y ESCLEROSIS MÚLTIPLE. UNA POSIBLE ASOCIACIÓN

P.E. Bermejo Velasco, A. Sánchez López, R. Blasco Quílez y A. García Merino

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda.*

**Objetivos:** La esclerosis múltiple (EM) se ha relacionado con distintas enfermedades inmunológicas, las cuales pueden simular en numerosas ocasiones a la primera y poner en duda su diagnóstico. Presentamos un paciente con espondilitis anquilosante que posteriormente desarrolló una EM primariamente progresiva.

**Material y métodos:** Se trata de un paciente varón de 44 años con inestabilidad progresiva para la marcha de unos dos años de evolución. Además presenta una clara espondilitis anquilosante desde hace unos veinte años con dolor lumbar, limitación de la movilidad espinal y evidencia radiológica de sacroileitis bilateral.

**Resultados:** En la exploración neurológica destaca una hiperreflexia generalizada, dismetría bilateral de predominio izquierdo e inestabilidad para la marcha con imposibilidad para el tándem. El diagnóstico de EM primariamente progresiva se estableció en base a la existencia de múltiples lesiones en sustancia blanca supra e infratentoriales, de predominio periventricular, presencia de síntesis intratecal de inmunoglobulinas (índice de IgG de 1,1 y de bandas oligoclonales) y defectos de conducción en los potenciales evocados visuales.

**Conclusiones:** La espondilitis anquilosante, al igual que otras enfermedades inmunológicas, se ha relacionado con la EM, si bien los casos descritos en la literatura son muy escasos y, en ocasiones, no bien documentados. La coexistencia entre ambas enfermedades podría ser debida a una coincidencia fortuita, lo cual es teóricamente poco probable al ser ambas enfermedades poco frecuentes o bien, a la existencia de mecanismos fisiopatológicos comunes, lo cual también se ha descrito para otras enfermedades inflamatorias. Casos como el descrito sugieren la posibilidad de una asociación entre ambas enfermedades.

## NEURITIS ÓPTICAS RECIDIVANTES: LA IMPORTANCIA DEL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

I. Palmí Cortés, V. Meca Lallana, B. Canneti Heredia, F.J. Valenzuela Rojas, F. Nombela Merchán y J. Vivancos Mora

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario de La Princesa.*

**Objetivos:** Definir características clínicas, proceso diagnóstico, evolución, y manejo terapéutico de un grupo de pacientes con neuritis ópticas (NO) recidivantes, intentando identificar los posibles casos de etiología inflamatoria.

**Material y métodos:** Estudio observacional retrospectivo, con seguimiento prospectivo. Se incluyen NO recidivantes, sin otra clínica neurológica, en una consulta monográfica de EM, RM cerebral sin criterios de EM y RM medular normal.

**Resultados:** De 410 pacientes en seguimiento en esta consulta, 6 cumplían las características descritas: Edad media 30 años, 4 mujeres. Cuatro presentaron afectación binocular, (en 2, simultánea en ambos ojos, con dolor intenso y resistente al tratamiento. Tres de los pacientes respondían favorablemente a megadosis de metilprednisolona i.v. El otro 50% presentaron NO graves, con escasa respuesta a corticoterapia, requiriendo posteriormente plasmáferesis, con mejora de agudeza visual; sólo uno de ellos precisó además tratamiento inmunosupresor de rescate en fase aguda. En dos pacientes se encontró hipercaptación de nervios ópticos en RM. Estudio analítico e inmunológico sin alteraciones: bandas oligoclonales en LCR negativas e IgG antiNMO en suero negativos, en todos. Los pacientes con NO graves binoculares, corticorresistentes, presentan mayores secuelas, objetivado con OCT, PEV y campimetría. Se instaura tratamiento inmunosupresor de mantenimiento en 3 de los pacientes.

**Conclusiones:** La neuritis óptica recidivante inflamatoria (CRION), es poco frecuente, cursa con episodios de disminución visual grave, generalmente binocular, dolor persistente y curso agresivo. En nuestra serie, 3 pacientes (50%) cumplían características de CRION. Resulta importante distinguirlo de la etiología desmielinizante, por la necesidad de iniciar tratamiento inmunosupresor para prevenir recidivas.

## IMPLANTACIÓN DE UN PROGRAMA EXPERIMENTAL DE ENTRENAMIENTO AL ESFUERZO COMO TRATAMIENTO PARA LA FATIGA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE (EM)

V. Meca Lallana<sup>1</sup>, A. Vázquez Doce<sup>2</sup>, F. Nombela Merchán<sup>1</sup>, M.T. Hernández Criado<sup>2</sup>, B. Canneti Heredia<sup>1</sup>, I. Palmí Cortés<sup>1</sup>, M.A. Hernández García<sup>2</sup> y J. Vivancos Mora<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Medicina Física y Rehabilitación. Hospital Universitario de La Princesa.

**Objetivos:** La fatiga es un síntoma muy frecuente en la EM, puede presentarse hasta en el 98% de pacientes. Tiene gran impacto en la calidad de vida del paciente. El tratamiento sintomático farmacológico no siempre es eficaz. Analizamos la eficacia de un programa de reentrenamiento al esfuerzo como tratamiento de fatiga en pacientes con esclerosis múltiple, y su repercusión en funcionalidad y calidad de vida.

**Material y métodos:** Estudio prospectivo en el que valoramos el resultado de un programa de ejercicios aeróbicos, resistencia y estiramiento, y propiocepción, en pacientes con EM. Utilizamos como sistemas de valoración escala modificada del impacto de la fatiga, EDSS, test de 25 pies, test de la marcha de 6 minutos y test de calidad de vida SF-36, realizadas antes del tratamiento, tras el tratamiento y 3 meses después.

**Resultados:** Se estudian 10 pacientes, edad media de 48 años, EDSS entre 3,5 y 5, puntuación mayor de 38 en la Escala Modificada del Impacto de la fatiga. Cumplimiento del programa del 100%.



80% de pacientes presentaron mejoría de la fatiga al finalizar el tratamiento que se mantuvo en un 72% a tres meses. El test de 6 minutos evidenció una mejoría de 146,32 metros de media, disminuyendo el número de paradas en 1,6. La calidad de vida según SF-36 mejoró en 6.1 puntos de media. Sin modificaciones significativas en EDSS ni test de los 25 pies.

**Conclusiones:** Los programas de ejercicio combinado evaluados resultan eficaces para mejorar fatiga, capacidad de marcha y situación funcional (calidad de vida) en pacientes con EM.

## PERFIL DE ALTERACIÓN DE FUNCIONES EJECUTIVAS EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE

M. Cerezo García<sup>1</sup>, Y. Aladro Benito<sup>2</sup>, R. Marasescu<sup>2</sup>, M.J. Gil Moreno<sup>2</sup>, S. Rubio Fernández<sup>3</sup> y P. Martín Plasencia<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Centro de Psicología Aplicada; <sup>2</sup>Psicología Biológica y de la Salud. Universidad Autónoma de Madrid. <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Getafe.

**Objetivos:** El 20-80% de los pacientes con esclerosis múltiple (EM) presenta alteración en funciones ejecutivas (FE). Éstas han sido parcialmente estudiadas dentro de baterías generales. Analizamos el rendimiento de pacientes con EM en tareas de FE.

**Material y métodos:** Cien pacientes de EM fueron evaluados mediante tests de FE: Comprehensive Trail Making Test (CTMT), Stroop Test, Wisconsin Card Sorting Test (WCST), Cubos, Letras y números, Comprensión y semejanzas (WAIS -III), fluencia fonológica y semántica, test del zoo y juicio temporal (BADS). No hubo criterios de selección, los pacientes fueron remitidos para una evaluación cognitiva rutinaria. Se consideraron patológicas 2DS de los valores normativos. Se emplearon correlaciones específicas para comparar variables clínicas y demográficas, y un análisis factorial para simplificar los déficits en FE.

**Resultados:** Setenta y seis pacientes eran EMRR y 36 EMSP, edad 38,5 años, Expanded Disability Status Scale (EDSS) 2,5 y tiempo de evolución 111 meses (medianas). Setenta y seis por cien mostraban déficits en flexibilidad cognitiva, atención alternante (69,4%), inhibición (42,9%), secuenciación temporal (26,3%), memoria de trabajo (17,2%), planificación (8,5%) y razonamiento (6,1%). En el análisis factorial se obtuvieron 2 grupos de funciones afectados: 1º) atención selectiva y escaneo visual, y 2º) flexibilidad cognitiva, inhibición y alternancia. El peor rendimiento se observó en pacientes con EDSS alto, mayor tiempo de evolución y formas progresivas ( $p < 0,05$ ).

**Conclusiones:** Las FE más afectadas fueron flexibilidad cognitiva, alternancia, inhibición, secuenciación temporal y memoria de trabajo. La planificación y el razonamiento estuvieron mejor preservados. Los pacientes con EMSP mostraron peor rendimiento.

## ENFERMEDADES AUTOINMUNES Y NEOPLÁSICAS ASOCIADAS A NEUROMIELITIS ÓPTICA

J. Vega Villar<sup>1</sup>, M. Para Prieto<sup>1</sup>, G.J. Mauri Capdevila<sup>1</sup>, P. Oliva Nacarino<sup>1</sup>, L. Caminal Montero<sup>2</sup>, A. Tuñón Álvarez<sup>1</sup> y L. Mozo Avellaneda<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Medicina Interna; <sup>3</sup>Servicio de Inmunología. HUCA.

**Objetivos:** La neuromielitis óptica (NMO) se consideró durante años una variante de la esclerosis múltiple. Actualmente se considera una enfermedad diferente, con unos criterios clínicos y diagnósticos que ayudan a distinguirla de otras enfermedades desmielinizantes. Presentamos una serie de 5 pacientes que desa-

rollaron un cuadro de NMO asociada a enfermedades autoinmunes y neoplasias.

**Material y métodos:** En todos los pacientes se realizó RM de 1.5 T craneocervical y se confirmó el estudio serológico de Ig-GNMO en células HEK transfectadas con acuaporina 4.

**Resultados:** Tres pacientes presentaron mielitis inflamatorias (con criterios radiológicos de NMO) y neuritis óptica. De ellos uno había sido diagnosticado recientemente de un adenocarcinoma de pulmón, otra paciente de un carcinoma ducal infiltrante y el otro de una enfermedad inflamatoria intestinal. Una paciente con lupus eritematoso sistémico (LES) debutó con una mielitis seguida de una neuritis óptica bilateral, además de lesiones intracraneales pseudotumorales. La paciente restante presentaba un síndrome de Sjögren (SS) y sufrió un cuadro de mielitis cervical con criterios radiológicos y serológicos de NMO. En aquellos pacientes en los que se trató la enfermedad sistémica el cuadro neurológico no presentó recurrencias.

**Conclusiones:** La NMO se ve en un porcentaje altos de casos asociada a enfermedades autoinmunes y aunque menos frecuentemente también está descrita su coexistencia con neoplasias. Aunque el tamaño de la serie no permite sacar conclusiones sobre el papel etiológico de estas asociaciones, creemos que es recomendable ante la sospecha de NMO realizar un despistaje de enfermedades autoinmunes y probablemente también de enfermedades neoplásicas.

## CORRELACIÓN ENTRE VOLUMEN LESIONAL PARIETO-OCCIPITAL EN RM Y HABILIDADES VISUOPERCEPTIVAS-VISUOCONSTRUCTIVAS EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Y. Aladro Benito<sup>1</sup>, R. Marasescu<sup>1</sup>, M. Cerezo García<sup>2</sup>, L. López<sup>3</sup> y S. Rubio Fernández<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Getafe. <sup>2</sup>Centro de Psicología Aplicada; <sup>3</sup>Psicología Biológica y de la Salud. Universidad Autónoma de Madrid. <sup>4</sup>Psicología Biológica. Universidad de Oviedo.

**Objetivos:** El 20% de pacientes con esclerosis múltiple (EM) presenta alteraciones visuoperceptivas-visuoconstructivas (VP-VC) pese a la frecuente afectación parieto-occipital en resonancia magnética (RM). No hay estudios que analicen la relación entre la disfunción VP-VC y el volumen lesional (VL) de estas áreas. Analizamos la relación entre el VL parieto-occipital en RM y la disfunción VP-VC en pacientes de EM.

**Material y métodos:** Se seleccionaron dos grupos de pacientes EM, 21 con disfunción VP-VC (grupo 1) medida por Figuras Incompletas y Cubos (WAIS III) y Figura de Rey, y 13 sin deterioro cognitivo (grupo 2). La atrofia cerebral fue estimada en RM por ratio bicaudado y diámetro del III ventrículo y el VL parieto-occipital mediante un método semiautomatizado. Se realizaron correlaciones parciales (control edad y escolarización) y análisis multivariantes por regresión lineal.

**Resultados:** Treinta y cuatro pacientes (28 EMRR y 6 EMSP), edad 37 años, EDSS 2 (medianas). Las medidas de atrofia y de VL fueron significativamente menores en el grupo 2. Se detectó correlación inversa entre todas las medidas de RM y las puntuaciones de los test, con significación mayor entre los test de visuoconstrucción y el diámetro del tercer ventrículo ( $p = 0,001$ ,  $p = 0,000$ ). El VL en FLAIR fue el único factor que predijo el déficit en visuoconstrucción ( $p = 0,045$ ), si no se consideran en el modelo de regresión la edad y la escolaridad ( $p = 0,065$ ).

**Conclusiones:** Las medidas de atrofia determinan mejor que las del VL los déficits cognitivos en visuoconstrucción y en menor grado en visuopercepción.

## CALCIFICACIÓN DE FASCIAS MUSCULARES SECUNDARIA A TRATAMIENTO CON INTERFERÓN BETA

A.M. Marín Cabañas, M. Romera Tellado y F. Camarena Cepeda

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Valme.*

**Objetivos:** La terapia con interferón beta (IB) está indicada en esclerosis múltiple (EM). Actuando como supresor de células T en SNC. El tratamiento con interferón beta produce reacciones adversas en tejidos dérmico, subcutáneo y músculo-esquelético en un 10% de pacientes, no estando descritas calcificaciones subcutáneas. **Objetivo:** revisar las reacciones adversas dérmicas y musculares en una serie de 14 pacientes con EM en tratamiento prolongado con interferón.

**Material y métodos:** Estudio observacional retrospectivo en un hospital, de pacientes con EM en tratamiento con IB-1a o 1b con inicio anterior a enero/2002, tras recibir educación para la correcta administración. Se realizó Rx de partes blandas como búsqueda activa de calcificaciones. Se evalúa: variables demográficas, tipo de interferón, tiempo de tratamiento, síntomas. Se incluyen 14 pacientes: 9 mujeres, edad media: 43,84 años, tiempo medio de tratamiento: 11,5 años.

**Resultados:** El 25% de los pacientes estudiados presentaron calcificaciones subcutáneas.

**Conclusiones:** Las calcificaciones secundarias a uso de IB no están descritas actualmente en ficha técnica del fármaco. Nuestra experiencia muestra su existencia en un porcentaje relevante, lo que puede indicar que están infradiagnosticadas. Planteamos si se trata de un nuevo efecto adverso no descrito o se relaciona con falta de educación para la punción.

## Enfermedades neuromusculares P1

### FENOTIPOS ATÍPICOS POR MUTACIÓN DEL GEN DE LA DISTROFINA

M. Bejarano Parra, F. Castellanos Pinedo, B. Cueli Rincón, C. García Fernández y M. Zurdo

*Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Puerto.*

**Objetivos:** La distrofia muscular de Duchenne (DMD) y Becker (DMB) son enfermedades alélicas de herencia recesiva ligada a X, que afectan casi exclusivamente a varones. La DMB cursa con clínica más leve y de progresión más lenta, con inicio sobre los 12 años y pérdida de deambulación independiente a los 30 años. Existen casos de inicio tardío (50-60 años). **Objetivos:** 1) Describir el caso de un varón de 31 años sin AP ni AF de interés, con fenotipo Becker, CPK > 2000, umbral del gen de la distrofina y completamente asintomático. 2) Revisión de la clasificación de fenotipos atípicos, causados igualmente por la mutación del gen de la distrofina.

**Material y métodos:** Analítica completa, test del lactato, ETT, RMN de extremidades, EMG, biopsia muscular y estudio genético de la distrofina.

**Resultados:** CPK permanentemente altos desde 2006 ( $\times$  20-30 veces), ETT, EMG y test lactato normal. RMN: prominente musculatura destacando un discreto reemplazamiento graso de bíceps femoral de forma bilateral en relación con atrofia. Biopsia: rasgos distrofos. Genética: mutación en el gen de la distrofina (deleción exones 45-52).

**Conclusiones:** Las distrofias musculares constituyen un grupo de trastornos progresivos debidas a mutaciones de genes que intervienen en el funcionamiento muscular normal. La distrofina mantiene la integridad de la membrana durante la contracción y relajación

de la fibra muscular. La ausencia de distrofina o la presencia de forma anómala provoca una pérdida de proteínas asociadas que conducen a la desintegración de la mb plasmática. Los avances en genética permiten confirmar diagnósticos clínicos con gran precisión y de manera menos invasiva.

### PREDOMINIO DE DEBILIDAD DIAFRAGMÁTICA POR MIOPATÍA INFLAMATORIA

N. Ortiz Castellón<sup>1</sup>, S. Amorós Rodríguez<sup>2</sup>, M. Magret Iglesias<sup>3</sup>, E. Gallardo Vigo<sup>4</sup> y A. Castro Salomó<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Medicina Interna; <sup>3</sup>Servicio de Medicina Intensiva. Hospital Universitari Sant Joan de Reus.

<sup>4</sup>Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

**Objetivos:** La causa más frecuente de mortalidad entre pacientes con enfermedades neuromusculares es la insuficiencia respiratoria. Las miopatías inflamatorias (MI) no son una excepción. Alrededor del 30% de pacientes que fallecen por una MI muestran como causa la debilidad diafragmática. En general, en estos casos, el paciente asocia una debilidad generalizada. La afectación diafragmática con muy poca afectación de extremidades es rara.

**Material y métodos:** Presentamos dos casos de MI, demostrados por biopsia muscular, que requirieron asistencia ventilatoria manteniendo la fuerza en extremidades muy conservada.

**Resultados:** En el primer caso la biopsia y la clínica eran diagnósticas de dermatomiositis. Requirió de ventilación invasiva durante 4 meses y, posteriormente de asistencia ventilatoria no invasiva nocturna durante más de un año. El segundo caso se inició después de una hipocalcemia que fue rápidamente corregida requiriendo ventilación invasiva sin que se comprobara ninguna debilidad de extremidades. El electromiograma de extremidades y de musculatura cervical no mostró alteraciones significativas. La biopsia muscular mostró infiltrados por macrófagos en el perimisio, sugiriendo una miopatía asociada a anticuerpos anti-sintetasa, aunque estos no se detectaron en suero de la paciente. A pesar de la mejoría del cuadro basal la paciente no mejoró con tratamiento inmunosupresor y falleció por una anemia brusca a los dos meses de la intubación.

**Conclusiones:** En todo paciente con una debilidad diafragmática aislada, o predominante, siempre se deberá sospechar una MI, aunque el estudio electromiográfico de extremidades sea normal. Presentamos los resultados de las biopsias musculares y realizamos una revisión bibliográfica.

### MIASTENIA GRAVIS. REVISIÓN DE LOS PACIENTES DIAGNOSTICADOS EN LOS ÚLTIMOS 10 AÑOS

M. Gómez Eguílaz<sup>1</sup>, M. Bártulos Iglesias<sup>1</sup>, C. Campos López<sup>2</sup>, L. Calvo Pérez<sup>1</sup> y M.E. Marzo Sola<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurofisiología. Hospital San Pedro.

**Objetivos:** La miastenia gravis es una enfermedad infrecuente y presenta gran variabilidad clínica que dificulta su diagnóstico y seguimiento. Realizamos un análisis retrospectivo de los pacientes diagnosticados en Neurología (Hospital San Pedro, Logroño) desde enero de 2000 hasta diciembre de 2010.

**Material y métodos:** Revisamos las historias y recogimos datos epidemiológicos, clínicos, de diagnóstico y evolución.

**Resultados:** Se recogieron 34 pacientes; 19 (56%) mujeres y 15 (44%) hombres; edad media de inicio 65,3 años (rango: 22-93). Distribuidos, según la clasificación clínica de la Fundación Americana, así: tipo I, 8 (23,5%); IIa, 5 (14,7%); IIb, 9 (26,5%); IIIa, 2 (5,9%); y IIIb, 10 (29,4%). Exploraciones complementarias: Ac antiRach en 30 pacientes (88,2%), positivos 28 (93,3%); de los negativos Ac anti-

MUSK+ 1 paciente; estudio neurofisiológico en 33 pacientes, positivo en 29 (87,8%); test de edrofonio en 6 (17,6%) pacientes, positivo en 5 (83,3%); test de frío en 3 (positivo en 100%). Se realizó timectomía en 3 (8,8%; 2 con timoma). Fueron tratados con mestinón 33 (97%); se controlaron con dicho tratamiento 9 (27,3%), sin precisar inmunosupresores. Tomaron corticoides 24 (70,6%); azatioprina 10 (29,4%), micofenolato 2 (5,9%), tacrólimus 4 (11,8%). Cambiaron de inmunosupresor (excluyendo corticoides) por ineffectividad 2 (12,5%). Necesitaron tratamiento de rescate (inmunoglobulinas iv) 11 (32,4%), 3 de ellos también plasmáferesis. Dos (5,9%) pacientes fallecieron por la enfermedad.

**Conclusiones:** La edad de los pacientes es superior a la de otras series. El test de edrofonio y del frío están en desuso. El 27% de los pacientes se controló con mestinón y el resto precisó inmunosupresores. Escasa mortalidad por la enfermedad.

### RETRACCIONES ARTICULARES COMO SIGNO PREDOMINANTE EN LA DERMATOMIOSITIS

I. Escudero Martínez<sup>1</sup>, M. Cabrera Serrano<sup>1</sup>, E. Rivas Infante<sup>2</sup>, L. Villarreal Pérez<sup>1</sup>, C. Matute<sup>3</sup> y C. Paradas López<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen del Rocío. <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario Ramón y Cajal.

**Objetivos:** La dermatomiositis (DM) es la miopatía inflamatoria idiopática más frecuente. La debilidad proximal de inicio subagudo y las lesiones dérmicas es el fenotipo característico, pero podemos encontrar signos clínicos menos habituales que pueden confundirnos a la hora del diagnóstico.

**Material y métodos:** Varón de 25 años que consulta por cuadro de debilidad de inicio subagudo de curso progresivo de un año de evolución. Refiere debilidad proximal en miembros inferiores al inicio del cuadro con progresión a miembros superiores. La exploración mostró retracciones muy marcadas en codos (100°) y dedos de manos. Debilidad de flexores de cuello, proximal y distal en miembros superiores y proximal en miembros inferiores. CK de 5031 UI/l. Lesiones eritematosas-descamativas en región malar y papulosas en dorso de los dedos de las manos.

**Resultados:** En la biopsia muscular se observó discreta fibrosis con presencia de fibras atróficas y regenerativas, y algunas fibras necróticas de localización perifascicular. Infiltrado inflamatorio linfocitario mixto alrededor de una arteriola perimisial. Marcaje para MAC membranoso focal en fibras perifasciculares. Mejoría espectacular de las retracciones y debilidad tras tratamiento corticoideo.

**Conclusiones:** La dermatomiositis debe incluirse en el diagnóstico diferencial de debilidad con retracciones articulares. Las retracciones muy marcadas pueden representar un factor de confusión en el diagnóstico clínico ya que suelen ser típicas de miopatías con larga evolución. No existe fibrosis muscular y son reversibles tras el tratamiento, por lo que en la fisiopatología de las retracciones asociadas a la dermatomiositis se postulan mecanismos diferentes a los de las distrofias musculares.

### MIOPATÍA ASOCIADA A ESTATINAS

J. Pascual Calvet<sup>1</sup>, M.A. Rubio Pérez<sup>2</sup>, M. Olivé Plana<sup>3</sup>, A. León Jorba<sup>2</sup> e I. Royo de Mingo<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital del Mar. Parc de Salut Mar. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital del Mar. <sup>3</sup>Servicio de Unitat de Miopaties. Hospital Universitari de Bellvitge.

**Objetivos:** Desde la constatación de rabdomiolisis observada en ensayos clínicos en la década de los 90 y principios del 2000, que obligaron a suspender el ensayo (simvastatina de liberación

retardada 160 mg) o retirar el fármaco del mercado (cerivastatina, 2001), es sabido que las estatinas pueden dar lugar a complicaciones musculares, que van desde la aparición de mialgias hasta rabdomiolisis que conlleva riesgo mortal. Esta presentación pretende advertir sobre esta complicación, dado el uso ampliamente extendido de estos fármacos.

**Material y métodos:** Se presentan 5 casos de complicaciones musculares relacionadas con estatinas observados en los últimos dos años.

**Resultados:** Cuatro mujeres y un hombre, de edad comprendida entre los 41 y 81 años. Un caso manifestado exclusivamente por mialgias, en los 4 restantes debilidad muscular que afectaba ambas cinturas escapular y pelviana, en un caso disfagia. Todos cursaron con elevación de CK (rango 311-5.370). En dos casos el EMG puso de manifiesto patrones miógenos con actividad espontánea. Se practicó biopsia muscular en dos casos: presencia de abundantes fibras necróticas con fenómenos de miofagia, ausencia de infiltrados inflamatorios. En todos los casos la clínica remitió y las CK se normalizaron transcurridos 3 a 12 meses de la retirada del fármaco.

**Conclusiones:** Ante un paciente con debilidad muscular y CK elevadas en tratamiento reciente con estatinas es necesario valorar la posibilidad de que se trate de una miopatía por estatinas. Creemos que es necesario plantear estudios prospectivos expresamente diseñados a determinar la repercusión del tratamiento con estatinas sobre el músculo.

### MIOTILINOPATÍA POR MUTACIÓN C179C > G, PSER60CYS QUE SE PRESENTA COMO CANAL ESTRECHO LUMBAR

A. Martínez Piñeiro<sup>1</sup>, I. Ojanguren Saban<sup>2</sup>, J. Coll Canti<sup>1</sup>, R. Álvarez Ramo<sup>1</sup>, I. Ferrer Abizanda<sup>3</sup> y P. Gallano Petit<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Germans Trias i Pujol. <sup>3</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitari de Bellvitge. <sup>4</sup>Servicio de Genética. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

**Objetivos:** Describir un paciente con miotilinopatía por mutación (c179C > G, pSer60Cys) en el gen de la MIOT, cuya forma de presentación es inhabitual.

**Material y métodos:** Paciente de 66 años referido para estudio EMG por lumbociatalgia y canal estrecho lumbar de 10 años de evolución. No antecedentes familiares de enfermedad neuromuscular ni de consanguinidad. Exploración: Abolición reflejos aquileos, debilidad muscular de tibial anterior y posterior 3/5, gemelos 4/5, cuádriceps +4/5, flexores rodilla 4/5. Fuerza EESS y pares normal. Discreta hipertrofia gemelar

**Resultados:** EMG: patrones neurógeno crónicos L5-S1, sin fibrilación pero muchas descargas miotónicas. Surales de pequeña amplitud y VC de 25 m/s. EMG deltoides miógeno sin espontánea. RMN de las piernas: infiltración grasa de tibial anterior y gemelos. Pero también de grupo posterior de la pierna y glúteos. RMN lumbar: estenosis de canal lumbar y estenosis foraminal L4-L5 Analítica: CK normales. ECG: normal. Biopsia muscular: Cambios miopáticos con presencia de vacuolas ribeteadas. Acúmulos de material eosinófilo que reacciona para miotilina, desmina, ubiquitina, filamina C, gelsolina, distrofina y alfa B cristalina. ME: compatible con diagnóstico de miopatía miofibrilar. Estudio genético: Mutación sin sentido gen MIOT c179C > G, p.Ser60Cys

**Conclusiones:** La presencia de descargas miotónicas en el contexto de una radiculopatía motora obliga al estudio EMG de otros grupos musculares alejados de la afectación neurógena ya que puede poner de manifiesto una miopatía miofibrilar. Este paciente con mutación Ser60Cys en el gen de la MIOT, se añade a los publicados por Olive (Brain-2005) y Selcen (Neurology-2004) con un fenotipo algo distinto.

### MIOPATÍA DE HOFFMANN. A PROPÓSITO DE UN CASO

A. Grande Martín, B. Mondéjar Marín, I. Pérez Molina, F. Muñoz Escudero, Cano E. Vargas Machuca, S. Murcia Carretero, C.C. Vargas Fernández y J.C. Segundo Rodríguez

*Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud.*

**Objetivos:** Estudiar la función tiroidea ante cualquier miopatía adquirida, ya que el hipotiroidismo constituye una causa tratable.

**Material y métodos:** Paciente de 52 años, sin antecedentes patológicos de interés, derivado por su Médico de Atención Primaria por referir en los últimos tres meses clínica progresiva de parestias, calambres y debilidad de predominio distal junto con sensación de voz gangosa y cierta disfagia. Además, de forma concomitante, ha notado recientemente endurecimiento de las masas musculares y aparición de manchas descamativas muy pruriginosas en ambas manos. En la exploración se objetiva voz ronca, surcos nasogenianos prominentes, piel seca y fría, así como lesiones cutáneas en dorso de ambas manos, eritematosas, descamativas, no melicéricas. En el examen neuromuscular llama la atención una rigidez y aumento del volumen muscular de predominio en MMSS que impide la flexión completa de las manos. Los ROTS están conservados y son simétricos.

**Resultados:** Se realiza analítica que pone de manifiesto elevación de CK y LDH junto con una TSH de 226  $\mu$ UI/ml y una T4 de 1,12  $\mu$ g/dl con anticuerpos anti TPO elevados. Se diagnostica de sd. de Hoffmann, se inicia tratamiento con tiroxina y el paciente mejora notablemente de la clínica narrada en los siguientes meses.

**Conclusiones:** El sd. de Hoffmann es una miopatía tiroidea rara, pudiendo ser la primera manifestación del hipotiroidismo. Este proceso puede simular una polimiositis con cuadro clínico, elevación de enzimas y hallazgos electromiográficos semejantes, siendo la biopsia muscular y la respuesta al tratamiento hormonal las que diferencian una de la otra.

### INSUFICIENCIA RESPIRATORIA AGUDA COMO FORMA DE DEBUT DE UN SÍNDROME DE EATON LAMBERT

M. Jiménez González, M. Hernández Pérez, C. García Esperón, J.V. Hervás García, A. Martínez Piñeiro, M. Lozano Sánchez, D. Escudero Rubí y J. Coll Cantí

*Servicio de Neurología. Hospital Germans Trias i Pujol.*

**Objetivos:** Describir un paciente con síndrome de Eaton Lambert (LES) seronegativo que debutó con insuficiencia respiratoria aguda.

**Material y métodos:** Varón de 66 años que ingresó por debilidad en extremidades inferiores y disnea. A la exploración neurológica tenía una debilidad de predominio proximal en extremidades inferiores (3/5), hiporreflexia generalizada y anisocoria con pupila izquierda levemente dilatada que reaccionaba con lentitud a la luz. A los 5 días de ingreso precisó ventilación mecánica.

**Resultados:** Las neurografías motoras detectaron una disminución de las amplitudes de los potenciales motores. En la estimulación repetitiva a 3 Hz se obtuvo una respuesta decremental, pero a 50 Hz se observó una facilitación del 400%. Bajo la orientación de síndrome de Eaton Lambert (LES) se realizaron TC toraco-abdominal y PET que descartaron neoplasia oculta. El estudio inmunológico fue negativo (incluyendo anticuerpos contra canal de calcio). Se inició tratamiento con plasmaféresis, inmunoglobulinas, 3,4-diaminopiridina y corticoides, lográndose la retirada de la cánula de traqueostomía a los 2 meses. Tras dos años de seguimiento el paciente se encuentra asintomático estando en tratamiento con prednisona (20 mg a días alternos) y sigue sin objetivarse la neoplasia pulmonar.

**Conclusiones:** Aunque es inhabitual, el LES puede debutar con insuficiencia respiratoria aguda. La estimulación repetitiva es fundamental en pacientes con debilidad muscular, fallo respiratorio y arreflexia ya que pueden confundirse inicialmente con una poliradiculoneuropatía.

## Enfermedades neuromusculares P2

### MIASTENIA GRAVIS EN CIFRAS. ESTUDIO DE NUESTRA POBLACIÓN

N. Juárez Torrejón, C.A. Cemillán Fernández, D. Rovira Sirvent, A. Díez Barrio, N. Barbero Bordallo y E. Rodríguez García

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario Severo Ochoa.*

**Objetivos:** Conocer frecuencia características de los casos de miastenia gravis (MG) en nuestro hospital.

**Material y métodos:** Se identificaron los casos de MG diagnosticados en el Hospital Universitario Severo Ochoa de Leganés (200.000 habitantes) entre enero de 2000 y mayo del 2011. Recogimos información de las historias clínicas. Se realizó análisis descriptivo.

**Resultados:** Identificamos 43 casos, 23 (53,5%) hombres. La edad media al diagnóstico fue 55,93  $\pm$  19 años (16-90). El número medio de nuevos casos por año fue de 3,36. La severidad (Myasthenia Gravis Foundation of America Clinical Classification) fue: grado I: 24 pacientes (55,8%); IIa: 5 (11,6%); IIb: 5 (11,6%); IIIa: 3 (7%) y IIIb, IVb y V: 2 cada uno (4,7%). A todos se les determinaron ac anti-RACH y en 36 (83,7%) fueron positivos. Se determinaron antimusculina en 3 y fueron negativos. Se realizó estimulación repetitiva en 10 (23,3%), 1 positiva, y jitter en 4 (9,3%), 1 positivo. A 23 (53,5%) se les hizo test de tensilón, 22 positivos. 2 pacientes (4,7%) tuvieron timoma. Fueron tratados con mestinón 35 (81,4%), esteroides 18 (42%), azatioprina 9 (21%), Igiv 8 (18,6%), timectomía 5 (11,6%). 16 pacientes (39%) ingresaron por recaída. 3 (7,5%) pacientes fallecieron, 1 en relación con MG.

**Conclusiones:** La incidencia de MG en nuestra población fue similar a la de otros estudios. La mayoría tuvieron afectación ocular y seropositivos. Timoma apareció sólo en 4,7%. La mayoría de los pacientes estaba bien controlada con medicación inmunosupresora sin timectomía.

### ENFERMEDAD DE SANDHOFF DE INICIO EN EL ADULTO. A PROPÓSITO DE UN CASO

M. Seral Moral<sup>1</sup>, J.L. Capablo Liesa<sup>1</sup>, J.C. Roche Bueno<sup>1</sup>, B. Sánchez Marín<sup>1</sup>, A. Sáenz de Cabezón<sup>2</sup> y J. Alfaro Torres<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurofisiología; <sup>3</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Miguel Servet.

**Objetivos:** La enfermedad de Sandhoff es una enfermedad de acúmulo lisosomal causada por una deficiente actividad de la enzima  $\beta$ -hexosaminidasa A y B, debido a mutaciones en el gen HEXB, que tiene como resultado la acumulación de esfingolípidos en el cerebro y otros órganos. Típicamente la enfermedad se manifiesta en los primeros meses de vida, sin embargo se han descrito formas infrecuentes de inicio en la edad adulta y cuya forma de presentación es heterogénea, siendo los fenotipos predominantes: el síndrome cerebeloso y la clínica de afectación de motoneurona inferior.



**Material y métodos:** Paciente de 54 años, que fue remitido a la edad de 44, con una historia de 2 años de evolución de disestesias distales y debilidad de extremidades inferiores. A la exploración destacaba disminución de sensibilidad en todas sus modalidades y debilidad distal, junto con arreflexia aquilea. El estudio etiológico de polineuropatía fue negativo. La clínica fue progresando con síndrome diarreico grave, mayor pérdida de fuerza, amiotrofias y aparición de fasciculaciones en las cuatro extremidades. En los estudios realizados se objetivó una actividad de  $\beta$ -hexosaminidasa (total e isoforma A) disminuida significativamente, confirmando así el diagnóstico.

**Resultados:** Presentamos un paciente con enfermedad de Sandhoff de inicio en el adulto, que se manifestó inicialmente como una polineuropatía sensitivo-motora, antes de mostrar signos de enfermedad de motoneurona.

**Conclusiones:** La alteración de la sensibilidad en la enfermedad de Sandhoff de inicio en el adulto suele ser subclínica y es excepcional como forma de presentación. En estos casos se suele acompañar de afectación del sistema autónomo.

## MONONEUROPATÍA MÚLTIPLE POR LEPRO: A PROPÓSITO DE UN CASO

M.I. Pedraza Hueso<sup>1</sup>, N.F. Villanueva Gómez<sup>2</sup>, P. Mulero Carrillo<sup>1</sup>, A. Hernández Lain<sup>3</sup>, Á.L. Guerrero Peral<sup>1</sup>, C. Hinojosa Mena-Bernal<sup>4</sup> y A. Cabello Fernández<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Medicina Intensiva. <sup>4</sup>Sección de Enfermedades Infecciosas, Servicio de Medicina Interna. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. <sup>3</sup>Neuropatología. Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre.

**Objetivos:** La lepra afecta sobre todo a habitantes de países tropicales. *Mycobacterium leprae* es único entre los patógenos bacterianos por su especial predilección por el nervio periférico. Presentamos un caso importado diagnosticado por biopsia del nervio sural.

**Material y métodos:** Varón de 19 años natural de Mauritania. Consulta por un cuadro progresivo de 2 años de evolución, de alteración sensitiva de predominio distal en las 4 extremidades y afectación motora en miembros superiores. En la exploración neurológica debilidad distal asimétrica de miembros superiores, lesiones por quemadura accidental en extremidad superior izquierda, hipoestesia táctil distal en miembros superiores. Hiporreflexia generalizada con arreflexia en miembro superior izquierdo. Sin hipertrofias nerviosas. Ligera limitación para la marcha de puntillas. En estudio neurofisiológico mononeuropatía múltiple de intensidad moderada-severa. Biopsia de sural con infiltración inflamatoria difusa y presencia en endoneuro de células de Virchow, positivas con la técnica de Fite-Faraco, para bacilos de la lepra. Se inicia tratamiento con rifampicina, clofazimina y dapsona con buena respuesta inicial.

**Resultados:** Se trata de un caso de lepra intermedia procedente de área endémica. Los signos neurológicos posibles en un caso de lepra son hiposensibilidad de lesiones cutáneas o hipertrofia nerviosa, no evidenciados en este caso, o mononeuropatía, forma de presentación en nuestro paciente, con diagnóstico positivo mediante biopsia de sural.

**Conclusiones:** Es necesario tener en cuenta el diagnóstico de lepra en pacientes de áreas endémicas con afectación de sistema nervioso periférico. El tratamiento puede impedir la progresión de la enfermedad y mejorar la funcionalidad del paciente.

## POLINEUROPATÍA DE FIBRA FINA SECUNDARIA AL TRATAMIENTO CON METRONIDAZOL EN UNA PACIENTE CON ENFERMEDAD DE CROHN

M. Palavín Larroy<sup>1</sup>, A.M. Latorre Jiménez<sup>1</sup>, L. Ballester Marco<sup>1</sup>, I. Benavente Aguilar<sup>2</sup> y M. Bestué Cardiel<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurofisiología. Hospital San Jorge.

**Objetivos:** El metronidazol es un fármaco antiparasitario del grupo de los nitroimidazoles utilizado frecuentemente en infecciones debidas a bacterias anaerobias. Entre sus diversos efectos secundarios se conoce su potencial efecto tóxico sobre el sistema nervioso central y periférico. Presentamos el caso de una paciente que presentó una polineuropatía de fibra fina, tras el tratamiento con metronidazol por una fístula anal compleja en el contexto de una enfermedad de Crohn.

**Material y métodos:** Mujer de 32 años afecta de enfermedad de Crohn que tras la intervención de una fístula anal compleja recibe tratamiento con metronidazol, a una dosis de 500 mg cada 8 horas durante tres meses. A los 40-50 días de iniciar el tratamiento la paciente comienza con parestesias en guante y calcetín asociadas a importante sensación de quemazón en la misma localización. La exploración mostró disminución de la sensibilidad en la prueba del alfiler en extremidades inferiores, con balance muscular y resto de sensibilidades conservadas. REM normales.

**Resultados:** El estudio neurofisiológico realizado demostró normalidad en los estudios realizados de fibra gruesa, junto con un aumento de la latencia del periodo cutáneo silente en ambas extremidades superiores e inferiores y una disminución de la densidad de glándulas sudoríparas en las cuatro extremidades. Respuesta simpática de la piel presente. El resto de estudios etiológicos realizados fueron negativos.

**Conclusiones:** Tanto la clínica como la neurofisiología son compatibles con una neuropatía de fibra fina pobremente mielinizada A-delta y amielínica C, de origen tóxico (secundaria al tratamiento con metronidazol).

## REVISIÓN DE CASOS DE CHARCOT MARIE-TOOTH EN HOSPITAL CLÍNICO DE SALAMANCA

L. López Mesonero, T. López Alburquerque, R. de la Fuente Blanco, B. Álvarez Mariño, M.E. Ramos Araque, R. Hipola Muñoz y J. Duarte Martín

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Salamanca.

**Objetivos:** Presentación de una revisión de 24 pacientes diagnosticados de Charcot Marie-Tooth.

**Material y métodos:** Se procedió al análisis de casos clínicos registrados en el Hospital Clínico Universitario de Salamanca, haciendo énfasis en diferentes aspectos clínicos y diagnósticos: edad de inicio, presencia de antecedentes familiares, fenotipo clínico, estudios de conducción nerviosa, biopsia y estudio genético.

**Resultados:** De los 24 pacientes diagnosticados, 18 se trataban de Charcot Marie-Tooth tipo I y 6 de Charcot Marie-Tooth tipo II. De los 18 pacientes diagnósticos del tipo I destacan: 17 tenían inicio precoz, 16 presentaban antecedentes familiares, 17 pies cavos, 4 escoliosis, 3 fueron diagnosticados mediante biopsia y 2 por estudio genético. De los 6 pacientes diagnosticados de tipo II: 4 tenían inicio tardío. Todos ellos diagnosticados por estudio de conducción nerviosa.

**Conclusiones:** La enfermedad de Charcot Marie-Tooth es el trastorno neuromuscular hereditario más frecuente y por ello requiere una evaluación cuidadosa de la forma de presentación clínica, haciendo hincapié en la herencia, estudio de conducción nerviosa y pruebas de DNA. Dada la heterogeneidad fenotípica y el amplio de-

sarrollo actual de pruebas moleculares, el proceso diagnóstico se debe sustentar siguiendo un protocolo, como base de posteriores y eventuales tratamientos rehabilitadores y terapias innovadoras.

### SÍNDROME DE POEMS VARIANTE ENFERMEDAD DE CASTLEMAN: DOS CASOS CON POLINEUROPATÍA TIPO CIDP-LIKE DE DEBUT

D. Pestana Grafiña, H. Pérez Pérez, A. Lorente Miranda, D. Padilla León, Z. Mendoza Plasencia, M. Pueyo Morlans, C. Croissier Elías, F. Carrillo Padilla, N. Martín López y P. de Juan Hernández

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Canarias.*

**Objetivos:** El síndrome POEMS (polineuropatía -PNP-, organomegalia, endocrinopatía, gammapatía monoclonal, cambios cutáneos) es un trastorno paraneoplásico asociado a discrasia de células plasmáticas con afectación multisistémica, relacionado con mieloma osteosclerótico o con enfermedad de Castleman (linfadenopatía angiofolicular). Presentamos dos casos con PNP tipo CIDP-like como síntoma inicial.

**Material y métodos:** Caso 1: mujer, 39 años. Ingresa por trombocitosis, síndrome constitucional, adenopatías, cefalea y debilidad con parestias de 1,5 meses de evolución en miembros inferiores (MMII). Hallazgos: rash malar, papiledema bilateral, hipo-arreflexia, hepatomegalia, gammapatía IgA lambda. Biopsia ganglionar: Castleman multicéntrico. LCR: proteinorraquia. VCN: polirradiculoneuropatía desmielinizante sensitivomotora. Caso 2: varón, 46 años. Episodio Guillain-Barré-like 6 años antes (debilidad en MMII de 1 mes de evolución, VCN: polirradiculoneuropatía desmielinizante sensitivomotora, sin respuesta a Ig; respuesta a corticoides). Presenta nuevo déficit sensitivomotor subagudo en MMII. Hallazgos: diabetes mellitus, pérdida ponderal, esplenomegalia, papiledema bilateral, hipo-arreflexia, adenopatías (Castleman multicéntrico), masa en calota craneal (plasmocitoma lítico), gammapatía IgG lambda, VEGF elevado. LCR: proteinorraquia. VCN: polirradiculoneuropatía desmielinizante sensitivomotora.

**Resultados:** Caso 1: diagnóstico de síndrome POEMS con enfermedad Castleman, hipertensión intracraneal y trombocitosis secundaria. Mejoría tras corticoides-acetazolamida, seguido de ciclofosfamida y trasplante autólogo de médula ósea. Caso 2: diagnóstico de síndrome POEMS con enfermedad Castleman y plasmocitoma lítico craneal. Mejoría tras exéresis-radioterapia del plasmocitoma y bolos de corticoides.

**Conclusiones:** El POEMS es una causa rara de PNP sensitivo-motora que puede preceder al diagnóstico en hasta 5 años y simular una CIDP (polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria crónica) o un Guillain-Barré atípico. Resaltamos la importancia de profundizar en el estudio etiológico de las polineuropatías, así como en las posibles manifestaciones extra-neurológicas acompañantes, para un correcto diagnóstico etiológico y tratamiento.

### NEUROPATÍA MENTONIANA COMO DEBUT DE LINFOMA PLASMABLÁSTICO EXTRAORAL EN PACIENTE NO INMUNODEPRIMIDA

I. Payo Froiz<sup>1</sup>, M. Usón Martín<sup>1</sup>, C. Descals Moll<sup>1</sup>, J.C. Montalà Reig<sup>1</sup>, A. Espino Ibáñez<sup>1</sup> y del R. Campo García<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Hematología. Fundació Hospital Son Llàtzer.

**Objetivos:** Es conocido que, la neuropatía mentoniana, en ausencia de causas locales, sugiere la existencia de neoplasia subyacente. El linfoma plasmablastico (linfoma no Hodgkin agresivo derivado de células B maduras), se ha descrito recientemente, asociado a infección VIH (2,6%), y localizado frecuentemente en

cavidad oral. Nuestro caso muestra una inusual presentación de linfoma plasmablastico, precediendo la neuropatía mentoniana al diagnóstico, en paciente no inmunodeprimida.

**Material y métodos:** Mujer de 55 años con síntomas sugestivos de neuropatía mentoniana. Dos semanas después presentó tumores de consistencia pétreas (supraclaviculares y orbitaria) sin otros síntomas asociados.

**Resultados:** Se realizaron estudios de neuroimagen (TC y RMN cerebrales y TC toracoabdominal), normales. Análisis: componente monoclonal gamma y beta con hipogammaglobulinemia severa y positividad cadenas ligeras (orina). Posteriormente TC cervical (tumoración en ángulo supero-interno de órbita izquierda con lisis de pared inferior de seno maxilar; tumoración en músculo masticador externo y tumoración supraclavicular derecha con erosión de clavícula derecha). Se puncionó masa, y en estudio anatomopatológico: linfoma agresivo de morfología inmunoblástica/plasmocitoides, CD138+, con marcadores de línea B negativos, compatible con linfoma plasmablastico (EBV negativo). Punción lumbar normal. En PET, múltiples imágenes óseas hipermetabólicas. Ha recibido 3 ciclos de quimioterapia y se ha realizado autotrasplante de progenitores hematopoyéticos.

**Conclusiones:** Describimos presentación inusual de linfoma plasmablastico, tanto por localización como por no asociarse a infección VIH ni a inmunosupresión. El pronóstico es malo, especialmente en pacientes VIH positivo. La presencia de alteración sensitiva en mentón y labio inferior debe hacer sospechar la existencia de neoplasia, aunque las pruebas complementarias sean normales.

### HIPERTROFIA AISLADA DE CAUDA EQUINA

R. de la Fuente Blanco<sup>1</sup>, S. Herrero Velázquez<sup>2</sup>, J.T. López Alburquerque<sup>1</sup>, L. López Mesonero<sup>1</sup>, B. Álvarez Mariño<sup>1</sup> y M.E. Ramos Araque<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Salamanca. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

**Objetivos:** Presentar un caso de hipertrofia radicular de cauda equina, idiopática y sin alteración de la conducción nerviosa periférica.

**Material y métodos:** Mujer de 48 años que presenta cuadro de dos años de evolución, progresivo, consistente en parestias e hipoparestesia en borde externo de ambos pies, debilidad en los mismos y dolor en región lumbar y ocasionalmente en pierna izquierda. Estos síntomas se objetivan en la exploración neurológica además de una arreflexia patelar y aquilea bilateral. La analítica, incluyendo autoinmunidad, ECA, anticuerpos antineuronales, antigangliosidos, marcadores tumorales y serologías, fue normal. El LCR mostró una leve hiperproteinorraquia, y la RM, un engrosamiento difuso de las raíces de la cauda equina, con señal homogénea, sin nódulos ni realce tras la administración de contraste. Los estudios electrofisiológicos fueron normales, a excepción de la ausencia de reflejo H y abolición de los potenciales evocados somatosensoriales (PESs) para miembros inferiores.

**Resultados:** Sin etiología definida, se inició tratamiento con pregabalina, que mejoró parcialmente la sintomatología. La paciente rechazó tratamiento con corticoides o inmunoglobulinas.

**Conclusiones:** La hipertrofia de cauda equina se ha asociado fundamentalmente a neuropatías hereditarias sensitivomotoras y a polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria crónica, además de procesos inflamatorios y neoplásicos. En la mayoría de los casos publicados, se encuentra una alteración en la conducción nerviosa periférica. Nuestra paciente presenta una hipertrofia selectiva y difusa de cauda equina, con una conducción nerviosa periférica normal y con una alteración severa de los PESs, probablemente debida a una lesión de tipo desmielinizante de etiología incierta.

## POLIRADICULONEUROPATÍA SENSITIVO MOTORA SECUNDARIA A LINFOMA FOLICULAR. PRESENTACIÓN DE UN CASO

S.A. Vassallo Recio<sup>1</sup>, D. Vidal de Francisco<sup>1</sup>, M.A. Muchada López<sup>1</sup>, A. Rodríguez Román<sup>1</sup>, F. Guisado Ramos<sup>1</sup> y L. Atienza Cuevas<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Puerta del Mar.

**Objetivos:** Es conocida la asociación existente entre el desarrollo de una polineuropatía en pacientes que se diagnostican de un linfoma secundario al uso de quimioterapia, y es poco frecuente el desarrollo de una polineuropatía previo al diagnóstico de este tipo de cáncer. El propósito de este caso es definir la relación existente entre el desarrollo de polineuropatía sensitivo motora y afectación radicular posterior, previo al diagnóstico de linfoma folicular.

**Material y métodos:** Paciente de 70 años antecedentes de HTA, cuadro clínico subagudo de pérdida de sensibilidad a nivel distal en ambas extremidades inferiores, secundario a la alteración sensitiva asocia traumatismo con fractura en quinto metatarsiano de pie derecho. El estudio neurofisiológico se evidencia polineuritis sensitiva de carácter axonal que se limita a MMII. Dos meses más tarde desarrolla una parálisis aguda para la dorsiflexión de pie derecho.

**Resultados:** Se realiza EMG evidenciándose polirradiculoneuritis asimétrica de predominio derecho y afectando fundamentalmente a raíces L5-S1 severa afectación axonal sensitivo-motora en MMII de predominio derecho, RM lumbosacra normal, punción lumbar normal, TAC tórax y abdominopélvico adenopatías múltiples en mediastino superior y a nivel axilar bilateral. Se realizó biopsia de adenopatía, diagnóstico anatomopatológico: linfoma folicular grado III.

**Conclusiones:** La proporción de pacientes que debutan con una polirradiculoneuropatía previo al diagnóstico de un linfoma es menor a un 2%, a pesar de lo infrecuente de esta asociación debe considerarse este diagnóstico, realizando una anamnesis adecuada y las pruebas complementarias precisas para su confirmación, su reconocimiento implica un pronóstico y terapéuticas diferentes, se pueden utilizar inmunoglobulinas o quimioterapia como tratamiento directo del tumor.

## Enfermedades neuromusculares P3

### NEUROPATÍA DESMIELINIZANTE TIPO DEJERINE SOTTAS. NUEVA VARIANTE GENÉTICA

B. Miguel Martín<sup>1</sup>, M.J. Corrales Arroyo<sup>1</sup>, S. Carrasco García de León<sup>1</sup>, A. Hernández González<sup>1</sup>, Gudín M. Rodríguez-Magariños<sup>1</sup>, J. Vaamonde Gamo<sup>1</sup> y P. Blanco Arias<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Ciudad Real. <sup>2</sup>Servicio de Neurogenética. Hospital Universitario de Santiago.

**Objetivos:** La enfermedad de Dejerine Sottas es una polineuropatía desmielinizante autoinmune, caracterizada desde el punto de vista fenotípico por retraso en el desarrollo motor, pérdida sensitiva prominente distal, reflejos ausentes, ataxia y un marcado enlentecimiento de la velocidad de conducción. Es una enfermedad genéticamente heterogénea. Describimos una familia con tres hermanas afectadas, y consanguinidad familiar, asociada a una nueva variante en el gen EGR2.

**Material y métodos:** Se ha estudiado genéticamente a una familia de seis hermanos, de los cuales, tres mujeres están afectadas de una neuropatía periférica, con reflejos abolidos, aumento de la velocidad de conducción, y biopsia muscular que presenta afectación hipertrófica del nervio sural. Los padres son parientes consanguíneos en tercer grado.

**Resultados:** Con la realización del estudio genético se ha encontrado la variante p264L en el gen EGR2 de todos los sujetos afectados.

**Conclusiones:** La enfermedad de Dejerine Sottas, es una neuropatía desmielinizante autoinmune, genéticamente heterogénea, presentando una misma expresividad fenotípica para diversas localizaciones genéticas. Se ha detectado la nueva variante p264L, en el gen EGR2. La consanguinidad ha constituido un factor de riesgo para el desarrollo de dicha enfermedad.

### DESCRIPCIÓN ANALÍTICA DE UNA SERIE DE PACIENTES CON PARÁLISIS FACIAL PERIFÉRICA BILATERAL

M. Rico Santos, C. Ramón Carbajo, M. Para Prieto, G.J. Mauri Capdevila, R. Álvarez Escudero y G. Moris de la Tassa

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias.

**Objetivos:** La parálisis facial periférica bilateral (PFPB) tiene una incidencia de 1 caso por 5.000.000 habitantes/año. Dentro del diagnóstico diferencial etiológico se incluyen múltiples patologías, algunas de las cuales pueden conllevar un riesgo vital. Nuestro objetivo es estudiar la etiología subyacente en los pacientes con PFPB ingresados en un hospital de tercer nivel.

**Material y métodos:** Se realizó una búsqueda informática de pacientes con el diagnóstico de parálisis facial ingresados entre junio de 2003 y mayo de 2011, con un total de 238 historias revisadas.

**Resultados:** Se registraron 11 pacientes con PFPB, 10 varones y una mujer, con edades comprendidas entre 12 y 80 años (edad media 50,5). Se identificaron las siguientes causas: síndrome de Guillain Barré (6 casos), linfoma (2 casos), enfermedad de Lyme (1 caso), polirradiculoneuropatía desmielinizante idiopática crónica (1 caso) y parálisis facial idiopática (1 caso). Tres pacientes presentaron una recuperación total, uno parcial, uno fue exitus (diagnóstico de linfoma) y el resto no experimentaron mejoría.

**Conclusiones:** La parálisis facial bilateral es una entidad infrecuente. Aunque existen casos idiopáticos (20%) son menos habituales que en la parálisis unilateral (50%). El pronóstico varía en función de la enfermedad subyacente y las formas idiopáticas no parecen tener una peor resolución que la parálisis unilateral. En nuestra muestra de pacientes ingresados la causa más frecuente fue el síndrome de Guillain-Barré. La diversidad de patologías registradas resalta la relación de la PFPB con enfermedades que podrían representar una urgencia médica, por lo que es imperativo descartarlas y establecer un tratamiento específico de forma precoz.

### DESCRIPCIÓN FENOTÍPICA DE UNA SERIE DE PACIENTES CON ENFERMEDAD DE CHARCOT MARIE-TOOTH DEBIDA A MUTACIONES EN EL GEN SH3TC2

R. Sivera Mascaró<sup>1</sup>, C. Espinos Armero<sup>2</sup>, H. Pérez Garrigues<sup>3</sup>, L. Bataller Arberola<sup>4</sup>, P. Martín<sup>5</sup>, N. Muelas Gómez<sup>4</sup>, F. Mayordomo<sup>6</sup>, M.J. Chumillas<sup>7</sup>, F. Palau<sup>8</sup>, J.J. Vélchez Padilla<sup>4</sup> y M.T. Sevilla Mantecón<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>3</sup>Servicio de Otorrinolaringología. Hospital Universitari La Fe. <sup>2</sup>Servicio de Genética. Instituto Valenciano de Biomedicina CSIC. CIBER de enfermedades raras.

<sup>4</sup>Servicio de Neurología. Hospital La Fe. CIBER de enfermedades raras. <sup>5</sup>Servicio de Neurología. CIBER de enfermedades raras.

<sup>6</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitari La Fe.

<sup>7</sup>Servicio de Neurofisiología. Hospital Universitari La Fe. <sup>8</sup>Servicio de Genética. Instituto Valenciano de Biomedicina, CIBER de enfermedades raras.

**Objetivos:** Las mutaciones de SH3TC2 son responsables de la mayoría de los casos de CMT en personas de etnia gitana en Espa-

ña. Nuestro objetivo es realizar una descripción fenotípica de las familias con mutaciones en dicho gen.

**Material y métodos:** Se han estudiado 26 pacientes pertenecientes a 15 familias, obteniendo datos genéticos, clínicos, neurofisiológicos, anatomopatológicos y de neuroimagen.

**Resultados:** La mutación más común en los pacientes de etnia gitana es p.R1109X: 11 probandos son homocigotos para la misma, 1 es heterocigoto compuesto con p.C737\_P738delinsX y 1 es homocigoto para p.C737\_P738delinsX. Sólo 2 probandos no son de etnia gitana, siendo homocigotos para p.H1102LfsX14 y p.R529Q. Las características clínicas son constantes y comprenden un retraso del inicio de la marcha, debilidad distal con pies cavos pero escasa atrofia muscular, escoliosis y alteración de la sensibilidad profunda, siendo esto lo más incapacitante. Algunos pacientes presentaron afectación de pares craneales: sordera, neuralgia trigeminal o insuficiencia vestibular. Las velocidades de conducción motora están moderadamente enlentecidas (20-30 m/seg). Los potenciales sensitivos son indetectables en los mayores de 13 años. La anatomía patológica muestra pérdida de fibras mielinizadas, adelgazamiento de la mielina y ocasionales bulbos de cebolla atípicos formados por proyecciones de membrana basal. En la RNM cerebral no se observan captaciones de pares craneales y en la muscular hay escasa atrofia e infiltración grasa en pies y distalmente en pantorrillas, con edema muscular ocasional.

**Conclusiones:** El fenotipo de los pacientes con CMT por mutaciones en el gen SH3TC2 es característico y constante en las distintas mutaciones.

## ENFERMEDAD DE MOTONEURONA E INFLIXIMAB

L. Pulido Fontes<sup>1</sup>, I. Jericó Pascual<sup>1</sup>, M.D.C. Gil Alzueta<sup>1</sup>, L. Torné Hernández<sup>1</sup> y A. Ibricú Yanguas<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurofisiología. Complejo Hospitalario de Navarra.

**Objetivos:** Descripción de un caso de neuropatía motora multifocal y mielopatía asociada, en paciente en tratamiento con infliximab, que planteaba diagnóstico diferencial con enfermedad de motoneurona tipo esclerosis lateral amiotrófica.

**Material y métodos:** Varón de 31 años en tratamiento con infliximab por enfermedad de Crohn grave, que a los 8 meses del tratamiento inicia un cuadro motor deficitario, distal, asimétrico, de predominio en extremidades superiores, con amiotrofia progresiva. En la exploración destacaba hiperreflexia global, junto a debilidad distal asimétrica y amiotrofia de 1º interóseo bilateral y tibial anterior izquierdo.

**Resultados:** El estudio neurofisiológico mostraba una conducción sensitiva normal, con signos de denervación en las 4 extremidades, bloqueos de conducción (mediano izdo y CPE izdo) y estimulación cortical magnética alterada sobre extremidades superiores. En analítica c-ANCA (+), Ac anti GM1 negativos y LCR normal. La RM cerebral y medular fueron normales. Se decidió retirar tratamiento con infliximab y ante persistencia de la clínica iniciar tratamiento con Inmunoglobulinas iv, mejorando el déficit motor espectacularmente, con progresiva normalización de los signos de afectación piramidal.

**Conclusiones:** El infliximab puede inducir neuropatía disímune que responde satisfactoriamente al tratamiento con Inmunoglobulinas iv. La hiperreflexia y alteración de la estimulación magnética en este paciente, podrían ser secundarios a una mielitis autoinmune y autolimitada.

## NEUROPATÍA PERIFÉRICA ASOCIADA A GAMMAPATÍA MONOCLONAL DE SIGNIFICADO INCIERTO. ESTUDIO DESCRIPTIVO

G. Barraza Sandoval, J. Casanova Mollá y J. Valls Solé

Neurología. Unidad de EMG, Control Motor y Dolor Neuropático. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

**Objetivos:** La gammapatía monoclonal de significado incierto (GMSI) se asocia típicamente a polineuropatía sensitivo-motora lentamente progresiva en edad avanzada. Sin embargo, desconocemos el grado de afectación de las fibras finas termoalérgicas, las que podrían dañarse precozmente.

**Material y métodos:** Describimos retrospectivamente los hallazgos clínicos, electromiográficos y los obtenidos de forma específica para evaluar fibras pequeñas [test sensoriales psicofísicos y potenciales evocados por termodo de contacto (PETC)] e histopatológicos (inervación cutánea) en 9 pacientes con GMSI.

**Resultados:** En los 9 pacientes [edad promedio 62,4 años (41-86)], se identificaron proteínas anómalas en plasma: IgM (2 pacientes), IgA (2 pacientes), IgG (4 pacientes) y cadena lambda (1 paciente); o en orina: cadenas lambda (3 pacientes), kappa (1 paciente) o IgG (1 paciente). Todos presentaron dolor neuropático como síntoma inicial. En 5 pacientes encontramos afectación mixta (fibra gruesa y fina), mientras que 4 pacientes presentaban sólo neuropatía de fibra fina (incremento del umbral térmico y de latencias en los PETC). Todos mostraron una reducción de la densidad de fibras cutáneas. No hubo diferencias entre ambos grupos, excepto el mayor grado de pérdida axonal cuando la afectación de fibras sensitivas fue mixta. Encontramos una correlación positiva entre la pérdida de fibras nerviosas cutáneas y el tiempo de evolución de los síntomas.

**Conclusiones:** La polineuropatía asociada a GMSI puede presentarse inicialmente como polineuropatía dolorosa y afectación precoz de fibras finas. Se debe considerar el estudio de bandas monoclonales en el diagnóstico diferencial de neuropatías de fibra pequeña de causa desconocida, no sólo en edad avanzada.

## ESTUDIO OBSERVACIONAL RETROSPECTIVO DE 115 PACIENTES DIAGNOSTICADOS DE SÍNDROME DE GUILLAIN BARRÉ

I. González Suárez<sup>1</sup>, I. Sanz Gallego<sup>1</sup>, J. Arpa Gutiérrez<sup>1</sup>, F.J. Rodríguez de Rivera Garrido<sup>1</sup>, S. Santiago Pérez<sup>2</sup> y E. Díez Tejedor<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario La Paz.

**Objetivos:** El síndrome de Guillain-Barré (SGB) es una causa frecuente de parálisis flácida. Aunque generalmente de buen pronóstico, existen formas de curso fulminante con afectación de la musculatura respiratoria. Se analiza factores predictivos de mal pronóstico, tratamiento, y secuelas al alta.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo observacional de pacientes ingresados por SGB entre el año 2000-2010. Analizamos datos demográficos, comorbilidad, antecedentes previos al episodio, tipo de SGB, tratamiento y secuelas al alta en sucesivas revisiones.

**Resultados:** 115 pacientes. Hombres (53%). Edad media 42 años  $\pm$  22. Incidencia de 1-2 casos/100.000 hab/año. Pico en invierno (41%). Infección respiratoria previa (36,8%), gastrointestinal (25,5%), sin antecedentes infecciosos (31%). Presentaron déficit motor un 83%, tetraparesia el 24%. Afectación respiratoria en un 22%, observándose relación entre valores de Peak Flow menores de 250 las primeras 24 horas y la posterior necesidad de ventilación mecánica invasiva (VMI) ( $p < 0,05$ ). La distribución fue SGB clásico 81,5%, AMSAN 2,8%, AMAN 2,8%, axonal sensitivo 0,9%, SMF 9,3%,



Bickerstaff 0,9% y multineuritis craneal 1,9%. La mortalidad fue del 3%. Funcionalmente, el 46% presentan déficit que no incapacita para la vida laboral al alta, porcentaje que aumenta hasta el 76% en la revisión posterior a los 3 meses.

**Conclusiones:** Nuestros hallazgos no difieren en gran medida de los descritos en la literatura. Cabe destacar la correlación entre los valores de Peak Flow iniciales y el posterior requerimiento de VMI, aunque no en cuanto a la mortalidad. Se registra un pico de incidencia significativo en invierno.

### SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ EN PACIENTE VIH CON NEUROPATÍA SENSITIVO-MOTORA HEREDITARIA

Á. Martín Montes<sup>1</sup>, E. Blanco Vicente<sup>2</sup>, M.D.L.A. Mangas Guijarro<sup>2</sup>, O. Trabajos García<sup>2</sup> y F.J. Rodríguez de Rivera Garrido<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Neurología. Centro de Ictus. IdiPAZ. UAM; <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz.

**Objetivos:** El síndrome de Charcot-Marie-Tooth constituye un conjunto de neuropatías hereditarias sensitivo-motoras con una serie de características fenotípicas comunes y con una heterogeneidad genética cada vez más conocida. Presentamos el caso de un paciente con un síndrome de Guillain-Barré en el que se descubrió una neuropatía sensitivo-motora de base hereditaria.

**Material y métodos:** Varón de 45 años de edad, VIH (carga viral indetectable) en tratamiento antiretroviral e intervenido quirúrgicamente de pie cavo en la infancia. Existen antecedentes familiares de debilidad y atrofia distal de extremidades en cuatro generaciones sucesivas. El paciente presenta parestias distales en las cuatro extremidades de un mes de evolución añadiéndose debilidad en manos. En la exploración llama la atención una marcada atrofia de interóseos, debilidad muscular distal, hiporreflexia generalizada y marcha en estepaje. Se realizó punción lumbar (PL), electromiograma (EMG) y estudio genético.

**Resultados:** PL: hiperproteínorraquia y disociación albúmino-citológica. EMG: se observan datos de polineuropatía sensitivo-motora, axonal y desmielinizante, de carácter crónico, con velocidades de conducción inferiores a 10 m/s. Estudio genético: duplicación de la región cromosómica 17p11.2-p12.

**Conclusiones:** Descartándose una neuropatía por VIH y las causas tóxicas, nos encontramos ante un caso de enfermedad de Charcot-Marie-Tooth tipo 1A, con un fenotipo y genotipo característicos, que presenta un Síndrome de Guillain-Barré superpuesto.

### RITUXIMAB EN EL TRATAMIENTO DE LA NEUROPATÍA DESMIELINIZANTE SENSITIVO MOTORA MULTIFOCAL CRÓNICA (MADSAM)

M.A. Alberti Aguiló<sup>1</sup>, C. Casasnovas Pons<sup>2</sup>, M. Povedano Panadés<sup>1</sup>, J. Montero Homs<sup>1</sup> y F. Rubio Borrego<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurología. IDIBELL. Hospital Universitari de Bellvitge.

**Objetivos:** Describir la eficacia del tratamiento con rituximab en dos pacientes diagnosticados de neuropatía desmielinizante sensitivo-motora multifocal crónica (MADSAM) refractaria.

**Material y métodos:** Paciente 1: varón de 37 años, 7 años de evolución. Refractario al tratamiento con micofenolato y prednisona. Precisa de ciclos periódicos de IgEV con respuesta parcial (cada 2 meses). Paciente 2: mujer de 58 años, 12 años de evolución. Refractaria al tratamiento con prednisona. Respuesta parcial a pulsos periódicos de Ig ev (1,5 meses). Ambos pacientes recibieron tratamiento con rituximab a dosis de 375 mg/m<sup>2</sup> semanalmente por cuatro semanas consecutivas. Se evaluaron de forma basal (previa al rituximab) y un, tres, seis y 12 meses post tratamiento. La discapacidad se ha evaluó mediante las escalas: Medical Research

Council sum score y Inflammatory Neuropathy Cause and Treatment disability score. Se considera al paciente respondedor a rituximab si 1) mejora al menos 2 puntos en las escalas mencionadas o si 2) mantiene el mismo grado de discapacidad pero reduciendo significativamente las necesidades de IgEV periódicas.

**Resultados:** No se evidenciaron cambios significativos en las escalas clínicas evaluadas, sin embargo en ambos pacientes se frenó la progresión clínica, manteniéndose estables. Durante el año de seguimiento post rituximab el paciente 1 solo requirió un ciclo de IgEV y la paciente 2 no requirió más dosis de IgEV.

**Conclusiones:** El rituximab podría ser considerado como opción terapéutica en aquellos pacientes con MADSAM refractaria a otros tratamientos inmunosupresores y/o que precisan ciclos de IgEV muy frecuentes.

## Enfermedades neuromusculares P4

### UTILIDAD DE LA FIBROSCOPIA EN EL DIAGNÓSTICO PRECOZ DE LA ELA BULBAR

M.A. Muchada López, S.A. Vassallo Recio, D. Vidal de Francisco y F. Guisado Ramos

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta del Mar.

**Objetivos:** Frecuentemente, pacientes con leves alteraciones del lenguaje como primer síntoma de inicio de una ELA bulbar son derivados a unidades de patología de la voz (ORL). Un examen cuidadoso del habla, de su calidad y morfología, así como de la función de las cuerdas vocales mediante nasofibrolaringoscopia podría llevarnos al diagnóstico precoz.

**Material y métodos:** Presentamos una paciente de 75 años, sin antecedentes de interés neurológico, que es remitida al Servicio de Otorrinolaringología por un cuadro de 6 meses de evolución, de dificultad para el habla progresiva, añadiéndose posteriormente dificultad para la ingesta de líquidos.

**Resultados:** Se realiza videofibroscopia donde se observan cuerdas vocales ligeramente atróficas, con buen cierre glótico y fasciculaciones tanto en reposo como durante la fonación (presentación de video y grabación de voz).

**Conclusiones:** La esclerosis lateral amiotrófica es una enfermedad neuromuscular degenerativa, de baja incidencia, aproximadamente 2 casos nuevos por cada 100.000 habitantes y año, y corta supervivencia. En la actualidad, un antagonista del glutamato, es el único fármaco que ha demostrado enlentecer el curso de la enfermedad en estudios clase I con un claro efecto de dosis. El diagnóstico precoz ayudaría a una instauración temprana del tratamiento, obteniéndose por tanto un mayor beneficio del mismo, lo que nos indica la necesidad de pruebas más sensibles y específicas. La fibroscopia es una técnica que puede mostrar signos objetivos sutiles de una disfunción temprana del nervio vago en pacientes con ELA incluso antes de que haya otros síntomas bulbares.

### BIOMARCADORES DE ELA EN SANGRE PERIFÉRICA: ACTIVIDAD ENZIMÁTICA MITOCHONDRIAL SOD1 Y ACONITASA

C. González Mingot<sup>1</sup>, P. Iñerrea la Heras<sup>2</sup>, C. Iñiguez Martínez<sup>3</sup>, J.L. Capablo Liesa<sup>4</sup>, J. Costán Galicia<sup>5</sup>, F.J. Miana Mena<sup>6</sup>, J. García García<sup>6</sup>, R. Osta Pinzolas<sup>7</sup> y P. Larrode Pellicer<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova.

<sup>2</sup>Departamento de Bioquímica; <sup>4</sup>Departamento de Fisiología.

Universidad de Zaragoza. <sup>3</sup>Servicio de Neurología; <sup>5</sup>Servicio de

*Neumología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. <sup>4</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet.*

*<sup>7</sup>Departamento de Genética. Universidad de Veterinaria de Zaragoza.*

**Objetivos:** El estrés oxidativo mitocondrial secundario a la mutación de la enzima Cu-Zn superóxido dismutasa (SOD1) está implicado en la esclerosis lateral amiotrófica (ELA). Hay discrepancias sobre si el estrés oxidativo es causa o consecuencia de la neurodegeneración. Existe una alteración en la actividad de las enzimas antioxidantes en sangre periférica de paciente con ELA. Queremos confirmar la alteración en la actividad enzimática antioxidante mitocondrial (AEAM) en ELA y dilucidar si es independiente de la situación de gravedad del paciente.

**Material y métodos:** Determinamos AEAM de SOD1, Mn superóxido dismutasa (SOD2) y aconitasa en 22 controles sanos y 26 pacientes con ELA esporádica en distintos estadios de la enfermedad. Hemos correlacionado la AEAM con variables clínicas y pronósticas.

**Resultados:** Encontramos una disminución significativa de la AEAM en los 26 pacientes ELA respecto a los 22 controles (SOD 1  $p < 0,001$ , aconitasa  $p < 0,005$ ). Los casos con cifras inferiores de actividad SOD1 ( $p < 0,05$ ) y aconitasa ( $p < 0,005$ ) murieron antes que aquellos con niveles superiores. Los pacientes ELA con niveles elevados de actividad SOD1 ( $p < 0,05$ ) y aconitasa ( $p < 0,05$ ) presentaron una mayor supervivencia. Los niveles de actividad aconitasa fueron más elevados en ELA de inicio temprano ( $p < 0,01$ ) y en los casos con predominio de afectación de motoneurona superior. La actividad de SOD2 se correlacionó de forma significativa con la escala ALFRS y los parámetros nutricionales.

**Conclusiones:** La actividad antioxidante mitocondrial de SOD1 y aconitasa es un factor pronóstico independiente en ELA, mientras que la actividad SOD2 depende del estado funcional y nutricional del paciente.

## COMIENZO ADULTO DE LOS SÍNTOMAS NEUROLÓGICOS DEL SÍNDROME TRIPLE A SIN ALTERACIÓN DEL GEN ALADIN

R. del Río Villegas<sup>1</sup>, J. Ojeda Ruiz de Luna<sup>2</sup>, P. Lapunzina Badía<sup>3</sup> y T. Ferrer Gila<sup>1</sup>

*<sup>1</sup>Servicio de Neurofisiología Clínica; <sup>3</sup>Instituto de Genética Médica y Molecular. Hospital Universitario La Paz. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía.*

**Objetivos:** Describir las características clínicas y neurofisiológicas del síndrome triple A de comienzo en la vida adulta no asociado a alteración del gen ALADIN.

**Material y métodos:** Mujer de 30 años. Historia neonatal de desarrollo psicomotor normal. Apetencia por alimentos salados. Insuficiencia corticoadrenal primaria y achalasia en la infancia. Vómitos de repetición. Alteración motilidad esofágica. Acude por cuadro progresivo de debilidad distal y dolor en los pies por subluxación calcáneo-astragalina.

**Resultados:** Exploración clínica: glositis, dedos largos, labio superior prominente, talla corta, petequias en dorso de los dedos, coloración iris asimétrica, pupilotonía. Alacrimia. Hiperhidrosis palmo-plantar. Neurológico: voz nasal, lengua espástica, paresia velo paladar. Reflejos vivos universal, hipotrofia hipotenar y gemelar bilateral. Fuerza 3/5 distal en miembros. No clínica sensitiva. Marcha levemente espástica. Pies cavos. Babinski bilateral. RM craneal y cervical sin alteraciones. EMG: neuronopatía crónica motora, de grado medio, mayor en regiones distales y signos de progresión leves. Análisis PUMs: patrón neurógeno crónico. PESS medianos y tibiales posteriores ausentes. Tiempo de CMC aumentado en MMSS (19 y 16 ms) y en MMII (41 y 33 ms). Estudio SNA: descenso TA en bipedestación de 165/105 a 117/70, mínima variabilidad de la FC durante la respiración profunda (R6 = 4) y conser-

vación de la función sudomotora periférica, mediada por actividad colinérgica. La amplificación de los exones del gen ALADIN y sus regiones intrónicas vecinas mediante oligonucleótidos específicos de secuencia no muestra alteraciones.

**Conclusiones:** Nuevo caso sin alteración del gen ALADIN en la variante de comienzo adulto de la afectación neurológica del síndrome de triple A, con importante disautonomía central y neuromuscular de primera y segunda motoneurona.

## LA ADMINISTRACIÓN INTRAVENTRICULAR DE LCR PROCEDENTE DE PACIENTES DE ELA PRODUCE INCREMENTO DE ZINC EN RATAS

J. Matías-Guiu Guía<sup>1</sup>, L. Galán Dávila<sup>2</sup>, M. González Estechea<sup>3</sup>, C. Valencia Sánchez<sup>4</sup>, L. López Vicente<sup>1</sup>, S.M. García Ptacek<sup>1</sup>, A. Guerrero Sola<sup>2</sup>, A. Vela Souto<sup>2</sup>, J.A. Barcia Albacar<sup>5</sup>, U. Gómez Pinedo<sup>6</sup> y J.R. Brin Reyes<sup>5</sup>

*<sup>1</sup>Servicio de Neurología. IdISSC. UCM; <sup>2</sup>Servicio de Neurología. U. ELA. IdISSC. UCM. <sup>3</sup>Servicio de Bioquímica. IdISSC. UCM; <sup>4</sup>Servicio de Neurología. IdISSC. UCM; <sup>5</sup>Servicio de Neurocirugía. IdISSC. UCM; <sup>6</sup>Instituto de Neurociencias. IdISSC. UCM. Hospital Clínico San Carlos.*

**Objetivos:** Diferentes estudios han asociado la ELA con la exposición de los metales pesados como consecuencia del papel que podía tener la superóxido-dismutasa 1 y la posibilidad de que la exposición estuviera relacionado con la ELA ha sido analizado en diferentes estudios epidemiológicos. El LCR procedente de algunos pacientes de ELA ha mostrado producir un efecto citotóxico en cultivos neuronales in vitro y en la exposición intraventricular en rata.

**Material y métodos:** Hemos administrado LCR a nivel intraventricular a ratas wister a través de un sistema valvular. Las ratas administradas han recibido suero salino, LCR procedente de pacientes con ELA que no han mostrado efecto citotóxico en cultivos, y LCR procedente de pacientes con ELA que han mostrado efecto citotóxico. La administración se ha realizado durante un mes, habiéndose sacrificado a los animales entre los 45 y 50 días. Se ha analizado el contenido de cobre, Zn, aluminio, selenio, plomo, cadmio y hierro en la medula lumbar de las ratas. Los datos se han descrito en  $\mu\text{g/L}$  y en  $\mu\text{g/g}$  tejido seco.

**Resultados:** No se observan diferencias en los siete elementos traza entre el grupo control y el grupo de ratas a las que se administró LCR procedente de pacientes con ELA que no era citotóxico. En el grupo que recibió LCR citotóxico se demostró una disminución no significativa de aluminio, una disminución significativa de cadmio y aumento de hasta cinco veces en el contenido de Zn.

**Conclusiones:** La administración intraventricular de LCR citotóxico produce un incremento de Zn en tejido de medula lumbar.

## EL EFECTO CITOTÓXICO DEL LCR EN CULTIVOS DE NEURONAS CORTICALES PRODUCE APOPTOSIS CITOPASMÁTICA

J. Matías-Guiu Guía<sup>1</sup>, L. Galán Dávila<sup>2</sup>, M. Yáñez<sup>3</sup>, L. Gómez Vicente<sup>1</sup>, C. Valencia Sánchez<sup>1</sup>, A. Guerrero Sola<sup>2</sup>, A. Vela Souto<sup>2</sup>, U. Gómez Pinedo<sup>4</sup> y A. García García<sup>3</sup>

*<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. IdISSC. UCM. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. U. ELA. Hospital Clínico San Carlos. IdISSC. UCM. <sup>3</sup>Servicio de Farmacología y Terapéutica. Instituto Teófilo Hernando. UAM. <sup>4</sup>Instituto de Neurociencias. Hospital Clínico San Carlos. IdISSC. UCM.*

**Objetivos:** El fracaso de ensayos clínicos con fármacos basados en la excitotoxicidad relacionadas con SOD1 asociada a un apoptosis mitocondrial, ha sugerido que en la ELA esporádica podría haber

otro mecanismo de muerte celular. La citotoxicidad del LCR de pacientes con ELA en cultivos celulares que incluyen neuronas es una peculiaridad de esta enfermedad y que afecta al 70% de los enfermos, y en ellos, las neuronas sufren fenómenos apoptóticos. El motivo de este estudio es comprobar que tipo de apoptosis ocurre en estos cultivos.

**Material y métodos:** Se han analizado los cultivos de células de neuronas corticales de rata que han crecido durante 8 a 10 días y que luego han sido incubados con LCR procedente de pacientes con ELA, viendo su estructura al microscopio. Las muestras obtenidas han sido tratadas con anticuerpos frente a caspasa 3 y frente a TNF alfa. Se han comparados las muestras procedente de cultivos controles, cultivos incubados con LCR de pacientes con ELA que no había mostrado citotoxicidad y que la han mostrado.

**Resultados:** Las células incubadas con LCR citotóxico muestran fenómenos apoptóticos. Se observa un incremento de caspasa 3 y TNF alfa en las células incubadas con LCR citotóxico, sin que exista diferencias entre las que han sido tratadas con LCR no citotóxico y el control.

**Conclusiones:** La citotoxicidad del LCR procedente de pacientes con ELA en cultivos neuronales está mediada por una apoptosis citoplasmática al observarse un incremento de TNFalfa.

## AFECTACIÓN CLÍNICA DE ESFÍNTERES EN ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

C. Valencia Sánchez, L. Gómez Vicente, O. Rodríguez Gómez, S. García Ptacek, R. Barahona Hernando, Á. Vela Souto, A. Guerrero Sola y L. Galán Dávila

*Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.*

**Objetivos:** En esclerosis lateral amiotrófica (ELA) la afectación clínica de esfínteres es excepcional y suele aparecer tardíamente. Cuando aparece precozmente se considera fundamental hacer diagnóstico diferencial con otras enfermedades. Se ha descrito afectación ultraestructural, con cuerpos de Bunina e inclusiones ubiquitinizadas citoplasmáticas, de las motoneuronas del núcleo de Onuf de pacientes sin clínica esfinteriana. También se han observado anomalías en electromiografía del esfínter anal externo en pacientes asintomáticos. Describimos 6 pacientes con ELA con síntomas de disfunción esfinteriana en relación con la enfermedad.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo que recoge las características de los pacientes con ELA seguidos en nuestra Unidad de Enfermedades Neuromusculares que presentan afectación de esfínteres por la enfermedad.

**Resultados:** De un total de 218 pacientes con ELA, 7 (6 varones, 1 mujer) presentaron afectación de esfínteres. De ellos 5 eran casos esporádicos y 2 familiares, 3 pacientes presentaron un comienzo bulbar y 4 espinal. El tiempo medio de evolución desde el diagnóstico hasta la aparición de clínica sugerente de afectación esfinteriana fueron 19 meses. Las pruebas de imagen medulares fueron normales.

**Conclusiones:** La afectación de esfínteres en ELA es infrecuente, y suele aparecer en fases avanzadas. Estudios anatomopatológicos han demostrado alteraciones ultraestructurales típicas de ELA en el núcleo de Onuf. Describimos un grupo de pacientes con ELA y afectación esfinteriana en fases no terminales de la enfermedad. Podría existir con una mayor frecuencia en formas familiares. No se han encontrado otras características epidemiológicas que distingan a estos pacientes. Aunque no son frecuentes, este tipo de síntomas deben ser buscados y tratados.

## PARÁLISIS BULBAR PROGRESIVA CON EXPANSIÓN PATOLÓGICA DEL GEN DEL RECEPTOR ANDROGÉNICO: DIFERENCIAS CLÍNICAS Y EVOLUTIVAS CON UNA SERIE DE 6 CASOS DE ATROFIA MUSCULAR BULBO-ESPINAL

J.L. Muñoz Blanco<sup>1</sup>, P.M. Rodríguez Cruz<sup>2</sup>, J.R. Pérez Sánchez<sup>2</sup>, S. Gil Navarro<sup>2</sup>, I. Catalina Álvarez<sup>1</sup>, M.R. Jiménez Bautista<sup>3</sup>, R. Moure Romano<sup>3</sup> y S. Giménez Roldán<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Neurología. Unidad ELA-Neuromuscular; <sup>2</sup>Servicio de Neurología;

<sup>3</sup>Unidad ELA-Neuromuscular. Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

**Objetivos:** Analizar las diferencias clínicas y evolutivas entre un paciente con PBP (38 repeticiones CAG), con lenta evolución clínica, y seis pacientes con AMBE (> 40 repeticiones CAG), seguidos en nuestra Unidad.

**Material y métodos:** Análisis comparativo de los datos clínicos, enzimas musculares, neurofisiología, supervivencia, escala ALSFRS-R, criterios diagnósticos de ELA (El Escorial-Airlie) y repeticiones CAG, entre el paciente con PBP y 6 casos de AMBE (6 familias).

**Resultados:** Sintomatología inicial bulbar (inicio bulbar en 33% de AMBE), con 61 años; edad media de inicio de 45,3 (28-60) en nuestros casos con AMBE. Fasciculaciones, con atrofia, perioral y lingual (100% en AMBE). Ginecomastia verdadera (83% en AMBE). Alteración de la sensibilidad distal en miembros, patrón neurofisiológico de polineuropatía sensitiva-axonal (50% en AMBE). ROT presentes y simétricos, pero arreflexia universal en todos los casos de AMBE. CPK normales en este caso. Hipercalemia (550-1920 U/L) en el 83% de AMBE. Evolución clínica lenta, en 78 meses; 6 meses antes de fallecer (neumonía aspirativa), la escala ALSFRS-R puntúo 23/48 y el criterio diagnóstico era "ELA probable" (El Escorial-Airlie). Los pacientes con AMBE permanecen vivos, seguimiento medio de 16 años (6-34), puntuación media en ALSFRS-R de 31 (43 a 11), y solo con signos de segunda motoneurona. Estudio genético con 38 repeticiones CAG (43 a 48 repeticiones en AMBE).

**Conclusiones:** Este paciente con PBP de larga evolución clínica, cumple criterios diagnósticos de ELA. La ginecomastia y alteraciones sensitivas en miembros, podrían estar causadas por la presencia de una expansión en rango patológico (La Spada, 2006) del gen del receptor androgénico.

## ESTADO DE LAS CÉLULAS MADRES SUBVENTRICULARES EN PACIENTES CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

L. Galán Dávila<sup>1</sup>, U. Gómez Pinedo<sup>2</sup>, A. Vela Souto<sup>1</sup>, A. Guerrero Sola<sup>1</sup>, J.A. Barcia Albacar<sup>3</sup>, A. Rabano Gutiérrez<sup>4</sup>, A. Martínez Martínez<sup>5</sup>, C. Valencia Sánchez<sup>1</sup> y J. Matías-Guía<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Instituto de Neurociencias; <sup>3</sup>Servicio de Neurocirugía; <sup>4</sup>Servicio de Neuropatología. Hospital Clínico San Carlos. <sup>5</sup>Fundación CIEN.

**Objetivos:** La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa sin tratamiento curativo que afecta preferencialmente a motoneuronas. En ciertos casos puede asociar demencia frontotemporal (DFTL). En los últimos años, se ha descrito neurogénesis en el cerebro adulto (hipocampo y zona subventricular). Bajo condiciones patológicas existe activación de estas áreas (ictus) o reducción (en la mayoría de las enfermedades neurodegenerativas). Describimos el estado de las células madre subventriculares (SVZ) en 3 necropsias procedentes de pacientes con ELA.

**Material y métodos:** Se estudiaron las necropsias de 3 pacientes con ELA, uno de ellos asociada a DFTL. Se demostraron lesiones diagnósticas de ELA (cuerpos de Bunina, TDP-43). Se realizó un estudio de la zona subventricular utilizando marcadores inmunohistoquímicos (Ki67, S100b, Histone 3, GFAP, GFAP8, PSA-NCAM, DCX)



en los pacientes y en controles sin patología neurológica pareados por edad y sexo.

**Resultados:** Se encontró un aumento de las células Ki67+ y GFAP $\delta$  en SVZ de pacientes con ELA. Este aumento es proporcional a la gravedad de la enfermedad y al tiempo de evolución, siendo mayor en la forma con DFTL.

**Conclusiones:** Nuestro estudio sugiere la presencia de una proliferación en la SVZ en pacientes con ELA que parece correlacionarse con la gravedad de la enfermedad. No podemos concluir si esta proliferación da lugar a un aumento de la neurogénesis efectiva o si es un fenómeno primario o secundario. Un mejor conocimiento del estado de las SVZ en esta enfermedad podría tener implicaciones en el mejor conocimiento de su etiopatogenia e implicaciones diagnósticas.

### HIPERCKEMIA ASINTOMÁTICA/PAUCISINTOMÁTICA: DESCRIPCIÓN DE UNA SERIE DE 25 CASOS

S. Jesús Maestre<sup>1</sup>, S. Benítez Rivero<sup>1</sup>, L. Villarreal Pérez<sup>1</sup>, E. Rivas Infante<sup>2</sup>, C. Paradas López<sup>1</sup> y C. Márquez Infante<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen del Rocío.

**Objetivos:** Determinar la cifra mínima de CK en los pacientes con hiperCKemia asintomática en los que se llega a un diagnóstico de miopatía.

**Material y métodos:** Estudiamos 25 pacientes (19 hombres y 6 mujeres), cuya mediana de edad fue 37,8  $\pm$  14,4 años (rango 16-65) con elevación de CPK > 200 UI/L en más de una determinación. 20 pacientes se encontraban paucisintomáticos (mialgias, calambres o contracturas leves que no le incapacitaban para la continuidad de la actividad física) y 5 asintomáticos. En todos se realizó una historia clínica y familiar completa y exploración física, un test de ejercicio en isquemia (TEI) a 23 pacientes, estudio neurofisiológico a 12, RM muscular a 10 y biopsia muscular a 19.

**Resultados:** La exploración física fue normal en todos los pacientes. El TEI fue patológico en 4 enfermos, las pruebas de imagen en 4, el estudio neurofisiológico en 1 y biopsia muscular en 4 casos. Así, se estableció un diagnóstico definido en 5 pacientes (3 con enfermedad de McArdle, 1 con déficit de mioadenilato deaminasa, 1 con polimiositis).

**Conclusiones:** Los pacientes en los que se realizó un diagnóstico concreto presentaban una elevación de la CPK 2,44 veces el valor normal. Así, el estudio de la hiperCKemia en pacientes con estas características podría iniciarse si los valores de CPK se elevan por encima de este rango. En estos pacientes la biopsia muscular fue la prueba más sensible y específica.

### ¿BLEFAROSPASMO O PSEUDOBLEFAROSPASMO? PRESENTACIÓN ATÍPICA DE MIASTENIA GRAVIS

M. Usón Martín, C. Montalà Reig, C. Descals Moll y A. Espino Ibáñez  
Servicio de Neurología. Hospital Son Llàtzer.

**Objetivos:** El blefarospasmo, contracción forzada e involuntaria del músculo orbicular, produce parpadeo espasmódico. En la miastenia gravis, los síntomas oculares que se desarrollan secundariamente a la debilidad muscular, son diplopía y ptosis. Hay descritos casos en que ambos procesos coexisten, en los que el blefarospasmo no mejora con el tratamiento para la miastenia. Al contrario, si mejora con el tratamiento, se trataría de "pseudoblefarospasmo".

**Material y métodos:** Varón de 80 años con parpadeo constante desde hace meses, que empeoraba a lo largo del día. Tres días an-

tes de acudir a urgencias asocia dificultades para articulación del lenguaje y disfagia.

**Resultados:** Los estudios de neuroimagen realizados (TC y RNM cerebral) fueron normales. Ante la sospecha de síndrome miasteni-forme, se realizó estudio neurofisiológico que mostraba signos de disfunción en la transmisión neuromuscular. La estimulación repetitiva evidenciaba respuesta decremental en musculatura facial y trapecio y el EMG de fibra aislada, incremento del valor de jitter individual y del MCD medio, con bloqueos de conducción. TAC torá-cico fue normal siendo elevados los niveles de anticuerpos AntiRA-Ch (49,98 nmol/L). Se trató con piridostigmina e Igs endovenosas, mejorando los síntomas oculares y bulbares.

**Conclusiones:** Cuando el blefarospasmo es fluctuante, deberíamos sospechar otros diagnósticos y considerar que pueda tratarse de una manifestación ocular atípica de un síndrome miasteni-forme.

### UTILIZACIÓN DE FLEBOGAMMA® EN PACIENTES CON POLIRRADICULONEUROPATÍA DESMIELINIZANTE INFLAMATORIA CRÓNICA (CIDP): RESULTADOS DEL ESTUDIO ERIC

M.I. Illa Sendra<sup>1</sup>, R. Rojas García<sup>1</sup>, L.A. Querol Gutiérrez<sup>1</sup>, T. Sevilla Mantecón<sup>2</sup>, R. Sivera Mascaró<sup>2</sup>, C. Casanovas Pons<sup>3</sup>, M.A. Alberti Aguiló<sup>3</sup>, M.J. Sedano Tous<sup>4</sup>, J.L. Muñoz Blanco<sup>5</sup>, C. Paradas López<sup>6</sup>, J.L. Capablo Liesa<sup>7</sup>, J. Pardo Fernández<sup>8</sup>, A. Guerrero Sola<sup>9</sup>, E. Gutiérrez Rivas<sup>10</sup>, J. Vilchez Padilla<sup>2</sup>, J. Berciano Blanco<sup>4</sup> y C. Márquez Infante<sup>6</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

<sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitari La Fe. <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge. <sup>4</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

<sup>5</sup>Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. <sup>6</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen del Rocío. <sup>7</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet. <sup>8</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Santiago. <sup>9</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

<sup>10</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

**Objetivos:** Describir el patrón de utilización y la efectividad de Flebogamma®, a corto y largo plazo, en pacientes con CIDP.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo realizado en 10 centros españoles. Las variables principales fueron: pauta de tratamiento con Flebogamma® y respuesta de los pacientes en fases de inducción (~6 semanas) y de mantenimiento (~24 semanas). Se definió como respondedor el paciente que mantiene una mejoría  $\geq$  1 punto en la escala de discapacidad (Rankin modificada e INCAT) en la visita de mantenimiento. Las variables secundarias incluyeron: respuesta a largo plazo (remisión, estabilidad, no respuesta), uso de terapia inmunosupresora adyuvante y seguridad del tratamiento.

**Resultados:** Se reclutaron 87 pacientes con tiempo medio de seguimiento de ~4 años (< 1-14). La dosis 2 g/kg se utilizó en 91,9% de los pacientes al inicio del estudio y se conservó en un 59,0% a largo plazo. El 85,1% inicialmente recibieron el tratamiento en 5 días, pauta que el 38,5% mantuvo a largo plazo. Se observó una reducción significativa de las puntuaciones de discapacidad a lo largo del estudio ( $p < 0,001$ ) con una elevada asociación entre las mismas ( $rs \geq 0,75$ ). El 53,1% y 51,9% fueron respondedores en escala Rankin e INCAT, respectivamente. A largo plazo, el 31,7% presentaron remisión, el 58,2% estabilidad y sólo el 10,1% no mostraron respuesta. Únicamente se reportaron 2 reacciones adversas no graves relacionadas con Flebogamma®.

**Conclusiones:** El tratamiento con Flebogamma® es efectivo como terapia de inducción y de mantenimiento tanto a corto como a largo plazo en pacientes con CIDP.



## MUTACIÓN DE NOVO EN EL GEN SCN4A EN UN PACIENTE CON MIOTONÍA NO DISTRÓFICA

V. González Quintanilla<sup>1</sup>, M. Delgado Alvarado<sup>1</sup>, A.L. Pelayo Negro<sup>1</sup>, J.L. Fernández Torre<sup>2</sup>, J.D. Arroyo Andújar<sup>3</sup>, J.A. Berciano Blanco<sup>1</sup> y E.J. Palacio Portilla<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. <sup>3</sup>Servicio de Genética. Laboratorio progenie molecular de Valencia.

**Objetivos:** Describir un paciente con miotonía no distrófica portador de una mutación heterocigota M744T en el exón 13 del gen SCN4A.

**Material y métodos:** Varón de 16 años, con migrañas con aura visual. Sin antecedentes familiares de enfermedad neuromuscular. Desarrollo motor normal, iniciando deambulación a los 13 meses. Desde los 8 años presenta alteración de la marcha, con dificultad al inicio, tendencia a caminar de puntillas, imposibilidad en talones y ligera miotonía. De predominio en extremidades inferiores, presenta empeoramiento con el frío y fenómeno de calentamiento. En la exploración destaca una hipertrofia muscular generalizada, más marcada en gastronemios y musculatura paravertebral así como miotonía generalizada a la percusión, con retraso al inicio de la marcha.

**Resultados:** La creatinquinasa y la aldolasa están moderadamente elevadas y las hormonas tiroideas son normales. El estudio cardiológico y oftalmológico fue normal. El electromiograma objetivó frecuentes y abundantes descargas miotónicas en las 4 extremidades con potenciales de características miopáticas y neurógenas. El estudio genético para DM1 fue negativo pero la secuenciación del gen SCN4A demostró la presencia de una mutación M744T en estado de heterocigosis en la región codificante del exón 13 afectando a la secuencia aminoácida de la proteína. El estudio genético y electromiográfico de los padres fue negativo. El paciente presento mejoría sintomática con fenitoína.

**Conclusiones:** Las miotonías no distróficas son un grupo de canalopatías caracterizadas por alteración de la excitabilidad de la membrana. Describimos, un paciente con una mutación de novo en el gen SCN4A, no descrita previamente como causa genética de la enfermedad.

para la deambulación. CK 232. EMG: trazados “miopáticos” en musculatura proximal de extremidades, sin presencia de actividad muscular espontánea. Una nueva biopsia muscular tampoco evidenció acúmulo de glucógeno en la microscopía óptica. El test de la gota seca mostró una disminución de la actividad enzimática. El estudio genético confirmó la existencia de mutaciones en el gen GAA. Una vez realizado el diagnóstico, la revisión de la biopsia con estudio de microscopía electrónica evidenció la existencia de glucógeno libre e intralisosomal en las fibras musculares. Actualmente, el paciente está pendiente de la autorización del tratamiento con alfa-glucosidasa ácida recombinante humana.

**Conclusiones:** Describimos un nuevo caso de enfermedad de Pompe del adulto. Destacar la dificultad diagnóstica cuando la biopsia muscular no evidencia los depósitos de glucógeno (hasta un tercio de los casos). Por ello, en pacientes con debilidad crónica de cinturas no filiada, se recomienda realizar el test de la gota seca.

## COEXISTENCIA DE MIASTENIA GRAVIS Y NEOPLASIA PULMONAR

M. Usón Martín<sup>1</sup>, I. Payo Froiz<sup>1</sup>, J. González Moreno<sup>2</sup>, C. Descals Moll<sup>1</sup>, C. Montalà Reig<sup>1</sup> y A. Espino Ibáñez<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Son Llàtzer.

**Objetivos:** Se han descrito casos sincrónicos de neoplasias de pulmón en pacientes con miastenia gravis no asociada a timoma. Esta casual asociación sigue siendo identificada, aunque algunos estudios han implicado esta enfermedad autoinmune en la facilitación para desarrollar neoplasias extratímicas.

**Material y métodos:** Varón de 80 años con antecedentes de HTA y FA. Refería cuadro de dos meses de evolución que inició con ptosis palpebral derecha y visión borrosa, así como debilidad proximal de extremidades que le provocaba imposibilidad para caminar más de 100 metros, sin dolor. También refería disfonía fluctuante, disfagia y claudicación mandibular, por lo que se diagnosticó de síndrome miasteniforme.

**Resultados:** Se realizó estudio neurofisiológico mediante estimulación repetitiva (sólo evidente en musculatura facial y proximal de ESD), sugestivo de alteración de la transmisión neuronal a nivel postsináptico, sin facilitación. En los análisis, los anticuerpos antiRACH estaban elevados y en TAC torácico se objetivaba la existencia de nódulo pulmonar espiculado en el LSD sospecho de malignidad. PET con hipermetabolismo de la lesión, sugestivo de etiología tumoral.

**Conclusiones:** Nuestro paciente fue diagnosticado al mismo tiempo de miastenia gravis y cáncer de pulmón. A pesar de que dichas neoplasias se asocian frecuentemente con el síndrome de Eaton Lambert, los hallazgos electrofisiológicos son inconsistentes, a pesar de que a veces pueden coexistir en el mismo paciente. La presencia de miastenia gravis y carcinoma de pulmón a la vez, aunque rara, es posible.

## Enfermedades neuromusculares P5

### ENFERMEDAD DE POMPE DEL ADULTO: DESCRIPCIÓN DE UN NUEVO CASO

A. López Ferreiro<sup>1</sup>, M. Guijarro del Amo<sup>1</sup>, E. Costa Arpín<sup>1</sup>, E. Pintos Martínez<sup>2</sup>, C. Colón Mejeras<sup>3</sup> y J. Pardo Fernández<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Anatomía Patológica; <sup>3</sup>Servicio de Metabolopatías. Hospital Clínico Universitario Santiago de Compostela.

**Objetivos:** La enfermedad de Pompe se debe a mutaciones en el gen GAA (17q25), que codifica la enzima alfa-glucosidasa ácida lisosómica. Presentamos un nuevo caso de la variante de inicio en la edad adulta.

**Material y métodos:** Varón de 65 años, con cuadro progresivo de debilidad muscular en cinturas de unos 35 años de evolución, con dificultad respiratoria en los últimos años que requirió ventilación mecánica invasiva. Hasta su remisión a Neurología, estuvo a seguimiento en otras especialidades, donde le realizaron tres biopsias musculares (normales).

**Resultados:** La exploración neurológica mostró “dropped-head”, debilidad proximal en cinturas (2/5), arreflexia e imposibilidad

### POLINEUROPATÍA INFLAMATORIA DESMIELINIZANTE CRÓNICA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE ENFERMEDAD DE CHARCOT-MARIE-TOOTH

E. Costa Arpín<sup>1</sup>, P. Blanco Arias<sup>2</sup>, M.J. Sobrido Gómez<sup>2</sup>, A. López Ferreiro<sup>1</sup>, M. Guijarro del Amo<sup>1</sup> y J. Pardo Fernández<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Santiago de Compostela. <sup>2</sup>Fundación Pública Galega de Medicina Xenómica. Grupo de Medicina Xenómica. Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Raras (CIBERER).

**Objetivos:** Se ha descrito la polineuropatía inflamatoria desmielinizante crónica (CIDP) en pacientes con enfermedad de Charcot-

Marie-Tooth (CMT). Sin embargo, la presentación clínica en forma de CIDP es excepcional.

**Material y métodos:** Describimos dos pacientes diagnosticados de CIDP en los que posteriormente se confirmó la coexistencia de CMT. Se realizó electroneuromiografía, análisis de líquido cefalorraquídeo (LCR) y estudio genético.

**Resultados:** Presentamos dos casos, un varón de 75 años (caso 1) con dolor neuropático y debilidad de extremidades inferiores; y una mujer de 54 años (caso 2), con pie cavo bilateral, que consultó por pérdida de fuerza, calambres y parestias en miembros inferiores. Los síntomas se instauraron en dos meses. Ninguno refería antecedentes familiares de neuropatía. Ambos presentaban debilidad proximal y distal asimétrica de predominio en extremidades inferiores con marcha polineurítica, amiotrofia de músculos interóseos dorsales, arreflexia rotuliana y aquilea e hipoestesia en calcetín en miembros inferiores. El ENMG fue compatible con polineuropatía desmielinizante sensitivo-motora con importante componente axonal asociado, y en LCR se encontró hiperproteino-raquía con células normales. Fueron diagnosticados de CIDP y se inició tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas obteniendo una mejoría parcial. Tras la exploración de sus descendientes, se solicitó estudio genético que fue positivo para CMT (caso 1: duplicación locus 17p11.2-12; caso 2: mutación en el gen EGR2). Un hijo de cada uno de los pacientes fue diagnosticado de CMT con la misma mutación que su progenitor.

**Conclusiones:** Se debe sospechar la existencia de una polineuropatía hereditaria en pacientes con CIDP y pobre respuesta al tratamiento o datos atípicos en la exploración.

### CRISIS COMICIAL TÓNICO-CLÓNICA SEGUIDA DE RABDOMIOLISIS Y FRACASO RENAL AGUDO COMO SÍNTOMA DE PRESENTACIÓN DE ENFERMEDAD DE MCARDLE

I. Gutiérrez Cid, J. del Val Fernández y C. Feliz Feliz

*Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz.*

**Objetivos:** Exponer una forma de presentación atípica de la enfermedad de McArdle (glucogenosis tipo V).

**Material y métodos:** Mujer de 29 años sin antecedentes neurológicos hospitalizada en nuestro servicio por una primera crisis comicial. En la analítica al día siguiente de la crisis, la CK estaba muy elevada (50.906), alcanzando pico máximo de 388.255 tres días después. La creatinina inicialmente normal, se fue elevando hasta valores de 6,2 a los 5 días de la crisis. En pocos días, tras dos sesiones de hemodiálisis, sueroterapia y tratamiento por Nefrología, la función renal se normalizó. No se encontraron alteraciones significativas en tomografía cerebral con contraste ni en la resonancia cerebral. Hallazgos electroencefalográficos inespecíficos. El electromiograma mostraba intensa presencia de actividad espontánea, posiblemente en relación con la destrucción muscular. La duración media de las unidades motoras, la polifasia y las conducciones nerviosas fueron normales. Dado que el cuadro convulsivo aislado no explicaba una rabdomiolisis tan grave, se buscó una miopatía de base que la pudiera justificar. Se realizó biopsia muscular.

**Resultados:** Biopsia muscular: ausencia de elementos inflamatorios o de alteraciones estructurales. Histoquímica con ausencia total de actividad de miofosforilasa, compatible con diagnóstico de enfermedad de McArdle (glucogenosis tipo V).

**Conclusiones:** El caso nos recuerda que no siempre esta miopatía metabólica autosómica recesiva se presenta en la infancia o adolescencia, ni tampoco con los síntomas típicos de debilidad muscular, intolerancia al ejercicio y contracturas musculares prolongadas.

### FORMAS HOMOCIGOTAS DE Distrofia Muscular Óculo-Faríngea: Presentación de Tres Familias Gallegas

M. Guijarro del Amo<sup>1</sup>, B. Quintans Castro<sup>2</sup>, M.J. Sobrido Gómez<sup>3</sup>, F. Barros Angueira<sup>3</sup>, X. Rodríguez Osorio<sup>1</sup> y J. Pardo Fernández<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Santiago de Compostela. <sup>2</sup>Grupo de Medicina Xenómica, Universidad de Santiago de Compostela, CIBERER-ISCIII. Hospital Clínico Universitario Santiago de Compostela. <sup>3</sup>Grupo de Medicina Xenómica, Universidad de Santiago de Compostela, CIBERER-ISCIII. Fundación Pública Galega de Medicina Xenómica.

**Objetivos:** La distrofia óculo-faríngea (DOF) es una enfermedad muscular de inicio tardío y curso progresivo, debida a expansiones en el gen PABPN1 (14q11.2). La forma de transmisión más frecuente es la autosómica dominante. Las formas recesivas son raras y presentan mayor dificultad diagnóstica.

**Material y métodos:** Familia 1: mujer de 66 años con disfagia de 10 años de evolución y ptosis palpebral desde los 41 años. Se objetivó ptosis palpebral y debilidad (4+/5) en deltoides. Una hermana de 71 años presentó ptosis palpebral bilateral y disfagia intermitente para líquidos de inicio un año antes. No otros familiares afectados. Familia 2: varón de 77 años con ptosis bilateral y disfagia ocasional de inicio un año antes. En la exploración: ptosis palpebral bilateral y paresia de ambos recto externos. No familiares afectados. Familia 3: mujer de 65 años con ptosis palpebral y disfagia para sólidos de inicio a los 55 años. Exploración: ptosis bilateral, leve debilidad para la mímica facial y fuerza conservada en extremidades. No otros familiares afectados, salvo un hermano con ptosis palpebral.

**Resultados:** El estudio genético mostró un genotipo (GCN)11/ (GCN)11 en las dos primeras familias y (GCN)12/(GCN)12 en la familia 3.

**Conclusiones:** En formas esporádicas de ptosis palpebral se debe considerar la posibilidad de una forma recesiva de DOF. En nuestros casos, la clínica fue leve-moderada, como la mayoría de las formas recesivas descritas. El genotipo 12/12 objetivado en la familia 3 puede estar en relación con la alta prevalencia del alelo 12 en población gallega, aunque éste generalmente ocasiona síntomas típicos en heterocigosis.

### MIASTENIA GRAVIS EN NEUROLOGÍA DEL HUGIC

I. Martín Santana, P. López Méndez, A. Gutiérrez Martínez, A. Ruano Hernández, R. Malo de Molina Zamora, E. Hernández Santana, A. Cerdán Esparcia, J.M. Rodríguez Navarro, M. Hervás García y R. Amador Trujillo

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria.*

**Objetivos:** Analizar las características de los pacientes con miastenia gravis (MG) que han precisado ingreso en nuestro Servicio.

**Material y métodos:** Revisión retrospectiva de 22 historias clínicas de pacientes con miastenia gravis ingresados en nuestro hospital entre 2000 y 2009.

**Resultados:** Se observó mayor prevalencia de MG en mujeres, y menor edad que en varones. Los pacientes que precisaron ingreso pertenecían en un 50% de los casos a un estadio IIB de la clasificación de Osserman modificada y estadio IIIA y IIIB de la clasificación americana. Se diagnosticó MG generalizada en un 84% de los pacientes (74% seropositiva) y ocular en un 16% (33% seropositiva). A un 59% de los pacientes se les realizó timectomía, siendo un 13% timomas y un 27% hiperplasia tímica. De éstos, casi un 50% no ha precisado más ingresos y se encuentran asintomáticos en tratamiento únicamente con anticolinesterásicos y corticoides. Un 22,7% de los pacientes están tratados con rituximab, tras el fracaso de otros tratamientos, con estabilidad clínica por el momento.

**Conclusiones:** En nuestra serie la MG resulta más frecuente en mujeres jóvenes. Los ingresos se produjeron mayoritariamente en pacientes con miastenia gravis generalizada moderada. Sólo un 13% de los pacientes intervenidos quirúrgicamente mostraban timoma. La mayoría de los pacientes responden favorablemente al tratamiento con anticolinesterásicos y corticoides, y en aquellos casos resistentes a otras alternativas, ha sido muy útil el uso de rituximab.

### HALLAZGOS ATÍPICOS DE BIOPSIA MUSCULAR EN PACIENTE CON DÉFICIT DE CARNITINA PALMITOILTRANSFERASA (CPT II)

L. Villarreal Pérez<sup>1</sup>, M. Cabrera Serrano<sup>1</sup>, E. Rivas Infante<sup>2</sup>, C. Márquez Infante<sup>1</sup> y C. Paradas López<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neuropatología. Hospital Universitario Virgen del Rocío.

**Objetivos:** La deficiencia de la enzima carnitina palmitoiltransferasa II (CPT II) es el trastorno más común del metabolismo lipídico heredado de forma autosómica recesiva. El fenotipo más frecuente consiste en episodios recurrentes de calambres, intolerancia al ejercicio y mioglobinuria. El diagnóstico se realiza mediante estudio genético o la cuantificación de la actividad enzimática. La biopsia muscular puede ser normal o mostrar pequeñas inclusiones lipídicas dentro de la fibra.

**Material y métodos:** Varón de 52 años que consultó por episodios de dolor y calambres musculares asociado a orinas colúricas tras el ejercicio, iniciados en la adolescencia. La exploración fue normal. CK basal de 750 y en las crisis de hasta 3.853 mU/ml; En la biopsia muscular se observaron algunas fibras con vacuolas subsarcolémicas. No alteración en Oil Red -O, ni PAS ni tricrómico de Gomori. Estudio inmunohistoquímico caveolina, utrofina, MAD, miofosforilasa, fosfofructoquinasa normal.

**Resultados:** La actividad de CPT II en músculo resultó muy reducida (0,10 µg/dl), comprobado en dos determinaciones separadas. Está pendiente el resultado del estudio genético para la mutación en el gen de la CPT II.

**Conclusiones:** Presentamos un caso de déficit de CPT II en el que la biopsia muscular mostró vacuolas subsarcolémicas de contenido no lipídico. No hemos encontrado en la literatura revisada casos similares. El déficit de CPT II se debe incluir en el diagnóstico diferencial de pacientes con miopatías metabólicas en los que se observen vacuolas subsarcolémicas en la biopsia muscular.

### TOXICIDAD POR CLOROQUINA, MÁS ALLÁ DE LA MIOPATÍA

L. Villarreal Pérez<sup>1</sup>, E. Infante Rivas<sup>2</sup>, M. Cabrera Serrano<sup>1</sup>, J. Aguirre López<sup>3</sup>, C. Márquez Infante<sup>1</sup> y C. Paradas López<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neuropatología. Hospital Universitario Virgen del Rocío. <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital Infanta Cristina.

**Objetivos:** Los antimaláricos como la cloroquina, son fármacos muy utilizados en el manejo de patologías reumatológicas. Estas drogas pueden tener efectos tóxicos mediante depósitos intracelulares en diferentes tejidos e inducir la formación de vacuolas autofágicas en músculo. Los síntomas por la intoxicación pueden simular un empeoramiento de la enfermedad de base y quedar por tanto infradiagnosticada.

**Material y métodos:** Mujer de 53 años, fumadora, artritis reumatoide tratada con cloroquina 200 mg durante 1 año, sustituida por metotrexate y deflazacort 30 mg/día los últimos 4 meses. La paciente consultó por cuadro de debilidad progresiva en extremidades, flexores de cuello y leve disfagia, asociado a pérdida de 20 kg de peso.

**Resultados:** Los análisis mostraron valores patológicos CK 509 UI/l en 1 ocasión, ANA positivo 1/40, anti-Pcc positivos. El EMG mostró un patrón miopático. TC de tórax y abdomen con infiltrados inflamatorios pulmonares bilaterales en segmentos posteromediales. En biopsia muscular aumento de actividad lisosomal y vacuolas ribeteadas de tipo autofágica fosfatasa ácida positivas. MRI de miembros inferiores con infiltración grasa de vasto intermedio, gemelos y tibial anterior en T1, y edema en tibial anterior en STIR.

**Conclusiones:** La intoxicación por cloroquina puede cursar con síntomas que simulan bien un agravamiento de la enfermedad inflamatoria de base u otras patologías coincidentes. Adicionalmente a la miopatía, se debe tener presente la toxicidad sistémica (cardíaca, gastrointestinal, pulmonar) generada por este fármaco, por lo que se debe ampliar el estudio y no limitarlo a la biopsia muscular.

### MULTINEURITIS POST-INFECCIOSA

A. Bernal Velasco, F.J. Morejón Burguillos y M. Asensio Asensio

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante.

**Objetivos:** El VVZ pertenece a la familia de los herpesviridae, siendo fundamentalmente neurotrópico. El VVZ puede producir mononeuritis de pares craneales, existiendo anticuerpos contra el VVZ en LCR. El interés de este caso radica en que la afectación del nervio laríngeo recurrente es extremadamente rara y más aún dado que presenta una enfermedad de Ramsay Hunt atípica.

**Material y métodos:** Varón de 34 años que consulta por diplopía binocular. Exfumador. Varicela en la infancia. Hernias discales L4-S1. El paciente refiere diplopía, disfonía, descoordinación de movimientos, dificultad para la deambulación y mareo con sensación de giro de objetos. En la exploración neurológica se objetiva diplopía binocular, paresia del IV par izquierdo, nistagmo horizontorotatorio a la mirada izquierda y marcha con tendencia a la desviación a la izquierda. La exploración sistémica se observa lesión en pabellón auditivo izquierdo de aspecto papuloampoloso.

**Resultados:** Serología positiva para VVZ en LCR (IgG) y suero (IgG e IgM). Nasofibroscoopia con paresia de cuerda vocal izquierda. Captación puntiforme en fondo de CAI derecho y a nivel del núcleo geniculado homolateral en RM encefálica. JC: multineuritis IV, VIII y IX par craneal de probable etiología postinfecciosa.

**Conclusiones:** Ante la aparición de mononeuritis craneales debemos incluir en el diagnóstico diferencial en VHZ a pesar de ser una etiología infrecuente. Existen formas atípicas de sd. de Ramsay Hunt sin afectación del VII par. Para el diagnóstico es imprescindible una serología positiva en LCR. En ocasiones la RMN encefálica es útil para el diagnóstico.

### ALPHA SARCOGLICANOPATÍA. DESCRIPCIÓN DE UNA NUEVA MUTACIÓN EN UNA FAMILIA ESPAÑOLA

P. Montero Escribano<sup>1</sup>, E. Verdura<sup>2</sup>, A. Rueda Marcos<sup>1</sup>, Y. Aladro Benito<sup>1</sup>, A. Cabello Fernández<sup>3</sup>, S. Ramiro León<sup>4</sup>, B. Gil Fournier<sup>4</sup>, P. Chimeno Herrero<sup>5</sup>, M.T. Fernández García<sup>1</sup>, C. de Miguel Serrano<sup>1</sup>, M.J. Gil Moreno<sup>1</sup>, P. Gallano Petit<sup>2</sup> y A. Pínel González<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>4</sup>Servicio de Genética; <sup>5</sup>Servicio de Radiología. Hospital Universitario de Getafe. <sup>2</sup>Servicio de Genética. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. <sup>3</sup>Servicio de Neuropatología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

**Objetivos:** Las sarcoglicanopatías forman parte de las distrofias de cinturas, cuya característica histopatológica es la expresión normal de la distrofina y la ausencia total/parcial de las cuatro subunidades del complejo. La alpha-sarcoglicanopatía está codifi-

cada en el locus 17q12-q21.33. Hay más de 70 mutaciones descritas, con herencia autosómica recesiva, y clínica variable en cuanto a la severidad.

**Material y métodos:** Caso clínico.

**Resultados:** Varón, 34 años con sordera neurosensorial. Tercero de tres hermanos, uno fallecido antes del año por patología desconocida y otro con debilidad de cinturas no filiada. Consulta por debilidad proximal progresiva en las cuatro extremidades desde la adolescencia. A la exploración: pseudohipertrofia gemelar, escápula alada, debilidad proximal de miembros superiores e inferiores con marcha anadeante. La CPK muestra niveles de 3000 U/l, con cambios distróficos, expresión disminuida de sarcoglicanos y distrofina normal en la biopsia muscular. Se realiza RNM de MMII con afectación músculos de compartimento anterior y posterior de muslo, y respeto de sartorio y musculatura distal. El estudio molecular de sarcoglicano alpha demuestra dos mutaciones missense: Mutación 1: c409G > A, p Glu137Lys, descrita en la base de datos de enfermedades neuromusculares de la Universidad de Leiden, pero no identificada en nuestra población, y Mutación 2: c. 739G > A, p. Val24Met, identificada en nuestra población.

**Conclusiones:** El avance de la genética molecular y la identificación de nuevas mutaciones han mejorado el proceso diagnóstico de los distintos tipos de distrofias musculares, muchas veces sin patrón fenotípico o curso clínico característico, y por tanto el establecimiento de un consejo genético adecuado.

## Epilepsia P1

### STATUS EPILÉPTICO NO CONVULSIVO: PERFIL DE PACIENTES INGRESADOS EN UN HOSPITAL TERCIARIO

P. Alonso Singer, M. Aguilar-Amat Prior, J. Oliva Navarro, J. Fernández Travieso y V. Iváñez Mora

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz.*

**Objetivos:** Descripción de pacientes con status epiléptico no convulsivo (SENC). Analizar factores asociados a mayor mortalidad, complicaciones y tratamiento.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo observacional de pacientes ingresados por SENC entre 2008-2010. Analizamos datos demográficos, historia de epilepsia, tratamiento, tipo SENC y si alguna de las variables se asociaba a mayor mortalidad y complicaciones.

**Resultados:** 30 pacientes (60%V). Edad media 62 años. Epilepsia previa: 85% focales y 15% generalizadas. 70% sintomáticas. 17 pacientes presentaron SENC focal complejo, 7 SENC focal simple y 6 status de ausencia. 15% provocados por cambios en medicación. 46,7% presentaron complicaciones (64% respiratorias) y 6 pacientes fallecieron. No diferencias significativas en complicaciones y mortalidad en edad, sexo, tipo, etiología y tratamiento de epilepsia, ni tipo de SENC. 70% de los pacientes ingresados en UVI (por deterioro de nivel de conciencia y estatus refractario o prolongado) presentaron complicaciones frente a 30% de los no ingresados en UVI (p < 0,05). De 17 pacientes tratados previamente, 10 seguían monoterapia, 7 politerapia. 29,4% fármacos de 1ª generación, 41,2% 2ª y 29,4% ambos. Pacientes no tratados previamente: 85,7% inicia monoterapia (100% 1ª generación). De los tratados 33,3% aumentaron número de fármacos, 33,3% lo mantuvieron, 6% disminuyeron. El fármaco más usado en monoterapia fue ácido valproico (previa 50%, alta 40%) y levetiracetam en politerapia (previa 100%, alta 81%).

**Conclusiones:** SENC más frecuente fue el focal complejo. Se observaron más complicaciones en los pacientes con alteración del nivel de conciencia y status refractario o prolongado.

### UTILIDAD DE LA MONITORIZACIÓN PROLONGADA VÍDEO-EEG EN EPILEPSIA: EXPERIENCIA DE 15 AÑOS EN LA UNIDAD DE EPILEPSIA DEL HOSPITAL DE CRUCES

M. Agundez Sarasola<sup>1</sup>, I. Garamendi Ruiz<sup>1</sup>, A. Marinas Alejo<sup>2</sup>, M. Acera Gil<sup>2</sup>, E. Valle Quevedo<sup>3</sup> y M.I. Forcadás Berdusan<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Neurología. Unidad de Epilepsia;

<sup>3</sup>Neurofisiología. Unidad de Epilepsia. Hospital de Cruces.

**Objetivos:** La monitorización prolongada vídeo-EEG es una herramienta diagnóstica, hoy en día de esencial importancia en el manejo de epilepsias refractarias, tanto para el diagnóstico como para el tratamiento. Presentamos los resultados obtenidos en la Unidad de Epilepsia del Hospital de Cruces durante 15 años.

**Material y métodos:** Se ha realizado una revisión retrospectiva de los pacientes ingresados en la Unidad de Epilepsia del Hospital de Cruces para monitorización prolongada vídeo-EEG entre 1996 y 2010.

**Resultados:** Se contabilizaron 985 pacientes ingresados categorizados en tres grupos: 481 (48,8%) ingresaron para valoración diagnóstica de epilepsia refractaria, 303 (30,7%) para evaluación prequirúrgica y 201 (20,4%) con sospecha de crisis psicógenas. Del primer grupo, en 381 (79%) pacientes se estableció un diagnóstico. De éstos, 93 (24,4%) cambiaron su diagnóstico a eventos no epilépticos (incluyendo 26 crisis psicógenas). En cuanto a las valoraciones prequirúrgicas, se consiguió seleccionar para cirugía con intención curativa a 164 pacientes (54%), siendo intervenidos 145 (47,8%), la mayoría (138) de epilepsia del lóbulo temporal. En cuanto a la sospecha de crisis psicógenas, se confirmó en 88 (44%); en 41 (20%) se modificó el diagnóstico a crisis epilépticas; en 12 (6%) coexistían ambas, y 12 (6%) presentaban otros eventos paroxísticos no epilépticos. Durante la monitorización no se observaron complicaciones potencialmente graves, excepto 6 (0,6%) estatus.

**Conclusiones:** La monitorización prolongada vídeo EEG, realizada de forma adecuada, es de esencial utilidad en el diagnóstico de epilepsias refractarias y el diagnóstico diferencial de eventos paroxísticos, así como para la valoración de un posible tratamiento quirúrgico.

### PRIMERAS VISITAS EN UNA CONSULTA ESPECIALIZADA EN EPILEPSIA

A. Martínez Domeño, M. López Góngora y A. Escartín Siquier

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

**Objetivos:** Valorar las primeras visitas realizadas en una consulta especializada en epilepsia, su procedencia e idoneidad.

**Material y métodos:** Revisión retrospectiva de las primeras visitas realizadas entre el 1 de abril del 2010 y el 31 de marzo del 2011 en la consulta externa de epilepsia del Hospital de la Santa Creu i Sant Pau de Barcelona. Recogemos datos demográficos, origen de la derivación, diagnóstico y pruebas complementarias solicitadas.

**Resultados:** Durante los 12 meses comprendidos en el periodo a estudio se realizaron 245 primeras visitas de pacientes derivados por sospecha de epilepsia. Un 31% procedían de Urgencias de nuestro centro, un 48% del CAP y el 21% restante del propio hospital. La edad media fue de 51 años, siendo un 51% mujeres. Se realizaron EEG al 73,5% de los pacientes visitados, y neuroimagen al 82%, siendo menos frecuente la realización de estas pruebas si la sospecha inicial de epilepsia era baja (41% EEG, 57% neuroimagen). El 60% fueron diagnosticados de epilepsia (78% focal, 14% generalizada, 8% no clasificable). Del 40% restante, la patología más preva-



lente fue el cuadro sincopal/vasovagal (44%), seguido de trastornos psiquiátricos (11%). El 77% de los pacientes no diagnosticados de epilepsia fueron dados de alta, tras una media de 1,57 visitas.

**Conclusiones:** El 40% de los pacientes derivados a una consulta de epilepsia presentan otras patologías diferentes, principalmente síncope/cuadros vasovagales. Un elevado porcentaje de los pacientes epilépticos (31%) ya han sido diagnosticados previamente y son derivados para control de tratamiento, a pesar de su estabilidad clínica.

### ASISTENCIA NEUROLÓGICA URGENTE A PACIENTES CON CRISIS EPILÉPTICAS: REVISIÓN DE UNA SERIE HOSPITALARIA

E. Costa Arpín, X. Rodríguez Osorio, A. López Ferreiro, M. Santamaría Cadavid, T. García Sobrino, E. Corredra García y J. López González

*Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Santiago de Compostela.*

**Objetivos:** Las crisis epilépticas suponen un motivo de asistencia urgente neurológica muy frecuente. Pretendemos analizar la demanda asistencial por crisis epilépticas en las guardias de neurología en pacientes con primera crisis y en aquellos con diagnóstico previo de epilepsia.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo entre abril del 2008 (inicio de la guardias de neurología) y abril del 2010. En los pacientes sin diagnóstico previo de epilepsia estudiamos antecedentes de enfermedad neurológica, tipo de crisis, resultado de pruebas complementarias, tratamiento al alta y diagnóstico tras un año de seguimiento. En los pacientes epilépticos valoramos el tipo de crisis y los factores desencadenantes.

**Resultados:** 516 pacientes consultaron por crisis (suponen el 10% de las urgencias neurológicas). En los pacientes con crisis de debut (52%), 48% tenían antecedentes de enfermedad neurológica, 38% presentaban crisis focales y 20% estado epiléptico. Se evidenciaron alteraciones metabólicas en el 12% y la TC cerebral fue patológica en el 49%. Una RM posterior evidenció en el 35% lesiones no visibles en la TC. 77% iniciaron tratamiento con antiepilepticos (18% tras la primera crisis). Tras un año de seguimiento presentaban epilepsia un 57%, crisis sintomáticas agudas 22%, crisis única 4% y otras patologías 10%. Los pacientes epilépticos acudieron a Urgencias por descompensación de sus crisis habituales (78%), estado epiléptico (17%) o por pseudocrisis asociadas (5%). Un 28% guardaban relación directa con el tratamiento antiepileptico.

**Conclusiones:** La atención urgente por un neurólogo a los pacientes con crisis permite un diagnóstico precoz y una instauración inmediata de tratamiento con una repercusión positiva en la calidad asistencial.

### ENCEFALOPATÍA SINÁPTICA AUTOINMUNE POR ANTICUERPOS FRENTE A PROTEÍNA LGI1

M. Abete Rivas<sup>1</sup>, M. Ayuso Hernández<sup>1</sup>, S. Herrero Velázquez<sup>2</sup>, P. Mulero Carrillo<sup>2</sup>, F. Graus Ribas<sup>3</sup>, D. Campos Blanco<sup>2</sup>, E. Rojo Martínez<sup>2</sup>, J. Marco Llorente<sup>2</sup>, J. Fuertes Alija<sup>4</sup> y R. Fernández Herranz<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurofisiología Clínica; <sup>2</sup>Servicio de Neurología; <sup>3</sup>Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. <sup>4</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

**Objetivos:** La encefalitis límbica (EL), puede aparecer en el contexto de enfermedades neoplásicas, infecciosas o autoinmunes. Clínicamente presenta: disminución de conciencia, trastornos psiquiátricos, crisis convulsivas y alteraciones cognitivas de instauración subaguda. Describiremos un caso de EL en relación con Ac

contra la proteína LGI1 de la superficie neuronal.

**Material y métodos:** Mujer de 31 años que presentando leves alteraciones del comportamiento las 48 horas previas, ingresa en UCI por síndrome confusional con alteración de conciencia y posterior status epiléptico rebelde al tratamiento.

**Resultados:** Se diagnostica de encefalitis tras estudio del LCR (leucocitos: 9/mm<sup>3</sup>, glucosa: 58 mg/dl, prot: 34,8 mg/dl). Serologías en LCR y PCR de virus herpes: negativos. Ac-onconeuronales: (Hu, Ri, Yo, CV2, antifisina antiR-NMDA): Negativos. Bioquímica de sangre: hiponatremia, resto normal. Varios EEGs compatibles con status epiléptico. RM: Afectación de señal, en toda la corteza de hemisferio izquierdo y córtex temporal y cerebeloso derechos. TC toraco-abdominal: normal. La positividad inicial para Ac anti-CKVD (canales de potasio voltaje-dependientes) se demostró posteriormente, que correspondía a Ac anti-LGI1. Se instaura tratamiento antiviral empírico, antiepileptico, corticoideo e inmunoglobulinas, con lo que la paciente mejora progresivamente.

**Conclusiones:** La proteína LGI1 actúa como ligando de proteínas pre y postsinápticas formando parte de un complejo trans-sináptico en el que, además, estaría incluida la subunidad Kv1.1 del canal de K y el receptor AMPA post-sináptico. Clínicamente se manifiesta como una EL que debe reconocerse dadas las implicaciones pronósticas del correcto tratamiento del cuadro clínico.

### DÉFICIT COGNITIVO PROLONGADO TRANSITORIO ASOCIADO A NECROSIS LAMINAR HIPOCÁMPICA SECUNDARIA A STATUS EPILEPTICUS PARCIAL

R.M. Manero Borrás<sup>1</sup>, J. Peña Casanova<sup>2</sup>, G. Sánchez Benavides<sup>3</sup>, M. Casals Coll<sup>4</sup>, R.M. Vivanco Hidalgo<sup>5</sup>, J. Herraiz Rocamora<sup>5</sup> y R. Rocamora Zúñiga<sup>5</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Neurología. Sección Neurología de la Conducta y Demencias; <sup>3</sup>Neurología. Unidad de Epilepsia. Parc de Salut Mar. Hospital del Mar. <sup>4</sup>Programa de Neurociencias. IMIM. Parc de Salut Mar. Hospital del Mar. <sup>5</sup>Programa de Neurociencias. IMIM. Parc de Recerca Biomèdica.

**Objetivos:** La necrosis laminar es una afectación de causa metabólica secundario a diversas etiologías, hipoxia, hipoglicemia o status epilepticus (SE), entre otras. Ocurre por una vulnerabilidad de ciertas áreas del encéfalo a la hipoxia-isquemia, siendo el hipocampo una de las zonas más sensibles. Son conocidas las alteraciones motoras transitorias posteriores a una crisis epiléptica (parálisis de Todd) pero los déficit cognitivos posteriores a un SE son menos conocidos. Presentar un caso de necrosis laminar del hipocampo del hemisferio dominante tras SE que produce un déficit prolongado selectivo en memoria verbal.

**Material y métodos:** Paciente diestro de 53 años con epilepsia que sufre SE parcial complejo. Se practica RM en la que se visualiza hiperintensidad T2/FLAIR del hipocampo izquierdo con signos de necrosis laminar que no existía en la RM previa.

**Resultados:** Se practicó una primera valoración neuropsicológica completa, dos días después de controlado el status, en la que resultó afectada selectivamente la memoria verbal. A los dos meses se realizó nueva valoración neuropsicológica en la que el rendimiento en memoria verbal se había normalizado completamente. En la RM de control a los dos meses, no se encontraron cambios en la necrosis laminar.

**Conclusiones:** Se expone un caso con necrosis laminar hipocámpica y déficit selectivo en memoria verbal, que al cabo de dos meses remite por completo. Se postula un déficit cognitivo focal prolongado transitorio secundario a un status focal, que se comporta en forma independiente tanto de la actividad epiléptica registrada en EEG como de la alteración estructural en la RM cerebral.

## ESTATUS EPILEPTICO: A PROPÓSITO DE UNA SERIE DE CASOS

S. Benítez Rivero<sup>1</sup>, A. Hernández Viñas<sup>2</sup>, I. Pérez Ortega<sup>1</sup>  
y P. Martínez Agredano<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurofisiología. Hospital Universitario Virgen del Rocío.

**Objetivos:** El estatus epiléptico se define como una actividad epiléptica continua de duración mayor a 30 minutos o 2 o más crisis sin recuperación del nivel de conciencia entre ellas. Se trata de una urgencia médica que precisa un rápido diagnóstico y tratamiento.

**Material y métodos:** Describir las características de 23 pacientes consecutivos diagnosticados de estatus epiléptico e ingresados en la planta de Neurología de nuestro hospital entre abril de 2010 y abril de 2011.

**Resultados:** De los 23 pacientes, el 39,1% fueron hombres y el 60,9% mujeres, con edad entre 23 y 78 años (media 53,1 años). En 12 de los 23 pacientes (52,1%) no existía diagnóstico previo de epilepsia. El estatus fue convulsivo en 9 pacientes (39,1%) y no convulsivo en los 14 restantes (60,9%). La duración fue superior a una semana en 5 pacientes (21,7%), estuvo comprendida entre 72 horas y una semana en 7 (30,4%) y entre 24 y 72 horas en los 11 restantes (47,9%). El número de fármacos necesarios para revertir el estatus estuvo comprendido entre 2 y 7, con una media de 3,7. De los 23 pacientes, 4 (17,4%) evolucionaron al exitus.

**Conclusiones:** El estatus epiléptico, tanto convulsivo como no convulsivo, es una condición neurológica asociada a alto índice de morbi-mortalidad. Como observamos en nuestra serie, se trata de una patología compleja que a menudo requiere una hospitalización prolongada y la utilización de múltiples fármacos, por lo que es necesario un diagnóstico temprano y tratamiento agresivo en unidades especializadas.

## COMORBILIDAD ENTRE EPILEPSIA, DEPRESIÓN, ANSIEDAD Y TRASTORNOS DEL SUEÑO EN UNA SERIE DE PACIENTES CON SOSPECHA DE EPILEPSIA REFRACTARIA

L. Planellas Giné<sup>1</sup>, I. Flores Muxi<sup>2</sup>, R.M. Vivanco Hidalgo<sup>2</sup>,  
J. Herraiz Rocamora<sup>2</sup>, A. Massot Tarrus<sup>2</sup>, J. Roquer González<sup>1</sup>  
y R.A. Rocamora Zúñiga<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Neurología. Unidad de Epilepsia. Hospital del Mar.

**Objetivos:** Caracterizar los trastornos de depresión, ansiedad, sueño y su relación sobre la calidad de vida en una serie de 39 pacientes que ingresaron en la Unidad de Monitorización de Epilepsia (UME) por crisis fármacoresistentes.

**Material y métodos:** Se utilizaron las escalas de Beck (BDI) para depresión; STAI para ansiedad; PSQI y Epworth (ESS) para alteraciones de sueño y QOLIE-10 para calidad de vida. Se analizó el tipo de epilepsia, presencia de crisis no epilépticas psicógenas (CNEP), tratamiento con FAEs, sedantes y fármacos de uso psiquiátrico.

**Resultados:** Respecto a la depresión, destaca la elevada prevalencia de depresión en epilépticos y pacientes con CNEP (51 y 85%). Un 67% de los pacientes con epilepsia del lóbulo temporal tienen depresión y un 44% de los pacientes con epilepsia del lóbulo frontal. De 23 pacientes con depresión, sólo 8 tenían un diagnóstico establecido (34%). Todos los pacientes depresivos tienen puntuaciones de ansiedad altas. El 61% de los pacientes epilépticos presenta alteraciones del sueño. De ellos, 79% presentan una depresión coexistente. Se observa una alta correlación entre el QOLIE-10 con puntuaciones altas de depresión y alteraciones del sueño.

**Conclusiones:** Los pacientes con epilepsia focal fármacoresistente, especialmente ELT, presentan altos índices de depresión

ansiosa. Asimismo, se observa una alta prevalencia de patología de sueño. La mayor parte de estos trastornos no habían sido diagnosticados ni tratados previamente.

## UTILIDAD DEL EEG URGENTE EN LA DETECCIÓN DE ESTATUS NO CONVULSIVOS EN PACIENTES CON SÍNDROME CONFUSIONAL O DISMINUCIÓN DEL NIVEL DE CONCIENCIA SIN OTRA CAUSA APARENTE

M. Mestre Sansó<sup>1</sup>, M.M. Massot Cladera<sup>1</sup>, I. Chmielewska Chmielewska<sup>1</sup> R. Díaz Navarro<sup>1</sup>, I. Pérez Cabanillas<sup>2</sup>, A. Moreno Rojas<sup>1</sup>, F.J. Molina Martínez<sup>1</sup>, H. Vico Bondia<sup>1</sup>, A.B. Martínez García<sup>1</sup> y M.I. Barceló Artigues<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases.

<sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Son Llàtzer.

**Objetivos:** Determinar la sensibilidad del EEG para diagnosticar status no convulsivos ante cuadros clínicos sugestivos. Diferenciar sus características clínicas y electroencefalográficas.

**Material y métodos:** Pacientes a los que se realizó EEG por sospecha de status no convulsivo durante 15 meses. Se registraron: síndromes clínicos de sospecha, patrones electroencefalográficos, etiología y pronóstico de los status.

**Resultados:** 58 pacientes: relación hombre/mujer 26/32, edad media 66,5 años (rango 20-92). Motivos más frecuentes: alteración nivel de conciencia 47%, síndrome confusional 28%, alteración del lenguaje 14%. 20 casos (34,4%) tuvieron EEG compatible con status no convulsivo. En los status: 80% fueron mujeres; 35% se presentó como alteración de conciencia, 30% síndrome confusional, 20% alteración del habla y 15% mioclonías. Por EEG se definieron 15 status focales y 5 generalizados. El patrón más frecuente: actividad aguda semirrítmica. El 40% tenían antecedentes de epilepsia. En el 40% no se pudo determinar la causa, etiología vascular el 20% y con menor frecuencia origen infeccioso, tumoral, metabólico, o tóxico. La mayoría precisó al menos dos fármacos endovenosos siendo levetiracetam y clonacepam los más utilizados. Precizaron estancia en UCI para su control el 26%. La mortalidad registrada fue del 15%.

**Conclusiones:** El estatus epiléptico no convulsivo es un cuadro clínico infradiagnosticado. La realización de EEG urgente podría identificar hasta un 33% de casos en pacientes con alteración de conciencia o síndrome confusional de etiología no filiada. La disponibilidad de EEG urgente ante cuadros sugestivos permite un diagnóstico y tratamiento precoz mejorando el pronóstico de los pacientes.

## Epilepsia P2

### DETERMINACIÓN DE NIVELES PLASMÁTICO DE LACOSAMIDA Y CORRELACIÓN CLÍNICA EN PACIENTES CON CRISIS REFRACTARIAS

L. Ballester Marco<sup>1</sup>, J.A. Mauri Llerda<sup>2</sup>, C. García Arguedas<sup>2</sup>,  
T. Corbalán Sevilla<sup>2</sup> y C. González Mingot<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital San Jorge. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova.

**Objetivos:** La lacosamida (LCM) es el primer anticonvulsivante tipo aminoácido funcionalizado. Ha sido considerado el primero de una nueva clase demostrando un mecanismo de acción diferente

y dual. El estudio que presentamos pretende correlacionar los niveles plasmáticos de LCM con efectos secundarios y eficacia, centrándonos en el índice de respuesta. De esta manera demostrar si es necesaria una medición de los mismos ante un tratamiento con dicho fármaco, teniendo en cuenta la dosis y el tiempo que lleva con el fármaco. Asimismo consideramos imprescindible determinar aquellos antiepilépticos con los que el paciente está siendo tratado de manera simultánea.

**Material y métodos:** El estudio es descriptivo en base a 20 pacientes de ambos sexos con edades entre 16 y 85 años, diagnosticados de crisis de inicio parcial refractarias. Dichos pacientes presentan clínica de epilepsia de larga evolución, sin periodo libre de crisis en los meses previos con otros tratamientos y uso concomitante de otros FAE. La determinación se llevó a cabo en ayunas y realizada siempre por el mismo laboratorio.

**Resultados:** Se observaron distintas tasas de respuesta; 20% libres de crisis, 25% reducción entre 50-75%, 25% entre 75-90% y 10% de abandono, con niveles de LCM desde 1,84 mg/L hasta 13,94 mg/L. Hasta un 70% de los pacientes mantenían terapia combinada con levetiracetam, no apreciándose concordancia con dichos niveles ni respuesta clínica.

**Conclusiones:** Los niveles en sangre obtenidos fueron muy variables sin observarse una clara relación con la efectividad y dosis farmacológica (25% en fase titulación, 65% dosis terapéutica y 10% dosis máxima) y efectos adversos.

## ESTUDIO DE LAS CONCENTRACIONES SÉRICAS DE LAMOTRIGINA EN EL PACIENTE EPILEPTICO

A. Padullés Zamora<sup>1</sup>, L. Garrido Sánchez<sup>1</sup>, J. Miró Lladó<sup>2</sup>, M. Falip Centellas<sup>2</sup>, E. Leiva Badosa<sup>1</sup>, R. Juvany Roig y R. Jódar Massanés<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Farmacia; <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge.

**Objetivos:** La lamotrigina (LTG) presenta una gran variabilidad interindividual en la farmacocinética y farmacodinamia que compromete la dosificación y el significado clínico de sus niveles. Objetivos: estudiar los factores que influyen en la concentración sérica de lamotrigina (CsLTG). Relacionar la CsLTG con eficacia y seguridad.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo, observacional de 40 pacientes (edad media: 41 años) afectos de epilepsia focal (26) o generalizada (14), con seguimiento de al menos dos años y mínimo una determinación de CsLTG (73 en total). 27 pacientes se encontraban en politerapia (9 valproico, 7 clobazam y 11 otros antiepilépticos).

**Resultados:** La CsLTG media fue 5,5 mg/L [0,3-16]. No se encontraron diferencias en la CsLTG entre sexos, según el tipo de epilepsia ni en presencia de EA. Los pacientes con crisis presentaron CsLTG menores que los asintomáticos (4,6 mg/L vs 6,3 mg/L;  $p = 0,047$ ). Los pacientes en politerapia con valproico o clobazam presentaron CsLTG superiores que aquellos en monoterapia (8,6 vs 4,6 mg/L;  $p = 0,000$  y 7,4 vs 4,6 mg/L;  $p = 0,019$ , respectivamente). La dosis total diaria (DTD) media de LTG fue menor en pacientes en politerapia con valproico vs carbamazepina (232 vs 300 mg;  $p = 0,023$ ; IC95%: -127,19-9,81), valproico vs etosuximida (232 vs 392 mg;  $p = 0,000$ ); y clobazam vs etosuximida (315 vs 392 mg;  $p = 0,037$ ).

**Conclusiones:** La politerapia con valproico o clobazam incrementa la CsLTG y se debería considerar reducir la DTD de LTG en estos pacientes. No se observa relación entre CsLTG y tolerabilidad. Tanto en mono o politerapia, los pacientes con CsLTG < 4,5 mg/L presentaron peor control de crisis.

## EVALUACIÓN CLÍNICA DE LEVETIRACETAM EN EPILEPSIAS GENERALIZADAS

M.D.M. Carmona Abellán<sup>1</sup>, A. Gómez Ibáñez<sup>1</sup>, M. Carmona Iragui<sup>1</sup>, I. Pagola Lorz<sup>1</sup>, E. Urrestarazu Bolumburu<sup>2</sup> y C. Viteri Torres<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurofisiología. Clínica Universidad de Navarra.

**Objetivos:** Describir la evolución de pacientes diagnosticados de epilepsia generalizada idiopática (EGI) tratados con levetiracetam en nuestro centro.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo de pacientes diagnosticados de algún tipo de EGI y tratados con levetiracetam hasta junio de 2011. Evaluamos eficacia y tolerancia del fármaco en 3 subgrupos: epilepsia generalizada con crisis tónico-clónicas (EGCTC), epilepsia mioclónica juvenil (EMJ) y mixta.

**Resultados:** Estudiamos 46 pacientes: 21 con EGCTC, 18 con EMJ y 7 con otro tipo de EGI (4 epilepsia ausencia infantil, 1 epilepsia ausencia juvenil, 1 síndrome de Jeavons y 1 epilepsia generalizada con crisis tónicas). La mayoría de EGCTC son mujeres (61,9%), seguidos 18 meses y dosis de 2.000 mg/día. El 57,1% fue en monoterapia y el 60% obtuvieron reducción > 50% o libertad de crisis. El 4,8% (1) lo retiró por efectos secundarios. El 83,3% de EMJ son mujeres, seguidos 24 meses y con dosis de 2.200 mg/día. La monoterapia incluyó al 44,4%. La reducción > 50% o libertad de crisis ascendió al 61,1%. El 22,2% (4) lo retiró tras presentar efectos secundarios. Respecto al resto, el 71,4% son mujeres y el seguimiento es de 11 meses, con dosis de 2.500 mg/día. El 42,9% fueron monoterapias, con reducción > 50% en el 42,9% y ninguno libre de crisis. El 42,9% (3) tuvieron que retirarlo debido a efectos secundarios.

**Conclusiones:** El levetiracetam es una opción terapéutica válida en pacientes con EGI, especialmente mujeres con EGCTC y EMJ. Los efectos secundarios, fundamentalmente somnolencia e irritabilidad, fueron bien tolerados.

## EFICACIA Y TOLERABILIDAD DE LACOSAMIDA EN EPILEPSIA A LARGO PLAZO

B. González Giráldez, T. Escobar Delgado y J.M. Serratosa Fernández

Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz.

**Objetivos:** Analizar la eficacia y tolerabilidad a largo plazo de lacosamida (LCM) como terapia añadida en condiciones de práctica clínica.

**Material y métodos:** Se incluyeron pacientes adultos con epilepsia farmacorresistente a los que se añadió LCM entre 2009 y mayo de 2010. Se analizó la tolerabilidad en la totalidad del grupo y la eficacia sólo en pacientes que completaron un año de seguimiento. Se definió respuesta al tratamiento como una reducción mayor o igual al 50% en la frecuencia de crisis en los últimos 9 meses comparada con la frecuencia media en el año previo a la introducción del fármaco.

**Resultados:** Se incluyeron 55 pacientes con epilepsia parcial ( $n = 49$ ), epilepsia generalizada criptogénica ( $n = 2$ ), encefalopatía epiléptica ( $n = 3$ ) y epilepsia indeterminada ( $n = 1$ ). El 64% de los pacientes había probado  $\geq 4$  fármacos antiepilépticos. Al añadir LCM el 74% estaba en politerapia, el 67% con al menos otro fármaco bloqueante del canal del sodio. El tiempo medio de seguimiento fue 11,6 meses (1 semana-23 meses) y la dosis media de LCM 300 mg/día. La tasa de retención a los 12 meses fue del 80% (13 retiradas, 2 pérdidas de seguimiento y 1 paciente intervenido). El porcentaje de respondedores fue 54% (23% libre de crisis) tras un periodo de seguimiento medio de 14 meses (12-23 meses). Diecisiete pacientes (31%) experimentaron efectos adversos, en general leves o transitorios conllevando retirada en sólo 7 pacientes (13%).

**Conclusiones:** En condiciones de práctica clínica, lacosamida mostró eficacia en 54% de los pacientes. La tolerabilidad fue buena, con pocos efectos adversos y en general transitorios.

## EPILEPSIA GRAFOGÉNICA

N. Viteri Agustín<sup>1</sup>, I. Iriondo Etxenagusia<sup>1</sup>, L. de Frutos Iglesias<sup>1</sup>, I. Francés Pont<sup>1</sup>, M.M. Freijo Guerrero<sup>1</sup>, S. Taramundi Argüeso<sup>2</sup> y A. R-Antigüedad Zarranz<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurofisiología. Hospital de Basurto.

**Objetivos:** La epilepsia de la escritura o grafogénica, un tipo de epilepsia refleja, es una entidad rara, de la que se han descrito muy pocos casos.

**Material y métodos:** Paciente de 31 años sin antecedentes de interés, que consultó por un cuadro de dificultad para la escritura que describía como “bloques” que le impedían seguir escribiendo. Negaba posturas extrañas forzadas o debilidad muscular. Exploración neurológica normal. Al escribir, al de pocos segundos queda parado, con la mirada fija, mano inmóvil, tensa, pero no adopta postura anormal. Discretos movimientos clónicos en hemifacies derecha. En cuanto se le habla conecta y responde con coherencia. EEG basal normal; al hacerle escribir se registra una crisis parcial que reproduce lo descrito, con descargas rítmicas temporoparietales izquierdas. RM craneal: normal.

**Resultados:** El cuadro clínico es compatible con una epilepsia refleja grafogénica. Los pocos casos descritos en la literatura presentan unas características comunes: exploración neurológica normal, asociación en la mayoría a la epilepsia mioclónica juvenil, exploraciones complementarias normales excepto EEG crítico que muestra descargas centroparietales lateralizadas a la izquierda, crisis parciales sin o con generalización, inicio con mioclonías en la mano derecha y latencia muy corta. Nuestro caso difiere en algunos puntos de esta descripción. Revisamos la literatura, las fronteras nosológicas y las teorías neurofisiopatológicas y la clasificación de este tipo de crisis.

**Conclusiones:** La epilepsia de la escritura es una entidad muy rara, pero que hay que tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de las dificultades o bloques de la escritura en un adulto.

## EPILEPSIA EN MUJERES POR MUTACIÓN DE PROTOCADHERIN 19: PRESENTACIÓN DE UN CASO

M. Linder Lucht<sup>1</sup>, G. Aznar Lain<sup>1</sup>, R. Vivanco Hidalgo<sup>2</sup>, A. Massot Tarrus<sup>2</sup>, J. Herraiz Rocamora<sup>2</sup>, V. Poehler<sup>3</sup>, B. Neubauer<sup>3</sup> y R. Rocamora Zúñiga<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Pediatría; <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital del Mar.

<sup>3</sup>Unidad de Neuropediatría. Hospital de Pediatría, Universidad Justus-Liebig. Giessen.

**Objetivos:** Mutaciones del gen PCDH19 han sido identificadas originalmente en mujeres con epilepsia y retardo mental. Se afectan mujeres heterocigotas. Este modo de herencia se llama interferencia celular, y se asume como patogenia la coexistencia de células PCDH-19 positivas y negativas, como resultado de una inactivación aleatoria de cromosoma X. En los últimos años, el fenotipo asociado se ha extendido e incluye niñas con epilepsia temprana, con o sin alteración cognitiva, de semiología variable que ocurren en clusters y desencadenadas por fiebre.

**Material y métodos:** Caso: niña de 2 años y 7 meses sin otras alteraciones con desarrollo psicomotor normal que debuta a los 14 meses con serie de crisis febriles complejas después de aplicar vacunas. Se inicia tratamiento con VPA y TPM. No vuelve a tener crisis. Luego se cambia TPM por LEV por posibles efectos cognitivos.

**Resultados:** Antecedentes: padre con epilepsia generalizada. RM craneal: quiste aracnoideo en fosa temporal izquierda. EEG: punta-onda temporal occipital izquierda. Análisis de Dravet negativo con cariotipo normal. El diagnóstico genético de mutación del gen PCDH19: cambio de base heterocigótica c.379C > G en el exón 1. El aminoácido Pro está cambiado por Ala en la posición p.127. La madre normal. Padre con mutación homocigótica, cambio de base (p.Pro127Ala).

**Conclusiones:** Mutaciones del gen PCDH19 causan una epilepsia infantil en niñas. La mayoría tiene una epilepsia severa con series de crisis focales o generalizadas en cúmulos frecuentemente provocadas por episodios febriles. Alteraciones cognitivas con rasgos autistas son menos frecuentes, implicando un pronóstico más favorable que el síndrome de Dravet.

## COMPLICACIONES NEUROLÓGICAS TRAS TRATAMIENTO CON OZONO: A PROPÓSITO DE DOS CASOS

J.V. Hervás García<sup>1</sup>, D. Vilas Rolán<sup>1</sup>, J.L. Becerra Cuñat<sup>1</sup>, M. Milá López<sup>2</sup>, A. Massuet Vilamajó<sup>3</sup> y D. Escudero Rubí<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Medicina Nuclear; <sup>3</sup>Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Germans Trias i Pujol.

**Objetivos:** Presentar dos pacientes con complicaciones neurológicas agudas tras ozonoterapia.

**Material y métodos:** Caso 1: varón 75 años con lumbalgia crónica, tras ozonoterapia paravertebral y autohemoterapia con ozono, presentó ceguera, preferencia oculocefálica a la derecha y hemihipoestesia izquierda. RM cerebral: infartos crónicos territorio carotídeo derecho; angioRM: estenosis arteria cerebral posterior izquierda y estenosis severa carótida derecha; EEG: ritmo delta hemisférico derecho; SPECT perfusión cerebral: hipoperfusión occipital izquierda y cortical superficial bilateral. LCR: hiperproteínorrea. 48 horas tras iniciar fármacos antiepilépticos (FAEs), presentó dos crisis comiciales. Caso 2: mujer 60 años, tras infiltración con ozono en hombro izquierdo, presentó crisis tónico-clónica generalizada y ceguera. RM cerebral: infarto agudo cerebeloso derecho; EEG: entrecimiento global, de predominio izquierdo, puntas temporo-occipitales izquierdas tras estimulación lumínica intermitente. LCR: hiperproteínorrea.

**Resultados:** Caso 1: tras intensificar FAEs, mejoría completa. RM control: dos infartos subagudos occipitales derechos; SPECT perfusión de control: persistencia hipoperfusión occipital izquierda con resolución de la cortical. Caso 2: tras FAEs, mejoró rápidamente; el EEG se normalizó. En ambos casos, tras resultados de pruebas y respuesta al tratamiento, se considera un origen comicial probablemente secundario a hipoperfusión cerebral, que, en el primer caso, por presencia de estenosis intra/extracraneales, condiciona una clínica más florida.

**Conclusiones:** La ozonoterapia se puede asociar a complicaciones neurológicas agudas, en forma de crisis comiciales. La hipoperfusión podría ser el mecanismo responsable del cuadro.

## HIPERFAMILIARIDAD ICTAL

N. Pomares Quintana, G. Sansa Fayos, T. Delgado Ballesteros, A. Ramos Fransi y M. Hervás Pujol

Servicio de Neurología. Hospital Parc Taulí.

**Objetivos:** La hiperfamiliaridad para caras no conocidas (HFC-NC) es un trastorno en el que rostros desconocidos resultan familiares, relacionado principalmente con crisis epilépticas temporales izquierdas. Presentamos un caso de HFCNC postictal.

**Material y métodos:** Exponemos el caso clínico y una revisión sistemática de la literatura sobre la HFCNC.



**Resultados:** Varón de 38 años sin antecedentes personales de interés que consultó en nuestro centro por presentar en un periodo inferior a 24 horas cinco crisis comiciales tónico-clónicas generalizadas, recuperando la conciencia entre ellas. Los días posteriores el paciente experimentó un sentimiento de familiaridad con personas que no conocía. La clínica fue remitiendo gradualmente hasta quedar asintomático a los 10 días. El electroencefalograma mostró actividad theta temporal izquierda de moderada especificidad epileptiforme, siendo la resonancia craneal normal. En los pocos casos existentes en la literatura, la HFCNC se ha descrito principalmente como manifestación clínica en pacientes que han sufrido crisis epilépticas de localización temporal izquierda. Los estudios sugieren que el lóbulo temporal derecho juega un papel dominante en el reconocimiento de caras, aunque es necesaria la participación del lóbulo temporal izquierdo para llegar a un procesamiento correcto. La teoría más aceptada es que la HFCNC aparece por un desequilibrio funcional entre ambos lóbulos temporales, con hiperfunción derecha e hipofunción izquierda.

**Conclusiones:** La HFCNC es un síntoma postictal poco conocido e infrecuente pero con un importante valor localizador para el lóbulo temporal izquierdo.

### CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y DE ELECTROENCEFALOGRAMA (EEG) EN PACIENTES CON ENCEFALITIS NMDA POSITIVOS EN LA EDAD INFANTIL A PROPÓSITO DE DOS CASOS CLÍNICOS

L.C. Guzmán García<sup>1</sup>, J. Conill Ramón<sup>1</sup>, M. del Toro Riera<sup>2</sup>, E. Láinez Samper<sup>1</sup>, M. Vicente Rasoamalala<sup>1</sup> y M. Roig Quilis<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurofisiología Clínica; <sup>2</sup>Servicio de Neuropediatría. Hospital Vall d'Hebron.

**Objetivos:** La encefalitis autoinmune por anticuerpos (Ac) anti receptores NMDA A(N-Methyl-D-Aspartic-acid) es una entidad poco común, descrita inicialmente en mujeres jóvenes con lesiones tumorales. Son pocos los casos descritos en pacientes previamente sanos, sin tumores asociados, y especialmente en población infantil. Describimos clínica y características electroencefalográficas (EEG) en 2 pacientes con encefalitis con Ac anti NMDA positivos.

**Material y métodos:** Se describen pacientes de 3 y 5 años respectivamente, sin antecedentes relevantes que acudieron a urgencia, por clínica de inicio subagudo consistente en ataxia, disartria, alteraciones del comportamiento, añadiéndose en el segundo caso, debilidad en hemisferio izquierdo y mioclonías segmentarias ipsilaterales. Bajo la sospecha clínica de encefalitis, se realizó analítica general y serologías sin hallazgos relevantes. La neuroimagen y los estudios de LCR (citoquímica y estudios microbiológicos) fueron normales en ambos casos. El EEG en el primer caso, mostró una lentificación temporal izquierda, con paroxismos inespecíficos sobreañadidos en áreas frontocentrales bilaterales. El EEG del segundo caso evidenciaba marcada lentificación fronto-central derecha, con paroxismos epileptiformes añadidos, y crisis focales.

**Resultados:** Ante la sospecha de encefalitis autoinmune, se curso la determinación de autoanticuerpos antiNMDA en LCR que resultó positiva en ambos casos. Se inició tratamiento con corticoides, conjuntamente en el segundo caso evidenciaba marcada lentificación fronto-central derecha, con paroxismos epileptiformes añadidos, y crisis focales.

**Conclusiones:** La encefalitis por autoanticuerpos NMDA debe sospecharse ante un cuadro agudo-subagudo de trastorno conductual, focalidad neurológica y crisis epilépticas con neuroimagen y despistaje infeccioso sin hallazgos relevantes. El EEG es una herramienta útil en esta entidad, a correlacionar con la clínica del paciente.

### FOCUSDET: SOFTWARE DE ANÁLISIS MULTIMODAL PARA LA EVALUACIÓN PREQUIRÚRGICA EN LA EPILEPSIA FARMACORRESISTENTE

B. Martí Fuster<sup>1</sup>, O. Esteban Sanz-Dranguet<sup>2</sup>, X. Planes Cid<sup>3</sup>, C. Falcón Falcón<sup>4</sup>, X. Setoain Perego<sup>5</sup>, A. Donaire Pedraza<sup>6</sup>, A.F. Frangi Caregnato<sup>3</sup>, A. Santos Lleó<sup>2</sup> y J. Pavía Segura<sup>7</sup>

<sup>1</sup>Facultat de Medicina. Unitat de Biofísica i Bioenginyeria. Universitat de Barcelona. CIBER BBN. <sup>2</sup>Biomedical Image Technologies. Departament d'Ingenieria Electrónica. Universidad Politécnica de Madrid. CIBER BBN. <sup>3</sup>CISTIB, Departament de Tecnologies de la Informació i les Comunicacions. Universitat Pompeu Fabra. CIBER BBN. <sup>4</sup>Plataforma d'Imatges. Institut D'Investigacions Biomèdiques August Pi i Sunyer. <sup>5</sup>Servicio de Medicina Nuclear; <sup>6</sup>Servicio de Neurología; <sup>7</sup>Servicio de Medicina Nuclear. CIBER BBN. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

**Objetivos:** El objetivo de este trabajo es el desarrollo de una aplicación médica para la localización del foco epileptógeno, a partir de datos multimodales, en pacientes con crisis parciales farmacoresistentes.

**Material y métodos:** Para el desarrollo de esta nueva herramienta se utiliza GIMIAS (www.gimias.org), una plataforma de software para la implementación y prototipado de aplicaciones médicas.

**Resultados:** En FocusDET se han implementado tres módulos (plug-ins) para el análisis prequirúrgico en la epilepsia farmacoresistente. SISCOM analysis plug-in: Permite realizar el análisis SISCOM (Subtraction of Ictal SPECT CO-registered with MRI) a partir de estudios de SPECT ictal e interictal junto con la imagen de RM estructural. EEG-fMRI analysis plug-in: Permite la inspección visual del estudio EEG ictal sincronizado con los mapas de activación/desactivación obtenidos de la imagen de RM funcional ictal. Multimodal analysis plug-in: Permite la inspección visual de imágenes PET y otras modalidades de RM (DTI y FLAIR) fusionadas con la imagen de RM estructural gracias al coregistrado de estas imágenes con la imagen de RM estructural. En los tres módulos de FocusDET la imagen de referencia es la imagen de RM estructural, lo que permite la comparación de resultados en los procesos de localización del foco, facilitando el análisis y discusión de los resultados. La nueva herramienta ha sido testada en el Hospital Clínic de Barcelona.

**Conclusiones:** Se ha desarrollado una nueva herramienta para el análisis de datos multimodales en la epilepsia farmacoresistente. La facilidad de uso y rapidez de procesamiento indican que la aplicación desarrollada resulta adecuada para la rutina clínica.

## Epilepsia P3

### MEJORÍA EN LA FRECUENCIA DE CRISIS TRAS CAMBIOS EN EL TRATAMIENTO DE PACIENTES EPILÉPTICOS POLIMEDICADOS

A. Díez Barrio, N. Huertas González, N. Juárez Torrejón y V. Hernando Requejo

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Severo Ochoa.

**Objetivos:** Analizar los cambios eficaces en el tratamiento de nuestros pacientes con 3 o más fármacos antiepilepticos (FAE).

**Material y métodos:** Revisamos la historia de 668 pacientes; 48 tomaban 3 o más FAE; de estos analizamos 126 combinaciones terapéuticas. Comparamos los pacientes que mejoraron (reducción de crisis en ausencia de efectos adversos) con los que no, y centrándonos en las combinaciones que dieron lugar a mejoría, analizamos el número de FAE en cada combinación y sus mecanismos de acción.

**Resultados:** De las 126 combinaciones se produce mejoría en 20 (15,8%), correspondientes a 12 pacientes (25%). La frecuencia mensual de las crisis se redujo de una media de 14,6 a 1,0 (93%); quedaron libres de crisis el 10%. Comparando los 12 pacientes que mejoraron con los 36 restantes, no encontramos diferencias significativas en las variables estudiadas (sexo, edad de inicio de las crisis, duración de la enfermedad, epilepsia parcial/generalizada, frecuencia mensual de crisis al inicio). Estos 12 pacientes pasaron de tomar una media de 3,2 (desviación típica 0,7) a 3,6 (0,5) FAE. No se modificaron significativamente los mecanismos de acción de los FAE.

**Conclusiones:** Los cambios en la politerapia antiepiléptica pueden mejorar significativamente la frecuencia de crisis. El análisis de las variables epidemiológicas habituales y las combinaciones terapéuticas en nuestra serie no permite sugerir en qué pacientes y con qué combinaciones el beneficio es más probable.

## CLASIFICACIÓN ETIOLÓGICA DE LAS EPILEPSIAS DE 1.612 PACIENTES

M. Torres Ferrús, G.M. González Cuevas y L. Seró Ballesteros

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

**Objetivos:** La etiología de la epilepsia es un determinante importante para el tratamiento y el pronóstico.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo transversal de 1.612 pacientes mayores de 16 años, valorados consecutivamente en consultas de la Unidad de Epilepsia desde 1/1/2009 al 20/5/11. Se analiza la etiología en el momento de inclusión en el estudio, siguiendo la clasificación de la ILAE de 1989.

**Resultados:** 865 varones (53,7%). 747 mujeres (46,3%). Edad: 16-91 años. Generalizadas idiopáticas 257 (15,9%): ausencias infantiles 13 (0,8%); ausencias juveniles 19 (1,2%); EMJ 87 (5,4%). Fotogénicas 10 (0,6%); Jeavons 17(1,1%); solo tónico-clónica 108 (6,7%); otras 3 (0,2%). Generalizadas sintomáticas/criptogénicas 60 (3,7%): síndrome Lennox-Gastaut 15 (0,9%); epilepsia mioclónica progresiva 2 (0,1%); otras 43 (2,6%). Focales idiopáticas 2 (0,1%): focales sintomáticas 893 (55,4%): vasculares 302 (18,70%) [MAV 44 (2,7%), cavernomas 24 (1,5%), otros-ictus 234 (14,51%)]; tumores 137 (8,5%) [gliales 38 (2,4%), meningiomas 42 (2,6%), otros 57 (3,5%)]; traumatismos 105 (6,5%); malformaciones 73 (4,5%); infecciosas 61 (3,8%); esclerosis mesial 50 (3,1%); anoxia perinatal 39 (2,40%); trastorno del desarrollo cortical 29 (1,8%); neurocutáneos 9 (0,6%); otras 88 (1,5%). Criptogénicas 282 (17,5%). Indeterminadas (morfeicas) 36 (2,2%). No clasificadas 82 (5,1%).

**Conclusiones:** La causa de epilepsia más frecuente en nuestra serie, es la epilepsia sintomática de etiología vascular con un 18,7% del total. Existe un 5,1% de los casos inclasificables.

## CARACTERÍSTICAS ELECTROCLÍNICAS DEL CROMOSOMA 20 EN ANILLO: A PROPÓSITO DE DOS CASOS

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

*Servicio de Neurología. Hospital Torrecárdenas.*

**Objetivos:** Describir dos casos del síndrome del cromosoma 20 en anillo y analizar las características generales y electroclínicas.

**Material y métodos:** Se estudiaron dos pacientes con síndrome del cromosoma 20 en anillo procedentes de la consulta de epilepsia farmacorresistente. Analizamos las características generales de ambos pacientes y la evolución hasta llegar al diagnóstico defi-

nitivo. Describimos las características clínicas de las crisis y las características electroencefalográficas (EEG).

**Resultados:** Mujer de 53 años y varón de 35 años, que desde los 5 años presentan crisis epilépticas plurimorfas de difícil control farmacológico y de causa incierta hasta la edad adulta (mujer hasta los 39 años, varón hasta los 27 años) donde se realiza estudio genético (cariotipo) que permitió el diagnóstico del síndrome con etiología definida. Ambos casos carecen de antecedentes de epilepsia en la familia. Varón con sordera neurosensorial progresiva (tiene tres hermanos con sordera neurosensorial progresiva). Parto normal en ambos casos. No historia de convulsiones febriles ni crisis neonatales, traumatismos craneoencefálicos o infecciones del SNC. Retraso psicomotor progresivo, en ambos casos. Ambos pacientes han presentado crisis de características plurimorfas, siendo el estado comicial no convulsivo de predominio nocturno la manifestación más frecuente. El EEG intercrítico muestra trazado de fondo enlentecido con predominio de las descargas epileptiformes generalizadas sobre las focales (frontotemporales y frontales bilaterales).

**Conclusiones:** El síndrome del cromosoma 20 en anillo es un síndrome infrecuente que posee características electroclínicas típicas que deben de alertarnos para realizar estudio genético (cariotipo) de forma precoz para llegar a un diagnóstico temprano que nos permita orientar el tratamiento y el pronóstico.

## ¿MEJORA LA COGNICIÓN DE PACIENTES CON CRISIS PSICÓGENAS NO EPILEPTICAS TRAS EL INGRESO EN UNA UNIDAD DE MONITORIZACIÓN PROLONGADA DE EPILEPSIA (UME)?

J.L. Becerra Cuñat<sup>1</sup>, C. Cáceres Aguilar<sup>2</sup>, S. Martínez Fuentes<sup>2</sup>, L. Tenas Font<sup>2</sup>, J. Sánchez Fondevila<sup>2</sup>, A. Fumanal Doménech<sup>2</sup> y G. Tomás Penelas<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Unidad de Epilepsia. Servicio de Neurología. Departamento de Neurociencias; <sup>2</sup>Neurología. Unidad de Epilepsia; <sup>3</sup>Psiquiatría. Unidad de Epilepsia. Hospital Germans Trias i Pujol.

**Objetivos:** Las crisis psicógenas no epilépticas (CPNE) están asociadas a alteraciones neuropsicológicas aunque se desconoce su evolución. El objetivo de este estudio es valorar el impacto neuropsicológico del diagnóstico de certeza y cambio de tratamiento de pacientes con CPNE al año del ingreso.

**Material y métodos:** Veintitrés pacientes con CPNE y 24 con epilepsia focal temporal refractaria (EFTR), que se utilizaron como control del efecto test-retest, completaron una batería neuropsicológica durante el ingreso en la UME y un año después (n = 17 CPNE, n = 7 EFTR).

**Resultados:** A nivel basal, había diferencias significativas en cuanto a edad, sexo y síntomas depresivos. Tras corregir por estas variables, los pacientes con EFTR obtenían un rendimiento inferior en pruebas de lenguaje (Boston: p = 0,002; fluencia semántica: p = 0,004), memoria verbal lógica (inmediata: p = 0,019; demorada: p = 0,003 y % retención: p = 0,001) y memoria visual inmediata (caras: p = 0,005). No habían diferencias en pruebas fronto-subcorticales ni de sugestionabilidad. Al año del ingreso, ambos grupos mejoran en memoria visual, que podría atribuirse al efecto de la práctica, mientras que el grupo con CPNE también mejora en lenguaje (Boston: p = 0,02), velocidad motora (Pegboard mano no dominante: p = 0,013 y TMTA: p = 0,03) y síntomas depresivos (Hamilton: p = 0,05).

**Conclusiones:** Los pacientes con CPNE experimentan una mejora en lenguaje y velocidad al año que podría estar asociada a una disminución de los síntomas depresivos y del tratamiento farmacológico tras el ingreso en la UME.

## UNIDAD DE EPILEPSIA. REVISIÓN DE CASOS EN NUESTRO CENTRO

P. Urbaneja Romero<sup>1</sup>, V. Reyes Garrido<sup>1</sup>, T. Muñoz Ruiz<sup>1</sup>, L. Romero Moreno<sup>2</sup>, F. Romero Crespo<sup>1</sup> y Ó. Fernández Fernández<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurocirugía. Hospital Regional Universitario Carlos Haya.

**Objetivos:** Existen numerosos pacientes con epilepsia resistente a pesar de nuevos fármacos antiepilépticos y la combinación de varios fármacos, por lo que son estudiados por si fuesen candidatos a una posible intervención. Revisamos la serie de casos presentados en la Unidad de Epilepsia de nuestro centro.

**Material y métodos:** Existe una unidad multidisciplinar formada por: neurólogos, neurocirujanos, neurofisiólogos, neurorradiólogos, neuropsicólogos y Medicina nuclear. Los pacientes se someten a estudios protocolizados prequirúrgicos como vídeo-EEG de larga duración, SPECT ictal e interictal, RM cráneo 1,5 T, Test neuropsicológicos... Se presentan los hallazgos, en las sesiones multidisciplinarias y se decide si el paciente es candidato o no a cirugía.

**Resultados:** En 3 años de funcionamiento de la Unidad, se han presentado 31 casos de los que se han intervenido 14, a 10 de ellos se realizó amigdalohipocampectomía selectiva y a 4 de ellos RTAM. La anatomía patológica revelada ha sido muy variada. Como complicaciones postoperatorias existen varias infecciones nosocomiales, disfunción mandibular, uno de los pacientes presentó una CP 2ºG al día siguiente de la intervención, por olvido de la administración de sus FAEs. En las revisiones en consulta 1 paciente presentó crisis y 2 pacientes han presentado nuevos episodios correspondientes a pseudocrisis. Se está procediendo a la retirada paulatina de medicación a 2 pacientes con éxito.

**Conclusiones:** Es fundamental que el abordaje de los pacientes con epilepsia refractaria al tratamiento médico, se lleve a cabo por una unidad multidisciplinar. Los resultados en nuestra serie, por el momento son satisfactorios, en espera de aumentar el número de pacientes intervenidos.

## DISPLASIA CORTICAL FOCAL COMO CAUSA DE EPILEPSIA FARMACORRESISTENTE. REVISIÓN DE CASOS EN NUESTRO CENTRO

P. Urbaneja Romero<sup>1</sup>, V. Reyes Garrido<sup>1</sup>, V. Delgado Gil<sup>1</sup>, F. Romero Crespo<sup>1</sup>, B. Asenjo García<sup>2</sup> y Ó. Fernández Fernández<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Radiología. Hospital Regional Universitario Carlos Haya.

**Objetivos:** Las displasias corticales son un tipo de malformación cerebral cortical, que constituyen una causa común de epilepsia focal en niños y adultos. En los últimos años, el diagnóstico de displasia cortical se ha hecho cada vez más frecuente en epilepsias resistentes al tratamiento, gracias al avance de las técnicas de imagen. Describimos los casos y evolución postquirúrgica de pacientes epilépticos con diagnóstico de displasia cortical en nuestro centro.

**Material y métodos:** Exponemos los 31 casos presentados desde la creación de la Unidad de Epilepsia, de los cuales, se han observado 8 casos con displasia cortical focal como causa principal epileptógena, demostrable en estudios de neuroimagen, 3 casos se han confirmado histopatológicamente, 5 están pendientes de intervención quirúrgica.

**Resultados:** En nuestra serie, la localización de la displasia focal cortical, predomina en región temporal en la mayoría de los pacientes. Como técnica quirúrgica realizada, se han optado por 2 amigdalohipocampectomías selectivas y una RTAM. Como complicaciones en el postoperatorio, se registró una infección del tracto urinario nosocomial, que evolucionó favorablemente con tra-

tamiento antibiótico, dos disfunciones mandibulares que han ido mejorando a lo largo de los meses, sin llegar a desaparecer en uno de los casos. Los tres pacientes se encuentran libres de crisis en las sucesivas revisiones desde la intervención.

**Conclusiones:** Revisamos en la literatura definición, frecuencia, localización y la clasificación de las displasias corticales, destacando sus signos radiológicos más frecuentes, debido a que muchas veces las alteraciones en las pruebas de imagen son sutiles o informadas como normales y pueden ser el origen de epilepsia farmacorresistente.

## BRIVARACETAM Y LACOSAMIDA: UNA ASOCIACIÓN EXCELENTE, A PROPÓSITO DE 3 CASOS

F.J. Barriga Hernández, M. Álvarez Moreno, L. Vela Desojo, P. Bandrés Hernández y J.A. Pareja Grande

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón.

**Objetivos:** Presentar 3 pacientes con epilepsia parcial con un control deficiente de sus crisis que tras ajuste con brivaracetam y lacosamida han quedado libres de crisis y sin ningún efecto adverso.

**Material y métodos:** Estudio observacional, prospectivo de pacientes adultos con crisis de inicio parcial no controlados con uno o dos fármacos antiepilépticos, que estando en un ensayo clínico de seguimiento en abierto dirigido a evaluar la eficacia y seguridad de brivaracetam a dosis de 150 mg/día como terapia coadyuvante (N01125), se introduce lacosamida hasta dosis de 400 mg/día. Historia clínica detallada con controles evolutivos, exploración neurológica, analíticas completas, electroencefalogramas y neuroimagen. Análisis estadístico (SPSS 13.0).

**Resultados:** 3 pacientes con epilepsia parcial: 2 varones y una mujer. Edad media: 46 años (rango: 39-51 años). Tiempo medio de evolución de la enfermedad: 9 años (rango: 8-12 años). Epilepsia parcial secundaria (el primer paciente con lesión en opérculo temporal izquierdo compatible con cavernoma temporal; en otro paciente se objetiva una esclerosis temporal mesial izquierda y en el tercero, una malacia en circunvoluciones parietales inferiores derechas). Epilepsia refractaria, farmacoresistente a politerapia: media de 3 fármacos antiepilépticos (rango: 2-4), con efectos adversos previos frecuentes e importantes: alergias cutáneas, somnolencia, sensación de mareo con inestabilidad, impotencia. Patología asociada: alteraciones psiquiátricas, alteraciones intelectuales.

**Conclusiones:** Posiblemente, la asociación de lacosamida y brivaracetam, además de ser dos fármacos limpios y seguros, se presenta, por sus mecanismos sinérgicos y sus distintas vías de actuación, como un tándem de fármacos antiepilépticos en los que se potencia su eficacia pero no sus efectos secundarios.

## DEPRESIÓN Y EPILEPSIA CON MAL CONTROL FARMACOLÓGICO. COMUNICACIÓN PRELIMINAR

A. Mosqueira Martínez<sup>1</sup>, A. Barroso Merinero<sup>2</sup>, B. Canneti Heredia<sup>2</sup>, A.M. Morillo Muñoz<sup>3</sup>, L. López Manzanares<sup>3</sup> y J. Vivancos Mora<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Neurología. Unidad de Epilepsia. Instituto de Investigación Sanitaria de La Princesa. Hospital Universitario de La Princesa. <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital Madrid San Chinarro.

**Objetivos:** La relación entre trastornos afectivos y epilepsia con mal control farmacológico se ha visto respaldada por distintos es-

tudios. Analizamos la prevalencia de síndrome ansioso-depresivo entre un grupo de pacientes con epilepsia controlada (EC) y epilepsia no controlada (ENC).

**Material y métodos:** Estudio observacional y prospectivo en una consulta monográfica de epilepsia entre 1/4/11 y 31/5/11. Definimos EC como aquellos que han presentado más de una crisis epiléptica en el último año, a pesar del tratamiento farmacológico. Se emplean tres escalas autoaplicables de depresión y ansiedad: HAD, Beck y Zung, considerando depresión cuando se cumplen los criterios de dos de las tres escalas.

**Resultados:** Se recogieron un total de 26 pacientes (14 con EC y 12 con ENC) de un total de 114 pacientes atendidos durante el periodo de estudio. Los grupos eran homogéneos en edad media y años de evolución de la epilepsia (40,9 vs 40,5 años y 19,5 vs 14,3 años en EC y ENC, respectivamente). Un 25% de EC estaban deprimidos frente a un 7% de ENC (ns). Dentro del grupo de pacientes deprimidos solo el 25% presentaba tratamiento antidepresivo y el 75% estaba tratado con 3 o más FAEs.

**Conclusiones:** No hemos observado diferencias estadísticamente significativas en cuanto a la prevalencia de depresión entre EC y ENC, pero sí una clara tendencia. De confirmarse esta comorbilidad, nos obliga a preguntar a nuestros pacientes sobre esta sintomatología y tratar a aquellos casos que lo precisen.

## ENCEFALITIS DE RASMUSSEN EN EL ADULTO, A PROPÓSITO DE 2 CASOS VALORADOS EVOLUTIVAMENTE

J. Romero Godoy, T. Sanjuán Pérez, C. de la Fuente Cañete, V. Serrano Castro, J.F. Sempere Fernández y M. Romero Acebal

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Victoria.*

**Objetivos:** La encefalitis de Rasmussen es un proceso de origen disinmune que afecta focalmente a un hemisferio cerebral de manera subaguda-crónica progresiva y que cursa con crisis epilépticas focales recurrentes con aparición de un déficit neurológico focal y de funciones superiores. La edad de presentación suele ser en la infancia, comunicándose excepcionalmente casos de aparición en edad adulta donde los rasgos clínicos pudieran tener una expresión peculiar.

**Material y métodos:** Describimos 2 casos de encefalitis de Rasmussen de aparición en adolescencia y adulto, en edades de 20 y 31 años, habiéndose valorado sus rasgos clínicos y evolutivos durante un seguimiento de 8 años.

**Resultados:** Ambos debutaron con crisis epilépticas focales motoras recurrentes con hemigeneralización, sin aparente relación con procesos intercurrentes previos; tras un periodo de 3-4 años fue apareciendo un déficit neurológico hemiparético-distónico con escasa progresión, al mismo tiempo que hubo un mejor control e incluso desaparición de las crisis con el tratamiento, con escaso o nulo déficit cognitivo. En los estudios complementarios, se apreció en RMN cerebral una gradual atrofia del hemisferio cerebral correspondiente, sin otros datos de alteración sistémica, inflamatoria o disinmune general o en LCR.

**Conclusiones:** La encefalitis de Rasmussen de aparición en edad adulta tiene un curso evolutivo diferente y más benigno que la típica en la infancia, cursando con epilepsia focal sintomática de posible control farmacológico y con escasa alteración de funciones superiores, pudiendo corresponder a un proceso inflamatorio más autolimitado y/o en un periodo madurativo y de respuesta cerebral diferente. La sintomatología de déficit parético-distónico secular es común.

## CRISIS COMICIAL COMO POSIBLE AGENTE ETIOLÓGICO DEL SÍNDROME DE TAKOTSUBO

B. Belarrinaga Ojanguren, C. Escamilla Crespo y T. Maycas Cepeda

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda.*

**Objetivos:** Crisis comicial como posible agente etiológico del síndrome de Takotsubo.

**Material y métodos:** Presentación de un caso clínico.

**Resultados:** Mujer, 80 años. Dislipémica. Tratamientos: simvastatina. Autónoma. Motivo consulta: episodio de habla incoherente e incapacidad para comprensión verbal, desconexión del medio. Episodio similar meses antes. S. Urgencias: Crisis tónico-clónica y nuevo episodio de crisis parcial compleja. Estado poscrítico con hemiparesia derecha y disfasia sensitiva. UCI < 24h, diagnóstico SCASEST. Neurología: afasia sensitiva poscrítica prolongada. P. complementarias: ECO Doppler-TSA: severa microangiopatía. RMN cerebral: no presencia de lesiones isquémicas agudas (incluidas secuencias difusión). SPECT cerebral: hipoperfusión lóbulo temporal izquierdo (posible foco epiléptico). EEG: foco irritativo temporal izquierdo. Estudio cardiológico: alteraciones electrocardiográficas en cara anterior, elevación enzimas cardíacas y anomalías de la contractibilidad en cara anterior con coronarias normales, compatible con síndrome de disquinesia apical transitoria. Diagnósticos: 1. Crisis epilépticas parciales complejas con generalización secundaria y afasia sensitiva poscrítica. 2. Disquinesia apical transitoria, probablemente secundaria a las crisis epilépticas. 3. Neumonía por broncoaspiración resuelta. Evolución favorable. Tratamiento: levotiracetam, clopidogrel, simvastatina.

**Conclusiones:** El síndrome de disquinesia apical transitoria o de Takotsubo produce disfunción ventricular izquierda severa, reversible y de buen pronóstico. La arteriografía coronaria no demuestra lesiones. Afecta a mujeres ancianas. Se desencadena ante situaciones de estrés agudo, como las crisis epilépticas, estando descrito varios casos clínicos.

## Gestión y asistencia neurológica P

### EXPERIENCIA DE UNA GUARDIA DE NEUROLOGÍA DE PRESENCIA FÍSICA EN UN HOSPITAL COMARCAL: PRIMEROS 6 MESES

M.J. Gómez-Choco Cuesta, S. Fernández González, R. Martínez Fernández y E. Moral Torres

*Servicio de Neurología. Hospital Sant Joan Despi Moisès Broggi.*

**Objetivos:** Describir la actividad de los primeros 6 meses de guardia de neurología en un hospital comarcal en el área metropolitana de Barcelona.

**Material y métodos:** Registro prospectivo de actividad de la guardia en un formulario específicamente diseñado en el periodo noviembre 2010-abril 2011. Introducción de datos en una base electrónica. Análisis estadístico de los datos.

**Resultados:** En el periodo estudiado se atendieron 772 urgencias neurológicas. Los motivos de consulta por orden de frecuencia fueron la patología vascular cerebral (34,7%), epilepsia (11,7%), el traumatismo craneoencefálico (8,7%), síndrome confusional (7,8%), inestabilidad/alteración de la marcha (6,1%), cuadros sinapocales (5,4%), y la cefalea (4,3%). El 53,9% de las consultas fueron altas a domicilio o a consulta externa. Se activó el código ictus en el 20,5% de las consultas, considerándose correctamente activado



en el 50,3% de los casos. Las principales causa de desactivación fueron una incorrecta identificación (42,9%), Rankin elevado/comorbilidad (21,4%), hora de inicio errónea (21,4%) y resolución de los síntomas (12,9%). Recibieron tratamiento trombolítico el 50% de los códigos ictus correctamente activados, no siendo tratados principalmente por presencia de hemorragia en el TC basal (25%), mejoría clínica o síntomas menores (35%), alteraciones de la hemostasia (10%) o tiempo indeterminado (20%). El 18,6% de los ictus ingresados recibieron tratamiento trombolítico.

**Conclusiones:** Respecto a otras series, la patología cerebrovascular y la epilepsia se mantienen como los motivos de consulta más frecuentes. Un elevado porcentaje de los ictus ingresados se han podido beneficiar de tratamiento trombolítico.

### ¿INFLUYE EL TIEMPO DE DEMORA EN EL TIPO DE PATOLOGÍA QUE LLEGA A LA CONSULTA DE NEUROLOGÍA EXTRAHOSPITALARIA?

A. Martínez Salio, T. Moreno Ramos, J.F. Gonzalo Martínez, A. Villarejo Galende, P. Calleja Castaño, C. Sánchez Sánchez y F. Bermejo Pareja

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

**Objetivos:** El tiempo de demora en la asistencia a la primera consulta es una medida de calidad muy valorada tanto por los gestores como por los usuarios. Sin embargo no está clara su influencia sobre la importancia y el tipo de patología atendida en la consulta. Una marcada disminución del tiempo de demora en una consulta de neurología extrahospitalaria nos ha permitido analizar cómo esta variable modifica el perfil del paciente atendido.

**Material y métodos:** Como consecuencia de un refuerzo de las consultas en verano, el tiempo de demora medio para la primera consulta a 1 de enero pasó de 79 días en 2010 a 28 días en 2011. Se comparan las citas de pacientes nuevos en la misma consulta, con idéntico área y personal durante los primeros cuatro meses del año, recogiendo absentismo, datos demográficos, motivo de consulta y diagnóstico final.

**Resultados:** Como consecuencia de la reducción del tiempo de demora, el porcentaje de pacientes que no acudieron a la consulta pasó del 24,8% al 9,7%. Los porcentajes de los principales motivos de consulta (pérdida de memoria, cefalea, extrapiramidal, pérdida de conciencia) no variaron, salvo un ligero aumento de la patología cerebrovascular. Sin embargo sí que se aprecia un cambio en los diagnósticos, con un aumento del diagnóstico de olvidos benignos respecto a la demencia, de la cefalea tensional sobre la migraña y del síncope respecto a la epilepsia.

**Conclusiones:** La disminución del tiempo de demora asistencial modifica el tipo de patología atendida, aumentando los pacientes con patologías leves o sin patología neurológica.

### ASISTENCIA TELEFÓNICA PARA CUIDADORES COMO HERRAMIENTA DE GESTIÓN DE CONSULTA DE DEMENCIAS

F. Garzón Maldonado<sup>1</sup>, V. Serrano Castro<sup>2</sup>, J. Sempere Fernández<sup>2</sup>, J. Romero Godoy<sup>2</sup> y C. de la Fuente Cañete<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínico. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Victoria.

**Objetivos:** Objetivo primario: análisis de la satisfacción del usuario con la comunicación telefónica en la Unidad de Demencias. Objetivos secundarios: análisis descriptivo de la asistencia telefónica a

los cuidadores de pacientes en la Unidad de Demencias; reducción del número de visitas con respecto al estándar establecido.

**Material y métodos:** Para el objetivo primario se realizó una encuesta de satisfacción semiestructurada al finalizar el duodécimo mes a todos los pacientes que han hecho uso de la asistencia telefónica. Para los objetivos secundarios se realizó un estudio observacional prospectivo durante un año, analizando todas las llamadas recibidas en ese periodo.

**Resultados:** El índice de satisfacción del cuidador fue de 8 en una escala de 1 a 10. El número de llamadas fue de 7,3 al día de media durante ese año. El estadio clínico del paciente fue de un 50% en estadio moderado-grave o grave y del 40% en estadio moderado. El motivo de la llamada fue clínico en un 60% (75% síntomas psico-conductuales, 17% empeoramiento cognitivo, 12% otros) y administrativo del 40% (70% visado necesario para la medicación antialzheimer o antipsicótica). El 70% de las llamadas se resolvieron telefónicamente y sólo un 22% requirió revisión en consulta. Se consiguió una reducción global del número de visitas en un 45% con respecto al estándar previo.

**Conclusiones:** El acceso telefónico para los cuidadores en una Unidad de Demencias supone una gran herramienta de gestión que mejora la satisfacción en los pacientes principalmente por la accesibilidad y reduce el número de visitas necesario en el seguimiento de los mismos.

### SUBREGISTRO DE DATOS CLAVES EN DEMENCIA EN ATENCIÓN PRIMARIA

B. Robles del Olmo<sup>1</sup>, A. Callén Soto<sup>1</sup>, M. Tramunt Mestre<sup>2</sup>, D. Muñoz Segura<sup>2</sup>, E. Gil Tubella<sup>2</sup>, N. Parellada Esquius<sup>3</sup> y E. Bragulat Baur<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Urgencias. Parc Sanitari Sant Joan de Déu. <sup>3</sup>Servicio de Medicina Familiar y Comunitaria. ABS Montclar. Institut Català de la Salut. <sup>4</sup>Servicio de Técnica de Salut. SAP Litoral Institut Català de la Salut.

**Objetivos:** Analizar el registro de datos clínico-epidemiológicos en una muestra de historias informatizadas de AP con diagnóstico ICE-10 de demencia.

**Material y métodos:** Estudio observacional transversal revisando las historias clínicas informatizadas de un ambulatorio del Baix Llobregat con diagnóstico ICE-10 de demencia en junio-2009 (227 pacientes). Se valoró: TC craneal, TSH, B12, calcemia, vsg, MEC, escolarización y cuidador principal. Se consideró registro mínimo aceptable aquél que contenía a la vez: TC craneal, TSH, MEC, cuidador y escolarización.

**Resultados:** Constaba cuidador en un 68,9%, MEC en 59,9% y TC craneal en 20,3% (36,6% en mujeres; 17% en hombres). Respecto a las analíticas: TSH, vsg y B12 estaban en 65,6, 55,1 y 51,5% respectivamente. Sin embargo, registros sobre riesgo vascular, frecuentación y farmacoterapia eran > 99%. Sólo 17 historias (7,5%) cumplían el "registro mínimo" aportando la información mínima imprescindible para un manejo adecuado en AP.

**Conclusiones:** Existe subregistro de datos clave sobre demencias en AP. Contrasta el cumplimiento entre ítems informatizados con incorporación automatizada a la historia (≈100%) y aquéllos cuya introducción es manual (< 40%). Consideramos que la informatización, especialmente si es cooperativa entre diferentes dispositivos, mejoraría la calidad documental, posibilitando mejor continuidad asistencial así como un manejo más eficiente y humano de los pacientes.

## ANÁLISIS DE LAS SOLICITUDES DE VALORACIÓN PREVIA POR ESPECIALISTA (VPE) EN EL SISTEMA DE CITACIÓN DE ATENCIÓN ESPECIALIZADA (SCAE) DE LA COMUNIDAD DE MADRID

A. Miralles Martínez<sup>1</sup>, M. Sánchez Celaya<sup>2</sup>, R. González Santiago<sup>1</sup> y J. Ojeda Ruiz de Luna<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Coordinación de Continuidad Asistencial. Hospital Universitario Infanta Sofía.

**Objetivos:** En la Comunidad de Madrid se ha implantado el SCAE para solicitudes de consultas desde atención primaria (AP). Las consultas preferentes se tramitan mediante VPE. Nos proponemos analizar el funcionamiento de este sistema en la relación de AP con Neurología.

**Material y métodos:** Análisis retrospectivo de las citaciones VPE dentro del SCAE durante los primeros 8 meses de puesta en funcionamiento, recibidas en la Sección de Neurología del Hospital Universitario Infanta Sofía. Analizamos variables poblacionales (edad, sexo), mes de solicitud, médico (MAP) y Centros de Salud (CS) solicitantes, motivo de consulta, valoración de la información aportada y decisión sobre adelanto de la cita.

**Resultados:** Se recibieron 2262 consultas para neurología, de ellas 387 fueron VPE (17%), procedentes de 114 MAP, en su mayoría (38%) desde 2 de los 15 CS. El 22% de las peticiones se concentraron en 6 MAP (5%). Edad media 54 años, el 62,5% mujeres. El 44% de las peticiones carecían de motivo de consulta o éste no era neurológico. Las cefaleas y algias cráneo-faciales fueron los más frecuentes (12%). El 13,5% ya estaban diagnosticados. Se valoró información insuficiente en el 17,5% de los casos. Se estimó adelantar la cita en el 31%. La cumplimentación correcta pasó del 13,3% (octubre) al 100% (mayo).

**Conclusiones:** La solicitud de citas por VPE dentro del SCAE, resulta, de momento ineficaz por errores de citación o cumplimentación de la solicitud (44%). Se detectó una concentración de solicitudes en unos pocos MAP. El rodaje de la herramienta permite mejorar su funcionamiento.

## ANÁLISIS DE COSTES DIRECTOS DE LA EPILEPSIA

A. Pato Pato<sup>1</sup>, E. Cebrián Pérez<sup>2</sup>, I. Cimas Hernando<sup>1</sup>, J.R. Lorenzo González<sup>1</sup> e I. Rodríguez Constenla<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Povisa. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital de Pontevedra.

**Objetivos:** Se evaluaron los costes directos asociados con el manejo de la epilepsia.

**Material y métodos:** Estudio prospectivo observacional realizado durante 6 meses en pacientes con epilepsia, mayores de 14 años. Se excluyeron los pacientes con enfermedades concomitantes que pudieran influir en la epilepsia. Los costes directos médicos incluyeron: número de consultas en neurología, atención primaria y urgencias, número y tipo de pruebas diagnósticas, número de días de hospitalización y tratamiento administrado por la epilepsia. Los costes directos no médicos se derivaron de la utilización de medios de transporte hacia y desde el hospital y de la utilización de apoyos psicológicos y sociales.

**Resultados:** Se analizaron 171 pacientes. El coste medio de los fármacos antiepilépticos fue 513,6€. El gasto económico medio en consultas médicas e ingresos hospitalarios ascendió a 322,3€. El gasto en pruebas complementarias para cada paciente fue de 174,8€. La cantidad media empleada en el total de los costes directos médicos fue de 1.010,4€, siendo el coste de los fármacos el más influyente. El gasto medio en los costes directos no médicos fue de 45€. En el total de los costes directos, cada paciente gasta un promedio de 1.055,2€, siendo los costos médicos lo que más influyen.

**Conclusiones:** El consumo de fármacos antiepilépticos es una pesada carga para el sistema sanitario. El coste económico dedicado a las consultas médicas, hospitalizaciones, y pruebas complementarias en epilepsia es superior al coste medio anual por paciente a nivel del sistema sanitario.

## ANÁLISIS DE LA INFORMACIÓN QUE SE APORTA EN LAS INTERCONSULTAS PARA LAS CONSULTAS HOSPITALARIAS DE NEUROLOGÍA EN UN HOSPITAL TERCIARIO

M.A. Guzmán Fernández, F. Cabrera Naranjo, I. Lagoa Labrador, Y. Miranda Bacallado, A. González Hernández y A. Cubero González

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín.

**Objetivos:** El objetivo de este trabajo es determinar si las IC para valoración en la consulta de neurología contienen un mínimo indispensable de información sobre las causas que motivan dicha petición.

**Material y métodos:** Se revisaron de forma prospectiva todas las solicitudes de IC para la consulta hospitalaria de neurología entre octubre de 2010 y mayo de 2011. Las variables necesarias en la petición fueron el género, la edad, los antecedentes personales (AP), el motivo de consulta, la duración del problema y sospecha diagnóstica. Se asignó una puntuación de 1 si se reflejaba y de 0 si no se reflejaba. De forma arbitraria consideramos que una puntuación < 5 reflejaba una IC con información insuficiente y ≥ 5 una IC con información adecuada.

**Resultados:** Se obtuvieron 1224 IC. Los servicios que más IC solicitaron en el periodo de estudio fueron urgencias (40%), neurología para derivación a consultas monográficas (20,3%), atención primaria (9,5%) y medicina interna (6%). En un 55,3% de las IC se aportaba el género, en un 74,5% la edad, en un 71% los AP, en un 89,8% el motivo de consulta, en un 24% la duración del problema y en un 59,9% la sospecha diagnóstica. Un 32,9% de todas las IC cumplían con los criterios establecidos de información adecuada.

**Conclusiones:** En nuestro medio, las variables que con mayor frecuencia se aportan en las IC son el MC, la edad y los AP; sin embargo, generalmente, la información que se ofrece no permite una priorización adecuada de las mismas.

## EL NEURÓLOGO COMO INTERCONSULTOR. VALORACIÓN INTERSERVICIO

J.H. Bueno Perdomo, Y. Contreras Martín, S. Díaz González, B. González González, M.E. Rojas Pérez, C.A. González López y J.N. Lorenzo Brito

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria.

**Objetivos:** Conocer la demanda de asistencia neurológica intrahospitalaria en nuestro medio: número, celeridad, servicios demandantes, patologías demandadas y valoración de la actuación realizada. Valorar la adecuación de la demanda.

**Material y métodos:** Utilizamos la base de datos de nuestro servicio, revisando las interconsultas realizadas entre 1 enero y 31 diciembre de 2010.

**Resultados:** Se analizaron 276 interconsultas, de las cuales 62 era urgentes, 51 preferentes y 164 ordinarias. Todas se contestaron en menos de 24 horas. Los servicios más demandantes fueron: Medicina Interna (16,3%), Digestivo (13%) Cardiología (11,6%), Nefrología (7,9%), Traumatología (8,3%) Cirugía general (7,9%), y Psiquiatría (6,5%). Las causas de demanda más frecuentes fueron: el síndrome confusional agudo (17,02%), crisis epiléptica (17%), pa-

tología vascular (15,94%), deterioro cognitivo (11,59%), reajuste de tratamiento (6,88%), síncope (6,52%). El 56,5% de los pacientes no requirieron tratamiento. El 69,2% de las interconsultas se consideraron adecuadas y requirieron derivación al neurólogo de zona, instauración de tratamiento, o traslado de planta. Sin embargo en la mayoría de los casos la valoración del neurólogo no se reflejaba en el alta hospitalaria. El 30,8% de las interconsultas realizadas se consideraron inadecuadas, siendo por orden de frecuencia: confusión autolimitada, crisis única y síncope.

**Conclusiones:** Existe una importante demanda de los servicios médicos por patología no urgente a pesar de lo cual existe una rápida contestación. Parece necesaria la implantación de sistemas para evitar síndromes confusionales agudos y la educación en protocolos de actuación, que eviten las interconsultas innecesarias.

### CUMPLIMIENTO DE PROTOCOLO DE ATENCIÓN EN URGENCIAS A PACIENTES CON CRISIS EPILÉPTICAS. ESTUDIO RETROSPECTIVO A UN AÑO

A. del Villar Igea, Pajarón Boix, E. B. Claramonte Clausell, A. Simón Gozalbo y J. Renau Lagranja

*Servicio de Neurología. Hospital General de Castellón.*

**Objetivos:** Análisis y evaluación retrospectiva de la atención en servicio de Urgencias a pacientes con crisis epilépticas.

**Material y métodos:** Estudio de las altas del Servicio de Urgencias de un hospital de tercer nivel durante 2010. Se valora la adecuación a las recomendaciones del protocolo vigente.

**Resultados:** Se atienden 325 episodios, con edad media de 45,7 años, el 41% con antecedentes de epilepsia. El 64,6% se identifican como crisis epilépticas por enfermería de triaje. Respecto al cumplimiento del protocolo, en menos de la mitad de las altas se registran las constantes básicas y EEG. Se solicita TAC craneal en el 51,5%, considerando retrospectivamente que 34% de los casos no hay un adecuado uso de esta prueba, tanto por defecto como por exceso. Solo en el 63% de las crisis que son presenciadas en urgencias consta su descripción. Entre las primeras crisis no provocadas (44%) el 50% son valoradas por neurología. Se solicita EEG en el 27,8%, realizado con un retraso medio de 36 días, con un tiempo a EEG y consulta (60%) significativamente menor en los valorados por Neurología. La valoración por neurólogo favorece la modificación del tratamiento (65% vs 27%,  $p < 0,001$ ). Tras impartir un curso de formación dirigido al personal de urgencias se observa una tendencia no significativa hacia un mayor cumplimiento del protocolo de actuación.

**Conclusiones:** Es preciso mejorar el cumplimiento de los protocolos de actuación, lo cual solo se consigue parcialmente impartiendo formación específica. La intervención del neurólogo de guardia mejora los indicadores de atención a estos pacientes.

### ESTUDIO DE LA DURACIÓN DEL TRATAMIENTO CON MEMANTINA EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

E. Gargallo Rico, J. Escudero Torrella, F.J. Domingo Monge, J. Mascarell Estrada y J. Sánchez Martínez

*Servicio de Neurología. Hospital General Universitari de València.*

**Objetivos:** Analizar el tiempo de tratamiento con memantina en pacientes con Enfermedad de Alzheimer mediante el uso de la historia clínica electrónica.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo, observacional. Seleccionamos los pacientes que acudieron con enfermedad de Alzheimer a una consulta de Neurología general durante el año

2006. De ellos seleccionamos aquellos que iniciaron tratamiento con memantina en dicho periodo. A través del módulo de prescripción farmacéutica de la Historia clínica electrónica de la Comunidad Valenciana hicimos el seguimiento del tratamiento hasta la actualidad. La variable principal fue "tiempo de tratamiento", como secundarias: edad, sexo, retirada del tratamiento y causa, y asociación de inhibidores de la acetil-colinesterasa.

**Resultados:** Se visitaron 117 pacientes con diagnóstico de enfermedad de Alzheimer en dicho periodo. De ellos en 23 se inició tratamiento con memantina. La duración media del mismo fue de 1260 días. Se finalizó o retiro anticipadamente en 14 casos (60,8%). La causa principal de dicha retirada fue el fallecimiento. 19 de los pacientes (82,6%) llevaban tratamiento concomitante con IACHs.

**Conclusiones:** La duración media del tratamiento, de 42 meses, es semejante a la que se ofrece para los IACHs (866 días). La causa más frecuente de retirada fue el fallecimiento, en mayor porcentaje que para los IACHs (19%), posiblemente por la edad más avanzada y el estadio en el que se inicia el tratamiento; evidenciándose que se mantiene el mismo hasta dicho momento. Las herramientas que ofrece la HCE son útiles para el análisis de los hábitos de uso de los fármacos en poblaciones de pacientes neurológicos.

### GUARDIAS ESPECÍFICAS DE NEUROLOGÍA DURANTE EL PERIODO DE FORMACIÓN DE UN RESIDENTE: ANÁLISIS GLOBAL CUANTITATIVO

J.P. Cuello, A. García Arratibel, N. Bravo Quelle, P. Rodríguez Cruz, F. Cordido, C. Alarcón Morcillo, D. Mateo y D. Ezpeleta

*Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón.*

**Objetivos:** Las guardias específicas de neurología constituyen una herramienta fundamental en la formación del residente, siendo obligatorias y teniendo como finalidad última la de favorecer el aprendizaje de la atención urgente o imprevista, tal como queda establecido en el Programa Formativo de la Especialidad de Neurología (BOE 5033; Orden SCO/528/2007). En nuestro centro se realizan guardias de neurología ya desde el 1º año, siempre tutorizadas por un especialista adjunto. Se comunica la experiencia de un médico residente.

**Material y métodos:** Análisis retrospectivo y cuantitativo del número total de guardias de neurología hechas y de los pacientes atendidos durante todo el periodo de residencia 2007/2011.

**Resultados:** Guardias de neurología: 147; total pacientes atendidos: 1767, media guardias/mes: 3,65 (3-6), media pacientes atendidos/guardia 12,02 (5-25). Guardias otras especialidades: 33. Motivo de valoración: convulsiones 288 pacientes (16,29%), patología vascular 590 (33,38%), cefaleas 132 (7,47%), neurooftalmología 112 (6,33%), neuromuscular 120 (6,79%), trastornos del movimiento 39 (2,20%), mareos/vértigo 39 (2,20%), trastornos de la marcha 53 (2,99%), alteraciones cognitivas 91 (5,14%), desmielinizante 66 (3,77%), alteración nivel de consciencia 82 (4,60%), otras causas 155 (8,7%).

**Conclusiones:** En la actualidad, se han ampliado las situaciones clínicas donde el neurólogo debe actuar de inmediato para lograr modificar el curso y pronóstico de una determinada enfermedad. En ese sentido, la presencia de un neurólogo de guardia es fundamental debido a la alta prevalencia de patologías neurológicas y la dificultad diagnóstica que a veces acarrear. Se comunica la experiencia personal de un residente al respecto.

## Historia de la neurología P

### ETIMOLOGÍA GRECO-LATINA Y NEUROANATOMÍA

J. Munuera del Cerro<sup>1</sup>, G. Santacreu Rositano<sup>2</sup>,  
A. Lozano Martínez<sup>2</sup>, E. Granell Moreno<sup>1</sup>, F. Núñez Marín<sup>1</sup>,  
M. de Juan Delago<sup>1</sup> y B. Gómez Ansón<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Radiodiagnóstico. Unidad de Neurorradiología;

<sup>2</sup>Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

**Objetivos:** Conocer el origen de los términos grecolatinos ayuda en su estudio, al situarlos en un contexto histórico, geográfico y tecnológico. En este sentido se quiere repasar el origen y significado de las principales estructuras del sistema nervioso central que usan terminología clásica.

**Material y métodos:** Se realizó una búsqueda bibliográfica de los principales términos grecolatinos neuroanatómicos. Se recopilaban imágenes, esquemas o fotografías que representan las palabras originales, usando un metabuscador en internet. Las imágenes anatómicas del sistema nervioso se obtuvieron de pacientes con estudios de resonancia magnética de 1.5 o 3 Tesla en secuencias ponderadas en T1, T2 o difusión y en diversas proyecciones, tanto de individuos sanos como de pacientes afectados de diversas patologías.

**Resultados:** Se muestran cada uno de los términos así como su imagen real y la correspondiente anatómica en RM. Cada imagen se acompaña de un texto explicativo histórico y de la región anatómica o patología asociada. En los casos patológicos se describen los hallazgos característicos. Se dividen los hallazgos en: lóbulos o estructuras macroscópicas (p.e. vermis, flóculos), núcleos grises (p.e. caudado, tálamo, cuerpos mamilares), tractos de sustancia blanca (p.e. fórnix, quiasma) y cubiertas meníngeas o estructuras vasculares.

**Conclusiones:** El conocimiento de la etimología grecolatina médica permite un mejor aprendizaje de la neuroanatomía.

### LOS TRASTORNOS DE LA MOTILIDAD OCULAR EN LA MEDICINA DEL RENACIMIENTO. ANÁLISIS DE “A WORTHY TREATISE OF THE EYES” DE ANTHONY HUNTON

A. González Hernández,<sup>1</sup> y M.V. Domínguez Rodríguez,<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín. <sup>2</sup>Departamento de Filología Moderna. Universidad de Las Palmas de Gran Canaria.

**Objetivos:** La ciencia del Renacimiento supuso un resurgir del saber clásico que sirvió de impulso para la ciencia moderna. El objetivo de este trabajo es describir el conocimiento sobre los trastornos de la motilidad ocular en el libro de Anthony Hunton “A worthy treatise of the eyes”, una traducción al inglés del libro “Traité des maladies de l’oeil” que fue uno de los primeros manuales que abordó de forma específica los trastornos de la motilidad ocular en la medicina del Renacimiento.

**Material y métodos:** Se analizó el capítulo del libro “A worthy treatise of the eyes” destinado a la paresia de la musculatura extraocular y se describieron los conceptos sobre definición, causas, pronóstico y remedios que se mencionan en el mismo.

**Resultados:** En el capítulo destinado a la paresia de la musculatura extraocular se sigue un esquema habitual en los manuales de la época, con una breve descripción inicial sobre la definición, causas y pronóstico, y una segunda parte más amplia sobre diversos remedios que podrían aplicarse. En general, los remedios aportados en “A worthy treatise of the eyes” están destinados a disminuir el exceso de humor flemático que en ese momento histórico se creía como causa principal de su aparición.

**Conclusiones:** “Traité des maladies de l’oeil” y, por lo tanto, “A worthy treatise of the eyes” fue uno de los primeros manuales

renacentistas que intentó explicar y dar remedio a los problemas de la motilidad ocular y, por lo tanto, constituye una fuente interesante para el conocimiento de la práctica clínica renacentista.

### EL PRÍNCIPE MÍCHKIN EN “EL IDIOTA” DE DOSTOYEVSKY: ¿SÍNDROME DE PERSONALIDAD INTERICTAL O SÍNDROME DE ASPERGER?

J.M. Pías-Peleteiro<sup>1</sup>, L. Pías-Peleteiro<sup>2</sup>, N. Martín-Torres<sup>2</sup>,  
E. Costa Arpín<sup>1</sup>, X. Rodríguez- Osorio<sup>1</sup>, E. Corredra García<sup>1</sup>  
y F.J. López González<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario Santiago de Compostela.

**Objetivos:** La epilepsia que padeció el escritor ruso Fiódor Dostoyevsky (1821-1881) redundó en una brillante descripción de aspectos clínicos de esta patología en varias de sus obras. Nuestro objetivo es poner en duda la aserción previa de que en su novela “El idiota”, el personaje del príncipe Mishkin padezca un síndrome de personalidad interictal de lóbulo temporal, defendiendo por el contrario la posibilidad de que presente un síndrome de Asperger.

**Material y métodos:** Análisis crítico de “El idiota” (1869) y de la bibliografía médica relacionada, centrándonos en las características conductuales del personaje principal, el príncipe Lev Nikoláyevich Mishkin.

**Resultados:** El príncipe padece de epilepsia de lóbulo temporal medial que se expresa, entre otras manifestaciones, como crisis de éxtasis. Por otra parte presenta una incapacidad neta para interpretar las intenciones de sus congéneres adultos (no entiende los segundos sentidos ni los celos, confunde amor con compasión) y para adecuarse a roles sociales (e.g., trata a un mayordomo como a un igual). Todo ello redundo en una limitación de la interacción social y en su deseo de sólo relacionarse con niños, cuya “ingenuidad” o “candidez” comparte. También presenta un interés marcado por ámbitos concretos y restringidos, como el de la caligrafía, en los que sobresale. No padece, más allá de la incapacidad para intuir significados ocultos, de un defecto del lenguaje.

**Conclusiones:** El príncipe Michkin, previamente considerado un ejemplo de personalidad interictal de lóbulo temporal, reúne criterios para diagnóstico de síndrome de Asperger, trastorno del espectro autista que puede darse en paralelo o secundariamente a una epilepsia.

## Neurooftalmología P

### GROSOR DE LA VAINA DEL NERVO ÓPTICO MEDIDO POR ECOGRAFÍA. VALOR EN LA HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL IDIOPÁTICA

P. del Saz Saucedo, T. Ortega León, E. Botía Paniagua,  
S. Navarro Muñoz, R. García Ruiz, I. Rueda Medina, A.J. Gesualdo  
y A. García Chiclana

Servicio de Neurología. Hospital General La Mancha Centro.

**Objetivos:** Exponer la utilidad de la ecografía del nervio óptico (ENO) para el manejo y aproximación diagnóstica en un caso de hipertensión intracraneal idiopática (HII).

**Material y métodos:** Mujer de 29 años, obesidad mórbida y no consumo de anticonceptivos orales, corticoides ni suplementos vitamínicos pero sí reciente aumento de peso. Refiere cefalea opresiva holocraneal continua de 15 días de evolución que aumenta con la tos y el decúbito, tinnitus fluctuante y apagones visuales esporádicos con papiledema bilateral en la exploración. Las pruebas de neuroimagen vascular así como la tomografía por coherencia óptica



ca (OCT) de la papila, campimetría y la analítica general completa fueron normales.

**Resultados:** Se realizó una ENO previa a la punción lumbar que mostró un aumento bilateral del grosor de la vaina del nervio óptico (GVNO) así como una elevación de la papila. La biocitoquímica y citología de LCR fueron normales y se evidenció una presión de LCR de apertura y cierre de 34 y 11 cmH<sub>2</sub>O respectivamente. Una nueva medición del GVNO pospunción mostró regresión de los valores a rango normal persistiendo la elevación bilateral de la papila. Se inició tratamiento con acetazolamida con mejoría de la sintomatología.

**Conclusiones:** La medición del GVNO mediante ecografía parece una técnica útil e incruenta en el diagnóstico de procesos que cursan con hipertensión intracraneal incluida la HII, con una inmediata correlación con los cambios de presión de LCR y que podría ser útil en el screening no-invasivo y seguimiento de esta patología. Son precisos estudios de validación de esta técnica específicamente dirigidos al estudio de la HII.

## SEUDOPTOSIS

E. Gutiérrez Delicado<sup>1</sup> y J. Porta Etessam<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital de Fuenlabrada. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

**Objetivos:** Presentar el caso de una mujer con episodios recurrentes de cierre del párpado izquierdo desencadenados con la presión del bulbo carotideo, maniobras de Valsalva y situaciones de estrés emocional.

**Material y métodos:** Se realizó una exploración neuro-oftalmológica completa incluyendo tamaño de hendiduras palpebrales, fuerza del músculo elevador del párpado, pupilas, fondo de ojo, campimetría por confrontación, motilidad ocular, cover-cover, cover-uncover y test de colirio con apraclonidina. Las pruebas de imagen (ecografía, TAC, eco-doppler y arteriografía de troncos supraaórticos) descartaron patología carotídea.

**Resultados:** Mujer de 52 años que presenta hace tres años un episodio transitorio de pérdida de sensibilidad en el hemicuerpo izquierdo. Tras este episodio nota un bulto pulsátil cervical izquierdo cuya presión produce el cierre del párpado ipsilateral. Durante el examen neuro-oftalmológico se objetivó un espasmo de convergencia, sin otros hallazgos relevantes. La presión del bulbo carotideo se acompañó de un descenso del párpado izquierdo con contracción del músculo orbicular. El test de colirio con apraclonidina fue negativo. La evaluación neurooftalmológica permitió descartar tanto un síndrome de Horner (por la ausencia de miosis y la negatividad del test de colirio) como patología hiperkinética de la musculatura facial responsables del cierre del párpado. La influencia del estrés emocional como desencadenante, el espasmo de convergencia observado y la ausencia de una explicación fisiopatológica posible sugiere un cuadro de origen psiconeurológico.

**Conclusiones:** 1. Una adecuada exploración neurooftalmológica es fundamental en el diagnóstico de pacientes como el que presentamos. 2. Es importante reconocer los cuadros psicógenos con expresión neurooftalmológica.

## DESVIACIÓN EN SKEW Y VÉRTIGO POSICIONAL PAROXÍSTICO BENIGNO EN PACIENTE CON OTOSÍFILIS

J. Casas Limón, R. Barahona Hernando, C.M. Ordás Bandera, J. Matías-Guio Antem, M. Fernández Matarrubia, B. Abarrategui Yagüe y J. Porta Etessam

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

**Objetivos:** La desviación en skew es un trastorno en la alineación ocular que puede ser la expresión de lesiones en distintas lo-

calizaciones del sistema nervioso. Habitualmente relacionada con infartos en territorio vertebrobasilar, excepcionalmente aparece en afectación vestibular periférica. No hemos encontrado ningún caso en la literatura de desviación en skew y vértigo posicional paroxístico benigno (VPPB) en relación con lúes.

**Material y métodos:** Describimos un caso de diplopía y VPPB secundarios a otosifilis.

**Resultados:** Varón de 68 años que acude por diplopía. Refería hipoacusia bilateral desde 3 meses antes. Desde el inicio del cuadro presentó episodios de sensación de inestabilidad y giro de objetos. En la exploración se objetivó una desviación en skew en posición primaria de la mirada, con diplopía en la supravversión, infravversión y mirada hacia la izquierda, además de hipoacusia neurosensorial bilateral. La maniobra de Dix-Hallpike resultó positiva a la derecha, corrigiendo con la maniobra de Epley. No se observaron hallazgos relevantes en las analíticas sanguíneas ni en neuroimagen. El LCR evidenciaba una pleocitosis linfocitaria con predominio mononuclear e hiperproteínoorraquia. El VDRL fue positivo. El RPR fue positivo a 1/64. Con el diagnóstico de neurolaberintitis luética, se comenzó tratamiento con penicilina intravenosa, consiguiendo la remisión de los síntomas.

**Conclusiones:** La desviación en skew puede ser debida a causas vestibulares por descompensación en el sistema otolítico. Dentro del diagnóstico diferencial de cuadros de skew y VPPB se debe incluir la otolúes por ser una etiología potencialmente tratable. Se debe valorar de manera individualizada la realización de serología luética en los pacientes con alteraciones vestibulares.

## CAUSA INHABITUAL EN EL ANCIANO DE PARESIA COMPLETA DEL III PAR CRANEAL

V. Galán Sánchez-Seco, A. Parra Santiago, C. Abdelnour Ruiz, P. Nieto González y L.A. Lozano García-Caro

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias.

**Objetivos:** Presentamos una paresia completa del III nervio craneal se debe a única manifestación de una disección carotídea.

**Material y métodos:** Mujer de 77 años, hipertensa, que presenta al despertar descenso palpebral derecho y diplopía binocular horizontal. La exploración evidenció una paresia completa del III nervio craneal derecho. En la anamnesis dirigida refería traumatismo cervical accidental reciente.

**Resultados:** La angio-RMN cerebral demostró una disección de la carótida interna derecha desde su entrada intracraneal. En la RMN cerebral sólo se observó leucoaraiosis y en las secuencias centradas en senos cavernosos la disección carotídea ya referida. El estudio analítico, serológico y Rx de tórax fue normal.

**Conclusiones:** Generalmente la paresia completa del III par craneal se debe a lesiones compresivas del nervio por daño de las fibras parasimpáticas de la periferia del mismo. Las lesiones isquémicas suelen situarse en el interior del nervio y no producen trastornos pupilares, no siendo raras las excepciones a estas reglas. La ACI se encuentra en proximidad con el III par craneal sólo dentro del seno cavernoso, por lo que la compresión mecánica del mismo sólo sería posible si la disección se extiende en esta porción. Sin embargo, otros autores mantienen que otra explicación plausible sería por afectación de la microvasculatura, existiendo casos descritos de oftalmoparesia con afectación pupilar a pesar de ser la etiología presumiblemente isquémica. Así pues, creemos que la disección de la ACI debe ser incluida en el diagnóstico diferencial de las parálisis de los nervios craneales y que la afectación del parasimpático no debe hacer excluir del mismo la etiología isquémica.

### ESTUDIO DE 7 CASOS CON PSEUDOTUMOR ORBITARIO (PO): MANEJO Y DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

J. Domínguez Bértalo, A. Hernández González, M.J. Álvarez Soria, B. Miguel Martín, C. Valencia Guadalajara y J.P. Cabello de la Rosa

*Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Ciudad Real.*

**Objetivos:** El PO se define como una afectación inflamatoria intraorbitaria idiopática, que puede expresarse como dacrioadenitis, miositis, periescleritis, neuritis o infiltración orbitaria (difusa, apical o anterior). Suele ser unilateral, y responder a corticoides, aunque las recidivas no son infrecuentes, precisando inmunosupresores o radioterapia. Presentamos 7 casos con PO, donde se evidenciaron diferentes etiologías.

**Material y métodos:** Una búsqueda codificada de los últimos 7 años en el servicio de neurología de nuestro hospital con el término "Pseudotumor orbitario", dio como resultado 7 pacientes: 6 varones y 1 mujer, con edades de 39 a 78 años.

**Resultados:** Tres casos no presentaban antecedentes personales ni se encontró patología coexistente en el momento del diagnóstico. Otros 2 presentaban una enfermedad de Wegener de años de evolución. Los otros 2 pacientes habían tenido 1 mes antes una infección por virus herpes zóster en región oftálmica. En 5 de ellos, la TC craneal y de órbitas, y la RM craneal informaban de masa orbitaria que captaba contraste. En 2 se detectó miositis orbitaria. Sólo se realizó biopsia en 1 caso. Todos ellos respondieron espectacularmente a corticoides sistémicos, sin presentar secuelas ni recidivas.

**Conclusiones:** El PO, aunque infrecuente, es la tercera causa de enfermedad orbitaria tras oftalmopatía de Graves y enfermedades linfoproliferativas. Exige un amplio diagnóstico diferencial, destacando enfermedades inflamatorias sistémicas (oftalmopatía tiroidea, enfermedad de Wegener, PAN, sarcoidosis, etc.), malformaciones congénitas, tumores, procesos infecciosos o traumáticos. Generalmente responde a la corticoterapia, indicándose la biopsia si no responde al tratamiento o recidiva. En nuestra serie, la evolución fue favorable en todos.

### ANÁLISIS DE LA DIPLOPÍA EN LA CONSULTA DE NEUROLOGÍA

H. Martín García, D. Pérez Martínez, L. Ballesteros Plaza, M.B. Vidal Díaz y de la Morena Vicente, M.A.

*Servicio de Neurología. Hospital Infanta Cristina.*

**Objetivos:** Registrar todos los casos de diplopía vistos en una consulta de neurología durante un periodo de 3 años, y dar a conocer cuáles fueron sus causas.

**Material y métodos:** Se contabilizaron los casos de diplopía encontrados entre todos los pacientes que fueron valorados en una consulta de Neurología de área durante 3 años, así como los diagnósticos que se obtuvieron tras la valoración del neurólogo y las pruebas complementarias pertinentes.

**Resultados:** Se registraron 6.121 pacientes en total, de los cuales 72 han referido diplopía (1,17%). Del total de casos 38 eran varones y 35 mujeres, con una media de edad de 55,8 años. 6 casos no presentaron ninguna patología, mientras que en 8 de ellos no se llegó al diagnóstico definitivo. De los 58 casos filiados, la mayor parte de las diplopias fueron debidas a una neuropatía craneal (36; 62%), seguidas por la enfermedad cerebrovascular (15%) y la miastenia gravis (10%). El resto de causas identificadas fueron: enfermedad desmielinizante, tumores, iatrogénicas, enfermedad mitocondrial, miopatía y neuromiotonía. Dentro del grupo de las neuropatías, la causa más frecuente fue la microangiopática (56%), y el nervio más comúnmente afectado el VI par craneal.

**Conclusiones:** La diplopía en un síntoma infrecuente en la consulta de Neurología que en la mayor parte de las ocasiones se debida a una neuropatía craneal. Sin embargo existen también otras muchas causas que deben ser consideradas a la hora de valorar al paciente.

### MIOSITIS DEL RECTO SUPERIOR: UNA CAUSA INFRECUENTE DE DIPLOPÍA VERTICAL

Á. Domingo Santos, J.P. Romero Muñoz, A. Martínez Salio, M. Matarazzo, A.J. Méndez Guerrero y D.Gata Maya

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

**Objetivos:** La diplopía vertical aislada suele ser debida a una paresia del músculo oblicuo superior, sin embargo cuando es superior se debe pensar en patología central, miastenia u orbitopatía distiroidea. La miositis orbitaria es una causa infrecuente de este cuadro, cuyo diagnóstico es fundamentalmente clínico. Presentamos un paciente con este cuadro.

**Material y métodos:** Varón de 53 años, sin antecedentes personales de interés. Precedente de un episodio de mialgias, artralgiás y malestar general unos días antes. Consulta en urgencias por un cuadro de dolor ocular derecho, enrojecimiento ocular y diplopía binocular en la supravisión que desaparecía al cerrar cualquier ojo. La exploración mostró una inyección conjuntival, diplopía vertical con imagen falsa derecha dependiente de la paresia del recto superior y un dolor a la palpación del borde superior y lateral del ojo bajo el reborde orbitario.

**Resultados:** Una analítica mostró una leucocitosis con desviación izquierda. El estudio mediante tomografía computadorizada craneal y de órbitas fue normal. Con la sospecha de una miositis aislada del recto superior, se trató con antiinflamatorios no esteroideos con desaparición de la clínica en una semana.

**Conclusiones:** La miositis orbitaria es un proceso inflamatorio idiopático que se presenta como dolor ocular, diplopía, proptosis, inyección conjuntival y edema palpebral. Aunque lo más frecuente es la lesión de rectos lateral y medial, cuando causa una diplopía vertical, suele ser por afectación de los rectos superior e inferior, ya que la de oblicuos es excepcional. Una correcta anamnesis y exploración permite así su sospecha y la instauración de un tratamiento sintomático efectivo.

### PARÁLISIS SUPRANUCLEAR DE LA MIRADA COMO PRESENTACIÓN DE LA ENFERMEDAD DE CREUTZFELDT-JAKOB

A. Alejandre Monforte, J. Díaz Manera, J. Crespi Vidal y C. Roig Arnall

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

**Objetivos:** Las alteraciones visuomotoras incluida la parálisis supranuclear de la mirada (PS) son poco frecuentes (7%) como manifestación inicial de la enfermedad Creutzfeldt-Jakob (ECJ). Nuestro objetivo es presentar dos pacientes diagnosticadas de ECJ esporádica con PS como signo inicial.

**Material y métodos:** Estudio clínico, oculográfico y exploraciones diagnósticas de dos casos de oftalmoplejía supranuclear de la mirada con diagnóstico de ECJ.

**Resultados:** Caso 1: mujer de 60 años con historia de cuatro meses de ataxia, deterioro cognitivo y alucinaciones. Exploración: parálisis de la mirada elevadora con espasmo de convergencia, lentitud sacádica horizontal y de la persecución visual. Su estado neurológico empeoró rápidamente apareciendo movimientos mioclónicos generalizados. La biopsia cerebral confirmó el diagnóstico de ECJ. Caso 2: mujer de 50 años con historia de dos meses de ataxia, deterioro de las funciones fronto-temporales, labilidad emocional

y diplopía. Exploración: PS de la mirada vertical y esotropía con diplopía horizontal. El LCR y los estudios de laboratorio fueron normales a excepción de la proteína 14.3.3 que resultó positiva. EEG normal. RM craneal sugestiva de ECJ. Una PET-CT cerebral mostró hipometabolismo en el cerebelo, tronco cerebral y los ganglios basales. El estudio electrooculográfico demostró ausencia de movimientos sacádicos verticales, lentitud de los sacádicos horizontales y ausencia del nistagmo optocinético, evidenció también inestabilidad de la fijación visual con intrusiones horizontales pendulares. El estudio genético determinó homocigosis Val/Val para el residuo 129 de la PrP.

**Conclusiones:** En una PS con ataxia y trastorno cognitivo de rápida progresión debemos descartar una ECJ dada su importancia pronóstica y genética.

### NEUROPATÍA ÓPTICA TÓXICA POR INHALACIÓN DE DISOLVENTES ORGÁNICOS

J. Pérez Pérez<sup>1</sup>, J. Crespi<sup>1</sup>, M.A. Santos<sup>1</sup>, C. Roig<sup>2</sup>, J.L. Munuera<sup>3</sup> y Suárez M. Calvet<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurología. UAB; <sup>3</sup>Servicio de Neuroradiología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

**Objetivos:** La Neuropatía óptica por disolventes es infrecuente en la práctica clínica diaria. Describir el caso de un paciente que presentó ceguera de instauración brusca en el contexto de inhalación crónica de disolventes de forma recreativa.

**Material y métodos:** Caso clínico: varón de 22 años, fumador, consumidor de cocaína de forma esporádica e inhalador habitual de disolventes orgánicos. Sin otros antecedentes personales ni familiares de interés. Presentó disminución de la agudeza visual de un mes de evolución, desarrollando finalmente una ceguera binocular de instauración brusca. La exploración mostró amaurosis bilateral con arreactividad pupilar y atrofia óptica, con el resto de exploración neurológica normal. Se realizó estudio etiológico con hemograma, ionograma, gasometría arterial, perfil hepático, renal y estudio inmunológico. Se realizó RM con contraste. Se obtuvo la composición del disolvente que inhalaba habitualmente.

**Resultados:** A nivel analítico destacaba pH 7,47, pCO<sub>2</sub> 33, bicarbonato 25,6, sin otras alteraciones. La RM mostraba atrofia óptica con neuritis aguda sobreañadida y cambios gliótico-desmielinizantes en la sustancia blanca cerebral y pontina. La composición del disolvente era 75% tolueno y 20% metanol. Dada la negatividad del resto de estudios, se atribuyó la etiología a la inhalación de disolventes.

**Conclusiones:** La neuropatía óptica por inhalación de disolventes es una entidad poco descrita en la literatura. Tanto el metanol como el tolueno son neurotóxicos. En el presente caso, la neuropatía podría ser atribuida a ambos. No hay ningún caso de neuropatía óptica por tolueno publicado en nuestro país.

### NEURITIS ÓPTICA: REVISIÓN DE INGRESOS HOSPITALARIOS

J.F. Sempere Fernández, O. Hamad Cueto, A. Gallardo Tur, J. Romero Godoy, T. Sanjuán Pérez, V. Serrano Castro y M. Romero Acebal

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Victoria.

**Objetivos:** Revisión de casos ingresados en planta de Neurología con sospecha clínica de neuritis óptica, evaluando epidemiología, características clínicas, neurofisiológicas y etiologías más prevalentes de este cuadro.

**Material y métodos:** Se realizó la búsqueda de aquellos ingresos con sospecha de NO en nuestra base de datos de hospitalización,

desde enero 2008 hasta diciembre 2010, un total de 2.580 pacientes. Evaluamos los parámetros: edad, sexo, clínica y síntomas asociados, exploración de fondo de ojo, estudio neurofisiológico, neuroimagen, otras pruebas complementarias (BOC, serología, Ac antiNMO...) y diagnóstico final.

**Resultados:** Se encontraron 32 pacientes con sospecha de neuritis óptica, es decir, el 1,25%. De ellos, el 100% presentaba como clínica principal una disminución de la agudeza visual, asociando otros síntomas en el 72%. PEV: el 78% fueron desmielinizantes y el 12,5% axonales (resto normal). Fondo de ojo normal en 31,25% de los pacientes, patológico en 40,75% (el 28% restante no encontramos un registro del mismo). Neuroimagen: 55% lesiones desmielinizantes múltiples, 30% fue normal y 10% con focos medulares. Diagnóstico: 50% de esclerosis múltiple, 12,5% isquémico, un caso de Devic, 1 infeccioso y el resto desmielinizante sin criterios de EM.

**Conclusiones:** La mayoría de ingresos por sospecha de neuritis óptica resultan ser desmielinizantes en el estudio, la mitad de ellos con diagnóstico final de EM. Estas conclusiones podrían estar sesgadas por el hecho de que muchas de las que se sospecha un origen isquémico se decide realizar estudio de forma ambulatorio. La mayoría de desmielinizantes se dieron en pacientes jóvenes y las axonales en las de mayor edad.

### CAUSAS DE HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL SUPUESTAMENTE IDIOPÁTICA

M.A. Valle del Castillo<sup>1</sup>, J. Losada Domingo<sup>1</sup>, M. Galdós Iztueta<sup>2</sup>, J. Somme<sup>1</sup>, K. Berganzo Corrales<sup>1</sup> y M. Agundez Sarasola<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Oftalmología. Hospital de Cruces.

**Objetivos:** Determinar posibles causas de hipertensión intracraneal (HIC) en los pacientes derivados a una consulta de neurooftalmología por sospecha de HIC idiopática.

**Material y métodos:** Se recogen las características clínicas, pruebas complementarias y tratamiento de los pacientes derivados a la consulta específica de neurooftalmología desde octubre 2009 hasta abril 2011 (18 meses), con diagnóstico inicial de HIC idiopática. Se comparan estos datos entre los que permanecen con ese diagnóstico y aquellos en los que se objetiva una posible causa de HIC.

**Resultados:** 19 pacientes acuden diagnosticados de HIC. 17 son mujeres (89,5%), de las cuales 14 (82,35%) están edad fértil y 12 son obesas (70,5%). De todos, 13 (68,4%) quedan con diagnóstico de HIC idiopática y en 6 (31,6%) se demuestra una posible causa de la HIC. Los motivos de consulta son cefalea (52,6%), alteración de la agudeza-campo visual (47,4%), papiledema (21%) y diplopía (5,3%). La presión intracraneal media en las idiopáticas es de 385 mmH<sub>2</sub>O y de 285 mmH<sub>2</sub>O en las secundarias. Las causas de HIC encontradas son las siguientes: toma de vitamina A en 1 paciente, 2 trombosis venosas cerebrales crónicas, 1 meningitis linfocitaria, 1 lupus eritematoso sistémico, 1 encefalopatía posterior reversible con afectación de troncoencéfalo y 1 síndrome antifosfolípido primario. El tratamiento más utilizado en las HIC idiopáticas ha sido el topiramato, y las secundarias han mejorado con tratamiento etiológico.

**Conclusiones:** Resaltamos la importancia de seguir un protocolo diagnóstico en pacientes con sospecha de HIC idiopática, ya que el tratamiento y pronóstico varía significativamente.

## Neuroepidemiología P

### UTILIDAD DE UN ÁRBOL DE DECISIÓN CLÍNICA EN LA ELECCIÓN DE TRATAMIENTO ANTICOAGULANTE EN EL ICTUS ISQUÉMICO CARDIOEMBÓLICO POR FIBRILACIÓN AURICULAR: DICUMARÍNICOS VERSUS DABIGATRÁN

J. Díaz Guzmán<sup>1</sup>, C. Sánchez Sánchez<sup>2</sup>, P. Calleja Castaño<sup>2</sup> y A. Martínez Salio<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Neurología. Unidad de Ictus; <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

**Objetivos:** Investigar las preferencias de una población con ictus isquémico cardioembólico por fibrilación auricular (FA), en cuanto a la elección del tratamiento anticoagulante para la prevención secundaria de nuevos eventos vasculares.

**Material y métodos:** Se combinan en un árbol de decisión las Utilidades para el paciente con los resultados del ensayo clínico RE-LY (subestudio de pacientes reclutados con ictus). Estas Utilidades constituyen un estimador de la Calidad de vida, basadas en el Índice EQ-5D, en una matriz sobre población norteamericana, aplicadas a los desenlaces clínicos habituales tras el ictus. El ensayo RE-LY comparaba la eficacia y tolerabilidad del empleo de dabigatrán, un inhibidor de la trombina, frente a la terapia tradicional con warfarina en la prevención de eventos vasculares en los pacientes con FA.

**Resultados:** Las Utilidades estimadas mediante EQ-5D son, para los distintos desenlaces clínicos: sufrir un ictus o una hemorragia cerebral, 0,65; infarto de miocardio, 0,704; hemorragia gastrointestinal, 0,65; muerte, 0; y ninguno de esos eventos, 1. Las utilidades esperadas tras el repliegue del árbol son, para los distintos tratamientos: 1) dabigatrán 220 mg /día (N = 1.195) = 0,906; 2) dabigatrán 300 mg/día (N = 1.233) = 0,877; y 3) warfarina ajustada (N = 1.195) = 0,873.

**Conclusiones:** En los pacientes con ictus isquémico cardioembólico por FA puede ser más útil para el paciente el empleo de dabigatrán (sobre todo a dosis de 110 mg cada 12 horas) que el de warfarina. Será necesario validar estos hallazgos en nuestra población, e incorporar preferencias en cuanto a comodidad del tratamiento.

### CONOCIMIENTO DE LA POBLACIÓN SOBRE EL ICTUS: ESTUDIO EN LA SALA DE ESPERA DE UNA CONSULTA DE NEUROLOGÍA

L. Idrovo Freire, O. Casals Rafecas, A. Herrera Muñoz, J. Parra Gómez, F. Gilo Arrojo, Terrón C. Cuadrado, C. Ruiz Huete, R. García Cobos y V. Anciones Rodríguez

Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora del Rosario. Hospital Sanitas La Zarzuela.

**Objetivos:** El conocimiento de síntomas y factores de riesgo puede disminuir la demora en el tratamiento del ictus y mejorar su prevención. El objetivo fue evaluar el conocimiento sobre el ictus de nuestros pacientes.

**Material y métodos:** Estudio prospectivo observacional en la sala de espera utilizando encuestas escritas con preguntas cerradas sobre el ictus. Incluimos pacientes y acompañantes mayores de edad que completaron el cuestionario. Se analizó entre otros: edad, sexo, nivel de estudios, zona de procedencia, conocimientos de síntomas, factores de riesgo y conducta frente al ictus.

**Resultados:** Incluimos 424 cuestionarios: 60% mujeres, edad media de todos los encuestados  $60 \pm 16$  años, 48% con estudios universitarios. Un 10% identificó todos los síntomas y solo el 3% los factores de riesgo. El 76% llama al 061/112 ante síntomas persistentes y solo un 15% ante síntomas transitorios. Encontramos asociación entre tener estudios superiores y un mayor conocimiento sobre el ictus. Asimismo, los más jóvenes (< 50 años) y aquellos procedentes de zonas

centro-noroeste de Madrid, llaman al 061/112 más frecuentemente que las personas de mayor edad y que los del resto de zonas.

**Conclusiones:** Nuestra población tiene un limitado conocimiento acerca de los síntomas y factores de riesgo del ictus, pero toman una actitud urgente ante síntomas persistentes, sin embargo carecen de sentido de “alarma” ante síntomas transitorios. Las personas más jóvenes, con mayores niveles educativos y procedentes de zonas con mayor nivel socio-económico están más informadas sobre el ictus. Una mayor educación sanitaria sobre el ictus, puede ser útil para mejorar su prevención y tratamiento precoz.

### HOSPITALIZACIÓN PEDIÁTRICA POR LESIÓN CEREBRAL TRAUMÁTICA EN LA COMUNIDAD VALENCIANA. TENDENCIAS 2002-2009

J. Chirivella Garrido<sup>1</sup>, I. Ferreros Villar<sup>2</sup>, R. Pérez Vicente<sup>2</sup>, P. Duque San Juan<sup>1</sup>, P. Gagliardo Villa-García<sup>1</sup>, J. Librero López<sup>2</sup> y S. Peiró Moreno<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Daño Cerebral. Hospital NISA Aguas Vivas. Centro de Daño Cerebral NISA Vinalopó. Fundación Instituto Valenciano de Neurorrehabilitación (FIVAN). <sup>2</sup>Investigación en Servicios de Salud. Centro Superior de Investigación en Salud Pública (CSISP).

**Objetivos:** Los traumatismos son la primera causa de muerte en la infancia y adolescencia. Adicionalmente, la lesión cerebral de origen traumático en estas edades supone una fuente sustancial de discapacidad y de gasto sanitario. Aunque se han descrito cambios recientes en la incidencia de accidentes y traumatismos craneo-encefálicos (TCE), existe escasa información sobre los grupos pediátricos. El objetivo de este trabajo es describir las tendencias recientes (2002-2009) en hospitalizaciones por lesión cerebral traumática en la Comunidad Valenciana.

**Material y métodos:** Diseño: observacional. Población: altas hospitalarias en pacientes de 0 a 19 años en hospitales de agudos de la Agencia Valenciana de Salud. Criterios de inclusión: ingreso urgente con diagnóstico principal de TCE, o con diagnóstico secundario de TCE si el principal era un traumatismo. Clasificación: TCE leves o moderados-graves. Fuente de datos: Conjunto Mínimo de Datos Básicos al alta hospitalaria. Medidas de resultado: incidencia, duración de la estancia, mortalidad intrahospitalaria. Análisis: serie de tasas crudas y estratificadas por edad, sexo y gravedad.

**Resultados:** Durante el periodo estudiado se hospitalizaron 5.375 niños por TCE de los que 81 fallecieron durante el ingreso. Las tendencias permanecieron estables hasta 2005, para descender a partir de 2006 en todos los grupos de gravedad, edad y sexo. En la Comunidad Valenciana, y en promedio del periodo, los TCE pediátricos moderados-graves suponen anualmente 7 muertes y 39 altas con elevada probabilidad de daño cerebral adquirido.

**Conclusiones:** La incidencia de TCE pediátrico en la Comunidad Valenciana ha disminuido en el periodo 2002-2009, pero aun supone una elevada carga de enfermedad.

### EL DIAGNÓSTICO DE LESIÓN CEREBRAL ANÓXICA EN LOS HOSPITALES DE LA COMUNIDAD VALENCIANA. INCIDENCIA Y CARACTERÍSTICAS

J. Chirivella Garrido<sup>1</sup>, I. Ferreros Villar<sup>2</sup>, R. Pérez Vicente<sup>2</sup>, P. Duque San Juan<sup>1</sup>, P. Gagliardo Villa-García<sup>1</sup>, J. Librero López<sup>2</sup> y S. Peiró Moreno<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Daño Cerebral. Hospital NISA Aguas Vivas. Centro de Daño Cerebral NISA Vinalopó. Fundación Instituto Valenciano de Neurorrehabilitación (FIVAN). <sup>2</sup>Investigación en Servicios de Salud. Centro Superior de Investigación en Salud Pública (CSISP).

**Objetivos:** La encefalopatía anóxica es una afección caracterizada por la disminución en el suministro de oxígeno al cerebro. Depen-



diendo de su duración la lesión cerebral anóxica puede conducir a la muerte o a secuelas neurológicas graves. Existe escasa información sobre su incidencia y características. El objetivo de este trabajo es describir las tendencias recientes (2002-2009) en incidencia de la lesión cerebral anóxica en la Comunidad Valenciana.

**Material y métodos:** Diseño: observacional. Población: altas hospitalarias en hospitales de agudos de la Agencia Valenciana de Salud que incluyan el diagnóstico (Dx) de lesión cerebral anóxica identificada por el código 348.1. Fuente de datos: Conjunto Mínimo de Datos Básicos. Análisis: bivariable en relación a edad, sexo, tipo de ingreso, duración de la estancia, diagnóstico principal, destino al alta, mortalidad y año de ingreso.

**Resultados:** Durante el periodo estudiado 2.618 altas incluían un diagnóstico de lesión cerebral anóxica. En 414 casos se trataba del Dx principal. La mortalidad intrahospitalaria fue del 35,2%. Los diagnósticos de ingreso más frecuentes fueron coma, estupor y daño cerebral (20,9%), enfermedad pulmonar obstructiva crónica (10,2%), insuficiencia respiratoria crónica (10%), ictus (8,5), parada cardíaca (8,3%), infarto y cardiopatía isquémica (6,8%), neumonía (5,5%) y epilepsia (4,1). El número de casos muestra una tendencia creciente (desde 267 en 2002 a 381 en 2009) mientras que la mortalidad se redujo.

**Conclusiones:** El diagnóstico de lesión cerebral anóxica se ha incrementado durante el periodo estudiado. Los cuadros respiratorios, seguidos por los cardiovasculares y los ictus son los principales diagnósticos al alta.

## PREVALENCIA Y PRESENTACIÓN CLÍNICA DE ENFERMEDADES NEUROGENÉTICAS EN EL ÁREA DE LA MARINA ALTA

J. Salas Felipe<sup>1</sup>, M.D.C. Badia Picazo<sup>2</sup> y L. Gabaldón Torres<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital de Denia Marina Alta. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Denia Marina Salud.

**Objetivos:** La Marina Alta es una comarca situada al Norte de Alicante, consta de 33 municipios y de una población total de 200.000 habitantes de los que un 44% son extranjeros y 75% residen en las zonas costeras. Su orografía es complicada, con abundantes sistemas montañosos, cauces de río y costas accidentadas. Estas condiciones geográficas, favorecen pequeñas concentraciones poblacionales, que puede aumentar la prevalencia de enfermedades hereditarias. Objetivo: investigar la prevalencia de enfermedades neurogenéticas en nuestra área de salud, centrándonos en los habitantes originarios de la zona. Valorar si existe agrupación familiar y describir sus características clínicas.

**Material y métodos:** Se trata de un estudio transversal descriptivo.

**Resultados:** En nuestro listado, destaca el aumento de prevalencia de la enfermedad de Huntington ( $\times 3$ ) y de Cadasil ( $\times 4$ ), además de una clara agrupación en núcleos poblacionales concretos.

**Conclusiones:** Existe un aumento en la prevalencia de diversas enfermedades neurogenéticas en nuestra área, probablemente secundaria a un aumento de relaciones endogámicas por el aislamiento poblacional en pequeños núcleos, aunque también pueden influir otros factores como un menor acceso a la sanidad o peor educación sanitaria, al tratarse de una zona históricamente rural.

## ESTUDIO DESCRIPTIVO DE CUADROS MEDULARES INGRESADOS EN NUESTRO CENTRO EN LOS ÚLTIMOS 5 AÑOS

S. Giacometti Silveira, V. Reyes Garrido, T. Muñoz Ruiz, V. Delgado Gil, J.A. Sánchez García y O. Fernández Fernández

Servicio de Neurología. Hospital Regional Universitario Carlos Haya.

**Objetivos:** Las mielopatías son un grupo de enfermedades de etiología diversa (inflamatoria, compresiva, vascular, infecciosa,

tóxico-metabólica, carencial, traumática y paraneoplásica) que constituyen un motivo de ingreso frecuente en la práctica habitual y son causantes de una importante morbilidad. Nuestro objetivo es analizar de forma descriptiva los casos atendidos en nuestro Servicio de Neurología en los últimos 5 años, estableciendo las características de nuestra población y los datos de frecuencia según el diagnóstico etiológico.

**Material y métodos:** Recopilamos a través de nuestra base de datos de pacientes ingresados, una muestra de 54 pacientes con diagnóstico al alta de mielopatía de cualquier origen en un periodo de cinco años. Empleamos como variables las características demográficas, el periodo estacional, las enfermedades sistémicas asociadas, el síndrome medular, la localización de la lesión, las pruebas complementarias realizadas, la etiología asociada y la evolución clínica. Analizamos estos datos en general y en la clasificación por grupos según su etiología.

**Resultados:** Los resultados muestran un predominio femenino (84%) así como de la etiología inflamatoria de origen desmielinizante (56%), que por otra parte, presenta mejor pronóstico evolutivo. Como causa inflamatoria no desmielinizante detectamos un 10% de los casos, un 18% tuvieron una etiología compresiva (90% discal, 10% tumoral), un 11% fueron de causa vascular (isquémico 50%, malformación arterio-venosa 33%, hemorrágico 17%), y el 5% restante por otras causas.

**Conclusiones:** Consideramos este estudio útil para conocer mejor nuestra población y plantear estudios futuros más específicos. Debemos tener en cuenta que existen pacientes que ingresan en otros servicios por tratarse de patología quirúrgica u oncológica avanzada.

## Neurogenética P

### AIT COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DEL SÍNDROME DE RENDU-OSLER-WEBER

L. Jarauta Lahoz<sup>1</sup>, B. Sebastián Torres<sup>1</sup>, M. Seral Moral<sup>1</sup>, I. Pérez López-Fraile<sup>1</sup>, J.M. Gascón Pelegrín<sup>2</sup> y M.T. Calvo Martín<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neumología; <sup>3</sup>Servicio de Genética. Hospital Universitario Miguel Servet.

**Objetivos:** Mujer de 27 años con antecedentes de migraña y epistaxis. Su padre y dos hermanos tienen la misma clínica y su padre tiene lesiones cutáneas vasculares. Acude a Urgencias por episodio de accidente isquémico transitorio y una saturación basal de oxígeno del 84% que mejora con el decúbito.

**Material y métodos:** Presentaba pequeñas lesiones cutáneas vasculares en mucosa labial y encías. La gasometría arterial demostró hipoxemia e hipocapnia. Se identificó una malformación arterio-venosa (MAV) pulmonar en lingula mediante TAC torácico. El ecodoppler con microburbujas demostró el paso de hits de forma precoz y tardía, espontáneo y tras Valsalva. El ecocardiograma transesofático observó un foramen ovale permeable.

**Resultados:** La sospecha diagnóstica fue de telangiectasia hemorrágica hereditaria (HHT) o síndrome de Rendu-Osler-Weber. Se realizó estudio genético, identificando el cambio L505P (c.1517T > C) en heterocigosis en el exón 11 del gen endoglin. Este cambio no está descrito en el registro de mutaciones de la HHT Foundation International como mutación asociada a la enfermedad, sin embargo, el análisis en el software predice que puede ser perjudicial, siendo necesario realizar el estudio genético a los familiares para confirmar el valor patológico de este hallazgo.

**Conclusiones:** El paso de microburbujas de forma tardía nos confirmó el origen pulmonar como fuente de embolia cerebral. El episodio de AIT se explica por las embolizaciones paroxísticas que se producen desde el shunt derecha-izquierda de la MAV pulmonar. La formación de émbolos intrafistula puede estar favorecido por el flujo lento sanguíneo y por el desarrollo de policitemia secundario a una situación de hipoxemia crónica.

## Neurogeriatría P

### ¿TAMBIÉN ES EFICAZ A LARGO PLAZO LA GALANTAMINA DE LIBERACIÓN RETARDADA? ANÁLISIS DE RESULTADOS EN UNA SERIE NATURALÍSTICA DE 100 PACIENTES GERIÁTRICOS CONSECUTIVOS

M. Antón Jiménez

*Servicio de Geriatria. Hospital N<sup>o</sup> 5<sup>a</sup> de la Montaña.*

**Objetivos:** La galantamina de liberación retardada en unidosos reporta inicialmente una mejoría subjetiva en nuestros pacientes. Analizamos si esta mejoría subjetiva es cuantificable, si se mantiene en el tiempo (18 y 30 meses) y en qué variables se infiere mejoría estadísticamente significativa en la muestra del estudio.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo de cohorte. Muestra: serie naturalística de los 100 primeros pacientes que inician tratamiento progresivo con galantamina en cápsulas. Se valoran parámetros epidemiológicos, vasculares (Hachinski), cognitivos (MMSE), funcionales (Blessed A y B) y globales. Puntos de corte: basal, 8, 18 y 30 meses. Comparamos pares de variables directamente relacionadas ( $p < 0,005$ ).

**Resultados:** Edad media 80 años, 78% mujeres. 95% eran demencias mixtas o Alzheimer con importante componente vascular (Hachinski medio 6,9). Acuden a las revisiones 86 pacientes (9 abandonos, 5 exitus), 75 (9 abandonos y 2 exitus), manteniéndose 42 pacientes a los 30 meses. Cognitivamente, se aprecia mejoría estadísticamente significativa mantenida a los 8 y 18 meses. A nivel funcional global (Blessed) apreciamos mejoría estadísticamente significativa ( $p < 0,005$ ) a los 8, 18 y también a los 30 meses, que analizando las subpartidas A,B y C, se produce a expensas de la esfera conductual ( $p < 0,001$ ).

**Conclusiones:** 1) La intervención terapéutica con galantamina de liberación retardada reportó mejores resultados, tanto a nivel cognitivo, funcional, conductual como global cuando se seleccionó un perfil poblacional diana adecuado y cuando se intervino en estadios iniciales. 2) Estos resultados se mantuvieron a los 30 meses, con significación estadística a nivel funcional global, concretándose fundamentalmente en la esfera conductual.

### SALUD Y ACTIVIDAD FUNCIONAL EN PERSONAS MAYORES SIN DETERIORO

M.Z. García Villanueva<sup>1</sup>, I. Onandía Hinchado<sup>2</sup>, N. Ortiz Marqués<sup>3</sup>, J.M. Uterga Valiente<sup>1</sup> y A. Rodríguez Antigüedad<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital de Basurto. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital de Basurto. Universidad de Deusto. <sup>3</sup>Servicio de Psicología. Universidad de Deusto.

**Objetivos:** Definir la salud percibida de personas mayores sanas y su relación con un mejor estado cognitivo. Determinar si existe relación entre la valoración de cada sujeto de su nivel de actividad funcional y la realizada por el evaluador.

**Material y métodos:** La muestra está compuesta por 184 personas, sin deterioro cognitivo, mayores de 60 años. 78,3% mujeres y 21,7% hombres. Se les administró el Mini Mental State Examination (MMSE), el cuestionario de salud SF-36, el cuestionario de actividad funcional de Pfeffer (FAQ), el cual se aplicó a los sujetos, y la Global Deterioration Scale (GDS). Todos tienen una puntuación por encima del percentil 25 en el MMSE y un GDS 1-2.

**Resultados:** La puntuación media en el MMSE es de 27,09 (DE = 2,07). De las ocho escalas del SF-36 hay una mayor puntuación media en las escalas de función social (91,64; DE = 16,95) y física (82,52; DE = 15,62). En la relación de la percepción de la salud con MMSE aparece una débil correlación significativa (0,182). Se ha hallado una fuerte correlación significativa positiva entre el FAQ y el GDS (0,609).

**Conclusiones:** Las diferencias en las puntuaciones en el MMSE de personas sanas sin deterioro no determinan el grado de percepción de su salud. No sienten que los problemas de salud física y emocional interfieran en su vida social habitual, ni que su salud les limite para sus actividades diarias. A pesar de resultar más significativo el FAQ respondido por un familiar, resulta bastante fiable administrado a población mayor sana.

### ¿LA INTELIGENCIA ESTÁ RELACIONADA CON EL RIESGO DE MUERTE? DATOS DE LA COHORTE NEDICES

A. Medel Herrero<sup>1</sup>, F. Bermejo-Pareja Gijón<sup>2</sup>, I. Contador Castillo<sup>3</sup>, V. Puertas Martín<sup>4</sup>, A. Sánchez Ferro<sup>4</sup>, M.J. Medrano Albero<sup>5</sup>, R. Trincado Soriano<sup>4</sup>, A. Villalejo Galende<sup>4</sup> y J. Benito León<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. ISCIII. CIBERNED. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre. CIBERNED. <sup>3</sup>Servicio de Facultad de Psicología. Universidad de Salamanca. <sup>4</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre. <sup>5</sup>Servicio de Neuroepidemiología. Instituto de Salud Carlos III.

**Objetivos:** Evaluar si la inteligencia psicométrica, medida en ancianos con un test de inteligencia verbal, está relacionada con el riesgo de muerte durante 10 años. Los datos de la literatura son limitados y poco consistentes.

**Material y métodos:** En el segundo corte de la cohorte NEDICES (Neurological Disorders in Central Spain) efectuado en 1997-8, los participantes que aceptaron, cumplieron una batería psicométrica breve que incluyó un test de inteligencia verbal, el test de acentuación de palabras (TAP), (Brain Cog, 1997; 33:343-56) que consiste en la pronunciación correcta de 30 palabras de acentuación difícil. La mortalidad de la cohorte fue efectuada mediante ligamiento de la base NEDICES con Registros Nacionales de Mortalidad (Justicia e INE). La relación entre puntuación TAP y mortalidad fue evaluada mediante regresiones de Cox.

**Resultados:** Resultados 2.024 participantes cumplieron el TAP ( $M = 16,5$ ;  $DE = 8,5$  puntos). Este test no demostró declive con el envejecimiento en esta cohorte. La relación entre la puntuación del TAP y la mortalidad fue evaluada en regresión de Cox (ajustada por edad, sexo y años de educación). Se realizaron varias cuantificaciones de la puntuación TAP (cuartiles y otras) pero no se halló una relación significativa con la mortalidad. (Los analfabetos no pudieron cumplir el TAP; existe en la cohorte mayor riesgo de mortalidad en mujeres analfabetas).

**Conclusiones:** Conclusión En este estudio, la inteligencia verbal no está relacionada con la mortalidad como en otras investigaciones que miden la inteligencia en la niñez o juventud y la mortalidad a lo largo de la vida.

## Neuroimagen P1

### XANTOMATOSIS CEREBRI Y NEUROIMAGEN FUNCIONAL (DAT-SCAN SPECT)

M.C. Valencia Guadalajara, J. Domínguez Bértalo, M.J. Gallardo Alcañiz, J.P. Cabello de la Rosa, M. Álvarez Soria, R. Ibáñez Alonso y J. Vaamonde Gamo

*Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Ciudad Real.*

**Objetivos:** La xantomatosis cerebrotendinosa (XTC) es un trastorno autosómico recesivo caracterizado habitualmente por xantomas tendinosos, cataratas y deterioro neurológico progresivo. La asociación de XTC y parkinsonismo es rara. Presentamos un paciente con dicha patología y parkinsonismo como única manifestación neurológica. Se discuten los hallazgos de neuroimagen.

**Material y métodos:** Varón con xantomas desde la infancia con estudio genético positivo para XTC, que acude a los 58 años de edad por presentar lentitud de movimientos y temblor de actitud y acción desde hacía 2 años, y urgencia miccional. No refería antecedentes familiares de parkinsonismo. La exploración objetivó un síndrome rigidoacínético con leve temblor postural y de acción de predominio en extremidades derechas, sin otra focalidad neurológica.

**Resultados:** La RM craneal fue normal. El DaT-SCAN objetivó alteración de los transportadores presinápticos de dopamina a nivel de ambos putámenes. El paciente mejoró significativamente con rasagilina y rotigotina.

**Conclusiones:** La RM craneal muestra hallazgos variables en pacientes con XTC, pudiendo ser normal. Recientemente Su y colaboradores presentaron el primer estudio de neuroimagen funcional (TC-TRODAT-SPECT) en una serie de 5 pacientes con XTC, 2 de ellos con parkinsonismo, donde se evidenció un compromiso presináptico de la vía nigroestriada. Nuestro paciente corroboraría estos resultados, no pudiendo excluir la coexistencia de XTC y enfermedad de Parkinson idiopática.

### FENILCETONURIA EN NUESTROS DÍAS: CORRELATO CLÍNICO-RADIOLÓGICO EN UN PACIENTE ADULTO

A.B. Perona Moratalla<sup>1</sup>, I. Díaz-Maroto Cicuéndez<sup>1</sup>, E. Fernández Díaz<sup>1</sup>, E. Palazón García<sup>1</sup>, J.M. Puentes Gil<sup>1</sup> y A.G. Blanco Cabañero<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Radiodiagnóstico. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete.

**Objetivos:** Aunque la fenilcetonuria es el error innato del metabolismo más prevalente, cada vez son menos los casos descritos de pacientes adultos en los últimos 20 años. Nuestro objetivo es presentar el caso de un paciente diagnosticado en la edad adulta de fenilcetonuria así como el correlato radiológico objetivado.

**Material y métodos:** Se describe el caso de un varón que fue diagnosticado a los 32 años de edad de hiperfenilalaninemia (1.593 mmol/L) e hiperfenilalaninuria. Entre sus antecedentes se incluía un retraso psicomotor severo con práctica ausencia de lenguaje, estrabismo divergente y piramidalismo bilateral. Padres consanguíneos. Valorado a los 51 años por empeoramiento del trastorno conductual.

**Resultados:** Se realiza estudio mediante RM cerebral de 1.5T, mostrándose alteración de señal de sustancia blanca periventricular y subcortical de región posterior (occipital y parietal posterior) sugestiva de desmielinización. Pequeñas lesiones en sustancia blanca de centros semiovais y coronas radiadas en relación

a lesiones hipóxico-isquémicas crónicas. Atrofia cerebral difusa y cuerpo calloso adelgazado.

**Conclusiones:** Posterior a los años 60 la fenilcetonuria ha mostrado un cambio drástico en cuanto a su impacto sociosanitario fundamentalmente relacionado con los programas de screening neonatal para diagnóstico precoz, permitiendo un tratamiento correcto con una dieta baja en fenilalanina, evitando de este modo las alteraciones neurológicas propias de la hiperfenilalaninemia, permitiendo que pacientes que previamente estaban condenados a un retraso mental profundo e institucionalización en la actualidad sean capaces de llevar una vida prácticamente normal salvo por la limitación de una dieta restrictiva en fenilalanina.

### CRISIS PARCIALES SIMPLES Y HALLAZGOS INHABITUALES EN LA NEUROIMAGEN RELACIONADOS CON UNA DESCOMPENSACIÓN HIPEROSMOLAR

P. Nieto González, A. Parra Santiago, C.I. Gómez-Escalonilla Escobar, V. Galán Sánchez-Seco, C. Abdelnour Ruiz y L.A. Lozano García-Caro

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias.*

**Objetivos:** Presentación de un paciente con crisis parciales simples y hallazgos inhabituales en la neuroimagen relacionados con una descompensación hiperosmolar.

**Material y métodos:** Varón de 68 años con HTA, DM tipo 2, dislipemia, insuficiencia renal crónica leve y cardiopatía isquémica. Acude a urgencias por presentar en las últimas 24 horas, numerosos episodios de desviación tónica de la mirada hacia la izquierda y parestesias en miembro superior izquierdo sin alteración de conciencia sugerentes de crisis focales parciales simples. En dos ocasiones estos episodios desembocan en crisis generalizadas tónico-clónicas.

**Resultados:** Bioquímica (ingreso): glucemia 510 mg/dL, creatinina 1,7 mg/dL. No datos de cetosis. Hemograma, serologías, autoinmunidad y estudio de LCR: normal. Hemoglobina glicosilada: 14,3. EEG: actividad epileptiforme punta-onda generalizada. RM cerebral: hipointensidad de señal en secuencias de TR largo en región parieto-témporo-occipital izquierda. Ante la sospecha de una descompensación hiperosmolar con focalidad neurológica se instauró tratamiento con ácido valproico e insulino terapia consiguiéndose control de las crisis y normalización de las cifras de glucemia. El estudio de neuroimagen de control a las seis semanas muestra una resolución de la imagen descrita.

**Conclusiones:** Las crisis convulsivas son frecuentes en pacientes con cuadros de descompensación hiperosmolar no cetósica. Aunque las alteraciones más frecuentemente descritas tras una crisis comicial consisten en hiperintensidades reversibles en T2 y FLAIR, recientemente se han descrito imágenes hipointensas subcorticales focales reversibles en T2 como hallazgo característico en las crisis convulsivas asociadas a este estado metabólico, como en el caso de nuestro paciente, constituyendo una prueba de alto valor diagnóstico etiológico.

### PAPEL DEL TC-PERFUSIÓN EN EL DIAGNÓSTICO DE ESTATUS EPILEPTICO FOCAL EN PACIENTES EVALUADOS POR SOSPECHA DE ICTUS AGUDO

L. Llull Estrany, J. Cudas Campuzano, A. Aceituno González, S. Amaro Delgado y Á. Chamorro Sánchez

*Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.*

**Objetivos:** La presentación clínica de pacientes afectados de estatus epiléptico parcial puede plantear el diagnóstico diferencial

con el ictus agudo potencialmente tributario de tratamiento con trombolisis. Su rápido diagnóstico puede ser un reto para el neurólogo en urgencias por sus implicaciones terapéuticas. Presentamos dos pacientes evaluados por síndrome hemisférico con sospecha de ictus agudo en los que se realizó el diagnóstico de estatus parcial gracias al TC perfusión (TCP).

**Material y métodos:** Dos pacientes con factores de riesgo vascular y sin antecedentes previos de epilepsia que acuden a urgencias por síndrome hemisférico izquierdo de instauración aguda y son evaluados por sospecha inicial de ictus isquémico mediante TCP.

**Resultados:** El TC basal no objetivó lesiones isquémicas agudas en ninguno de los casos, con estudio vascular sin estenosis significativas. El TCP puso de manifiesto un aumento del volumen y flujo sanguíneo cerebral y un acortamiento del tiempo hasta el pico (TTP) en el hemisferio izquierdo sugestivo de hiperperfusión cerebral focal. Tras la adquisición de las imágenes, ambos pacientes presentan clonias en hemicuerpo derecho y desviación oculocefálica a la derecha. Con la sospecha de estatus epiléptico se indicó tratamiento anticomitial con buena respuesta clínica. El EEG realizado en las primeras 24 horas (con tratamiento antiepiléptico) en un caso no mostró asimetrías y en el otro objetivó un enlentecimiento difuso de predominio hemisférico izquierdo.

**Conclusiones:** El TC perfusión resulta útil para el diagnóstico de estatus epiléptico en pacientes con sospecha inicial de ictus isquémico agudo, evitando la indicación de terapias de reperfusión y permitiendo la administración precoz de fármacos antiepilépticos.

## NEUROIMAGEN ASOCIADA AL GOLPE DE CALOR

P. Nieto González, A. Parra Santiago,  
C.I. Gómez-Escalonilla Escobar, V. Galán Sánchez-Seco,  
C. Abdelnour Ruiz y L.A. Lozano García-Caro

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias.*

**Objetivos:** Presentación de un paciente con alteraciones cerebelosas en la neuroimagen provocadas por un golpe de calor.

**Material y métodos:** Varón de 74 años con HTA, DM tipo 2 e insuficiencia renal crónica leve, que acude a urgencias por un cuadro de infección respiratoria congruente con un proceso neumónico. A las 48 h del ingreso, presenta una temperatura central superior a 42 °C con disminución del nivel de conciencia.

**Resultados:** Durante los siguientes días de ingreso el paciente está en coma, con una temperatura central superior a 42 °C desarrollando un fallo multiorgánico con fracaso renal agudo, trombopenia severa, rabdomiolisis y shock hipovolémico. Al quinto día de ingreso se consigue controlar la temperatura corporal, pero finalmente el paciente fallece por las complicaciones sistémicas descritas. En el estudio de neuroimagen se objetiva un aumento de señal en secuencias de TR largo en ambos hemisferios cerebelosos sin captación de contraste ni efecto masa. El análisis del líquido cefalorraquídeo fue normal.

**Conclusiones:** El golpe de calor se caracteriza por una temperatura corporal central superior a 42 °C, consecuencia de un fallo agudo del sistema termorregulador. Clásicamente afecta a personas ancianas con trastornos crónicos y en estados hipermetabólicos. Desde el punto de vista neurológico provoca confusión, delirium, disminución del nivel de conciencia, crisis comiciales e incluso déficit focales. Afecta a diversas estructuras del sistema nervioso central, siendo las células de Purkinje del cerebelo especialmente sensibles a las altas temperaturas. Como reflejo del daño provocado por la hipertermia en dichas células, pueden objetivarse lesiones en la neuroimagen como en el caso de nuestro paciente.

## ALTERACIONES DE LA RESONANCIA MAGNÉTICA EN LA AMNESIA GLOBAL TRANSITORIA

A. Herrera Muñoz<sup>1</sup>, F. Gilo Arrojo<sup>1</sup>, D. Quiñones Tapia<sup>2</sup>,  
C. Ruiz Huete<sup>1</sup> y L. Idrovo Freire<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurorradiología. Hospital Nuestra Señora del Rosario.

**Objetivos:** Las alteraciones de la resonancia magnética (RM) de los pacientes con amnesia global transitoria (AGT), han sido descritas en la literatura como lesiones focales de 1-5 mm, hiperintensas en T2, coincidentes con áreas de restricción en la difusión, detectables fundamentalmente a partir de las 24-48 horas del inicio de los síntomas y localizadas en el sector CA1 del hipocampo. La naturaleza de estas lesiones es desconocida y se las ha vinculado al estrés. Presentamos los casos de cuatro pacientes con AGT en los que la aparición de dichas alteraciones complementa y refuerza el diagnóstico.

**Material y métodos:** 4 pacientes: 3 mujeres y 1 varón, edad media de 69,75 ± 4.71. Antecedentes personales: dislipemia (4/4), hipertensión arterial (3/4), depresión (2/4). Contexto clínico: estrés emocional (2/4), fenómeno de Valsalva (2/4).

**Resultados:** RM craneal en las primeras 72 horas: restricción unilateral de la difusión en hipocampo derecho (2/4) e izquierdo (2/4). Estudio vascular de los pacientes con doppler de troncos supraórticos, ecocardiograma y electroencefalograma sin alteraciones relevantes.

**Conclusiones:** En los pacientes que presentan un síndrome clínico de AGT, la RM con secuencias de difusión en fase subaguda permite detectar las áreas de restricción de la difusión hipocampales características, y descartar otros procesos.

## HIPERINTENSIDAD DE SURCOS EN FLAIR EN UN CASO DE HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL IDIOPÁTICA

J. Matías-Guiu Antem<sup>1</sup>, M. Fernández Matarrubia<sup>1</sup>,  
R. Barahona Hernando<sup>1</sup>, C. Ordás Bandera<sup>1</sup>, J. Casas Limón<sup>1</sup>,  
M. Jorquera Moya<sup>2</sup> y J. Porta Etesam<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Radiología. Hospital Clínico San Carlos.

**Objetivos:** La neuroimagen en la hipertensión intracraneal idiopática (HII) se suele utilizar para excluir otras causas de aumento de presión intracraneal. En los últimos años se han descrito algunos signos radiológicos, de los cuales el aplanamiento de la parte posterior del globo ocular es el único que sugiere fuertemente el diagnóstico de HII.

**Material y métodos:** Presentación de un caso de HII con hiperintensidad de surcos en la secuencia de resonancia magnética fluid-attenuated inversion recovery (FLAIR).

**Resultados:** Mujer de 15 años con cefalea de 6 días de evolución asociada a episodios de oscurecimientos visuales transitorios y pérdida de visión. Estaba en tratamiento con isotretinoína desde hacía 7 meses. En la exploración se observa papiledema bilateral y constricción periférica del campo visual. Se realiza TC craneal (normal) y Resonancia Magnética que muestra hiperintensidad de surcos de la convexidad en regiones frontales y occipitales parasagitales en FLAIR. Tras administración de gadolinio presenta realce intravascular generalizado, sin signos de trombosis venosa ni otras alteraciones. Se realiza punción lumbar (56 cm de H2O de presión de salida del LCR, hematíes 1/μl, leucocitos 2/μl, glucosa 56 mg/dL, proteínas 21 mg/dL). Se inicia tratamiento con acetazolamida con buena evolución clínica.

**Conclusiones:** La hiperintensidad difusa de surcos en FLAIR se ha asociado a diferentes procesos, especialmente hemorragia subaracnoidea y meningitis, y en menor medida carcinomatosis meníngea e ictus agudo. La HII podría ser otra causa de este signo



radiológico. Una alteración en la dinámica vascular podría explicar este hallazgo.

### LESIÓN MEDULAR DIRECTA: A PROPÓSITO DE UN CASO

E. Hernández Hortelano, A.D. Torres Alcázar, V. Jiménez de Béjar, J.J. Soria Torrecillas, L. Fortuna Alcaraz, E. Kahn Mesia, T. Tortosa Sánchez, M. López López, E. Fages Caravaca, M. Dudekova, F. Fuentes Ramírez, C. Garnes Sánchez, J.J. Hernández Martínez, L. Cabello Rodríguez, M.D. Ortega Ortega y J.A. Pérez Vicente

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario Santa Lucía.*

**Objetivos:** Presentar un caso clínico de una lesión medular directa traumática tras una raquianestesia dorsal, así como la respuesta al tratamiento y la evolución de la misma.

**Material y métodos:** Varón de 69 años ingresado en Urología para Cistectomía radical por carcinoma vesical urotelial infiltrante. En el postoperatorio inmediato presenta múltiples complicaciones que incluyen sd. compartimental en MID con plexopatía lumbar que mejoró con rehabilitación. El paciente es reintervenido para cierre de herida quirúrgica con raquianestesia dorsal. En reanimación presenta dificultad para la movilización de MID y dolor lumbar irradiado a periné y miembros inferiores. En la exploración presenta hipotonía y plejía del MID con hipoestesia táctil y vibratoria, con posicional conservada, sin nivel sensitivo, con abolición de reflejos rotulianos y aquileos bilaterales y cutaneoplantares indiferentes.

**Resultados:** RM lumbar urgente: Engrosamiento fusiforme del cono medular con hiperintensidad de señal en T2. A nivel de D11 imagen redondeada compatible con pequeña burbuja aérea. Se inició tratamiento precoz con metilprednisolona en megadosis, que se mantuvo durante una semana y se suspendió por falta de respuesta. RM lumbar de control: Persistencia de una extensa lesión alargada hiperintensa en T2 en el cono medular.

**Conclusiones:** Hay pocos casos descritos en la literatura de lesión medular directa como complicación de la raquianestesia, con la consecuente falta de orientación terapéutica. Dada la tragedia médica que supone y el mal pronóstico de la misma, hay que considerar el tratamiento con metilprednisolona lo más precoz posible. Aportamos a la literatura un caso de mala evolución clínica a pesar el tratamiento precoz.

### SÍNDROME DESMIELINIZANTE OSMÓTICO (MIELINOLISIS EXTRAPONTINA) POR POTOMANÍA

B. Mercedes Álvarez, C. Escamilla Crespo, B. Belarrinaga Ojanguren, B. Nacimiento Cantero, L. Alba Alcántara y T. Maycas Cepeda

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda.*

**Objetivos:** Caso de mielínolisis extrapontina de localización en poco habitual (palidal) previa a la reposición hidroelectrolítica de hiponatremia severa causada por intoxicación acuosa.

**Material y métodos:** Mujer de 51 años traída por su familia a Urgencia por cuadro de alteración conductual y del nivel de conciencia de horas de evolución, asociado a náuseas y vómitos. Así mismo, refiere cefalea holocraneal de semanas de evolución, de predominio nocturno. La paciente se encuentra inquieta y desorientada. Ante los hallazgos de hiponatremia severa y tumefacción cerebral en el TC se decide ingreso en UCI donde se ajustan los niveles de sodio. Al iniciar la tolerancia oral, se observa tendencia a la sobrehidratación por parte de la paciente. Realizando una nueva anamnesis refiere ingesta de más de 7 litros diarios.

**Resultados:** Na<sup>+</sup> 119, K<sup>+</sup> 2,9, Osm 261. TC craneal: pérdida de surcos en ambas convexidades cerebrales, así como colapso de sis-

tema ventricular y de cisternas basales en relación con marcada tumefacción cerebral. FO: no papiledema. RMN cerebral: presencia de hiperintensidad bilateral en ambos globos pálidos en las secuencias TR largo e hipointensas en T1. LCR: 1 cél, glucosa 75 mg/dl, proteínas 61 mg/dl. P salida: 12-15 mmHg. RMN cerebral control (10 días después): mejor visualización de los surcos corticales sobre todo en las regiones supraventriculares. Persistencia de hiperintensidad en ambos pálidos, ligeramente más extensa izquierda, aunque menos prominente con respecto al estudio previo.

**Conclusiones:** Mielínolisis extrapontina pre-reposición hidroelectrolítica. Localización extrapontina poco habitual: globos pálidos. Hiponatremia por potomanía como causa de edema cerebral y de coma metabólico.

### SIDEROSIS SUPERFICIAL DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE UNA HEMOCROMATOSIS, UNA PRESENTACIÓN INFRECIENTE

T. Montojo Villasantia, L. Borrega Canelo, M. Álvarez Moreno, L. Castillo Moreno, M. Barón Rubio, F.J. Barriga Hernández, C. Martín Llorente, J.L. Dobato Ayuso, J. Pareja Grande, V. Yuste del Pozo, C. Lopes de Silanes de Miguel y L. Vela Desojo

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón.*

**Objetivos:** La siderosis superficial (SS) del sistema nervioso central (SNC) es un cuadro neurológico raro caracterizado por mielopatía, ataxia cerebelosa, hipoacusia neurosensorial y deterioro cognitivo progresivo. Se produce pos depósito de hemosiderina a nivel subpial y clásicamente se ha atribuido a sangrados de repetición en el espacio subaracnoideo. Presentamos un caso de SS del SNC valorado en consultas de neurología que a lo largo de su evolución ha sido diagnosticado de hemocromatosis primaria.

**Material y métodos:** Se trata de un paciente que debuta con un cuadro de temblor en miembros superiores, que en su evolución ha presentado además ataxia y piramidismo con carácter progresivo así como hipoacusia neurosensorial.

**Resultados:** En el estudio de resonancia magnética (RM) se objetivó importante hemosiderosis superficial supra e infratentorial más llamativa en cerebelo, asociada a atrofia del mismo. En el estudio sistémico realizado se objetivó una hiperferritinemia, hipertansaminasemia y dislipemia mantenidas, a través del cual se llegó al diagnóstico de hemocromatosis.

**Conclusiones:** La SS del SNC es un cuadro poco frecuente que se ha asociado etiológicamente a sangrados subaracnoideos repetidos y crónicos, aunque existen referencias en la literatura acerca de la asociación de este cuadro con un defecto metabólico subyacente silente. Ante una sospecha de SS de SNC es vital el despistaje de otras enfermedades sistémicas, incluida la hemocromatosis ya que puede presentarse como la primera manifestación clínica de las mismas.

### MÁS ALLÁ DE LA NEURONAVEGACIÓN

D. López Rodríguez<sup>1</sup>, J.M. Bernal Blanco<sup>2</sup>, de R. Abajo Llamero<sup>2</sup> y A. García Linares<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neuroimagen. <sup>2</sup>Brain Dynamics.

**Objetivos:** En este trabajo pretendemos ahondar en nuevas tecnologías aplicadas en el ámbito de la neuronavegación, desde el uso de sistemas de procesamiento de lenguaje natural, nuevos esquemas de visualización compleja, enlazando con bases de datos de conocimiento sobre el cerebro, e interfaces gestuales (IG).

**Material y métodos:** Se ha realizado una revisión de los actuales sistemas de neuronavegación (SN), encontrando las ventajas e inconvenientes de los más usados, así como su estado del arte

en cuanto a tecnologías de visualización e interacción con el usuario.

**Resultados:** Los principales problemas encontrados en los SN actuales se refieren a la visualización estática y a la escasa interacción con el usuario. La aplicación de técnicas de realidad virtual y aumentada, y la posibilidad de incorporar comandos por voz e IG sería una ayuda en los ámbitos en que se utilizan dichos SN. La posibilidad de operar el SN sin necesidad de tocarlo en un entorno estéril es de gran importancia. Asimismo, el incorporar visualización tractográfica en 3D es relevante en entornos tanto clínicos como docentes.

**Conclusiones:** La utilización de nuevas tecnologías en los SN facilita en gran medida la usabilidad de dichos sistemas. Desde el punto de vista intra-operatorio, la esterilización del personal no se ve comprometida gracias al uso de IG. Las nuevas tecnologías de visualización de información compleja potencian el uso a nivel docente e investigador.

## Neuroimagen P2

### ISQUEMIA MEDULAR: SOSPECHA CLÍNICA Y HALLAZGOS EN RM

D. Quiñones Tapia<sup>1</sup>, L. Idrovo Freire<sup>2</sup>, F. Gilo Arrojo<sup>2</sup>, A. Herrera Muñoz<sup>2</sup>, C. Ruiz Huete<sup>2</sup>, C. Terrón Cuadrado<sup>2</sup> y J. Víaño López<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neuroradiología; <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora del Rosario.

**Objetivos:** La isquemia medular aguda es un diagnóstico difícil. Hacemos hincapié sobre el conocimiento de la vascularización medular para poder diagnosticar la isquemia medular aguda. El uso de técnicas de difusión en RM aguda (menos de 10 días) aporta mayor especificidad.

**Material y métodos:** Estudio observacional retrospectivo de 6 casos clínicos recopilados en los 4 últimos años.

**Resultados:** El uso de técnicas de difusión en RM aguda (menos de 10 días) aporta mayor especificidad, pero no siempre se puede realizar en todos los equipos de RM actuales.

**Conclusiones:** El infarto medular es una patología poco frecuente, pocas veces sospechada y difícil de diagnosticar tanto por no realizarse estudios de imagen de RM en fase aguda, como por el tamaño pequeño de la médula y relativa inespecificidad de los hallazgos. Es primordial plantearse la posibilidad de isquemia medular ante eventos medulares de aparición relativamente brusca. La distribución de las lesiones puede contribuir al diagnóstico neuroradiológico. En 2 casos el diagnóstico fue tardío, uno por la distribución característica de las lesiones residuales en territorio vertebral y otro asociado a traumatismo con fractura vertebral. El número de pacientes es sólo de 6, sería conveniente realizar estudios multicéntricos para poder obtener mayor conocimiento del síndrome medular isquémico agudo.

### PSEUDOTUMOR MEDULAR POR FÍSTULA DURAL ESPINAL

N. Gonzalo Yubero, P. de la Riva Juez, M. Arruti González, N. Díez González, M. Urtasún Ocariz y J.F. Martí Massó

Servicio de Neurología. Hospital Donostia.

**Objetivos:** Presento una paciente con una mielopatía subaguda progresiva debida a una fístula dural espinal.

**Material y métodos:** Mujer de 84 años que ingresó por debilidad en miembros inferiores en los dos últimos meses. Progresivamente estos síntomas empeoraron requiriendo bastón para andar. Dificultad para contener la orina y heces que mejoró espontáneamente. En la exploración clínica se observó la fuerza y sensibilidad de miembros superiores conservada con déficit en pierna derecha a 4/5 que progresó en 10 días sin mover la pierna derecha y la pierna izquierda a 2/5 con un nivel sensitivo en D8.

**Resultados:** La primera RM mostró engrosamiento medular desde D7 hasta L1 con zonas de señal hiperintensas heterogéneas tanto en T1 como en T2 con focos irregulares de captación de gadolinio, sugestivo de tumor intramedular. Ante empeoramiento progresivo se decide segunda RM en la que se aprecian estructuras serpiginosas y lineales sugerentes de vasos anormales. La angiografía medular confirmó la presencia de una fístula dural espinal que nace a nivel de agujero de conjunción D10-D11 del lado derecho y se nutre de la arteria dorsal D10 derecha. Se trató con un embolización selectiva con Onyx. Al mes la paciente muestra una paraparesia importante, con hipoestesia a nivel D8 y edemas con fovea en ambas piernas. En la RM de control persisten el edema medular y una menor ingurgitación vascular perimedular.

**Conclusiones:** La fístula dural medular debe sospecharse en pacientes con mielopatía subaguda y con imagen de hiperintensidad en T1 y T2 medular.

### ANGIO-TAC DE TRONCOS SUPRAAÓRTICOS. MÁS ALLÁ DEL ESTUDIO VASCULAR EN EL ICTUS ISQUÉMICO AGUDO

C. Homedes Pedret<sup>1</sup>, P. Mora Montoya<sup>2</sup>, P. Cardona Portela<sup>1</sup>, H. Quesada García<sup>1</sup>, L.M. Cano Sánchez<sup>1</sup>, L. Aja Rodríguez<sup>3</sup> y F. Rubio Borrego<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Radiología. IDIBELL; <sup>3</sup>Servicio de Radiología. Hospital Universitari de Bellvitge.

**Objetivos:** Las técnicas neurointervencionistas o terapias endovasculares en el ictus isquémico precisan de una prueba diagnóstica vascular de gran especificidad para demostrar la oclusión vascular. Si bien el angio-TAC parece ser una de las técnicas más específicas y sensibles para este fin también puede aportar ciertos datos radiológicos/clínicos que apoyan la toma de decisiones terapéuticas.

**Material y métodos:** Analizamos en los pacientes con ictus isquémicos en fase hiperaguda y candidatos a neurointervencionismo la correlación existente entre el angioTC y los resultados obtenidos por angiografía diagnóstica/terapéutica a nivel de estudio carotídeo.

**Resultados:** En 34 pacientes se objetivó una oclusión vascular a nivel carotídeo. En un 12% se encontraron otros hallazgos patológicos en el angio-TAC sin relación con el territorio afecto. Tres pacientes presentaron procesos pulmonares no sintomáticos en forma de tromboembolismo pulmonar y cuatro neoplasias pulmonares no conocidas. Un paciente presentaba clínica respiratoria de un mes de evolución en contexto de un tromboembolismo pulmonar subagudo no diagnosticado. Tres pacientes presentaban un trombo flotante, uno aórtico de grandes dimensiones y otros dos carotídeos. En tres pacientes se encontró un aneurisma intracraneal. Estos hallazgos no esperados conllevaron modificar los esquemas y opciones de tratamiento trombolítico farmacológico o endovascular.

**Conclusiones:** El angio-TAC es una prueba óptima que puede aportar información en el neurointervencionismo más allá de la demostración de la oclusión vascular. La exploración con inicio en la raíz aórtica puede aumentar la sensibilidad diagnóstica de la prueba.

## CORRELACIÓN ANGIOGRAFÍA/ANGIO-TAC DE LA OCLUSIÓN CAROTÍDEA EN EL ICTUS AGUDO

C. Homedes Pedret<sup>1</sup>, P. Cardona Portela<sup>1</sup>, H. Quesada García<sup>1</sup>, L.M. Cano Sánchez<sup>1</sup>, Mora P. Montoya<sup>2</sup>, L. Aja Rodríguez<sup>3</sup> y F. Rubio Borrego<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Radiología. IDIBELL; <sup>3</sup>Servicio de Radiología. Hospital Universitari de Bellvitge.

**Objetivos:** El angioTC es una técnica diagnóstica de utilidad en el estudio vascular del ictus, con mayor sensibilidad y especificidad que las técnicas ultrasonográficas. En la fase aguda del ictus isquémico estas exploraciones son fundamentales en la selección de pacientes para neurointervencionismo pero pueden presentar ciertas dificultades de interpretación.

**Material y métodos:** Analizamos en los pacientes con ictus isquémicos en fase hiperaguda y candidatos a neurointervencionismo la correlación existente entre el angioTC y los resultados obtenidos por angiografía diagnóstica/terapéutica a nivel de estudio carotídeo.

**Resultados:** En 116 pacientes remitidos para valoración de neurointervencionismo en el último año se practicó un angioTAC de urgencia. En 34 de ellos se objetivó una oclusión de carótida interna extracraneal. En 23 de éstas se realizó angiografía con fines terapéuticos, encontrando discordancia diagnóstica entre ambas técnicas en 10 casos (43%). En 7 casos existía un error en el nivel de la oclusión, siendo ésta más distal angiográficamente, en porción carotídea terminal; y en los otros 3 casos hallando únicamente oclusión en la porción M1 de la ACM, cuando por angioTC se objetivaba oclusión en tándem. Estas discordancias ofrecidas en la angioTC y también observadas en técnicas ultrasonográficas pueden tener repercusiones importantes en el momento de plantearse terapias endovasculares ya sean primarias o de rescate.

**Conclusiones:** Las oclusiones carotídeas posbifurcación en un angio-TAC de urgencia en la fase aguda del ictus deben ser confirmadas por angioradiología, dado el riesgo de ser falsas oclusiones carotídeas proximales y conllevar una limitación terapéutica.

## DESCRIPCIÓN DE UNA ESCALA CUANTITATIVA DE COLATERALES POR ANGIOTAC Y ASOCIACIÓN CON PRONÓSTICO FUNCIONAL

H. Quesada García<sup>1</sup>, P. Cardona Portela<sup>1</sup>, P. Mora Montoya<sup>2</sup>, L. Aja Rodríguez<sup>2</sup>, M.Á. de Miquel Miquel<sup>2</sup>, L.M. Cano Sánchez<sup>1</sup> y F.R. Rubio Borrego<sup>1</sup>

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

**Objetivos:** Describir una escala cuantitativa de colaterales por angioTAC en pacientes con ictus hiperagudo de territorio anterior que se someten a tratamiento intraarterial. Relacionar la puntuación con el pronóstico funcional a 3 meses, en el grupo de en recanalizados, no recanalizados y global.

**Material y métodos:** Describimos una escala basada en ASPECTS, en la que mantenemos las áreas M1, M2, M3, M4, M5, M6 e I; excluimos el territorio profundo y añadimos 2 áreas en lóbulo temporal a nivel de ACM y 1 área a la altura de centro semioval. Se otorga un punto por la presencia de colaterales en cada área comparándola con la contralateral. Llamamos a la escala angioASPECTS. Aplicamos angioASPECTS a 54 pacientes y los dicotomizamos en menor a 8, y mayor o igual a 8 puntos. Se recanalizan 24 de los pacientes con TICI 2b-3 y treinta persisten en TICI 0-2a. Analizamos el pronóstico funcional en 3 meses.

**Resultados:** El 50% de los pacientes presentan colaterales por angioASPECTS. La presencia de éstas no se asocia a diferencias en la edad, sexo, NIHSS basal, factores de riesgo cardiovasculares, etiología y tasa de recanalización. Un angioASPECTS mayor o igual

a 8 se relaciona de forma significativa con independencia funcional (mRS 0-2) en los pacientes recanalizados, y con buen pronóstico (mRS 0-3) en no recanalizados y en el total de los pacientes.

**Conclusiones:** Una puntuación mayor o igual a 8 en angioASPECTS se asocia de forma independiente a buen pronóstico. La escala podría ser utilizada en algunos casos en la decisión de plantear el intervencionismo.

## PARAPARESIA SEVERA RÁPIDAMENTE PROGRESIVA EN MUJER JOVEN TRAS CAÍDA CASUAL

E. Vila Herrero<sup>1</sup>, A.A. Mármol Prados<sup>1</sup>, A. Urbaneja Salas<sup>2</sup>, B. Mosqueira Centurión<sup>3</sup>, M.Á. Arráez Sánchez<sup>3</sup> y J. Seara Escudero<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Radiología intervencionista; <sup>3</sup>Servicio de Neurocirugía; <sup>4</sup>Servicio de Traumatología. Clínica Santa Elena.

**Objetivos:** Presentar el caso de una paciente que presenta paraparesia severa rápidamente progresiva tras caída casual.

**Material y métodos:** Paciente mujer de 44 años, sin patología previa, presenta durante un año un leve trastorno sensitivo y/o motor de ambos miembros inferiores, de aparición errática y breve. Ingresa en mayo 2011 ya que, desde que sufrió caída accidental sobre región coccígea unas 3 semanas antes, presenta déficit motor y sensitivo progresivo de miembros inferiores con estreñimiento severo, sufriendo franco deterioro en sus primeros días de ingreso. En la exploración destaca paraparesia severa de miembros inferiores 2/5, con ROTs exaltados, Babinski derecho y nivel sensitivo L1 bilateral.

**Resultados:** Se realizó RMN dorsolumbar con gadolinio (alto campo), detectándose una distorsión morfológica del cordón medular distal desde D10 hasta el cono medular, apreciándose expandido y con aumento de señal en T2, sin evidencia de realce con gadolinio, sugerente de edema medular. Por encima de este nivel el cordón medular tiene aspecto normal, pero presenta en superficie múltiples imágenes puntiformes, algunas serpinginosas, intradurales y extramedulares, que realzan con contraste. Todo ello sugería una malformación vascular tipo fístula dural arteriovenosa espinal. Con esta orientación diagnóstica, se realizan dos arteriografías medulares selectivas, localizando en la segunda la fístula arteriovenosa y procediendo a su embolización.

**Conclusiones:** Cuando la sospecha clínico/radiológica de fístula arteriovenosa medular es alta, debemos ser muy exhaustivos en la realización de la arteriografía medular. La detección de la comunicación fistulosa es compleja en algunos pacientes y, sin embargo, crucial. Sólo su detección permitirá la reparación, bien sea quirúrgica o por embolización.

## DIAGNÓSTICO ULTRAPRECOZ DE TRANSFORMACIÓN HEMORRÁGICA REMOTA TRONCOENCEFÁLICA TRAS TROMBOLISIS ENDOVENOSA MEDIANTE DÚPLEX TRANSCRANEAL

C.M. Atea, A.I. Calleja Sanz, P. García Bermejo, E. Cortijo García, E. Rojo Martínez, R. Fernández Herranz y J.F. Arenillas Lara

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

**Objetivos:** Existe evidencia limitada sobre la utilidad del dúplex transcraneal (DxTC) en el diagnóstico de hemorragias del tronco encefálico (TE). Presentamos el caso de una paciente con transformación hemorrágica remota en TE tras tratamiento trombolítico detectada inicialmente mediante DxTC.

**Material y métodos:** Paciente de 85 años con ictus isquémico agudo en territorio de ACM derecha, tratado con tPA endovenoso

en ventana de 1:45 horas. Durante la infusión de tPA se realizó monitorización por DxTC de la oclusión arterial, observándose recanalización completa. Una hora después de finalizar el tratamiento la paciente presentó deterioro neurológico brusco con aparición de coma GSC 3. Se realizó un DxTC urgente en la unidad de ictus.

**Resultados:** El DxTC mostró una imagen hiperecogénica elipsoide a nivel de unión entre mesencéfalo y protuberancia de diámetro longitudinal = 3 cm y transversal = 1,5 cm (corte axial) compatible con hematoma intraparenquimatoso. Posteriormente se realizó TC cerebral que confirmó transformación hemorrágica remota tipo PH-2 en la misma localización que el DxTC (diámetro longitudinal = 2,8cm, transversal = 1,6 cm, craneocaudal 3,2 cm).

**Conclusiones:** El modo 2D del DxTC permite visualizar hemorragias intraparenquimatosas incluso en TE. El DxTC es muy útil en la monitorización no invasiva de la respuesta al tratamiento trombolítico en la unidad de ictus, siendo capaz de evaluar de forma continua la situación hemodinámica cerebral y de detectar precozmente la transformación hemorrágica sintomática incluso en localizaciones remotas.

### APORTACIÓN DE LA TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA MULTIMODAL EN EL DIAGNÓSTICO DE AURA MIGRAÑOSA COMO SIMULADOR DE ICTUS ISQUÉMICO

J. Pérez Pérez<sup>1</sup>, J.L. Munuera del Cerro<sup>2</sup>, L. Dinia<sup>1</sup>, R. Delgado Mederos<sup>1</sup> y J. Martí Fàbregas<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurorradiología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

**Objetivos:** Describir la aportación de la tomografía computarizada de perfusión (TCP) en el diagnóstico del aura migrañosa como simulador de ictus agudo.

**Material y métodos:** Presentamos el caso de un varón de 44 años, fumador y sin factores de riesgo vascular, que acudió a urgencias por clínica aguda de afasia, hemianopsia homónima y paresia facial derechas asociada a cefalea intensa de 2 horas de evolución. Un año antes, había ingresado por un cuadro similar que fue tratado con trombolisis intravenosa con resolución completa, detectándose en el estudio la presencia de un foramen oval permeable. En el seguimiento se planteó la posibilidad de un cuadro de migraña con aura. Se practicó TC basal, TCP y angioTC de los troncos supraaórticos e intracraneal. En la TCP se analizaron los mapas de tiempo y volumen.

**Resultados:** La TC basal y angioTC no mostraron alteraciones parenquimatosas ni oclusiones arteriales significativas. En el estudio TCP se observó leve retraso del tiempo circulatorio y disminución del volumen a nivel parieto-occipital izquierdo. El paciente fue tratado con trombolisis intravenosa. A las 24 horas quedó asintomático y la TC de control fue normal. El análisis posterior de TCP mostró que la alteración no correspondía a un territorio vascular y que podía ser compatible con cambios secundarios a aura migrañosa.

**Conclusiones:** La TCP en fase aguda permite diferenciar entre aura migrañosa e ictus isquémico, y puede ayudar a evitar el tratamiento innecesario con trombolisis intravenosa.

### ESPECTROSCOPIA POR RM CRANEAL EN LA PARADA CARDÍACA REANIMADA

L. Izquierdo Esteban<sup>1</sup>, C.I. Gómez-Escalonilla Escobar<sup>1</sup>, I. Puertas Muñoz<sup>1</sup>, A. Parra Santiago<sup>1</sup>, M.D. Jiménez Jurado<sup>2</sup> y P. Villa Díaz<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Radiología; <sup>3</sup>Servicio de Medicina Intensiva. Hospital Universitario Príncipe de Asturias.

**Objetivos:** Presentar los datos de RM craneal con espectroscopia en un paciente que presentó parada cardíaca que fue reanimada.

**Material y métodos:** Varón de 61 años, hipertenso, fumador, diabético tipo II, que presenta una parada cardíaca en el seno de un infarto agudo de miocardio. Tras su reanimación se aplicó el protocolo de hipotermia con control neurosonológico seriado y estudio de RM craneal con espectroscopia multivóxel.

**Resultados:** Los estudios seriados neurosonológicos mostraron un flujo hipodinámico durante las primeras 48 horas con normalización a las 72 horas. La RM craneal realizada al tercer día post-parada, mostró un aumento de señal parcheado y difuso cortical bihemisférico en las secuencias de difusión y FLAIR. La espectroscopia evidenció un descenso marcado en el pico del NAA y la aparición de un pico elevado de lactato. El paciente presentó una encefalopatía mioclónica post-anóxica.

**Conclusiones:** En los últimos años se están introduciendo nuevas técnicas instrumentales que permiten aportar información respecto al pronóstico funcional neurológico en los supervivientes tras la reanimación de una parada cardíaca. La espectroscopia con resonancia magnética aportaría datos pronósticos, al mostrar datos fiables del metabolismo cerebral tras la anoxia cerebral producida en estas circunstancias. En el caso que aportamos, la aplicación del estudio espectroscópico aportó evidencias de una lesión cerebral difusa con muerte neuronal por hipoxia, no sólo en las zonas con alteración de señal en las secuencias de difusión, sino también en las regiones aparentemente normales, añadiendo datos de mayor lesión neuronal, con el consiguiente mal factor pronóstico como confirmó la evolución del paciente.

## Neuroimagen P3

### ENCEFALOPATÍA POSTERIOR REVERSIBLE DE TRONCO DEL ENCÉFALO Y CEREBELO: A PROPÓSITO DE UN CASO

M.A. Valle del Castillo, J. Losada Domingo, A. Luna Rodríguez, I. Bilbao Villabeitia, I. Ugarriza Serrano y E. Blanco Martín

Servicio de Neurología. Hospital de Cruces.

**Objetivos:** Describir el caso de una paciente con papiledema e hipertensión intracraneal secundaria a una hidrocefalia obstructiva en el contexto de una encefalopatía posterior reversible (EPR) del troncoencéfalo y cerebelo.

**Material y métodos:** Se trata de una mujer de 32 años, con antecedentes de anorexia nerviosa, potomanía e hipertensión arterial, que ingresa por un cuadro de 10 días de evolución de cefalea, vómitos y borrosidad visual. La exploración neurológica únicamente demuestra fondo de ojo con papiledema, estrella macular, exudación y hemorragias; tensión arterial 215/141 y sodio 125 mEq/l. El TC cerebral urgente muestra datos de hidrocefalia supratentorial y en la RMN cerebral, 48 horas después, se objetiva una moderada hidrocefalia con trasudado transependimario, tumefacción de ambos hemisferios cerebelosos y tronco del encéfalo y, en menor medida, lesiones parcheadas supratentoriales. Es tratada desde el ingreso con corticoides y antihipertensivos, necesitándose hasta 3 fármacos para el control de la tensión. Trece días después, una nueva RMN muestra una clara mejoría de la hidrocefalia y las lesiones supratentoriales y una desaparición completa de las lesiones infratentoriales y de la tumefacción cerebelosa. El resto del estudio fue negativo y la paciente fue dada de alta asintomática y normotensa.

**Conclusiones:** La EPR tiene diferentes etiologías, la más frecuente, la HTA. El tronco se afecta frecuentemente en combinación con lesiones supratentoriales, pero la afectación predominante del mismo es rara. Es importante diferenciarlo de un ictus de



tronco, un glioma o la mielolisis central pontina, porque las posibles consecuencias neurológicas son reversibles si el tratamiento es rápido y agresivo.

## NEUROIMAGEN EN LA INTOXICACIÓN POR ALCOHOL METÍLICO. A PROPÓSITO DE 5 CASOS

M. Arruti González, J.F. Martí Massó, I. Martí Carrera, N. Díez González, P. de la Riva Juez y N. Gonzalo Yubero

*Servicio de Neurología. Hospital Donostia.*

**Objetivos:** Presentamos 5 casos de intoxicación aguda por alcohol metílico y sus hallazgos radiológicos.

**Material y métodos:** Dos mujeres de 25 y 52 años, y tres varones de 30 y dos de 42 años, todos ellos con antecedentes de alcoholismo crónico, que sufrieron intoxicación aguda por alcohol metílico con un cuadro agudo de coma, pupilas midriáticas arreactivas, hiperventilación y acidosis metabólica grave con anión gap e hialo osmolar elevado. Todos presentaron recuperación progresiva en el curso de unas semanas quedando como secuelas principales hipofonía, facies hipomímica, afectación del nervio óptico, discreto síndrome rígido acinético, piramidalismo y trastorno cognitivo.

**Resultados:** Los 5 casos presentaron lesión putaminal bilateral hiperintensa en secuencias T2. Dos de ellos con componente hemorrágico putaminal unilateral en la resonancia magnética, sólo uno ya visible en TAC craneal. Uno de los pacientes, presentó además afectación de cuerpo calloso a nivel de rodilla, cuerpo y esplenio con aumento de señal en secuencias T2 y Flair, así como lesiones de sustancia blanca supra e infratentoriales.

**Conclusiones:** La necrosis bilateral y simétrica de los putámenes, que en algunos casos puede ser hemorrágica, es el hallazgo radiológico más característico de la intoxicación por alcohol metílico, aunque el TC craneal al inicio del cuadro puede ser normal. Ocasionalmente existe afectación de la sustancia blanca y en especial del cuerpo calloso semejante a la que ocurre en la enfermedad de Marchiafava-Bignami.

## UTILIDAD DE LA TC-PERFUSIÓN EN EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LA AFASIA BRUSCA

M. Fernández-Fournier Fernández<sup>1</sup>, E. Fandiño Benito<sup>2</sup>, L. Esteban Fernández<sup>1</sup>, V. Sánchez González<sup>1</sup>, J. López Sendón<sup>1</sup>, I. Villar Blanco<sup>2</sup>, J. Masjuán Vallejo<sup>1</sup> y M. Alonso de Leciana Cases<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Radiología. Hospital Universitario Ramón y Cajal.

**Objetivos:** La afasia súbita puede ser síntoma de diferentes patologías neurológicas tratables entre las que destacan el ictus y la encefalitis. Ambas presentan una elevada morbi-mortalidad y el pronóstico depende de la instauración precoz de tratamiento específico. La clínica inicial puede ser idéntica en ambos procesos por lo que se requieren pruebas complementarias disponibles en urgencias para el diagnóstico diferencial.

**Material y métodos:** Presentamos dos pacientes con factores de riesgo vascular que debutan con afasia brusca. Son diagnosticados de ictus isquémico agudo y tratados mediante fibrinólisis intravenosa. En las horas inmediatamente posteriores desarrollan fiebre, sin foco claro, planteándose el diagnóstico diferencial con encefalitis herpética e instaurando tratamiento empírico. Ante la contraindicación para punción lumbar (PL) por la trombosis reciente, se realiza angio-TC y TC-perfusión. Posteriormente se completa el estudio con RM craneal y PL.

**Resultados:** En el primer caso la TC-perfusión mostró un aumento del flujo y volumen sanguíneo cerebral en el lóbulo temporal izquierdo. Se mantuvo el tratamiento antiviral. En este caso la RM

y la PL realizados con posterioridad confirmaron el diagnóstico de encefalitis herpética. En el segundo caso la TC-perfusión y el angio-TC fueron normales. La RM mostró un pequeño infarto cortical parietal izquierdo. El líquido cefalorraquídeo (LCR) fue normal.

**Conclusiones:** La TC-perfusión muestra hallazgos diferenciales en la patología cerebral isquémica e inflamatoria, que asocia aumento del flujo y del volumen sanguíneo cerebral. Es una prueba rápidamente accesible y de utilidad para la orientación diagnóstica y terapéutica ante una afasia brusca en el servicio de urgencias.

## RMN CRANEAL EN UN CASO DE ADRENOLEUCODISTROFIA DEL ADULTO

N. Díez González, M. Arruti González, P. de la Riva Rúa, N. Gonzalo Yubero y J.F. Martí Massó

*Servicio de Neurología. Hospital Donostia.*

**Objetivos:** La adrenoleucodistrofia es un trastorno genético ligado al cromosoma X, que produce el acúmulo de ácidos grasos de cadena muy larga en SNC, corteza adrenal y testes. Se dan varias formas: forma neonatal, rápidamente progresiva; forma infantil, la más frecuente; y la forma del adulto. Presentamos un caso de adrenoleucodistrofia del adulto y sus hallazgos en neuroimagen.

**Material y métodos:** Varón 32 años, diagnosticado recientemente de enfermedad Addison. Ingresó por malestar general, trastorno del ánimo y alteración comportamiento. Exploración: leve bradipsiquia. Marcha pareto-espástica con reflejos vivos y Babinsky bilateral.

**Resultados:** RMN craneal: Hiperintensidad en secuencias T2 y FLAIR afectando a vía piramidal desde porción caudal de cápsulas blancas posteriores hasta pie bulbar, bilateral y simétrica con leve restricción en secuencias difusión. El patrón desmielinizante más típico de la adrenoleucodistrofia es la afectación de la sustancia blanca parieto-occipital bilateral. Se muestra sobre todo en las formas neonatales e infantiles, con curso muy severo. Se afectan con frecuencia alta lóbulo frontal, temporal y cuerpo calloso. La afectación de la vía piramidal no es infrecuente, aunque suele ir acompañada de más alteraciones. Suele presentarse en el adulto, de curso más benigno.

**Conclusiones:** La afectación de la vía piramidal en RMN puede ser la única afectación desmielinizante en la adrenoleucodistrofia del adulto. Este patrón de afectación condiciona un mejor pronóstico. La adrenoleucodistrofia del adulto debe considerarse dentro del diagnóstico diferencial en la paraparesia-espástica progresiva, asociada o no con alteraciones adrenales.

## EMBOLIAS GRASAS SUBARACNOIDEAS E INTRAVENTRICULARES SECUNDARIAS A FRACTURA SACRA

J. Ruiz Ojeda<sup>1</sup>, A. Rodríguez Sainz<sup>1</sup>, J.L. Sánchez Menoyo<sup>1</sup>, J. Mediavilla Serna<sup>1</sup>, I. Escalza Cortina<sup>1</sup> e I. Vicente Olabarria<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital de Galdakao-Usansolo. <sup>2</sup>Unidad de Resonancia Magnética-Osatek. Hospital de Galdakao-Usansolo.

**Objetivos:** La presencia de gotas grasas en el espacio subaracnoideo e intraventricular es un hallazgo inhabitual relacionado generalmente con la ruptura de quistes dermoides. Presentamos un caso en relación con fractura sacra.

**Material y métodos:** Paciente de 83 años, HTA, dislipemia, migraña con aura, con pruebas de neuroimagen previas que descartan lipomas o quistes dermoides cerebrales. No mielografías previas. Consulta por cefalea holocraneal, inatención, apatía, astenia y marcha cautelosa. Cinco meses antes, tras caída accidental, presentó fractura de ambas alas sacras en el nivel S2 con dos quistes de Tarlov y presencia de contenido hemático en el izquierdo. TAC craneal: gotas grasas en asta temporal y frontal derecha. RM: múltiples émbolos grasos en ventrículos laterales, acueducto de

Silvio, cuarto ventrículo, cisternas perimesencefálicas y cisterna Silviana derecha. No quistes dermoides o teratomas espinales. Dos meses después, mejoría clínica asociada a menor componente de depósitos grasos cerebrales y desaparición de contenido hemático subagudo del quiste de Tarlov.

**Resultados:** Es excepcional la diseminación grasa postraumática leptomenígea siguiendo la dirección de espacios de LCR por compresión de una fractura sacra. Se supone que el acceso de medula ósea grasa se ha originado por el desgarro dural. Se debe descartar la presencia de otras causas más habituales como los quistes dermoides o teratomas.

**Conclusiones:** La detección de grasa subaracnoidea intracraneal en el contexto de trauma obliga a realizar un estudio espinal completo para descartar causas inhabituales de embolismos grasos en el LCR.

## PRESENTACIÓN RADIOLÓGICA ATÍPICA DE INFARTO VERTEBROBASILAR

L. López Mesonero<sup>1</sup>, Y. El Berdei Montero<sup>1</sup>,  
R. de la Fuente Blanco<sup>1</sup>, J. Duarte Martín<sup>1</sup>, R. Hipola Muñoz<sup>1</sup>,  
B. Álvarez Mariño<sup>1</sup>, M.E. Ramos Araque<sup>1</sup> y J.M. Villanueva Rincón<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Radiología. Hospital Clínico Universitario de Salamanca.

**Objetivos:** Presentación de caso clínico sobre cuadro de inicio agudo y RM craneal compatible con degeneración hipertrófica olivar.

**Material y métodos:** Varón de 74 años con factores de riesgo vascular (HTA) que presenta de forma súbita mareo con giro de objetos e inestabilidad, torpeza en extremidades derechas y dificultad para articular palabras. En la exploración neurológica se objetiva disartria leve con fluencia normal, hiperreflexia y Babinski derechos. 3 meses después asocia hipo recurrente.

**Resultados:** Pruebas complementarias: Analítica, doppler TSA y TAC craneal normal. RM craneal (a los 5 meses): alteración de la señal y aumento de diámetro de oliva bulbar izquierda, sin captación de contraste ni alteración de difusión. Imagen hiperintensa en T2 y eco de gradiente en pedúnculo cerebeloso derecho, adyacente al IV ventrículo, que traduce lesión hemorrágica evolucionada. En fosa posterior signos de atrofia de predominio en hemisferio cerebeloso derecho. Datos compatibles con degeneración hipertrófica de oliva bulbar izquierda 2º a proceso hemorrágico evolucionado en pedúnculo cerebeloso derecho.

**Conclusiones:** La DHO representa una lesión de la vía dento-rubro-olivar. Existen 3 patrones clínicos, si la lesión asienta en el cerebelo la degeneración olivar es contralateral, como ocurre en nuestro caso. El diagnóstico por imagen presenta patrones temporales: aparece como una hiperintensidad en T2 los 2 primeros meses, una oliva hipertrófica entre los 3 meses y 3-4 años, y posteriormente atrofía generalmente. Suele ser 2º a procesos isquémicos, hemorrágicos, neoplásicos o desmielinizantes.

## ENCEFALOPATÍA POSTERIOR REVERSIBLE SECUNDARIA A INTOXICACIÓN POR DISULFIRAM Y ALCOHOL

C.M. Garnés Sánchez, L. Fortuna Alcaraz, F.A. Fuentes Ramírez, M. Dudekova, A. Torres Alcázar, J.A. Pérez Vicente, E. Hernández Hortelano, J.J. Soria Torrecillas, E. Fages Caravaca, J.J. Hernández Martínez, M.D. Ortega Ortega, M. López López, V. Giménez de Béjar, T. Tortosa Sánchez, E. Khan Mesia y L. Cabello Rodríguez

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Santa Lucía.

**Objetivos:** Comunicar un caso de Encefalopatía Posterior Reversible secundaria a intoxicación por disulfiram y alcohol.

**Material y métodos:** Varón de 46 años alcohólico crónico y esquizofrénico en tratamiento con neurolepticos y antidepresivos. Es encontrado por la policía desvanecido, atribuyendo el cuadro a intoxicación etílica. Su madre refiere que se encontraba previamente con náuseas, vómitos, alteración de la marcha y disartria. En su habitación encontraron botellas de alcohol y restos de Colme (perfil similar a disulfiram). El paciente ingresa con diagnóstico de síndrome confusional. En la exploración: afebril, normotenso (todo el ingreso), estuporoso, desorientado, bradipsíquico y bradicinético, con hiperreflexia generalizada, sin otra focalidad. Ante la sospecha de encefalopatía de Wernicke se inició tratamiento con tiamina y con anticomiciales por un posible estatus epiléptico no convulsivo.

**Resultados:** Analítica general normal. Serologías y autoinmunidad negativas. LCR: bioquímica, cultivos, GRAM y serologías negativas. Proteína 14.3.3 negativa RMN cráneo: Lesiones hiperintensas simétricas de predominio cortical en FLAIR y T2, en todos los lóbulos cerebrales y tálamo izquierdo con escasa restricción en la difusión, RMN de control: Desaparición total de las lesiones previamente descritas.

**Conclusiones:** 1. En la literatura sólo existe un caso descrito en relación con disulfiram y otro en relación con alcoholismo crónico. El disulfiram debería ser incluido en la lista de fármacos causantes de encefalopatía posterior reversible. 2. Aunque los lóbulos parieto-occipitales son los más afectados, existen variantes con afectación cortical difusa, ganglios basales, tronco y cerebelo. 3. El mecanismo fisiopatológico permanece controvertido, sobre todo en aquellos casos en los que no existe HTA asociada.

## Neurología general P1

### INFLUENCIA DEL METILFENIDATO SOBRE EL PERFIL NEUROPSICOLÓGICO DE NIÑOS CON TRASTORNO POR DÉFICIT DE ATENCIÓN: ESTUDIO PILOTO

P. Conde Guzmán<sup>1</sup>, M.T. Bartolomé Albistegui<sup>2</sup>, M.J. Conde Guzmán<sup>1</sup> y P. Quirós Expósito<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Área de personalidad, evaluación y tratamiento psicológicos. Universidad de León. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Obra Hospitalaria Nuestra Señora de Regla. <sup>3</sup>Servicio de Psicología Básica II. UNED.

**Objetivos:** El trastorno por déficit de atención es una alteración muy prevalente que, según diferentes estimaciones, afecta al 5-10% de la población infantil. Objetivo: se trata de estudiar si existen modificaciones en el perfil neuropsicológico de los niños tras la administración del metilfenidato durante el curso escolar.

**Material y métodos:** Muestra: 15 niños entre 7-12 años con diagnóstico de trastorno por déficit de atención. Materiales: el perfil neuropsicológico se ha obtenido mediante la Escala de Inteligencia Wechsler para Niños (WISC-IV), la Batería de Diagnóstico Infantil y el test de atención d2. Métodos: todos los niños son explorados con las tres pruebas señaladas en dos momentos: 1) Tras el primer diagnóstico de TDA al inicio del curso escolar y antes de haber comenzado el tratamiento con metilfenidato; 2) Al final del curso tras el tratamiento de 9 meses con metilfenidato de liberación retard (toma única diaria).

**Resultados:** Los perfiles neuropsicológicos estimados en los dos momentos señalados son comparados mediante un diseño test-retest de diferencia de medias. Los resultados indican que el perfil neuropsicológico tras la administración del metilfenidato ha mejorado significativamente ( $p < 0,05$ ) en cuanto a la atención (como

era de esperar). Además se han encontrado que la memoria de trabajo también ha mejorado significativamente. Ninguna de las otras funciones neuropsicológicas mejoró significativamente.

**Conclusiones:** El metilfenidato puede tener efectos beneficiosos sobre la memoria de trabajo, además de mejorar la atención, en los niños con trastorno por déficit de atención. Estos resultados deben ser tomados con mucha cautela. Se deberán confirmar los mismos con una muestra más amplia.

### MORFEA LOCALIZADA Y MIELITIS DORSAL, UNA RARA ASOCIACIÓN

E. Rojo Martínez, J. Marco Llorente, P. Mulero Carrillo, S. Herrero Velázquez, E. Cortijo García, Á.L. Guerrero Peral y R. Fernández Herranz

*Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Objetivos:** La morfea es una forma de esclerodermia localizada caracterizada por placas de tejido esclerótico en áreas de piel previamente normal del tronco y extremidades. Habitualmente estas formas localizadas no progresan hacia formas sistémicas ni se acompañan de otras manifestaciones más allá de las cutáneas. Presentamos el caso de una paciente con síntomas neurológicos debidos a mielitis dorsal y morfea localizada en el dermatoma correspondiente al segmento medular afectado.

**Material y métodos:** Mujer de 42 años de edad que presenta placa de morfea en región D5-D6 anterior izquierda de 10 años de evolución. Ingresó en Neurología por alteración sensitiva termalgésica con nivel D5-D6 derecho. En resonancia magnética (RM) dorsal con contraste se objetivó lesión inflamatoria medular D5-D6 izquierda de origen indeterminado tras estudio etiológico en suero y líquido cefalorraquídeo. Recibe corticoides a dosis altas obteniendo remisión de la inflamación medular.

**Resultados:** En el año 1989, Bruce H. Littman describió el caso de un paciente joven con esclerodermia localizada asociada a mielitis transversa. Desde entonces no se han reportado más casos con esta asociación. A diferencia del caso de Littman, en nuestra paciente las lesiones cutáneas precedieron en varios años el desarrollo de los síntomas neurológicos. Tras tratamiento con dosis altas de metilprednisolona se obtuvo mejoría de la inflamación medular en RM de control.

**Conclusiones:** Aportamos un nuevo caso de esclerodermia localizada asociada a mielitis. Aunque no podemos demostrar una clara relación causal, la distribución de la morfea en el dermatoma correspondiente al segmento medular afectado debe hacer pensar en una relación, posiblemente inmunológica, entre ambas entidades.

### SÍNDROME DE MILLER-FISHER. DESCRIPCIÓN DE UNA SERIE DE CASOS

P.E. Jiménez Caballero, R.M. Romero Sevilla, J.C. Portilla Cuenca, M. Calle Escobar, A.M. Falcón García, A. Serrano Cabrera e I. Casado Naranjo

*Servicio de Neurología. Hospital San Pedro de Alcántara.*

**Objetivos:** El síndrome de Miller Fisher (SMF) se caracteriza por la tríada de oftalmoparesia, ataxia y arreflexia. Se considera una forma infrecuente, atípica y de pronóstico favorable del síndrome de Guillain-Barré.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo observacional de las características clínicas y electrofisiológicas de los pacientes diag-

nosticados de SMF desde enero de 2000 hasta mayo de 2011 en nuestro hospital.

**Resultados:** Encontramos 7 pacientes. Predominio en varones 5:2. Edad media 44 años. Hubo un antecedente infeccioso en 6 de ellos con una latencia media hasta el inicio de la clínica neurológica de 10 días. La clínica de inicio fue: diplopía 28%, ataxia 28% y debilidad generalizada 44%. Los anticuerpos antiGQ1b fueron positivos en los 6 sujetos analizados. Hubo disociación albuminocitológica en el LCR en el 71%. La RMN cerebral fue normal en todos los casos. El EMG mostró disminución de la amplitud en potenciales sensitivos en un 71% y disminución de las velocidades en el 57%. Los estudios de conducción motora y con aguja fueron normales en todos los pacientes. Todos los pacientes fueron tratados con inmunoglobulinas intravenosas a dosis de referencia. Todos los pacientes se recuperaron sin secuelas en una media de 5 semanas.

**Conclusiones:** El SMF suele iniciarse con diplopía, ataxia o debilidad generalizada tras infección viral, aunque no siempre ocurre. La presencia de arreflexia nos orienta hacia un SMF. El estudio neurofisiológico con alteración en la conducción sensitiva junto a la determinación de anticuerpos GQ1b confirman el proceso. El pronóstico en sujetos tratados con gammaglobulina es favorable en el 100% de los casos.

### SÍNDROME DE POEMS ASOCIADO A ENFERMEDAD DE CASTLEMAN MULTICÉNTRICA

P.E. Jiménez Caballero, T. Gavilán Iglesias, J.A. Fermin Marreño, G. Gámez Leyva Hernández, J.C. Portilla Cuenca, M. Gómez Gutiérrez e I. Casado Naranjo

*Servicio de Neurología. Hospital San Pedro de Alcántara.*

**Objetivos:** El síndrome de POEMS es una rara enfermedad multisistémica caracterizada por polineuropatía (P), organomegalia (O), endocrinopatía (E), discrasia sanguínea con paraproteína monoclonal (M) y alteraciones cutáneas (S, skin). Ocasionalmente se asocia a enfermedad de Castleman, un proceso linfoproliferativo con hiperplasia linfóide y predisposición a linfomas.

**Material y métodos:** Varón de 29 años que presenta un cuadro de 6 semanas con debilidad fundamentalmente en piernas, hipoestesia en pies y manos, arreflexia global y síndrome constitucional. En la exploración destaca hiperpigmentación cutánea, adenopatías laterocervicales, hepatomegalia y ginecomastia.

**Resultados:** El paciente presentaba anemia (10,9 g/dl) normocrómica normocítica. Elevación de la VSG: 64 sg. Gammapatía monoclonal con pico Ig A lambda. Testosterona baja. El LCR mostró un aumento de la proteinorraquia (197 mg/dl) sin elementos celulares. El EMG evidenció una polineuropatía desmielinizante de predominio desmielinizante. TAC toracoabdominal: hepatoesplenomegalia y adenopatías laterocervicales, retroperitoneales y parahiliares. Biopsia de adenopatía laterocervical con hiperplasia angiofolicular o enfermedad de Castleman. Con el diagnóstico de síndrome de POEMS asociado a enfermedad de Castleman multicéntrica fue tratado con Melfalan y corticoides con desaparición del síndrome constitucional, reducción de hepatoesplenomegalia y adenopáticas y mejoría de la polineuropatía.

**Conclusiones:** La presencia de una polineuropatía crónica sensitivomotora desmielinizante asociada a disociación albuminocitológica nos debe hacer pensar en una polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica (CIPD). En estos casos debemos buscar alteraciones cutáneas (hiperpigmentación, acropaquias), endocrinopatías, organomegalias (adenopatías, hepatoesplenomegalia) así como pico monoclonal en el proteinograma para descartar un síndrome de POEMS, ya que el tratamiento y pronóstico son muy diferentes.

## PAPIEDEMA COMO COMPLICACIÓN DE SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ. A PROPÓSITO DE DOS CASOS

J. Rodríguez Gómez<sup>1</sup>, F. Ayuga Loro<sup>1</sup>, M.J. Fernández García<sup>2</sup>, E. Vargas Baquero<sup>3</sup>, A. García Forcada<sup>4</sup>, I. Rodríguez Carrión<sup>1</sup> y A. Brocalero Camacho<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Rehabilitación; <sup>3</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Nacional de Paraplégicos. <sup>4</sup>Servicio de Oftalmología. Hospital Virgen de la Salud.

**Objetivos:** Presentar dos pacientes con una complicación que aunque inusual conviene tener presente y nos indican la necesidad de vigilar el FO en esta patología.

**Material y métodos:** Presentamos dos varones de 47 y 40 años con un cuadro agudo de tetraparesia y arreflexia, con estudio neurofisiológico y LCR compatibles con síndrome de Guillain-Barré tipo AMAN. Ambos fueron tratados con inmunoglobulinas iv, y el segundo además con plasmáferesis. Fueron trasladados a nuestro centro para rehabilitación detectando papiledema bilateral que no estaba presente al inicio del cuadro. En ambos pacientes la RM craneal era normal y se evidenciaba elevación de la presión del LCR (400 mm y 250 mm agua).

**Resultados:** Los dos pacientes siguieron tratamiento con acetazolamida con normalización de las presiones de LCR y sin presentar déficits campimétricos en el seguimiento oftalmológico.

**Conclusiones:** El papiledema es una complicación infrecuente del síndrome de Guillain-Barré. Se le relaciona con compromiso de la reabsorción de LCR. La patogenia es especulativa invocándose la elevación de proteínas y la disfunción de las vellosidades coroidales como posibles mecanismos. Los dos casos presentados no tenían papiledema al inicio del cuadro, lo que enfatiza la necesidad de vigilar el FO de estos pacientes. En caso contrario esta complicación pasará desapercibida y conducirá a déficits visuales irreversibles que son evitables si se detectan y tratan oportunamente.

## HIPOPERFUSIÓN FOCAL EN TC-PERFUSIÓN EN LA PSEUDOMIGRAÑA CON PLEOCITOSIS

M. Guillán Rodríguez, N. García Barragán, J. González Valcárcel, I. Hernández Medrano, A. de Felipe Mimbrera, B. Zarza Sanz, A. Cruz Culebras, R. Vera Lechuga, M. Alonso de Leciñana Cases y J. Masjuán Vallejo

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Ramón y Cajal.

**Objetivos:** La pseudomigraña con pleocitosis es una enfermedad aguda de etiología desconocida que puede presentarse simulando un ictus. Se han descrito casos excepcionales que han presentado una hipoperfusión global hemisférica en TC y RM con estudios de perfusión. Hasta donde nosotros conocemos no se habían descrito alteraciones focales de perfusión en este síndrome, por lo que presentamos un caso de pseudomigraña con pleocitosis con una hipoperfusión focal en el TC perfusión.

**Material y métodos:** Mujer de 38 años de edad que ingresa por cuadro brusco de afasia motora y hemiparesia derecha leve de 2 horas de evolución (NIHSS = 7). Se realizó analítica general, ECG y TC craneal que fueron normales. Se realizó TC perfusión que reveló una hipoperfusión frontoparietal izquierda. Ante la sospecha de infarto cerebral en el territorio de la ACM izquierda se realizó trombolisis intravenosa según protocolo habitual.

**Resultados:** Cinco horas después del tratamiento la paciente recuperó los déficits neurológicos, refiriendo cefalea intensa que duró 10 horas. Se realizó RM craneal multiparamétrica a las 24 horas del inicio de los síntomas que fue normal. No hubo complicaciones derivadas de la trombolisis. Tres días más tarde presenta nuevo episodio de similares características. El estudio del líquido cefalorraquídeo mostró 220 cel/mm<sup>3</sup> linfocitos, 1,3 g/L proteínas

y 90 mg/dl de glucosa. En los siguientes dos meses presentó siete episodios más de déficit focal con cefalea transitorios.

**Conclusiones:** La pseudomigraña con pleocitosis puede simular un ictus y presentar alteraciones focales en la perfusión cerebral lo que dificulta todavía más el diagnóstico diferencial.

## SÍNDROME DE WOLFRAM COMO CAUSA DE HIPOVENTILACIÓN CENTRAL EN EL ADULTO JOVEN

S.M. García Sánchez<sup>1</sup>, M.C. Lomas Fernández<sup>2</sup>, M. Baquero Munera<sup>3</sup>, L. Vives Ávila<sup>4</sup>, A. Salvadó Acuña<sup>1</sup> y E. Moral Torres<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Medicina Intensiva; <sup>3</sup>Servicio de Radiología; <sup>4</sup>Servicio de Análisis clínicos. Hospital Moisés Broggi.

**Objetivos:** Paciente diagnosticada de síndrome de Wolfram como consecuencia de hipoventilación central.

**Material y métodos:** Mujer de 36 años con antecedentes de diabetes tipo I y atrofia retiniana que ingresa por cuadro febril e ileo paralítico. La paciente precisa de IOT y ventilación mecánica debido a disminución del nivel de conciencia e insuficiencia respiratoria hipercápnica. A las 48 h la paciente está consciente, colaboradora, sin déficits motores ni dismetrías, RCPB indiferente y ausencia de RMTs. En los intentos de extubación, se produce desaturación sin taquipnea ni trabajo respiratorio. Una TC y RM craneales mostraron atrofia olivopontocerebelosa y un EEG no mostró actividad epileptiforme. La bioquímica de LCR fue normal. Otras exploraciones complementarias descartaron razonablemente patología neuromuscular (CK y mioglobina normales, EMG normal incluyendo neurografía frénica, lactato normal, biopsia muscular no concluyente). Ante la imposibilidad de extubación, se realizó una traqueostomía y la paciente precisa actualmente un ventilador.

**Resultados:** Estudio genético positivo para las mutaciones CM011520 y CD41184 en el gen WFS1; características de síndrome de Wolfram. Síndrome de transmisión autosómica recesiva que consiste en diabetes mellitus y atrofia óptica asociados o no a diabetes insípida y/o sordera. Se suele diagnosticar en la infancia y las manifestaciones neurológicas aparecen en etapas finales de la enfermedad. Las manifestaciones neurológicas más frecuentes son ataxia truncal, mioclonías y apnea central. Los pacientes suelen fallecer en la treintena por fallo respiratorio o renal.

**Conclusiones:** Aunque infrecuente, el síndrome de Wolfram se ha de considerar entre las causas de hipoventilación central en el adulto joven.

## FORMA PSEUDOTUMORAL DE ENCEFALITIS AGUDA DISEMINADA

C. Feliz Feliz, A. Martínez Pueyo, R. Ginestal López y M. Pavón Moreno

Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz.

**Objetivos:** La encefalomielitis aguda diseminada (ADEM) es una enfermedad desmielinizante, relativamente rara, de etiología autoinmune, afectando al sistema nervioso central (SNC). Presenta un curso monofásico que habitualmente aparece en la fase de recuperación de infecciones sistémicas virales o bacterianas y en menor medida tras la aplicación de vacunas. Su evolución puede ser variable e impredecible, desde casos con recuperación completa y buena respuesta a corticoides, hasta casos severos e incluso letales, de difícil diagnóstico como sucede con las formas pseudotumorales.

**Material y métodos:** Presentamos el caso de un varón de 69 años que tras una infección de vías respiratorias altas, presenta cuadro



subagudo consistente en cefalea, hemiparesia derecha y trastorno del lenguaje debido a una lesión de aspecto tumoral.

**Resultados:** El estudio histopatológico confirmó el diagnóstico de una ADEM.

**Conclusiones:** Describimos las características clínicas de la variante pseudotumoral de la encefalomielitis aguda diseminada, sus rasgos diferenciales, haciendo énfasis en la importancia de un diagnóstico y tratamiento precoz dada la posible agresividad clínica de la misma.

## FÍSTULAS ARTERIOVENOSAS EN UN PACIENTE CON SÍNDROME DE COWDEN

L.A. Prats Sánchez y J.L. Becerra Cuñat

*Servicio de Neurología. Hospital Germans Trias i Pujol.*

**Objetivos:** La enfermedad de Cowden (EC) es autosómica dominante e implica la mutación del gen PTEN (supresor de tumores) del cromosoma 10. Implica la formación de hamartomas a nivel de ecotermo, mesodermo y endodermo con riesgo de cáncer de mamario, digestivo, genitourinario, tiroides u otros. Para el diagnóstico clínico existen una serie de criterios diagnósticos. Presentamos un caso que debuta a nivel neurológico con hematoma temporal.

**Material y métodos:** Varón de 45 años diagnosticado de EC que acude por un episodio de crisis comicial generalizada con recuperación ad íntegram en pocos minutos. Como clínica acompañante explica un cuadro de cefalea holocraneal de 2 años de evolución que aumenta con maniobras de valsalva, tinnitus bilateral de 1 año de evolución y la familia explica deterioro cognitivo. En la exploración física destaca un soplo holocefálico.

**Resultados:** Se realiza TC craneal que objetiva hematoma superficial temporal izquierdo. En la RM con angioRM aparecen múltiples fístulas arterio-venosas. Se decide embolización de fístulas de mayor riesgo de ruptura. Tras 5 sesiones presenta una importante mejoría de cefalea, tinnitus y estado cognitivo.

**Conclusiones:** El hallazgo de fístulas arteriovenosas múltiples en SNC no está descrito directamente en EC, sin embargo, existen una serie de casos descritos como síndrome PTEN MATCH que implica la combinación de manifestaciones fenotípicas de EC, síndrome de Bannayan-Riley-Ruvalcaba y enfermedad de Lhermitte duclos. En nuestro caso, el paciente presenta una combinación de SC y síndrome de Bannayan-Riley-Ruvalcaba, que se trata de una entidad que se caracteriza por fístulas arteriovenosas múltiples tanto a nivel sistémico como SNC.

## Neurología general P10

### FIBRINOLISIS EN MAYORES DE 80 AÑOS. EXPERIENCIA EN EL HOSPITAL VIRGEN DE LA SALUD DE TOLEDO

S. Murcia Carretero, P. Lobato Casado, A. Grande Martín, F. Muñoz Escudero, E. Gallardo Corral, N. López Ariztegui, B. Mondéjar Marín y C. Marsal Alonso

*Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud.*

**Objetivos:** Presentamos nuestra experiencia en fibrinólisis en mayores de 80 años. Pocos estudios contemplan esta franja de edad.

**Material y métodos:** Se administró alteplasa a 22 pacientes con 80 años o más, desde julio 2009 hasta abril 2011. Variables medidas: factores de riesgo cardiovascular, complicaciones, severidad

del ictus medido por NIHSS, tiempo desde inicio clínica hasta tratamiento, evolución según escala Rankin modificada (mRS) a los 30 días. Evolución favorable definida: 0-2 mRS.

**Resultados:** Veintidós pacientes (14 mujeres-8 varones) media de edad 82,6 [80-91]. Todos excepto tres tenían puntuación 2 o menos en mRS previo al ictus. Entre los factores de riesgo se registraron: HTA (68%), diabetes mellitus (9%), dislipemia (41%), fibrilación auricular (55%), cardiopatía isquémica (14%) e ictus previo (14%). Media NIHSS pre-tratamiento: 15 [6-24]. El 59% tenía afectación inicial severa (NIHSS > 15). Media de tiempo hasta la administración del tratamiento fue 188 minutos. Todos los ictus se produjeron en circulación anterior (ateromatoso 45% y cardioembólico 55%). Tres sufrieron hemorragias intraparenquimatosas. Después de 30 días: 45% tuvieron evolución favorable; 9% discapacidad moderada (mRS3), 14% puntuaron 5 en mRS y 23% fallecieron (dos por transformación hemorrágica y edema intraparenquimatoso respectivamente y el resto sufrieron complicaciones infecciosas).

**Conclusiones:** Los porcentajes de mortalidad y complicaciones hemorrágicas similares a los publicados en otras series. No hemos encontrado relación entre tiempo de administración tratamiento y evolución clínica (en probable relación con tamaño muestral) y sí entre NIHSS y evolución funesta. Los fallecidos tenían HTA mal controlada sin encontrar relación con otros factores de riesgo. No hay evidencia suficiente en la literatura de un mayor riesgo o un menor beneficio del tratamiento con alteplasa en mayores de 80; esperamos que el estudio IST-3 arroje nuevos datos.

### DIAGNÓSTICO DE NEUROCISTICERCOSIS MEDIANTE TÉCNICA DE REACCIÓN EN CADENA DE LA POLIMERASA (PCR), A PROPÓSITO DE UN CASO

O. Casals Rafecas<sup>1</sup>, C. Martínez García<sup>2</sup>, J. Solís Díaz<sup>3</sup>, F. Gilo Arrojo<sup>1</sup>, A. Herrera Muñoz<sup>1</sup>, L. Idrovo Freire<sup>1</sup> y B. Anciones Rodríguez<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>3</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Nuestra Señora del Rosario. <sup>2</sup>Servicio de Enfermedades Infecciosas. Hospital Universitario de La Princesa.

**Objetivos:** La neurocisticercosis es una parasitosis provocada por la invasión del sistema nervioso central por larvas de *Taenia solium* o cisticercos, y puede presentarse en forma de crisis epilépticas o cefalea entre otros. Se ha propuesto un conjunto de criterios diagnósticos mediante los datos clínicos, epidemiológicos, radiológicos e inmunológicos. Sin embargo estos datos pueden ser inespecíficos y la serología tiene una sensibilidad limitada, no pudiendo en ocasiones establecerse un diagnóstico. Mostramos un caso en que ante esta situación se recurrió a la técnica de PCR, no contemplada habitualmente, para esclarecer el diagnóstico.

**Material y métodos:** Se describe el caso de un varón de 50 años sin antecedentes patológicos de interés, con crisis epilépticas parciales, hallándose en la RM Cerebral de alto campo una lesión única subcortical de aspecto quístico y características inespecíficas, con interior homogéneo, sin captación de contraste ni efecto masa o edema peri lesional. No existía antecedente de estancia en áreas endémicas o contacto doméstico y el estudio serológico mediante técnica de ELISA para *Taenia solium* y la búsqueda de parásitos en otras localizaciones fueron negativos. Ante una lesión compatible pero no característica de completó el estudio mediante PCR para detección de *Taenia solium* en líquido cefalorraquídeo.

**Resultados:** El estudio mediante PCR fue positivo, siendo el paciente sometido a tratamiento antihelmíntico y antiepiléptico, con una evolución clínica favorable.

**Conclusiones:** La técnica de PCR podría ser útil en casos compatibles con neurocisticercosis en que las pruebas habituales no sean suficientes para esclarecer el diagnóstico.

## HIPOFOSFATEMIA SEVERA SIMULANDO UN SÍNDROME DE GUILLAIN BARRÉ: A PROPÓSITO DE UN CASO

M.D. García Bargo<sup>1</sup>, M.T. Fernández López<sup>2</sup>, G. Ozaita Arteché<sup>1</sup>, C. Cid Rodríguez<sup>1</sup>, R.M. Rodríguez Fernández<sup>1</sup>, M.T. Rivas López<sup>1</sup>, M. López Fernández<sup>1</sup> y R.M. Yáñez Baña<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Endocrinología. Complejo Hospitalario de Ourense.

**Objetivos:** La hipofosfatemia severa es una complicación poco frecuente y a menudo infradiagnosticada. Puede ocurrir en pacientes con nutrición parenteral y en el alcoholismo crónico. Las manifestaciones clínicas más frecuentes son rabdomiolisis y alteraciones del sistema nervioso central que incluyen disminución del nivel de conciencia, polirradiculoneuropatía, crisis convulsivas, alteraciones cerebelosas y más raramente coma. Describimos un paciente que presentó una polirradiculoneuropatía aguda y estupor secundarios a una hipofosfatemia severa.

**Material y métodos:** Varón de 57 años alcohólico que ingresó por obnubilación y debilidad muscular progresiva. La exploración neurológica mostró obnubilación, disartria, disfagia, debilidad facial bilateral, dificultad para la tos, debilidad muscular y arreflexia generalizadas.

**Resultados:** Se realizó analítica que mostró fosfato 1 mg/dL, RM craneal que fue normal, punción lumbar con 95 mg/dL de proteínas resto normal, EEG rápido y de bajo voltaje, ENMG sugestivo de polirradiculoneuropatía con mayor afectación de extremidades inferiores. Se inició reposición de fosfato con mejoría progresiva de la clínica.

**Conclusiones:** La clara relación cronológica entre el tratamiento y el inicio de la recuperación apunta a la hipofosfatemia como causa de la polirradiculoneuropatía de este paciente. Existen pocos casos descritos en la literatura de pacientes alcohólicos con una polirradiculoneuropatía aguda secundaria a hipofosfatemia severa.

## MENINGOENCEFALITIS EN COINFECCIÓN POR VIRUS HERPES 6 Y TOXOPLASMA GONDII EN PACIENTE CON IMPLANTE DE CÉLULAS DE CORDÓN UMBILICAL

F.J. González Gómez<sup>1</sup>, L. Esteban Fernández<sup>1</sup>, D. Bragado Alba<sup>1</sup>, R. Fernández Álvarez<sup>2</sup>, A. Aguado Puente<sup>1</sup>, S. Sainz de la Maza Cantero<sup>1</sup> e I. Corral<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Hematología. Hospital Universitario Ramón y Cajal.

**Objetivos:** Las infecciones oportunistas del sistema nervioso central (SNC) son complicaciones infrecuentes pero potencialmente mortales en pacientes sometidos a trasplantes. En pacientes trasplantados de células hematopoyéticas el virus herpes 6 y el *Toxoplasma gondii* tienen una prevalencia inferior al 2%. Presentamos un caso de coinfección del SNC por ambos gérmenes en un paciente que recibió un implante de células de cordón umbilical.

**Material y métodos:** Mujer de 43 años diagnosticada de leucemia linfoblástica Philadelphia positiva (Ph+) y sometida a trasplante de cordón umbilical de donante no emparentado. Cuatro semanas postimplante inició un cuadro agudo de fiebre, alteración del comportamiento y deterioro progresivo del nivel de conciencia.

**Resultados:** La exploración neurológica objetivó somnolencia, inatención y apatía, sin signos meníngeos ni otros déficits focales asociados. La resonancia magnética mostró realce leptomeníngeo difuso y dos lesiones en lóbulos frontales hiperintensos en secuencias T2 y FLAIR sin captación de contraste. La punción lumbar reveló proteinorraquia y pleocitosis polimorfonuclear. Se inició tratamiento empírico con tuberculostáticos, antibioterapia de amplio espectro (meropenem, ampicilina, levofloxacino y vancomicina), anfotericina B, voriconazol y aciclovir, a pesar de lo cual la pacien-

te falleció en un lapso de 7 días. Las técnicas de reacción en cadena de la polimerasa en LCR amplificaron genoma de virus herpes tipo 6 y *Toxoplasma gondii*. No se autorizó el estudio postmortem.

**Conclusiones:** En casos de meningoencefalitis asociadas a trasplante de células hematopoyéticas se debe considerar incluir tratamiento empírico para virus herpes 6 y *Toxoplasma gondii*, aunque esta asociación de patógenos es rara y no se había descrito previamente.

## ESTATUS EPILEPTICO NO CONVULSIVO COMO PRESENTACIÓN DE LA ENFERMEDAD DE CREUZFELDT-JAKOB

C. García Pérez Cejuela

Servicio de Neurología. Hospital del Vinalopó.

**Objetivos:** Presentación de un caso clínico excepcional.

**Material y métodos:** La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) supone un reto diagnóstico cuando la forma de inicio es atípica, y se presenta junto con otras patologías que amplían el diagnóstico diferencial. Se presenta el caso de una paciente de 60 años, con antecedente de disección carotídea izquierda 15 años antes, con infarto y hemiparesia derecha y leve afasia residuales. Consulta por deterioro cognitivo, inicialmente interpretado como vascular. Posteriormente presentó un empeoramiento rápidamente progresivo con alteración del nivel de conciencia.

**Resultados:** La RM encefálica inicial sólo revelaba la lesión vascular hemisférica izquierda. El electroencefalograma (EEG) presentó un trazado compatible con estatus epileptico hemisférico izquierdo. No hubo mejoría clínica con antiepilépticos. Finalmente, en los estudios sucesivos, aparecieron las alteraciones en RM y EEG típicas de ECJ esporádica, junto con presencia de proteína 14-3-3 en LCR.

**Conclusiones:** En el diagnóstico diferencial del estatus epileptico no convulsivo debe considerarse la ECJ, incluso, como en el caso expuesto, en presencia de una lesión potencialmente epileptogénica. En otros casos anteriormente descritos existe controversia al considerar estos hallazgos neurofisiológicos como un estatus epileptico, o bien como las alteraciones electroencefalográficas previas al patrón típico de ondas trifásicas periódicas.

## INCIDENCIA Y FACTORES PREDICTIVOS DEL DELIRIUM EN PACIENTES NEUROLÓGICOS HOSPITALIZADOS

B. Ruiz Bajo, J. Martín Martínez, J.R. Ara Callizo, J.A. Crespo Burillo, N. Hernando Quintana y E. Marta Moreno

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet.

**Objetivos:** Objetivo principal: conocer la incidencia de Delirium en los pacientes ingresados en una planta de neurología. Objetivo secundario: describir las características epidemiológicas de estos pacientes así como la prevalencia de los factores y marcadores de riesgo relacionados con esta patología. El Delirium es una patología con una prevalencia elevada en pacientes hospitalizados (10-56%). Existen pocos estudios prospectivos de incidencia en nuestro medio y la mayoría se han realizado en plantas quirúrgicas o en unidades de cuidados intensivos.

**Material y métodos:** Estudio longitudinal descriptivo. Se excluyeron pacientes con diagnóstico de delirium al ingreso. Se incluyeron durante 2 meses a todos los pacientes ingresados en la planta de neurología, realizándose la escala CAM para el diagnóstico de Delirium el primero, segundo y quinto días de ingreso y recogiendo de cada paciente, datos demográficos, antecedentes patológicos, analíticos, toma de fármacos anticolinérgicos, situación cognitiva y funcional al ingreso, causa de ingreso, tiempo de estancia y eventos durante la misma.

**Resultados:** Se estudiaron 115 pacientes, la incidencia de Delirium fue del 16.52%. Se observó una relación significativa con la edad, situación cognitiva al ingreso valorada por el test de Pfeiffer, situación funcional al ingreso medida por la escala de Rankin, insuficiencia renal, antecedentes de ACV, toma de fármacos con actividad anticolinérgica, VSG y PCR. Se observó además una mayor estancia media en estos pacientes.

**Conclusiones:** Nuestros resultados confirman una alta incidencia de esta patología en nuestro medio y ponen de manifiesto la necesidad de estudios más amplios que permitan definir modelos explicativos sobre los que actuar de forma preventiva.

### NEURALGIA VAGO-GLOsofaríngea CON ASISTOLIA: APROPOSITO DE UN CASO

B. Ruiz Bajo, J.I. López Gastón, M. Seral Moral, A. Sánchez Carteyron, N. Hernando Quintana y J. Gazulla Abio

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet.*

**Objetivos:** Presentamos un caso de neuralgia glossofaríngea asociada a síncope cardiogénico desencadenados por la deglución, lo cual representa una manifestación excepcional. La neuralgia del glossofaríngeo es una causa poco frecuente de dolor cefálico y son pocos los casos recogidos en la literatura asociados a síncope cardiogénico. La fisiopatología de esta asociación no es bien conocida describiéndose un arco reflejo vago-glossofaríngeo mediado por el nervio de Hering que inerva el seno carotídeo y conecta con el núcleo dorsal del vago en el bulbo, cuyas eferencias controlan la actividad cardiovascular.

**Material y métodos:** Paciente de 73 años de edad, que cuatro años antes y durante unos meses, había presentado episodios de intenso dolor submandibular. El cuadro cedió y recientemente recae con frecuentes accesos de dolor, asociándose síncope en varios de ellos. Los episodios consistían en dolor intenso, punzante, de pocos segundos de duración y de localización inframandibular, suelo de la boca y parte posterior de la lengua que se desencadenaban con la deglución. Se asociaba severa hipotensión y, durante uno de los episodios, se registró una asistolia prolongada precisando ingreso en UCI y procediéndose a implantar un marcapasos.

**Resultados:** Con el marcapasos se controlaron las asistolias y síncope consiguientes, aunque no los episodios de severa hipotensión asociada al dolor. La neuralgia cedió progresivamente con carbamacepina y paralelamente también las hipotensiones.

**Conclusiones:** Los síncope asociados a esta neuralgia son poco frecuentes aunque es importante tener en cuenta esta asociación dado el riesgo vital que implica esta patología.

### “FOU RIRE PRODROMIQUE”: A PROPOSITO DE TRES CASOS CONSECUTIVOS

J. Sánchez Ojanguren<sup>1</sup>, J. Ruiz Izquierdo<sup>2</sup>, I. Isern Segura<sup>3</sup> y M.G. Cucurella Montane<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Medicina Interna. Unidad Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Medicina Interna; <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital de l'Esperit Sant.

**Objetivos:** La risa patológica como manifestación heráldica de ictus se describió en 1903 por Fere. Es inapropiada, inmotivada, involuntaria e incontrolada. Se desconoce la fisiopatología y la localización anatómica. Presentamos tres pacientes con ictus isquémico de localización similar precedidos por risa patológica.

**Material y métodos:** Mujer 57 años, hipertensa y hematoma en caudado derecho antiguo. Acude a urgencias por hemiparesia facio-braquiocrural derecha y disartria. Se precedió de risa incontrolada e inmotivada durante 20 minutos. Mujer 77 años, hipertensa, diabética, dislipémica, y doble lesión mitral reumática. Acude a urgencias por episodio incontrolado de risa involuntaria de 5 minutos.

Posteriormente imposibilidad para emitir lenguaje con comprensión conservada. Mujer 89 años, hipertensa, dislipémica y fibrilación auricular (sintrom) que acude por imposibilidad para emitir lenguaje con comprensión conservada. Se precedió de 2 minutos de risa involuntaria. En ninguna alteración consciencia o automatismos.

**Resultados:** Caso 1: TAC craneal hipodensidad en ganglios de la base derechas. Ecocardiograma dilatación de aorta ascendente. EEG disfunción temporal y temporoparietal derecha. Caso 2: TAC craneal normal. Ecocardiograma estenosis mitral severa. AI 54 mm. AngioRM TSA estenosis carotídea bilateral moderada. Caso 3: TAC craneal encefalomalacia parietooccipital izquierda. Ecocardiograma hipertrofia concéntrica ventrículo izquierdo. En todas: RM craneal con lesiones hiperintensas DWI en territorio cortico-subcortical temporal izquierdo. En los casos 1 y 2 ritmo sinusal, en 3 ACxFA.

**Conclusiones:** Recordar la importancia de este síntoma como premonitorio de ictus. Mecanismo desconocido, probablemente diferente a la risa secundaria a otras enfermedades neurológicas. Pese a la coincidencia anatómica en nuestros casos, se ha descrito en ictus de diferentes territorios y localización.

### MIELOPATÍA AGUDA NECROTIZANTE COMO MANIFESTACIÓN PARANEOPLÁSICA DE UN CARCINOMA PROSTÁTICO

S. Valenzuela Alvarado, T. Molina Nieto, T. González Serrano, M.D.C. Bahamonde Román, L. Forero Díaz, E. Orozco Sevilla y R. Valverde Moyano

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario Reina Sofía.*

**Objetivos:** La mielopatía aguda necrotizante es una entidad clínica rara con pocos casos comunicados en la literatura, la mayoría antiguos, diagnosticados con mielografía y necropsia. Clínicamente se presenta como un síndrome medular agudo rápidamente progresivo, que produce paraplejía arrefléxica. La lesión medular progresa y asciende rápidamente, habitualmente en semanas, causando parada respiratoria y muerte. Se asocia con neoplasias malignas: hematológicas, de pulmón y de mama, más frecuentemente. Presentamos el caso excepcional de un paciente al que diagnosticamos cáncer de próstata, y lo ilustramos con RMN seriadas que muestran la lesión ascendente e imágenes de la necropsia.

**Material y métodos:** Paciente de 77 años, sin antecedentes médicos de interés. Ingresó en Neurología por paraplejía de 48 horas de evolución. Se realiza RM columna dorsal que muestra una lesión hiperintensa de C7-D10. El aumento de la fosfatasa alcalina nos condujo al diagnóstico de Ca de próstata.

**Resultados:** Una semana después desarrolla tetraparesia flácida con insuficiencia respiratoria y muerte a los pocos días. Se comprueba que la lesión ha ascendido hasta el tronco cerebral. Realizamos la necropsia.

**Conclusiones:** Pese a su rareza, la mielopatía aguda necrotizante se debe de considerar en el diagnóstico diferencial de cuadros medulares graves, agudos y rápidamente progresivos. Se asocia por un mecanismo incierto con neoplasias, que se deben de buscar en el proceso diagnóstico.

### SÍNDROME DEL CÓNDILO OCCIPITAL COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE METÁSTASIS DE HEPATOCARCINOMA EN UN TRASPLANTADO HEPÁTICO

M. Fernández-Fournier Fernández, B. Ojanguren Rodeño, V. Sánchez González, L. Esteban Fernández, A. Jiménez Escrig e I. Corral Corral

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario Ramón y Cajal.*

**Objetivos:** El síndrome del cóndilo occipital asocia dolor unilateral en la región occipital y paresia del nervio hipogloso ipsilateral.

Se debe en la mayoría de los casos a lesión erosiva, generalmente metastásica. Presentamos un caso de metástasis de hepatocarcinoma que debutó como síndrome de cóndilo occipital tras un trasplante hepático.

**Material y métodos:** Varón de 56 años con antecedente de cirrosis por virus de la hepatitis B y hepatocarcinoma secundario. Fue sometido a trasplante hepático en otro país. Además de fármacos inmunosupresores, recibía tratamiento con lamivudina. Tres meses después del trasplante comenzó con dolor occipital izquierdo, a lo que se añadió 2 semanas después paresia del nervio hipogloso del mismo lado. El resto de la exploración neurológica fue normal.

**Resultados:** En el estudio inicial, la tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética (RM) craneales fueron normales y la gammagrafía ósea no mostró lesiones líticas o blásticas. Ante el binomio clínico característico y los antecedentes del paciente, se realizó seguimiento mediante RM a las 2 semanas, que mostró afectación ósea del cóndilo occipital y del conducto hipogloso. En un TC de base de cráneo realizado 1 mes después la lesión invadía además el agujero yugular.

**Conclusiones:** Entre las complicaciones neurológicas postrasplante hepático se debe incluir el hecho excepcional de la metástasis craneal del hepatocarcinoma. Ante los hallazgos clínicos característicos de síndrome de cóndilo occipital es necesario seguimiento radiológico estrecho ante pruebas de imagen inicialmente normales.

## ARTERIA CEREBRAL MEDIA HIPERDENSE Y SIGNO DEL PUNTO: UN ESTUDIO DESCRIPTIVO

M.T. Sanjuán Pérez, A. Gallardo Tur, C. de la Cruz Cosme, M. Márquez Martínez, O. Hamad Cueto y M. Romero Acebal

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Victoria.*

**Objetivos:** El signo de la arteria cerebral media hiperdensa (SACMH) se ha relacionado con una mayor severidad del ictus; el signo del punto (SP), menos conocido, se ha sugerido como elemento localizador de la oclusión vascular. Se propone un estudio descriptivo y comparativo.

**Material y métodos:** La revisión de nuestra base de datos (1998-2010) proporcionó 30 casos de infarto de arteria cerebral media con SACMH referido; el SP no se describía en ningún informe, por lo que se analizaron los casos de infarto de ACM del último año, detectándose en 7, comprobándose a posteriori en todos coincidencia con la lateralidad del ictus. Se analizaron 21 variables.

**Resultados:** Entre los casos del último año, todos los de SACMH habían sido detectados al ingreso, frente a ninguna mención al SP. Comparando ambos grupos (SACMH/SP), eran varones un 70/57% y fumaban el 33/14%; tenían un Rankin de 4,6/3,1 al debut y 3,5/1,6 al alta, y deterioro del nivel de consciencia un 20/14%; se realizó fibrinólisis al 7/0%, y sufrieron transformación hemorrágica el 33/14%. La etiología más frecuente fue la aterotrombótica (63/85%).

**Conclusiones:** El SACMH se confirmó como indicador de severidad y mal pronóstico funcional del ictus frente al SP, pese a la mayor incidencia de fibrinólisis en el primero. El análisis del SP con omisión de la lateralidad del ictus mostró magnífica correlación con esta (100%). Se refuerza así el valor pronóstico del SACMH, y se reivindica el valor lateralizador del SP, invitando a su búsqueda en el contexto del ictus agudo.

## Neurología general P11

### ESTUDIO DESCRIPTIVO DE LAS PRIONOPATÍAS EN LA PLANTA DE NEUROLOGÍA: LA PERICIA CLÍNICA SOBRE LA VANGUARDIA TECNOLÓGICA

A. Gallardo Tur, M.T. Sanjuán Pérez, C. de la Cruz Cosme, J. Romero Godoy, M. Romero Acebal y J.A. Heras Pérez

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Victoria.*

**Objetivos:** Las prionopatías son una patología en auge gracias a los avances en imagen y biología molecular. Se plantea una revisión de los casos con sospecha diagnóstica hospitalizados en el servicio de neurología de referencia de Málaga oeste en los últimos 12 años.

**Material y métodos:** Mediante revisión de la base de datos se detectaron 18 diagnósticos de sospecha. Se realizó un análisis descriptivo sobre 21 variables.

**Resultados:** La edad media fue 67 años, el 67% eran varones, y un 67% españoles. El 82% fueron hospitalizados en los últimos 5 años, y en un 72% se sospechaba enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) esporádica. Los síntomas de presentación más frecuentes eran cognitivo-conductuales (50%), siendo más heterogéneos los que propiciaban la consulta. Tenían hallazgos típicos de EEG el 28%, de RM el 44% y proteína 14-3-3 el 44%. La hiperproteínorraquia fue el hallazgo más frecuente en LCR (50%). Se alcanzó confirmación genética en el 22%. El diagnóstico final fue de ECJ posible, probable o definida en el 22, 39 y 22% de los casos, respectivamente; un 17% concluyeron en diagnóstico de otra índole.

**Conclusiones:** Pese a la inespecificidad semiológica inicial, el acierto diagnóstico fue elevado; la aglutinación de casos en los últimos años probablemente obedezca al auge generado por la nueva variante y a la mejora de las pruebas complementarias. Sin embargo, los hallazgos típicos se presentaban en una minoría, incrementando esto la relevancia de la sospecha clínica. La carencia de un laboratorio procesador de muestras explicaría el bajo índice de diagnósticos definidos.

### DISCINESIA PAROXÍSTICA CINESIGÉNICA-DYT 10. DESCRIPCIÓN DE UNA FAMILIA

M.T. Sanjuán Pérez, M.J. Gómez Heredia, F. Pérez Errazquin, A. Gallardo Tur, J. Romero Godoy, C. de la Fuente Cañete y M. Romero Acebal

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Victoria.*

**Objetivos:** La discinesia paroxística cinesigénica (DPC) es una distonía paroxística caracterizada por episodios breves de movimientos involuntarios inducidos por un cambio postural brusco, hiperventilación, sobresalto, fatiga o estrés. Puede ser primario (genético) o secundario (sintomático a lesión de ganglios de la base). Se manifiesta como crisis de distonía, corea, balismo, o combinación de ellos, de segundos-minutos de duración, con múltiples episodios diarios. De debut en la pubertad y buena respuesta a antiepilépticos, puede remitir con la edad.

**Material y métodos:** Madre y dos hijos varones (de un total de 4) con DPC.

**Resultados:** Inicio de las crisis: 8-12 años. Presentaban episodios estereotipados, de hipotonía, caída al suelo, preservación de consciencia, y actitud distónica hemicorporal, de 60-300 seg de duración, precipitados por movimiento súbito, cansancio o estrés, con varios episodios al día. Tras iniciar tratamiento con carbamazepina permanecen asintomáticos, salvo algún episodio en relación a in-



cumplimiento terapéutico. El examen neurológico, analítica, RMN cerebral y EEG repetidos fueron normales.

**Conclusiones:** Descripción de una familia con DYT-10. La DPC es un trastorno raro, de origen genético hasta en el 65% de los casos. Se ha implicado el cromosoma 16, aunque en la actualidad se desconoce gen y proteína anómalas. De herencia autosómica dominante y penetrancia variable. Algunos autores la engloban como trastorno epiléptico por su respuesta a antiepilépticos y ocasional descripción de anomalías epilépticas en el EEG.

### SEVERA ESCOLIOSIS POR UNA DISTONÍA DE LA MUSCULATURA PARAVERTEBRAL SECUNDARIA A UNA SIRINGOMIELIA POSTRAUMÁTICA. BUENA RESPUESTA A TOXINA BOTULÍNICA

A. Palasí Franco, O. de Fábregues Nebot, J. Gámez Carbonell, J. Hernández Vara y J. Álvarez Sabín

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

**Objetivos:** Lairingomielia consiste en la formación de una cavidad de líquido (syrinx) en la médula espinal (ME). Suele ser idiopática y puede asociarse a escoliosis o a malformación de Chiari tipo I, siendo diagnosticada en la infancia/adolescencia. Más infrecuentemente puede ser secundaria a traumatismos, tumores o infecciones de la ME. No obstante, la aparición de una postura escoliótica tras unairingomielia postraumática es excepcional.

**Material y métodos:** Mujer de 34 años sin antecedentes de interés. Tras una caída con traumatismo dorsal inició una hipoestesia termolágica dolorosa suspendida D5-D10. La exploración neurológica reveló una discreta paresia de la pierna derecha (5-/5) con reflejos exaltados. Los meses siguientes desarrolló una alteración postural progresiva con escoliosis tóraco-lumbar de curvatura mayor cóncava derecha y sensación de contractura permanente dolorosa de los músculos paravertebrales lumbares derechos.

**Resultados:** Una RMN craneal mostró una discretairingomielia dorsal D4-D7 con un retraso en la velocidad de conducción de la vía piramidal en la estimulación magnética transcraneal de la pierna derecha. Se administraron 820 UI de toxina botulínica tipo A (Dysport®), repartidos entre musculatura paravertebral dorso-lumbar y músculo oblicuo externo derecho de la pared abdominal. Al mes se observó una respuesta excelente con corrección de la postura anómala que se mantuvo durante cuatro meses, tras los cuales precisó una nueva administración de toxina botulínica con idéntica buena respuesta.

**Conclusiones:** Unairingomielia postraumática puede provocar la aparición de una escoliosis similar a la descrita en las formas idiopáticas. La administración de toxina botulínica puede ser beneficiosa en estos casos para corregir el trastorno postural.

### SÍNDROME DE VASOCONSTRICCIÓN CEREBRAL REVERSIBLE. CASUÍSTICA 2010 EN UN HOSPITAL TERCIARIO

F. Muñoz Escudero, P. Lobato Casado, N. López Ariztegui, C.C. Vargas Fernández, M.M. Morín Martín y A. Álvarez Tejerina

*Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud.*

**Objetivos:** Presentar 3 casos de síndrome de vasoconstricción cerebral reversible tratados en nuestro centro a lo largo del año 2010.

**Material y métodos:** Presentamos 3 mujeres de 29 a 33 años con cuadro de cefalea, crisis comiciales que evoluciona a status

(una de ellas) y ceguera bilateral (una de ellas). Todas precisaron ingreso en UCI. RMN-cerebral todos los casos. Hiperintensidades focales, cortico-subcorticales, sugestivas de encefalopatía posterior reversible.

**Resultados:** Caso 1: 30 años. Secundípara 15 días antes. HTA en tercer trimestre de embarazo y desde parto. Ingresó en UCI por status comicial refractario. Control comicial y de tensión arterial. Recuperación completa sin secuelas. Caso 2: 32 años. Primigesta 34 semanas. Cuadro progresivo 48 h de evolución de disminución de agudeza visual hasta ceguera bilateral. En Urgencias cifras elevadas TA y crisis tónico-clónica generalizada autolimitada. Cesárea urgente. Control comicial y tensional. Recuperación completa. Caso 3: 29 años. Primigesta 30 semanas. HTA. Cefalea súbita y crisis comicial autolimitada en dos ocasiones. Sufrimiento fetal. Cesárea urgente. Control comicial-tensional. Recuperación sin secuelas.

**Conclusiones:** El síndrome de vasoconstricción cerebral reversible es un cuadro clínico agudo-subagudo caracterizado por cefalea, vómitos, convulsiones y disminución del estado de alerta; asociado a una neuroimagen caracterizada por lesiones cortico-subcorticales hiperintensas en sustancia blanca (edema vasogénico). Se ha asociado al embarazo-parto-postparto (sin/con eclampsia), fármacos-tóxicos y neoplasias. La fisiopatología es incierta habiéndose propuesto una disregulación del tono vascular. No existen ensayos que avalen un tratamiento específico siendo la constante el tratamiento sintomático: medidas de soporte y anticonvulsivantes en el contexto de estricta vigilancia en UCI. El pronóstico suele ser benigno.

### ENCEFALOMIELITIS AGUDA DISEMINADA RECURRENTE. ¿ES EL INICIO DE UNA ESCLEROSIS MÚLTIPLE?

C. Martín Estefanía, A. Bernal Velasco, F. Morejón Burguillos y C. Martín Estefanía

*Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante.*

**Objetivos:** La encefalomiélitis aguda diseminada (ADEM) es una enfermedad desmielinizante que ocasionalmente puede presentar recurrencias, obligando en estos casos a realizar un adecuado diagnóstico diferencial con la esclerosis múltiple (EM). Presentamos el caso de una ADEM recurrente con buena evolución clínica tras tratamiento corticoideo.

**Material y métodos:** Mujer de 16 años diagnosticada dos años antes de ADEM (RM encefálica compatible, LCR sin alteraciones). Dicho episodio se recuperó sin secuelas con normalización de la RM. Un año más tarde consulta por clínica de una semana de evolución de diplopía, disfagia, vértigo y disminución del nivel de conciencia. La semana previa episodio de gastroenteritis. La exploración muestra somnolencia, nistagmo multidireccional, oftalmoplejía internuclear derecha, paresia facial bilateral, desaferenciación sensitiva de MSI y ataxia severa.

**Resultados:** Analítica sanguínea incluyendo hemograma, bioquímica, autoinmunidad y marcadores tumorales normal. LCR normal a excepción de serología positiva para *M. pneumoniae* (IgG e IgM). Estudio por RM: focos de alteración de señal supratentoriales, en ganglios basales, región yuxtacortical parietal derecha, bulbo, protuberancia y mesencéfalo, sin realce tras la administración de gadolinio. La paciente recibe tratamiento con metilprednisolona iv con mejoría clínica y por RM. A los seis meses persiste disartria leve y borramiento surco nasogeniano izquierdo, y en la RM de control lesión hiperintensa bulbo-protuberancial sin realce con gadolinio.

**Conclusiones:** La ADEM puede recurrir hasta en un 10-15% de los casos. El curso clínico, las imágenes por RM y la ausencia de bandas oligoclonales ayudan a diferenciar la ADEM recurrente de la EM.

## SÍNDROME DE POEMS: UN DIAGNÓSTICO COMPLEJO

T. Muñoz Ruiz, V. Delgado Gil, J.C. López Madrona,  
V. Reyes Garrido, J.A. Sánchez García y O. Fernández Fernández

*Servicio de Neurología. Hospital Regional Universitario Carlos Haya.*

**Objetivos:** El síndrome de POEMS (polyneuropathy, organomegaly, endocrinopathy, monoclonal-protein and skin changes) constituye un conjunto clínico extremadamente raro.

**Material y métodos:** Mujer de 40 años que ingresa en planta por cuadro de semanas de evolución consistente en visión borrosa, diarrea, hiporexia y pérdida de peso con aumento abdominal y edemas en piernas junto a lesiones verrugosas de nueva aparición en piernas y tórax. Había sido diagnosticada en 2008 de polineuropatía inflamatoria crónica desmielinizante con varios brotes posteriores, presentando una tetraparesia residual, tenía hipotiroidismo y llevaba un año con amenorrea. Se encontraba en tratamiento crónico con azatioprina e inmunglobulinas. En la exploración, apreciamos hiperpigmentación cutánea, aspecto caquético, se palpaba bocio multinodular y adenopatías laterocervicales, la lengua tenía un aspecto geográfico, con boca séptica, abdomen distendido junto a hepatoesplenomegalia y edemas con fovea en tobillos. En la piel presenta lesiones verrugosas en tronco y miembros inferiores. En la exploración neurológica, se objetivó reducción de agudeza visual con edema de papila bilateral junto a tetraparesia de predominio distal con atrofia muscular e hipoalgesia desde pies a rodillas.

**Resultados:** Se realiza un estudio complementario amplio que confirma los hallazgos exploratorios descritos y detecta un pico monoclonal Ig A, lo que junto al compromiso periférico de tipo desmielinizante, las lesiones cutáneas y las alteraciones endocrinas suman los 5 criterios que definen este síndrome.

**Conclusiones:** Revisamos la literatura escrita al respecto y planteamos la necesidad de considerarlo en pacientes con PNP desmielinizante conocida que comienzan con un cuadro sistémico abigarrado.

## LEPTOMENINGITIS CRÓNICA EN NEUROSARCOIDOSIS DIFUSA

F. Cordido Henríquez<sup>1</sup>, J.A. Villanueva Osorio<sup>1</sup>,  
P.M. Rodríguez Cruz<sup>1</sup>, J. Pérez Sánchez<sup>1</sup>, M.L. Martínez Ginés<sup>1</sup>,  
P. Fernández García<sup>2</sup> y E. Álvarez Fernández<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Radiología. Sección de Neurorradiología;

<sup>3</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

**Objetivos:** La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa crónica, multisistémica, de etiología desconocida. Solo el 5% de los pacientes desarrollan síntomas neurológicos y de estos solo la mitad debutan con afectación del sistema nervioso central. Las manifestaciones neurológicas son diversas cursando de manera más frecuente con afectación de pares craneales, meningitis o polineuropatía. Se presenta un caso de neurosarcoidosis cursando con leptomeningitis crónica (LC) y déficit neurológicos focales transitorios.

**Material y métodos:** Varón 39 años. Paciente diagnosticado de meningitis crónica por TBC probable con estudios microbiológicos negativos hace 9 años. Ingresó en nuestro servicio por cuadro de disartria de 20 minutos de duración asociado a cuadro compatible con encefalopatía cursando con bradipsiquia, bradilalia, desorientación y cefalea.

**Resultados:** LCR: 35 leucocitos por mm<sup>3</sup>, 98% mononucleares, proteínas 196 mg/dL. RM Cerebral: Hallazgos compatibles con meningitis tipo granulomatosa con signos de encefalitis con importante afectación hipotalámica y signos de romboencefalitis y

ventriculitis supratentorial. TAC toracoabdominal: nódulos pulmonares bilaterales y adenopatías múltiples. RM medular granulomas en leptomeninges a nivel de la raíces de la cola de caballo. EEG: Encefalopatía grado leve. Se realizó biopsia de pared bronquial donde se evidenció granulomatosis epiteloide no necrosante. Tras dos meses de iniciar tratamiento con corticoides se evidencia franca mejoría clínica y radiológica.

**Conclusiones:** La neurosarcoidosis puede remitir de forma espontánea pero el 30% de los casos pueden progresar. Por este motivo es necesario hacer el diagnóstico diferencial con otras causas de LC e instaurarse tratamiento esteroideo que es de primera elección en estos pacientes. Si este fracasa otros fármacos inmunosupresores han demostrado ser eficaces.

## AFASIA Y LESIÓN CORTICAL DERECHA EN PACIENTES MANIDEXTROS

J. González Menacho<sup>1</sup>, J.M. Olivé Plana<sup>1</sup>, P. Sahún Gómez<sup>1</sup>  
y A. Castro Salomó<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitari Sant Joan de Reus.

**Objetivos:** Presentar dos casos de pacientes en los que una lesión isquémica aguda cortical derecha cursó con afasia.

**Material y métodos:** Caso 1: mujer 84 años, presenta súbitamente alteración de la conciencia transitoria, seguido de afasia -alteración de la fluencia, denominación, repetición, comprensión y lectura- y disartria, sin trastorno motor ni sensitivo o de coordinación asociado. Antecedentes: HTA, diabetes mellitus, hiperuricemia, insuficiencia renal, cardiopatía isquémica. Diestra para tareas motoras con brazo y pierna, y para tareas visuales. Se presenta video con la exploración de la paciente. Caso 2: hombre, 69 años, presenta de forma brusca alteración sensitiva bimanual que describe como electricidad, seguida inmediatamente de dificultad en la emisión del lenguaje durante 30 minutos; comprensión normal. No alteración motora o sensitiva en la exploración. Antecedentes: diestro para tareas visuales y motoras con brazo y pierna. Fumador, dislipémico.

**Resultados:** Caso 1: TAC cerebral sin signos de lesión aguda. RMN cerebral: infarto cortical temporoparietal derecho agudo, sin signos de sangrado ni compresión de línea media ni lesiones en el hemisferio izquierdo. Electrocardiograma ritmo sinusal. SPECT cerebral no demuestra diasquisis. Caso 2: TAC cerebral: dudosa lesión isquémica aguda opercular derecha. RMN cerebral confirma lesión isquémica cortical opercular derecha sin otras lesiones. Electrocardiograma ritmo sinusal. Ecodoppler de troncos supraaórticos: ateromatosis carotídea bilateral no significativa.

**Conclusiones:** La clínica y neuroimagen de los dos casos presentados demuestra la posibilidad de aparición de trastornos de lenguaje con lesiones exclusivamente derechas. Cabe considerar diasquisis interhemisférica como causa del trastorno, aunque el SPECT no lo demuestra en el caso que se practicó.

## ENCEFALITIS LÍMBICA POR ANTICUERPOS ANTILGI1. ¿ES UN RETO DIAGNÓSTICO?

I. Sladogna Barrios e I. García Basterra

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves.*

**Objetivos:** Presentamos un caso de encefalitis límbica autoinmune por anticuerpos anti LGI1 con un curso clínico muy característico.

**Material y métodos:** Presentación de un caso.

**Resultados:** Varón de 63 años que comienza de forma progresiva con astenia y apatía, además hipo frecuente, seguido semanas más tarde de varias crisis generalizadas e hiponatremia refractaria. Empeora progresivamente añadiéndose meses después alteraciones conductuales con accesos de agresividad y labilidad emocional junto con significativa amnesia retrógrada y mioclonías axiales espontáneas además crisis pilomotoras sin correlato electroencefalográfico. Se realizaron estudios analíticos y microbiológicos en sangre y LCR además, RM encéfalo, video EEG y despistaje tumoral. Los estudios resultaron anodinos salvo hiponatremia que fue muy refractaria al tratamiento. Bioquímica de LCR 33 leucocitos. En la RM encéfalo se observaron discretas hiperintensidades T2 hipocámpales asimétricas que fueron desapareciendo progresivamente. Un amplio estudio en busca de neoplasia oculta fue negativo en repetidas ocasiones. Los anticuerpos anti LGI1 positivos confirmaron la sospecha clínica de encefalitis límbica autoinmune. Fue tratado con corticoides, inmunoglobulinas y, tras el resultado de anticuerpos positivos, inmunosupresión con micofenolato. El paciente fallece un año después por neumonía de etiología no filiada.

**Conclusiones:** La encefalitis límbica puede ser una entidad de difícil diagnóstico si no se tiene una alta sospecha clínica. Nuestro paciente presentó síntomas muy característicos que obligaban a la búsqueda de neoplasia y anticuerpos. Hubo que esperar meses para obtener estos resultados, tener un diagnóstico definitivo, y poder iniciar un tratamiento inmunosupresor.

## DELIRIUM ASOCIADO A ERTAPENEM: A PROPÓSITO DE UN CASO

J. González Moreno<sup>1</sup>, J.I. Ferullo<sup>1</sup>, F. Homar Borrás<sup>1</sup> y J. Ballabriga Planas<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Medicina Interna; <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Son Llàtzer.

**Objetivos:** Descripción de un caso de alucinaciones floridas asociado a ertapenem.

**Material y métodos:** Varón de 71 años de edad, con antecedentes de diabetes tipo 2 y nefropatía secundaria con velocidad de filtrado glomerular (según MDMR 4) de 27 mL/min en el momento del ingreso en el servicio de cirugía general por absceso de pared abdominal. En la analítica destaca una elevación de reactantes de fase aguda sin fiebre. Tras realización de PAAF se inicia tratamiento antibiótico empírico con ertapenem (1.000 mg/24h), asociándose tramadol y petidina a dosis plenas, permaneciendo afebril y hemodinámicamente estable. En el 12º día de ingreso inicia cuadro alucinatorio consistente en la visión de pequeños animales y objetos de color desvaído con preservación del insight, recuerdo conservado y crítica de las mismas, sin otra sintomatología. Dos días más tarde, inicia leve desorientación temporoespacial con ansiedad asociada y reaparición de alucinaciones sin crítica y predominio nocturno. Se agrava cuadro confusional pese a la retirada de medicación analgésica con marcada agitación psicomotriz, insomnio nocturno y alucinaciones visuales. En la exploración se aprecia miosis reactiva sin otros hallazgos.

**Resultados:** El estudio de TAC craneal, EEG y estudio de LCR son irreparables. Ante el agravamiento del cuadro clínico se decide suspender ertapenem por piperacilina-tazobactam en el 17º día de ingreso con mejoría clínica ad integrum a las 48 horas.

**Conclusiones:** Asociamos cuadro de síndrome confusional con alucinaciones floridas al tratamiento con ertapenem. Destacamos la rareza del cuadro tras revisar la literatura y recomendamos valorar dicha asociación ante cuadro de delirium.

## TETRAPLEJIA AGUDA POR HIPERPOTASEMIA

C. Matute Lozano<sup>1</sup>, A. Cruz Culebras<sup>1</sup>, A. Alonso Arias<sup>1</sup>, J. García Caldentey<sup>1</sup>, A. de Felipe Mimbres<sup>1</sup>, M. Guillán Rodríguez<sup>1</sup>, J.J. Duarte Martín<sup>2</sup> y J. Buisán Catevilla<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario Ramón y Cajal.

<sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Salamanca.

**Objetivos:** Recordar la importancia de las alteraciones metabólicas e hidroelectrolíticas en las emergencias neurológicas. En este caso destacar la hiperpotasemia severa que se manifiesta exclusivamente como una emergencia neurológica en forma de tetraplejia aguda.

**Material y métodos:** Presentamos el caso clínico de un varón de 65 años, sin antecedentes médicos de interés, que es ingresado de forma programada para ser intervenido de hernia discal lumbar. Tras la intervención comienza con sensación de debilidad en las extremidades de forma ascendente junto con calambres musculares. La debilidad fue progresando en las horas siguientes, presentando un cuadro de tetraplejia y disnea. No presentaba afectación de sensibilidades ni afectación bulbar. Los reflejos estaban ausentes de forma generalizada. No presentaba debilidad de la musculatura facial ni afectación de otros pares craneales. En la exploración general destacaba globo vesical.

**Resultados:** Se realizó ECG que mostraba ondas T picudas, y en la analítica destacaba creatinina de 5,30 mg/dl y potasio de 9 mEq/L. Se colocó sonda vesical con salida de 2.000 cc de orina. Tras el sondaje las cifras de potasio fueron disminuyendo y progresivamente el cuadro se resolvió por completo.

**Conclusiones:** Los cuadros de tetraparesia aguda constituyen una de las urgencias neurológicas en las que un diagnóstico y tratamiento precoz son determinantes en el pronóstico. La hiperpotasemia es una causa infrecuente pero tratable de tetraplejia aguda. Subrayamos la importancia de una anamnesis y un abordaje completo ante cualquier tetraplejia aguda, valorando otras causas diferentes a la patología medular de más fácil diagnóstico y tratamiento con excelente evolución si se interviene a tiempo.

## Neurología general P12

### TROMBOSIS VENOSA CORTICAL AISLADA COMO CÓDIGO ICTUS

R. Barahona Hernando<sup>1</sup>, O. Rodríguez Gómez<sup>1</sup>, P. Simal Hernández<sup>1</sup>, M. Jorquera Moya<sup>2</sup>, A. Gil García<sup>3</sup>, C. Valencia Sánchez<sup>1</sup>, J. Casas Limón<sup>1</sup>, S. García Ptacek<sup>1</sup> y J. Egidio Herrero<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Radiología; <sup>3</sup>Servicio de Neuroradiología intervencionista. Hospital Clínico San Carlos.

**Objetivos:** Las trombosis aisladas de venas corticales son mucho menos frecuentes que las de senos venosos. Sólo se han publicado casos aislados y pequeñas series.

**Material y métodos:** Presentamos un caso de trombosis venosa cortical aislada que se presentó como código ictus.

**Resultados:** Mujer de 76 años trasladada como código ictus tras haber comenzado con dificultad para la emisión del lenguaje acompañada de pérdida de fuerza y acorchamiento de la mano derecha. La tomografía craneal mostraba una imagen hiperdensa en un surco de la convexidad frontal izquierda. La RM y angioRM mostraron una imagen hipointensa en secuencias T2\* restringida a un surco de la convexidad frontal izquierda, con realce tras contraste, y acompañada de un aumento de señal de la corteza circundante en

secuencias FLAIR sugerente de edema. Se realizó una arteriografía cerebral en la que no se evidenciaron datos de trombosis de senos venosos, venas superficiales ni profundas. Tras el diagnóstico de trombosis venosa se instauró anticoagulación. Presentó otro episodio autolimitado de afasia, paresia y parestesias de miembro superior derecho, tras el cual se inició tratamiento antiepiléptico.

**Conclusiones:** La trombosis venosa cortical es una entidad probablemente infradiagnosticada, que se presenta habitualmente con síntomas focales, y en muchas ocasiones asociada a una hemorragia subaracnoidea de la convexidad. La RM es la técnica de elección para su diagnóstico. Se aconseja la anticoagulación tras descartar signos de microangiopatía extensa. Los antiepilépticos pueden tener utilidad en el manejo de los pacientes que presentan episodios repetidos de focalidad. Los casos sin respuesta pueden sugerir un mecanismo fisiopatológico distinto al comicial.

### ENCEFALOPATÍA REVERSIBLE POR CEFEPIME EN 6 PACIENTES

C. Coll Presa, M. Terceño Izaga, C. van Eendenburg, R. Robles Cedeño, A. Molins Albanell y O. Belchí Guillamón

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

**Objetivos:** Evaluar las características clínicas, factores de riesgo, resultados electrofisiológicos y la respuesta al tratamiento de los pacientes con encefalopatía por cefepime, para poder evitar y tratar precozmente esta patología.

**Material y métodos:** Analizar retrospectivamente la historia clínica de 6 pacientes que se registró encefalopatía por cefepime.

**Resultados:** La mediana de edad era de 80 años, con antecedentes todos ellos de patología neurológica previa. Se ha calculado la depuración de creatinina con una estimación menor a 35 ml/min en 4 pacientes, y todos ellos con insuficiencia renal al ingreso. La dosis de cefepime administrada a estos pacientes era superior a la dosis ajustada por función renal. En todos los pacientes apareció una disminución súbita del nivel de consciencia acompañado de afasia global, y en 4 pacientes se objetivó mioclonías a extremidades superiores. Se registró en el EEG actividad global enlentecida con paroxismos de ondas theta de elevada amplitud y/o ondas tri-fásicas, durante la clínica de encefalopatía. Se objetivó mejoría clínica progresiva entre 24 horas y 6 horas de la retirada del antibiótico, obteniendo mejoría electroencefalográfica.

**Conclusiones:** El tratamiento antibiótico con cefepime puede causar encefalopatía tóxica sobretudo en pacientes de edad avanzada, con antecedentes de insuficiencia renal y enfermedades neurológicas. Se trata de una entidad reversible, por lo que se tiene que incluir en el diagnóstico diferencial ante disminución del nivel de consciencia súbita con mioclonías. La obtención de un registro electroencefalográfico de esta patología nos ayudará para la obtención del diagnóstico y progreso evolutivo.

### NEUROPATÍA CRANEAL MÚLTIPLE ASOCIADA A PROCESO AUTOINMUNE INUSUAL

V. Reyes Garrido, R. Bustamante Toledo, A. Alonso Torres, S. Giacometti Silveira, P. Urbaneja Romero y O. Fernández Fernández

*Servicio de Neurología. Hospital Regional Universitario Carlos Haya.*

**Objetivos:** Los síndromes de neuropatía craneal múltiple suponen un reto diagnóstico para el clínico dado el amplio diagnóstico diferencial que debe plantearse: procesos paraneoplásicos, vasculitis, enfermedades autoinmunes, infecciones...

**Material y métodos:** Nuestra paciente es una mujer de 60 años con antecedentes de dislipemia, anemia ferropénica, hipotiroidismo en tratamiento sustitutivo, carcinoma de cérvix intervenido y en remisión. Ingresó por dolor de cabeza asociado a visión doble. Al ingreso, presentaba una exploración sistémica normal y en la neurológica se objetivó paresia del recto externo del ojo izquierdo, siendo el resto normal. Durante su ingreso, sufre un empeoramiento progresivo inicial hasta presentar una oftalmoplejia bilateral completa, acompañada de disartria y disfagia.

**Resultados:** En las pruebas complementarias realizadas destacaba: analíticamente, un hipotiroidismo con anticuerpos anti-tiroglobulina y antiperoxidasa muy elevados, siendo el resto de la autoinmunidad, ECA, serología y trombofilia normales. El LCR mostraba bioquímica, inmunofenotipo y citología normales con patrón de bandas oligoclonales en espejo. El ENG-EMG demostró mononeuropatías de pares craneales tipo axonal aguda. La RM de cráneo fue normal. El TAC de tórax y abdomen descartó otros procesos asociados. Se instauró tratamiento con dosis altas de esteroides e inmunoglobulinas consiguiéndose una mejoría parcial del cuadro.

**Conclusiones:** Presenta un cuadro de neuropatía craneal múltiple asociado a tiroiditis de Hashimoto, como datos a favor de este origen autoinmune presenta los niveles altos de anticuerpos anti-tiroideos y el patrón de BOC en espejo junto a la normalidad del resto de pruebas. No hemos encontrado en la literatura revisada ningún caso previo en el que se ponga de manifiesto esta asociación causal.

### LEUCOENCEFALOPATÍA HIPÓXICO ISQUÉMICA RETARDADA

C. Ramón Carbajo, G. Mauri Capdevilla, D. Larrosa Campo, G. Morís de la Tassa, M. Rico Santos y J. Pascual Gómez

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias.*

**Objetivos:** La leucoencefalopatía hipóxico-isquémica retardada (LHIR) es una entidad poco frecuente caracterizada por la aparición de un rápido deterioro neurológico, tras un intervalo libre de síntomas, desencadenado por una hipoxia cerebral de etiología multifactorial.

**Material y métodos:** Varón de 41 años politoxicómano y con trastorno de personalidad que ingresa en otro centro hospitalario en estado de coma. Evolucionó de manera satisfactoria y a los seis días es dado de alta asintomático. La determinación de tóxicos en orina fue positiva para metadona, cocaína y benzodiazepinas. Tres semanas después, presenta un deterioro progresivo con alteraciones conductuales y disfunción cognitiva por lo que ingresa en nuestro centro. La RMN craneal mostró una leucopatía difusa supratentorial y alteración de la señal en ambos globos pálidos. Tras un periodo de empeoramiento progresivo durante el primer mes, el paciente experimenta una mejoría paulatina encontrándose asintomático a los 6 meses. Una nueva RMN craneal realizada en este momento evidenció una mejoría significativa de las lesiones de la sustancia blanca y mostró lesiones isquémicas residuales en ambos globos pálidos.

**Resultados:** La fisiopatología de esta entidad no se conoce con exactitud y los resultados de los estudios anatomopatológicos son contradictorios existiendo para unos autores datos de desmielinización y para otros daño axonal con mielina intacta. Así mismo existen divergencias en el pronóstico de estos pacientes.

**Conclusiones:** Bajo el epígrafe de LHIR probablemente se engloban distintos procesos con diferente mecanismo fisiopatológico. Esto conlleva una mala caracterización y clasificación de esta entidad con las implicaciones que para el tratamiento y el pronóstico de los pacientes se derivan.



## COMPLICACIÓN CARDIOLÓGICA INHABITUAL DEL ESTATUS CONVULSIVO: CARDIOMIOPATÍA DE TAKOTSUBO

I. Tejera Martín<sup>1</sup>, A. Pérez Hernández<sup>1</sup>, Y. Contreras Martín<sup>1</sup>, M. Farras Villalba<sup>2</sup>, D. Alonso Modino<sup>1</sup>, S. Díaz González<sup>1</sup>, M. Facenda Lorenzo<sup>2</sup> y J.N. Lorenzo Brito<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria.

**Objetivos:** El síndrome de Tako-tsubo es una complicación cardiológica muy poco frecuente de la patología neurológica y solamente descrita en casos aislados en el estatus convulsivo generalizado. Se caracteriza por presentar, tras episodio estresante físico o psíquico, alteraciones electrocardiográficas, ligera elevación de los marcadores de daño miocárdico, disfunción ventricular transitoria de los segmentos medio-apicales y coronarias angiográficamente normales o con lesiones no significativas.

**Material y métodos:** Mujer de 53 años, con epilepsia residual secundaria a mielomeningocele intervenido; sin antecedentes de enfermedad coronaria que sufre episodio de convulsiones tónico-clónicas generalizadas. El TAC craneal mostró región hipodensa frontal derecha en relación con cambios postquirúrgicos, descartándose patología aguda. El electrocardiograma mostró inicialmente elevación del segmento ST V2-V4 con QS V1-V3, alcanzándose una troponina I pico de 14 ng/ml. La ecocardiografía mostró un ventrículo izquierdo (VI) ligeramente dilatado con acinesia anteroseptal, medio-apical con función sistólica deprimida de forma severa.

**Resultados:** Se realizó cateterismo cardíaco, mostrando árbol coronario normal. En la ecocardiografía de control a los siete días del ingreso se documentó un VI sin trastornos segmentarios y con función sistólica normal. El electrocardiograma evolucionó a ondas T invertidas en cara anterolateral e inferior.

**Conclusiones:** La cardiomiopatía de Takotsubo debe ser tenida en cuenta como una posible, aunque poco frecuente, complicación cardiológica del estatus convulsivo generalizado. Esta complicación podría ser una de las causas de muerte súbita en estos pacientes. Se proponen diferentes teorías fisiopatológicas; siendo la más aceptada actualmente la descarga brusca y excesiva de catecolaminas producida por un episodio estresante.

## DÉFICIT DE ORNITINA TRANSCARBAMILASA

E. Tió Vilamala<sup>1</sup>, J. Estela Herrero<sup>2</sup>, A. Ramos Fransi<sup>2</sup>, M. Hervás Pujol<sup>2</sup>, C. García Carreira<sup>2</sup> y D. Cánovas Verge<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Corporació Sanitària Parc Taulí. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Parc Taulí.

**Objetivos:** El déficit de ornitina transcarbamilasa (OTC) tiene varias formas de presentación clínica. La variante del adulto, potencialmente mortal, puede ser desencadenada por múltiples factores. A raíz de la asistencia de un paciente adulto con déficit de OTC exponemos las diferentes situaciones que pueden hacer evidente el déficit.

**Material y métodos:** Presentamos un paciente con encefalopatía aguda secundaria a hiperamonemia y revisamos la literatura sobre las posibles causas que pueden desencadenar dicho déficit en los adultos.

**Resultados:** Varón de 56 años, sin antecedentes personales de interés, a destacar un hermano que fue exitus a los 40 años por edema cerebral de etiología incierta, ingresó por encefalopatía hiperamonémica en contexto de administración de glucocorticoides. El estudio radiológico no mostró alteraciones significativas. La analítica objetivó datos compatibles con el déficit de OTC que se confirmó posteriormente mediante estudio genético molecular (mutación A208T en cromosoma X).

**Conclusiones:** El déficit de OTC es un defecto en el ciclo de la urea de herencia ligada al cromosoma X de presentación infrecuente y pronóstico fatal si no se sospecha. Se manifiesta típicamente en la primera infancia aunque se han descrito casos de presentación tardía debido a cierta actividad enzimática residual. Se han descrito en la literatura diferentes factores que pueden comprometer dicha actividad como factores estresantes (parto, cirugía), exposición a tóxicos o drogas y dieta hiperproteica como precipitantes. En nuestro caso, la administración de glucocorticoides es el único desencadenante que hallamos.

## DÉFICIT MNÉSICOS SUBJETIVOS COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN CLÍNICA DE NEUROCISTICERCOSIS

M. Balagué Marmaña, A. Martín Bastida, V. Gómez Fernández, R. Martínez Fernández, L. León y E. Moral Torres

Servicio de Neurología. Hospital Moisès Broggi.

**Objetivos:** La neurocisticercosis en la infección parasitaria del SNC más prevalente a nivel mundial, causada por *Taenia solium* metacestodes. Entre las manifestaciones clínicas de la enfermedad, la más frecuente sería la epilepsia. La sintomatología cognitiva está pobremente descrita y menos aún documentada como hallazgo clínico de inicio de enfermedad.

**Material y métodos:** Presentamos a un varón de 46 años de edad, natural de Ecuador, sin antecedentes patológicos de interés que acude a consultas de Neurología por déficits mnésicos subjetivos de dos meses de evolución. El resultado del TC de cráneo muestra la presencia de lesión temporal profunda de características quísticas. Un mes después el paciente sufre episodio de sensación epigástrica ascendente, piloerección y posterior crisis tónico-clónica generalizada con pérdida de conciencia y posterior recuperación poscrítica, por lo que se ingresa para estudio en nuestro centro.

**Resultados:** La neuroimagen con RM muestra lesión quística temporal profunda derecha de tamaño superior a un centímetro con granulomas calcificados frontales y parietales derechos sin realce con gadolinio compatibles con infección parasitaria por *Cisticercos* no activa. Los estudios electroencefalográficos seriados no mostraron actividad crítica compatible con comicialidad. El estudio neuropsicológico mostró memoria inmediata alterada para información estructurada y ensayo único, con memoria preservada sólo para información aprendida con ensayos repetitivos, además de un déficit en control inhibitorio y flexibilidad cognitiva.

**Conclusiones:** La sintomatología cognitiva como inicio clínico de una enfermedad parasitaria cerebral como la neurocisticercosis es un hallazgo no documentado en la bibliografía científica, he aquí la importancia del caso clínico descrito.

## DETERIORO COGNITIVO DE INICIO AGUDO TRAS INTOXICACIÓN CRÍPTICA CON MONÓXIDO DE CARBONO: HALLAZGOS ESPECIALES EN SPECT

J.M. Pías- Peleteiro, M. Pardo Parrado y F. Martínez Vázquez

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Santiago de Compostela.

**Objetivos:** La intoxicación por monóxido de carbono es una causa frecuente de envenenamiento involuntario. Letal en un tercio de los casos, causa secuelas en un 40%. Sus manifestaciones neurológicas son variables: cefalea y disminución del nivel de conciencia en el momento agudo y deterioro cognitivo subagudo posteriormente. Presentamos un caso de deterioro cognitivo agudo debido a intoxicación por monóxido de carbono, con hallazgos en el SPECT.

**Material y métodos:** Mujer de 59 años sin antecedentes. Acudió a consultas externas por deterioro cognitivo de dos meses de evolución, de inicio agudo tras un episodio de estupor de doce horas de duración. Se realizó una investigación exhaustiva: estudios

de bioquímica completa, serológicos, de líquido cefalorraquídeo, electroencefalográficos y de neuroimagen.

**Resultados:** En la exploración destacaba una alteración de las funciones cognitivas, especialmente de atención, memoria y funciones ejecutivas, en menor medida de praxia visuoespacial y orientación. Presentaba reflejos de liberación frontal y un temblor postural distal en extremidad superior derecha. La RM cerebral mostró alteración de señal en ambos centros semiovoides, que restringía la difusión, y una hiperseñal palidal bilateral. El SPECT demostró una llamativa hipoperfusión fronto-temporal bilateral. Se reevaluó una gasometría correspondiente al episodio de estupor inicial, que mostró una concentración de carboxihemoglobina del 25.9%, concordante con la presencia en la estancia de una estufa de leña.

**Conclusiones:** Un nivel elevado de carboxihemoglobina, conjugado con una anamnesis adecuada, constituye la clave para diagnosticar la intoxicación por monóxido de carbono. El deterioro cognitivo progresivo es secuela frecuente en estos casos, y el deterioro cognitivo agudo constituye una rareza.

### APOPLEJÍA HIPOFISARIA QUE SIMULA UNA MENINGITIS BACTERIANA

M. Matarazzo Matarazzo, J.F. Gonzalo Martínez, J.P. Romero Muñoz, A. Domingo Santos, D. Gata Maya y A. Méndez Guerrero

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

**Objetivos:** La apoplejía hipofisaria es un cuadro poco habitual que puede presentarse de forma inespecífica y poco usual.

**Material y métodos:** Un varón de 66 años ex-fumador, dislipémico, hipertenso y con esquizofrenia está ingresado por un cuadro de infección respiratoria y del tracto urinario con buena evolución al tratamiento farmacológico. Durante el ingreso presenta un deterioro del nivel de consciencia de evolución aguda acompañado de fiebre sin claro foco siendo normales las TC craneal y abdominopélvica. A la exploración neurológica el paciente está inconsciente, con escasa respuesta a estímulos dolorosos, parálisis del III par craneal izquierdo y signos de meningismo. La PL mostró LCR con 430 leucocitos (70% polimorfonucleados, 30% mononucleares), glucosa 67, proteínas 1.87. No obstante el tratamiento antibiótico de amplio espectro (meropenem, ampicilina, amikacina) el paciente sigue presentando un nivel de consciencia fluctuante sin clara mejoría. Se decide entonces realizar un TC craneal con contraste.

**Resultados:** En el nuevo TC se objetivó una masa hipofisaria infartada previamente desconocida.

**Conclusiones:** La apoplejía pituitaria es una complicación relativamente rara de las masas de la hipófisis, y en algunos casos la forma de presentación inusual plantea un diagnóstico diferencial complicado. En nuestro paciente la presencia de meningismo y deterioro del nivel de consciencia con fiebre sugerían una meningitis aguda, sin embargo la presencia de la afectación del III par -así como de otras estructuras del seno cavernoso- deben levantar la sospecha de una afectación a ese nivel para garantizar un diagnóstico y tratamiento precoces que son fundamentales para una buena evolución del cuadro.

### ESTUDIO TRASVERSAL DE LA NECESIDAD DE VALORACIONES NEUROPSICOLÓGICAS EN UNA UNIDAD DE NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA

B. Martínez Menéndez, M. Cerezo García, E. Escolar Escamilla, Y. Aladro Benito, L. Morlán Gracia y A. Pinel González

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Getafe.*

**Objetivos:** El 10% de los niños en edad escolar tienen alteraciones cognitivas, perceptivas, psicomotoras y/o comportamentales,

muchos acuden a una consulta de Neurología Pediátrica. Su valoración precisa de test específicos, realizados por personal especializado, del que carece nuestro sistema sanitario. Consideramos interesante valorar las necesidades reales de valoración neuropsicológica en una Unidad de Neurología Pediátrica.

**Material y métodos:** Estudio prospectivo de los niños que acuden con sospecha de alteración cognitiva (> 6 años) o trastorno del lenguaje (> 4 años). Se evalúa la necesidad de estudio, su existencia y validez previas. En caso de necesitarlo y no existir o no ser válido se realiza y se estudia su relevancia clínica.

**Resultados:** Presentamos datos de 315 pacientes (103 nuevos) consecutivos atendidos en una consulta de neurología pediátrica. Edad media 6,6 años (0-16,4). El 36,5% (el 22,6% de los nuevos) necesitan valoración, de ellos el 34,8% (37,5% de los nuevos) no tienen ningún tipo de estudio. El 32% (66,7% de los nuevos) de los estudios que aportan los pacientes no resulta válido. De los estudiados por nuestra neuropsicóloga el diagnóstico ha sido: TDAH, retraso mental, dificultades de aprendizaje, TEA, Trastornos del desarrollo del lenguaje, Inteligencia límite y normalidad.

**Conclusiones:** Casi la mitad de los niños que acuden a una consulta de Neurología Pediátrica precisan estudio neuropsicológico del que no se dispone en gran parte de ellos, más en el caso de los pacientes nuevos y en los de menor edad. Los resultados de los casos estudiados han resultado de gran relevancia clínica.

### TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DE UN HEMATOMA PONTINO

B. Oyanguren Rodeño<sup>1</sup>, I. Hernández Medrano<sup>1</sup>, V. Sánchez González<sup>1</sup>, A. Aguado Puente<sup>1</sup>, V. Rodríguez Berrocal<sup>2</sup>, D. Medina López<sup>2</sup>, L. Ley Urzaiz<sup>2</sup>, A. Cruz Culebras<sup>1</sup> y J. Masjuán Vallejo<sup>1</sup>

*<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurocirugía. Hospital Universitario Ramón y Cajal.*

**Objetivos:** Las hemorragias protuberanciales presentan una elevada morbilidad. El tratamiento habitual suele ser de soporte en una unidad de cuidados intensivos o unidad de ictus. En casos excepcionales se plantea un tratamiento quirúrgico. Presentamos un caso de hemorragia pontina secundaria a cavernoma tratada quirúrgicamente tras empeoramiento de los síntomas.

**Material y métodos:** Mujer de 47 años que presentó un cuadro brusco de diplopía y cefalea. Acudió al servicio de urgencias donde se apreció una parálisis aislada del VI par craneal izquierdo secundario a un hematoma en la parte posterior de la protuberancia. Se decidió tratamiento conservador.

**Resultados:** A los 5 días, presentó empeoramiento brusco con hemiparesia derecha (2/5 miembro superior derecho, 3/5 miembro inferior derecho), disartria y disfagia. La resonancia magnética (RM) craneal mostró lesión de intensidades variables con anillo hipointenso periférico, reforzado con contraste en unión bulbo-protuberancial izquierda, asociada a área hiperintensa, compatibles con cavernoma y hemorragia anterior. Dada la progresión clínica, se realizó evacuación quirúrgica del hematoma, guiada por neuronavegación, visualizándose angioma venoso, habitualmente asociados a las malformaciones cavernomatosas. Los resultados de las pruebas neurofuncionales permanecieron estables posquirugía, y la RM control confirmó disminución del 80% del volumen del hematoma y del efecto masa, lográndose frenar la progresión clínica. Al alta la paciente presenta una hemiparesia derecha (3/5) y paresia del VI y VII pares craneales izquierdos.

**Conclusiones:** Los hematomas de troncoencéfalo secundarios a un cavernoma pueden beneficiarse de modo excepcional de tratamiento quirúrgico en caso de progresión de la clínica o sangrados de repetición.

## Neurología general P2

### VARIANTE CEREBELOSA DE NEUROBEHÇET: UNA PRESENTACIÓN INUSUAL

E. Fernández Díaz<sup>1</sup>, I. Díaz-Maroto Cicuéndez<sup>1</sup>, F. Hernández Fernández<sup>1</sup>, E. Palazón García<sup>1</sup>, S. García Muñozguren<sup>1</sup>, A.B. Perona Moratalla<sup>1</sup> y J.C. Segura Luque<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Medicina Interna. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete.

**Objetivos:** La enfermedad de Behçet (EB) es un trastorno multisistémico de etiología desconocida con afectación del sistema nervioso central hasta en un 10% de los casos. Presentamos un caso de su variante con ataxia cerebelosa progresiva, de la que existen muy pocos descritos en la literatura.

**Material y métodos:** Mujer de 48 años diagnosticada de EB por un cuadro de panuveítis y retinitis bilateral más aftas orales, con HLA-B51 positivo. Tras diez años de estabilidad clínica, comienza con un cuadro de ataxia axial clara y ligera de la marcha, disartria escándida, hiperreflexia generalizada, alteración de la personalidad e incontinencia urinaria de urgencia. Presentó respuesta inicial al tratamiento con corticoides. Posteriormente, se objetivó progresión del síndrome cerebeloso con aumento de la ataxia de la marcha y disfagia neurógena. Actualmente, se mantiene estable con tratamiento con bolos mensuales de ciclofosfamida y dosis bajas de prednisona.

**Resultados:** Se realizó una RM cerebral que mostró atrofia cerebelosa y de tronco, sin alteraciones parenquimatosas, y un estudio genético de ataxias heredo degenerativas con resultado negativo, al igual que el resto de determinaciones analíticas.

**Conclusiones:** La EB, como enfermedad tratable, debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de la ataxia progresiva, especialmente si se acompaña del cuadro clínico característico de hiperreflexia, alteraciones neuropsicológicas y del control de esfínteres. No excluye el diagnóstico la ausencia de clínica sistémica, ya que puede ser la forma de debut, ni la normalidad de las pruebas de neuroimagen. La positividad del HLA-B51 está presente en todos los casos descritos de esta rara variante y apoya el diagnóstico.

### UNA ALTERNATIVA EN REALIDAD VIRTUAL DE ENTRENAMIENTO COGNITIVO: ESTUDIO PILOTO EN PACIENTES CON LESIÓN CEREBRAL ADQUIRIDA

J. Gaspar Oliveira<sup>1</sup>, P. Santos Gamito<sup>1</sup>, M. Perea Bartolomé<sup>2</sup>, V. Ladera Fernández<sup>2</sup>, J. Pacheco Pacheco<sup>3</sup>, N. Barros Santos<sup>1</sup>, T. Miranda Saraiva<sup>1</sup>, D. Pereira Morais<sup>1</sup>, P. Mendes Rosa<sup>1</sup> y L. Viegas Gamito<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Facultad de Psicología. Universidad Lusófona de Lisboa. <sup>2</sup>Facultad de Psicología. Universidad de Salamanca. <sup>3</sup>Centro de Rehabilitación del Alcoitão.

**Objetivos:** Evaluar y testar la metodología de rehabilitación cognitiva con realidad virtual en pacientes con lesión cerebral adquirida.

**Material y métodos:** 3 pacientes (M = 25 años) con déficit de memoria y atención como consecuencia de ictus (n = 2) y TCE (n = 1). Los sujetos han sido evaluados con pruebas neuropsicológicas para la atención (Toulouse Pierón) y memoria (EMW; PASAT) en dos periodos distintos, antes y después del programa de rehabilitación. La aplicación de RV se ha desarrollado con el Unity v.2.5 (Unity technologiesTM) y se ha basado en una pequeña ciudad con varios edificios dispuestos en ocho bloques cuadrados, junto con un apartamento de dos habitaciones y un mini-mercado, en los cuales

el participante era capaz de moverse libremente. Las tareas de entrenamiento cognitivo se han realizado mediante 10 sesiones, donde los participantes tenían que realizar la ejecución en tareas básicas e instrumentales de la vida diaria hasta la compra de una lista de comestibles en un mini-mercado virtual. El tiempo medio para la conclusión de la tarea fue de 10 minutos.

**Resultados:** Hemos observado una disminución de los errores en las tareas junto con un incremento en las puntuaciones globales de atención y memoria desde la primera hasta la evaluación final.

**Conclusiones:** Estos datos no pueden ser considerados concluyentes, pero pueden sugerir que los ejercicios desarrollados en realidad virtual son alternativas válidas para los planos de rehabilitación cognitiva en pacientes con lesión cerebral adquirida.

### SÍNDROME SAPHO CON AFECTACIÓN NEUROLÓGICA

J. Tejada García<sup>1</sup>, L. Redondo Robles<sup>1</sup>, J. Guerra Laso<sup>2</sup>, J. Tejada García<sup>1</sup>, M. Lamoca Martín<sup>3</sup>, A. García Morán<sup>4</sup>, A. Galiana Ivars<sup>1</sup> y L.E. Hernández Echebarria<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Medicina Interna; <sup>3</sup>Servicio de Dermatología; <sup>4</sup>Servicio de Radiología. Complejo Asistencial Universitario de León.

**Objetivos:** En 1987 se propuso el término SAPHO (sinovitis, acné, pustulosis palmo-plantar, hiperostosis y osteítis), con la intención de unificar un grupo de procesos de similares características músculo-esqueléticas. La aparición de lesiones neurológicas parenquimatosas asociadas no ha sido descrita en esta entidad. Se presenta un primer caso con afectación tronco-encefálica y se realiza una revisión bibliográfica (PubMed).

**Material y métodos:** Mujer de 51 años con clínica de osteítis lumbar que es remitida para valoración neurológica por alteraciones sensitivas en hemifacies derecha. Exploración: hipoestesia en área cutánea de primera y segunda rama de trigémino derecho. Reflejo corneal derecho hipoactivo. A los dos meses presenta lesiones pustulosas palmo-plantares. Se indica tratamiento con dosis bajas de prednisona con evolución favorable de las lesiones y de la disfunción trigeminal.

**Resultados:** RM lumbar: alteración de señal en los cuerpos vertebrales D10, D11, D12, L2 y L3 con captación de contraste afectando al muro anterior. RM encéfalo: en el margen derecho de la protuberancia lesión hiperintensa en las secuencias T1 y T2 sin efecto expansivo y con realce homogéneo tras la administración de contraste. Estudio de laboratorio sin datos relevantes. Examen de LCR: proteínas 508 mg/L, resto normal (estudio serológico, microbiológico e inmunológico). Biopsia de vértebra L2: signos de remodelación y reparación ósea.

**Conclusiones:** El caso descrito presenta datos compatibles con síndrome SAPHO y la RM confirma una lesión encefálica que evoluciona de forma paralela a las lesiones dérmicas y esqueléticas. En la revisión no se han encontrado descripciones de este síndrome con lesiones neurológicas asociadas.

### MOVIMIENTOS INVOLUNTARIOS PAROXÍSTICOS EN PACIENTE CON ESTENOSIS CAROTIDEA CRÍTICA

R.M. Ceballos Rodríguez, S. Llamas Velasco, F.J. Murcia García y A. Villarejo Galende

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

**Objetivos:** El "limb shaking" es una forma poco frecuente de accidente isquémico transitorio (AIT). Presentamos el caso de una mujer con "limb shaking" de las cuatro extremidades y revisamos las características de esta manifestación.

**Material y métodos:** Mujer de 82 años hipertensa, dislipémica e hipotiroidea, con dos AIT previos que se manifestaron como paresia facial y de la mano derecha. Acude por disfasia motora de presentación brusca y 30 minutos de duración.

**Resultados:** En los últimos 15 días había presentado en múltiples ocasiones movimientos clónicos de las cuatro extremidades de instauración brusca al adoptar la bipedestación, que cedían con el decúbito y se reproducían al ponerse de nuevo en pie. La exploración fue normal excepto por un leve soplo carotídeo izquierdo. En la TC craneal no aparecieron lesiones agudas. La ecografía Doppler de troncos supraaórticos mostró oclusión de la arteria carótida interna derecha y estenosis del 90-95% de la izquierda, con placa ulcerada. El EEG fue normal. Tras iniciar anticoagulación con heparina no volvieron a aparecer los mencionados movimientos.

**Conclusiones:** El "limb shaking" es una forma de AIT hemodinámico del territorio carotídeo que se manifiesta por movimientos involuntarios que afectan a una o más extremidades y que puede plantear problemas de diagnóstico diferencial con otros movimientos involuntarios. Supone un importante factor de riesgo de infarto cerebral y suele desaparecer con la revascularización quirúrgica. Su aparición bilateral es excepcional, pero puede suceder en pacientes con enfermedad carotídea bilateral.

## CLÍNICA FOCAL EN LA INTOXICACIÓN POR LITIO

A. Callén Soto<sup>1</sup>, C. Paytubi Gari<sup>2</sup>, M.R. Cambra Martí<sup>3</sup>, S. Pérez Pérez<sup>1</sup>, E. Bragulat Baur<sup>2</sup>, N. Berrocal Izquierdo<sup>1</sup>, A. Escrig Avellaneda<sup>1</sup>, M. Aiguabella Macau<sup>1</sup> y B. Robles del Olmo<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Medicina Interna; <sup>3</sup>Servicio de Diagnóstico per la imatge. Parc Sanitari Sant Joan de Déu.

**Objetivos:** Presentamos el caso de un paciente en el que la intoxicación aguda por litio se manifestó en forma de afasia y plejía braquio-crural derecha. La intoxicación por litio es poco frecuente y sus formas habituales de presentación son confusión, temblor, mioclonías, movimientos coreiformes; pudiendo progresar a espasticidad, alucinaciones, convulsiones, coma y muerte. La manifestación con clínica focal no ha sido descrita hasta la fecha.

**Material y métodos:** Varón de 51 años de edad, diestro, con antecedente de trastorno bipolar en tratamiento con litio desde 2007. En el contexto de gastroenteritis presentó focalidad neurológica en forma de afasia y plejía braquio-crural derecha. Litemia de 3,83 mEq/L (0,3-1 mEq/L). Progresivamente, a medida que descendieron los niveles, el paciente mejoró quedando asintomático con la normalización de estos.

**Resultados:** Los estudios en LCR, perfil tiroideo, anticuerpos antitiroglobulina, antimitocondriales y RM craneal en diferentes tiempos evolutivos resultaron normales. EEG sin focalidad irritativa. EcoDTSAO mostró ateromatosis moderada en ambas carótidas internas.

**Conclusiones:** Presentamos el caso de un paciente con signos focales como forma rara de presentación de la intoxicación aguda por litio. La normalidad de las exploraciones complementarias permiten descartar otras posibles etiologías. El perfil temporal y la ausencia de otras etiologías apoyarían una relación causa-efecto. Se ha informado de la aparición de isquemia miocárdica en el contexto de intoxicación aguda por litio si bien las RM craneales realizadas a nuestro paciente no apoyan la isquemia cerebral. Cabe discutir una probable predisposición personal y una mayor susceptibilidad para una disfunción neuronal hemisférica izquierda que pueda justificar esta rara forma de manifestación.

## FALLECIMIENTO POR COMPLICACIONES NEUROLÓGICAS EN LA ENDOCARDITIS INFECCIOSA (EI) EN UN HOSPITAL TERCIARIO

A.M. de Arce Borda<sup>1</sup>, M.A. Goenaga Sánchez<sup>2</sup>, M.J. Bustinduy<sup>2</sup>, H. Azkune<sup>2</sup>, M.T. Martínez Zabaleta<sup>1</sup>, K. Reviejo<sup>3</sup>, T. Etxeberria<sup>4</sup>, P. Idígoras<sup>5</sup>, E. Gaminde<sup>6</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de UEL; <sup>3</sup>Servicio de Cardiología; <sup>4</sup>Servicio de Microbiología; <sup>5</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Donostia. <sup>6</sup>Servicio de UVI. Policlínica San Sebastián.

**Objetivos:** Estudiar las características de pacientes fallecidos por causas neurológicas en EI, en una serie actual y consecutiva de casos de un Hospital terciario.

**Material y métodos:** Revisión prospectiva de todos los casos diagnosticados de EI, en Hospital Donostia-Policlínica (1150 camas), entre 2008-2010. Se analizan los casos que fallecieron por causas neurológicas durante el ingreso. Se presentan datos de variables epidemiológicas, etiológicas y de manejo de la EI.

**Resultados:** Entre 2008-2010 se diagnosticaron 104 casos de EI, de ellos 17 pacientes fallecieron (16,3%), 5 (29%) por complicaciones neurológicas. Fueron 3 v y 2 m; media edad 73 a, mediana 74 a (fallecidos 70a y 73a; serie general 65a y 71a). Operados 2 pacientes; días 1 y 7 tras dº (fallecidos 53%; serie general 40%). Lugar de fallecimiento: UCI 3, planta 2. Válvulas afectadas: nativas 4 (Mi 2, Ao 1, Ao + Mi-1), protésicas 1 (Aob-1). Etiología: SAMS-4, S. pneumoniae-1. Causa del fallecimiento: 4 ictus isquémicos y 1 ictus hemorrágico. Tiempos hasta fallecimiento: desde ingreso mediana 13 días, desde IQ 6 y 11 días. Los tratamientos antibióticos utilizados fueron considerados correctos en todos los casos por el grupo de apoyo al manejo de la EI del Hospital.

**Conclusiones:** En nuestra serie la mortalidad global ha sido del 16,3%, las causas neurológicas justifican un 29% de esta, y entre ellas el ictus isquémico es la más frecuente. La mediana de días de fallecimiento tras el ingreso es de 13 días y el agente etiológico más frecuente: S. aureus.

## SÍNDROME DE SUSAC: 2 CASOS DE VARIANTE RETINIANA

I. Hernández Medrano<sup>1</sup>, M. Pérez López<sup>2</sup>, V. Sánchez González<sup>1</sup>, M. Guillán Rodríguez<sup>1</sup>, A. Defelipe Mimbrera<sup>1</sup>, A. Jiménez Escrig<sup>1</sup> y J. González Valcárcel<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario Ramón y Cajal.

**Objetivos:** Presentación de dos casos de un tipo infrecuente de vasculitis con afectación del sistema nervioso central, el síndrome de Susac en su variante retiniana.

**Material y métodos:** Caso 1: mujer de 57 años que presentó pérdida brusca de agudeza visual del ojo izquierdo y cuya exploración oftalmológica mostraba un infarto de la arteria central de la retina. Caso 2: mujer de 22 años con antecedentes de migraña, vértigo y parálisis facial periférica que ingresó por infartos retinianos múltiples.

**Resultados:** Caso 1: la resonancia magnética craneal (RMC) reveló múltiples lesiones focales hiperintensas en T2, de predominio pericallosal. Se descartaron otras causas de vasculitis de tipo autoinmune o infecciosa mediante analítica completa y arteriografía. Tras tratamiento con esteroides a dosis altas y anticoagulación oral durante dos años, no hubo progresión de los infartos, persistiendo la amaurosis del ojo izquierdo. Caso 2: la RMC demostró lesiones focales de pequeño tamaño ceñidas al cuerpo calloso y hemiprotuberancia derecha. Se descartaron las causas habituales de vasculitis mediante analítica completa, arteriografía y punción lumbar. Se instauró tratamiento esteroideo, sin presentarse progresión de las lesiones.



**Conclusiones:** El síndrome de Susac es una endotelopatía rara que afecta a la microvasculatura, produciendo encefalopatía, oclusión de la rama arterial retiniana y pérdida de audición, sin ser obligatoria la triada completa. El diagnóstico se fundamenta en la sospecha clínica y en los hallazgos típicos de la RMC. El tratamiento inmunosupresor y antitrombótico contribuyeron a una evolución en nuestras pacientes.

### LEUCOENCEFALOPATÍA MULTIFOCAL PROGRESIVA EN PACIENTE CON RECUENTO LINFOCITARIO NORMAL

R.M. Ceballos Rodríguez, P. Calleja Castaño, S. Llamas Velasco y F.J. Murcia García

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

**Objetivos:** La leucoencefalopatía multifocal progresiva (LMP) es una es una infección del SNC por el virus JC que aparece en pacientes con inmunodepresión celular grave, siendo muy excepcional en inmunocompetentes. Presentamos el caso de un paciente VIH+ que comenzó a presentar síntomas de LMP con más de 500 linfocitos CD4+/microlitro.

**Material y métodos:** Paciente de 42 años ex-ADVP, VHB+, VHC+ y VIH+ estadio A2, pero con recuentos de linfocitos CD4+ superiores a 500/ $\mu$ l en los últimos 17 meses, con carga viral indetectable, en tratamiento con antirretrovirales. Acude por cuadro de 3 semanas de evolución de alteración del lenguaje de tipo motor, alteraciones cognitivas y cefalea. Inicialmente presentaba en la exploración somnolencia, inatención, bradipsiquia, disfasia motora y apraxia. Posteriormente se añaden trastornos de la conducta, disfasia global y disfagia.

**Resultados:** En la TC craneal se visualizaban hipodensidades de sustancia blanca no captantes. La citobioquímica y los estudios microbiológicos de LCR, incluido PCR de virus JC, fueron negativos. El recuento de linfocitos CD4+ era de 885/ $\mu$ l y la carga de VIH indetectable. En la RM craneal aparecieron áreas hiperintensas en T2 y FLAIR en múltiples localizaciones en sustancia blanca y en ganglios basales bilaterales, sin efecto masa, que no realizaban con contraste. Se realizó biopsia cerebral, obteniéndose el diagnóstico anatomopatológico de LMP.

**Conclusiones:** La LMP suele aparecer en inmunodepresión celular grave, pero puede ocurrir sin aparente inmunodepresión. En el caso de pacientes VIH+ suele ocurrir con CD4+ inferiores a 100/ $\mu$ l, es muy raro cuando superan los 200/ $\mu$ l y excepcional con más de 500/ $\mu$ l.

### STATUS EPILEPTICO COMO DEBUT DE ENFERMEDAD PRIÓNICA DE ORIGEN GENÉTICO

N. Martínez García, A. Escribano Gascón, C. Fernández García, M. Llanero Luque y E. Peña Llamas

*Servicio de Neurología. Hospital Sanitas La Moraleja.*

**Objetivos:** Se ha establecido una fuerte asociación entre las mutaciones en el gen PRNP y las formas de enfermedades priónicas con predisposición familiar habiéndose identificado más de 50 diversas mutaciones. Expertos abogan por clasificar estas enfermedades basándose en la mutación responsable dado la distinta expresividad clínica en cada individuo o familia.

**Material y métodos:** Mujer, 80 años, sin antecedentes de interés. Desde hace dos meses presenta episodios transitorios, quince minutos, de alteración del lenguaje, disártrico e incoherente, ocasionalmente asociados a automatismos masticatorios y cambio de carácter, desinhibición. Exploración: desorientación temporal, dismetría izquierda. Electroencefalograma: descargas continuas

bifrontotemporales de ondas lentas de ocasional morfología aguda. El estudio etiológico del status epiléptico no convulsivo sólo muestra lesiones vasculares crónicas en RM craneal, descartándose causas tóxico-metabólicas. Se ensayan múltiples anticonvulsivos sin conseguir el control de las crisis, que asocian mioclonías erráticas, y la paciente presenta deterioro progresivo cognitivo, del equilibrio y coordinación y del nivel de conciencia por lo que, ante la sospecha de etiología degenerativa cerebral, se realiza estudio para enfermedades priónicas.

**Resultados:** Estudio realizado en LCR negativo para proteína 14.3.3. Estudio molecular en sangre del gen PRNP detecta la mutación E200K (polimorfismo en el codón 129 homocigoto M/M) sugerente de encefalopatía espongiforme transmisible de origen genético.

**Conclusiones:** La expresividad clínica de las enfermedades priónicas es variable. En nuestro caso el debut como status epiléptico no convulsivo de etiología incierta junto con el rápido deterioro en tres meses elevó la sospecha lo que condujo al estudio molecular del gen PRNP que permitió el diagnóstico.

## Neurología general P3

### PACIENTE PUÉRPERA CON DISNEA, CEFALEA Y CRISIS COMICIALES

A.B. Escribano Gascón, N. Martínez García, M. Llanero Luque, E. Peña Llamas y C. Fernández García

*Servicio de Neurología. Hospital Sanitas La Moraleja.*

**Objetivos:** Diversas entidades clínicas pueden comenzar su sintomatología durante el embarazo o el puerperio. Se presenta el caso de una paciente puerpera con disnea, cefalea y crisis comiciales.

**Material y métodos:** Puerpera 34 años. Parto vaginal 4 días antes sin complicaciones. Consulta por disnea y edemas generalizados asociado a cefalea de inicio explosivo resistente a analgesia convencional. Presenta crisis comicial de inicio occipital por lo que se solicita resonancia cerebral que muestra lesiones hiperintensas en T2, en territorio posterior y asimétricas en ganglios basales. Interpretado el cuadro clínico completo como origen inflamatorio sistémico se inicia tratamiento con bolos de corticoide. A los 5 días presenta nueva crisis comicial. Se repite la resonancia que muestra persistencia de lesiones y aparición de nuevas lesiones frontales y parieto-occipitales bilaterales en territorio frontera.

**Resultados:** Se sospecha un cuadro de vasoconstricción generalizada que se confirma mediante la realización de arteriografía. Se inicia tratamiento con nimodipino durante 21 días resolviéndose la gran totalidad de las lesiones, quedando al alta asintomática. Se realiza angiorresonancia a los 3 meses que confirma la resolución completa de la vasoconstricción.

**Conclusiones:** El síndrome de vasoconstricción cerebral reversible es una entidad poco frecuente de etiología desconocida que puede asociarse al embarazo y al puerperio. Cursa con cefalea explosiva y focalidad neurológica variable, con normalidad de pruebas complementarias salvo la arteriografía que la confirmará. Se trata de un cuadro reversible a las 12 semanas pudiendo quedar secuelas de ictus establecidos, lo cual hace más importante aún tener una alta sospecha clínica y un diagnóstico precoz.

## PARÁLISIS UNILATERAL DEL HIPOGLOSO POR ANEURISMA DE CARÓTIDA INTERNA EXTRACRANEAL

L. Brieva Ruiz<sup>1</sup>, R. Begue Gómez<sup>2</sup>, F. Purroy García<sup>1</sup>, J. Sanahuja Montesinos<sup>1</sup>, A. Quilez Martínez<sup>1</sup>, M. Boix Codony<sup>1</sup>, C. González Mingot<sup>1</sup>, M.P. Gil Villar<sup>1</sup> y G. Piñol Ripoll<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Institut de Diagnòstic per la Imatge. Hospital Universitari Arnau de Vilanova. <sup>3</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital de Santa Maria.

**Objetivos:** Presentar una causa poco habitual de parálisis del nervio hipogloso.

**Material y métodos:** Paciente de 54 años con antecedentes de colecistectomía, codo de tenis, alergia al contraste yodado, síndrome de Menière en tratamiento con betahistina sin factores de riesgo vascular que acude por dificultad en la movilidad lingual y cefalea occipital izquierda leve de 2 semanas de evolución sin antecedente traumático, fiebre ni síndrome constitucional. No refiere disfonía/disfagia ni dolor o tumoración palpable en suelo de la boca. No episodios similares previos. Acude diagnosticado de ELA.

**Resultados:** A la exploración presenta paresia del hipogloso izquierdo sin atrofia ni fasciculaciones. No alteración en el resto de PPCC ni otra focalidad neurológica. No signos de 1ª o 2ª neurona. Aporta EMG y resonancia magnética (RM) craneal normales o no concluyentes. Se repite la RM con secuencias angiográficas que ponen de manifiesto un aneurisma fusiforme en art. carótida interna izq. antes de su entrada en la base del cráneo. También se observa una Art. vertebral izquierda que impronta sobre el margen izquierdo de la unión bulbomedular.

**Conclusiones:** Ante una paresia unilateral del nervio hipogloso se debe sospechar una compresión extrínseca entre cuyas causas figura de forma inhabitual el aneurisma de arteria carótida interna y la compresión microvascular por la arteria vertebral. La primera es más probable en este caso dada la aparición subaguda del cuadro.

## NEURITIS POR HERPES ZÓSTER (HZ) CRANEAL COMPLICADA Y TERAPIA ANTIVIRAL

M. Álvarez Soria, A. Hernández González, J. Domínguez Bertalo, B. Miguel Martín, C. Valencia Guadalajara, J.M. Flores Barragán y J.J. Muñoz Torrero

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Ciudad Real.

**Objetivos:** Ante la controversia existente acerca del régimen terapéutico en pacientes con infección por HZ que desarrollan complicaciones neurológicas, describimos nuestras observaciones.

**Material y métodos:** Presentamos 6 pacientes (de 34 a 82 años) con neuritis craneal por HZ que recibieron aciclovir oral y tópico. Días después desarrollaron afectación de múltiples pares craneales (pacientes 1 a 5), celulitis orbitaria (paciente 2) y pseudotumor y miositis orbitaria (paciente 6). Los pacientes 1 y 6 sólo recibieron terapia oral. En los pacientes 2, 3 y 4 se iniciaron precozmente aciclovir y corticoides intravenosos (14 días). La paciente 5 reingresó 25 días después del inicio, por falta de mejoría tras 15 días de tratamiento oral; recibió aciclovir y corticoides intravenosos 7 días.

**Resultados:** Los pacientes 1 y 6 tuvieron una evolución tórpida con larga convalecencia (18 meses) y secuelas (parálisis y espasmo facial, neuralgia). Los pacientes 2, 3 y 4 mejoraron espectacularmente en el ingreso. La paciente 5 mejoró desde el 2º día de tratamiento parenteral (especialmente la neuralgia).

**Conclusiones:** Siguiendo los protocolos, en pacientes inmunocompetentes con neuritis craneal por HZ, se aconseja la pauta antiviral oral y analgesia. Se reserva el aciclovir intravenoso para inmunodeprimidos o con complicaciones (mielitis, meningitis y encefalitis), aunque algunos autores han propuesto el uso intravenoso si hay afectación de pares craneales. El uso de corticoides es

controvertido. Sugerimos que el tratamiento esteroideo y antiviral intravenoso asociados, incluso administrado tardíamente, favorece la rápida recuperación, reduciendo el riesgo de neuralgia y secuelas. Ante la ausencia de estudios comparativos entre ambos regímenes, animamos a seguir investigando.

## NEUROBEHÇET: UNA FORMA DE PRESENTACIÓN ATÍPICA

A.D. Torres Alcázar, E. Hernández Hortelano, M.D. Ortega Ortega, E. Fages Caravaca, V. Giménez de Bejarr, J.J. Soria Torrecillas, T. Tortosa Sánchez, M. López López, L. Fortuna Alcaraz, E. Kahn Mesia, L. Cabello Rodríguez, M. Dudekova, F. Fuentes Ramírez, C. Ganes Sánchez, J.J. Hernández Martínez y J.A. Pérez Vicente

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Santa Lucía.

**Objetivos:** Presentar un caso de debut atípico de enfermedad de Behçet con afectación multifocal del SNC.

**Material y métodos:** Mujer de 25 años con antecedentes personales de eritema nodoso. Consulta en urgencias por un cuadro de 48 horas de evolución de cefalea frontal bilateral con náuseas, vómitos y fiebre. En la exploración presenta ptosis palpebral izquierda sin rigidez de nuca. El TAC de cráneo es normal y con sospecha de meningoencefalitis se realiza PL: Leu: 140 (PMN: 71%; mononucleares: 29%); Glu: 48; Prot: 72. Diplococos Gram +. Se inicia tratamiento antibiótico. Los días posteriores empeora aquejando diplopía, torpeza en extremidades derechas y disminución de agudeza visual. En exploración: AV 1/8 OD y 1/3 OI. Fondo de ojo normal. III par izquierdo incompleto, paresia facial supranuclear derecha, hemiparesia derecha leve y dismetría bilateral con marcha atáxica. Rehistoriando a la paciente refiere presentar úlceras genitales y orales, dolorosas y recurrentes desde la juventud.

**Resultados:** RM cráneo: Hiperintensidad de señal mesencéfalo-protuberancial de predominio izquierdo que asciende a tálamo sin efecto masa. Capta discretamente gadolinio. PL: Leu: 10; Prot: 23; Glu: 78; Serologías, cultivos, citología y bandas oligoclonales: negativas. PEV: Desmielinización bilateral vía óptica. Analítica: autoinmunidad, onconeuronales, ac IgG-NMO: negativos. Con el diagnóstico de enfermedad de Behçet se pautaron corticoides a altas dosis y posteriormente inmunosupresores con buena respuesta clínica y radiológica.

**Conclusiones:** La encefalitis de tronco-plus y la neuritis óptica bilateral pueden ser manifestaciones neurológicas del Behçet, siendo excepcional su presentación simultánea. El diagnóstico es importante pues el pronóstico depende de un tratamiento precoz adecuado.

## INSUFICIENCIA VALVULAR YUGULAR Y AFECTACIÓN ELECTROENCEFALOGRÁFICA FOCAL IPSILATERAL EN LA AMNESIA GLOBAL TRANSITORIA

M. Martínez Martínez<sup>1</sup>, A. Ugalde Canitrot<sup>2</sup>, J. Oliva Navarro<sup>1</sup>, J. Fernández Travieso<sup>1</sup>, J. Medina Báez<sup>1</sup>, P. Martínez Sánchez<sup>1</sup>, B. Fuentes Gimeno<sup>1</sup> y E. Díez Tejedor<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario La Paz.

**Objetivos:** La fisiopatología de la amnesia global transitoria (AGT) es desconocida. Se ha señalado mayor frecuencia de insuficiencia venosa yugular (IVY). Nuestro objetivo es correlacionar los hallazgos EEG con la presencia IVY unilateral en pacientes con AGT.

**Material y métodos:** Estudio caso y grupo control constituido por cónyuges con inclusión de pacientes consecutivos diagnosticados AGT desde 2008. Analizamos datos demográficos, del episodio (duración y precipitantes), factores de riesgo vascular (FRV) y re-

sultados de pruebas complementarias: neuroimagen (TC y RM) y EEG. Un evaluador ciego a los datos EEG analizó la presencia de IVY mediante ecografía doppler-color.

**Resultados:** Se incluyeron un total de 53 pacientes y 12 controles, con mayor proporción de varones en el grupo control ( $p=0,02$ ), sin diferencias en distribución de FRV entre grupos. Se demostró presencia de IVY en el 26,4% de pacientes vs 41,7% de controles ( $p=0,29$ ). El EEG presentaba lentificación en rango theta-delta en lóbulos temporales (uni o bilateral) en el 45,3% de los AGT frente a sólo uno de los controles (8,3%),  $p=0,02$ . Entre los pacientes con IVY (14 pacientes y 5 controles), encontramos una correlación entre el lado afectado por la IVY y lentificación temporal ipsilateral en el EEG en los pacientes (64,3%) frente a los controles (0),  $p=0,02$ .

**Conclusiones:** No encontramos asociación entre IVY y pacientes con AGT. Sin embargo, en los pacientes con IVY se detectan alteraciones ipsilaterales en el EEG.

### AMNESIA GLOBAL TRANSITORIA: ¿QUIÉN, CÓMO Y POR QUÉ?

M. Martínez Martínez<sup>1</sup>, J. Fernández Travieso<sup>1</sup>, J. Oliva Navarro<sup>1</sup>, G. Ruiz Ares<sup>1</sup>, J. Medina Báez<sup>1</sup>, P. Martínez Sánchez<sup>1</sup>, B. Fuentes Gimeno<sup>1</sup>, A. Ugalde Canitrot<sup>2</sup> y E. Díez Tejedor<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario La Paz.

**Objetivos:** Describir las características demográficas y clínicas de una serie de pacientes con AGT y realizar un acercamiento a su posible etiología tras un estudio diagnóstico exhaustivo.

**Material y métodos:** Pacientes consecutivos con diagnóstico de AGT desde 2008. Realizamos estudio completo incluyendo datos de laboratorio, EEG, neuroimagen (TC craneal / RM) y eco-doppler-color carotídeo y venoso para la detección de insuficiencia valvular yugular (IVY).

**Resultados:** De un total de 79 pacientes con AGT, 9 se excluyeron por datos incompletos. 37,1% eran varones, edad media 66,1 (DE 8,15) La distribución de factores de riesgo vascular es la siguiente: 48,6% HTA, 52,7% DL, 50% ateromatosis carotídea, 20% IVY, 5,7% DM. Duración mediana del episodio: 3 horas (RIC 2-8,13), desencadenante claro en el 38% de los casos: esfuerzo físico 50% (46,6% reconocían una clara maniobra de Valsalva) y estrés emocional 25%. Pruebas complementarias: se observó un patrón inespecífico en EEG de lentificación en lóbulos temporales uni o bilateral en el 51,3%. La neuroimagen mostró alteraciones en el 18,6% (leucoaraisis, infartos lacunares) pero en ningún caso los hallazgos se relacionaron con el episodio. Clasificamos a los pacientes en las siguientes etiologías probables: 8 origen isquémico, 5 congestión venosa, 2 migraña, 0 origen epiléptico, 2 dudosa AGT y 47 origen indeterminado.

**Conclusiones:** En el 59,5% de los pacientes con clínica de AGT no es posible, tras un estudio exhaustivo, encontrar una etiología de probabilidad. Las alteraciones EEG inespecíficas y la presencia de ateromatosis carotídea son los hallazgos más consistentemente encontrados.

### TETRAPARESIA BRUSCA POR DÉFICIT DE FOLATO Y VITAMINA B12

A.M. Marín Cabañas, M. Romera Tellado, M.D.C. Fernández Moreno y F. Camarena Cepeda

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Valme.

**Objetivos:** El déficit de vitamina B12 (VITB12) y ácido fólico es un trastorno con prevalencia en Europa del 1,6-10%. La afectación neurológica tiene presentación multiforme, a veces atípica y de gravedad como la tetraparesia brusca. Reconocer formas de presentación infrecuentes, garantiza el tratamiento precoz con alta

correlación con el pronóstico. **Objetivo:** presentar un caso de déficit de VITB12 y folato con tetraparesia progresiva asimétrica de instauración brusca.

**Material y métodos:** Varón de 51 años bebedor excesivo, con clínica de parestesias en miembros inferiores de progresión ascendente, de dos meses de evolución, e incapacidad para la marcha. La exploración inicial muestra claudicación leve distal de hemi-cuerpo izquierdo, sensibilidad vibratoria y posicional abolida en MMII. Babinsky bilateral. Marcha imposible. Con sospecha de déficit carencial se inicia tratamiento oral vitamínico B. En 24 horas, presenta tetraparesia progresiva asimétrica de predominio izquierdo y apraxia ocular. Tras tratamiento intensivo con VITB12 y folato presenta recuperación progresiva motora.

**Resultados:** Hemoglobina: 10,2 g/dl; VCM: 118 u3; VITB12: 317; folato: 1,6. Homocisteína y metilmalónico: elevados. Autoinmunidad, cobre, serología infecciosa extensa, LCR con bioquímica, anticuerpos antineuronales, microbiología, bandas oligoclonales sin hallazgos. IRM: hiperintensidad en sustancia blanca periventricular occipital bilateral y centros semioviales simétrica. Áreas de restricción, no captación de contraste, sin compromiso cervical.

**Conclusiones:** La deficiencia de ácido fólico y VitB12 debe sospecharse en la tetraparesia brusca, y su reconocimiento precoz determina el tratamiento combinado que evite evolución desfavorable.

### PARÁLISIS DIAFRAGMÁTICA Y TETRAPARESIA EN MUJER DIABÉTICA

P. Lobato Casado, C.C. Vargas Fernández, S. Murcia Carretero, F. Muñoz Escudero, A. Grande Martín, N. López Ariztegui, J.C. Segundo Rodríguez, J.M. Ceballos Ortiz y C. Marsal Alonso

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud. Complejo Hospitalario de Toledo.

**Objetivos:** Destacar laborioso estudio etiológico de la parálisis diafragmática, en forma de caso clínico de mujer diabética con tetraparesia progresiva y diagnóstico previo de poliomyelitis, así como respuesta parcial a tratamiento inmunomodulador.

**Material y métodos:** Mujer de 62 años HTA, DM tipo 2, DL. Paresia distal en MID con tres años con recuperación presentando deformidad en el pie, precisó varias intervenciones. Catalogada de poliomyelitis. Osteomielitis crónica. En 2004, alteraciones sensitivas distales, diagnóstico de polineuropatía sensitivo-motora, no revisiones. Ingresó por cuadro de seis meses de disnea con intolerancia para decúbito con desaturación y tetraparesia arrefléctica asimétrica de predominio distal e hipoestesia con apalestesia. Escopia con paresia de hemidiafragmas. Estudio analítico y de LCR normal: autoinmunidad, serologías, antigangliósidos, marcadores tumorales y onconeuronales. Imposibilidad para pruebas de imagen. En EMG polineuropatía sensitivo-motora severa. No potencial motor compuesto en los diafragmas, por estimulación frénica. Biopsia: neuropatía hipertrófica severa y atrofia muscular por denervación. Espirometría alteración ventilatoria restrictiva grave que precisa Bi-PAP.

**Resultados:** Ante la duda diagnóstica entre neuropatía motora hereditaria y CIDP y descartado un síndrome pospoliomyelítico, tratamiento con IG con mejoría de fuerza leve progresiva, mayor tolerancia al decúbito constatada por oximetría. Estudio genético: CMT-1A.

**Conclusiones:** CMT es una neuropatía sensitivo-motora hereditarias común. Debilidad progresiva distal con atrofia y deformidad. Inicio juvenil. Gravedad y progresión variable. Tipos: CMT1, CMT2, CMT3, CMT4, y CMTX. CMT1 más frecuente y es de características desmielinizantes e hipertróficas. El CMT1A es AD (duplicación del gen en el cromosoma 17: PMP-22. La afectación diafragmática y de pares craneales es excepcional, así como la respuesta parcial a terapias inmunomoduladoras.

## Neurología general P4

### ICTUS ISQUÉMICO COMO DEBUT DE ENDOCARDITIS POR ACTINOMYCES NEUII CON RESPUESTA A TRATAMIENTO CONSERVADOR

A. Herrera Muñoz, F. Gilo Arrojo, C. Terrón Cuadrado y C. Ruiz Huete

*Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora del Rosario.*

**Objetivos:** La infección actinomicótica del corazón es poco común. Los casos descritos en la literatura sobre válvulas protésicas o nativas requieren tratamiento quirúrgico. Excepcionalmente si no hay deterioro de la función valvular puede plantearse su manejo solo con antibioterapia. Presentamos un paciente cuyo debut fue un ictus y que además respondió a tratamiento conservador.

**Material y métodos:** Mujer, 62 años, AP: prolapso mitral intervenido, portadora de anillo mitral metálico Carpentier, úlcus péptico, gastrectomía, hipotiroidismo. Presenta cuadro brusco de hemiparesia izquierda, tendencia al sueño y fiebre de 38 °C. En semanas previas refiere molestias dentales pendientes de evaluación.

**Resultados:** TC y RM cráneo: infarto extenso ACM derecha, angioRM con disminución flujo ACM derecha, aneurisma carótida cavernosa izquierda < 5 mm, aneurisma sacular carótida derecha supraclinoidea 8 mm, ambos sin apariencia micótica. Ecocardiograma transesofágico: válvula mitral mixoide con imagen sugestiva de vegetación 1,2 cm velo anterior no visible en transtorácico sin disfunción valvular Hemocultivos × 2 distanciados 7 días positivos a *Actinomyces neuui*. Se inicia antibioterapia y dada la evolución favorable no se realiza tratamiento quirúrgico. Tras 6 meses de antibióticos queda asintomática, desapareciendo la vegetación en el ecocardiograma.

**Conclusiones:** Paciente que debuta como ictus isquémico secundario a endocarditis por *Actinomyces neuui*. En nuestro caso, excepcionalmente descrito, dada la no desestructuración valvular, fue posible su manejo solo con antibioterapia sin precisar recambio valvular.

### ATAXIA CEREBELOSA ANTIGUA. PRESENTACIÓN DE UN CASO

A. Herrera Muñoz, F. Gilo Arrojo, C. Ruiz Huete, L. Idrovo Freire y O. Casals Rafecas

*Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora del Rosario.*

**Objetivos:** La ataxia cerebelosa anti GAD, una patología no frecuente, inicialmente enfocada como procesos degenerativos o paraneoplásicos, se manifiesta habitualmente con evolución crónica, aunque a veces toma un curso subagudo. La respuesta a terapia inmunosupresora es parcial en la mayoría de los casos, las mejores respuestas se obtienen cuando el tratamiento es precoz.

**Material y métodos:** Varón, 75 años, AP: anemia perniciosa, vitiligo, hipertensión arterial y poliposis colónica. Mes y medio antes de su ingreso refiere diplopía binocular que progresa, asociando en 3 días previos inestabilidad llegando a no ser capaz de sostenerse de pie, mareo postural sin oscilopsia, vómitos e hipo. Exploración: nistagmus vertical en miradas laterales, ataxia truncal, resto normal.

**Resultados:** RM cráneo sin alteraciones, TC body sin hallazgos relevantes, LCR: 12 leucocitos 57 mg/dl proteínas, bandas oligoclonales positivas. Analítica básica sin hallazgos. AntiGAD positivos título > 30. Recibe tratamiento con 6-metilprednisolona 5 dosis de 1 gr con mejoría precoz y marcada.

**Conclusiones:** Presentamos un paciente con cuadro de tronco y cerebeloso subagudo, AP de enfermedades autoinmunes, positividad anti GAD y respuesta a tratamiento inmunosupresor. Debería plantearse este diagnóstico en ataxias y otras manifestaciones neurológicas, dado que el beneficio terapéutico depende de la precocidad de su inicio. Debe sospecharse ante asociación con enfermedades autoinmunes: diabetes mellitus, vitiligo, anemia perniciosa. La ataxia forma parte de un amplio espectro de manifestaciones neurológicas por anticuerpos anti GAD, por la amplia distribución de neuronas gabaérgicas, incluyendo el síndrome de la persona rígida, epilepsia y cuadros extrapiramidales.

### DISECCIÓN CAROTÍDEA BILATERAL ESPONTÁNEA ASOCIADA A HIPERHOMOCISTEINEMIA Y DÉFICIT DE VITAMINA B12

A. Herrera Muñoz, F. Gilo Arrojo, C. Terrón Cuadrado, L. Idrovo Freire y O. Casals Rafecas

*Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora del Rosario.*

**Objetivos:** La homocisteína en niveles elevados altera la capa elástica media arterial, produciendo mayor fragilidad, haciéndola susceptible de rotura. El metabolismo de homocisteína está ligado a la vitamina B12, relacionándose sus cifras en suero de forma inversa. Presentamos dos casos de disección carotídea bilateral espontánea asociados a niveles elevados de homocisteína.

**Material y métodos:** Caso 1: varón, 43 años, antecedentes de hipertensión arterial y gastritis atrófica con déficit de vitamina B12 secundario, que presenta cefalea brusca occipital derecha con síndrome de Horner ipsilateral. Caso 2: varón, 61 años, antecedentes de tabaquismo, hipercolesterolemia, y fibrilación auricular paroxística, que coincidiendo con cuadro catarral presenta dolor hemicervical y hemicraneal izquierdos, asociado a disartria y síndrome de Horner izquierdo, y debilidad en brazo derecho transitoria.

**Resultados:** Caso 1: RM cráneo con angio RM de troncos supra-órticos (TSAo) con signos de disección carotídea interna extracranial bilateral. Niveles homocisteína 21 mmol /L Caso 2: RM cráneo con lesiones isquémicas agudas puntiformes en territorio frontera profundo hemisférico izquierdo y angioTC de TSAo con disección carotídea bilateral extracranial asociado a estenosis severa carotídea izquierda. Homocisteína 20,4 mmol /L. Ambos recibieron tratamiento con vitamina B1 B6 B12 y ácido fólico, normalizándose posteriormente las alteraciones bioquímicas.

**Conclusiones:** En pacientes con disección carotídea espontánea, o con disecciones asociadas a un trauma menor, está indicada la determinación de niveles de vitamina B12 y de homocisteína. La identificación de este estado protrombótico, permite la actuación terapéutica normalizando los niveles de ambas sustancias con complejos vitamínicos.

### EPILEPSIA PARCIAL SENSITIVA E HIDROCEFALIA SECUNDARIA A HISTOPLASMOSIS CEREBRAL EN PACIENTE INMUNOCOMPETENTE

D. Vidal de Francisco, R. Espinosa Rosso, S. Vassallo Recio, M.A. Muchada López, M.A. Moya Molin y A. Rodríguez Román

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta del Mar.*

**Objetivos:** Presentamos un paciente de 63 años que ingresa para estudio de inestabilidad y marcha atáxica con tándem imposible, de 6 meses de evolución, con RMN lumbar sin alteraciones que lo justifiquen.



**Material y métodos:** Como antecedentes personales a destacar, había viajado con frecuencia a Perú en los últimos 4 años, y se diagnosticó hace 1 año de epilepsia parcial sensitiva en tratamiento con lamotrigina. La sospecha inicial según la clínica fue hidrocefalia que se confirmó mediante estudio de RMN craneal.

**Resultados:** Se realizó punción lumbar diagnóstica y evacuadora. Se detectó 110 leucocitos (80% mononucleares) con hiperproteínoorraquia e hipoglucorraquia. La citología del LCR fue negativa para células malignas pero mostró un exudado linfocitario crónico. Se solicitó estudio microbiológico completo resultando positivo para *Histoplasma capsulatum* en LCR. Serología VIH fue negativa. Presentó buena respuesta clínica con mejoría en la marcha tras evacuar LCR, de modo que se contactó con Servicio de Neurocirugía para colocación de válvula de derivación de LCR una vez finalizara el tratamiento con anfotericina B liposomal iv 1 mes e itraconazol oral 6 meses más. En la actualidad, asintomático con controles periódicos de LCR normalizados.

**Conclusiones:** La afectación del SNC se reconoce en 5-10% de pacientes con histoplasmosis diseminada. Se puede presentar como meningitis crónica, hidrocefalia, infartos cerebrales, lesiones medulares... Es más frecuente en pacientes inmunodeprimidos o que pertenecen a áreas endémicas (ej: Sudamérica). La prueba diagnóstica de elección es la detección de PCR de *H. capsulatum* en LCR. El tratamiento más eficaz es terapia antifúngica prolongada combinando vía intravenosa y oral.

#### ATAXIA AGUDA SECUNDARIA A INTOXICACIÓN POR TETRODOTOXINA POR CONSUMO DE MARISCO

O. Hamad Cueto, A. Gallardo Tur, C. de la Cruz Cosme, J. Romero Godoy, T. Sanjuán Pérez, C. de la Fuente Cañete y M. Romero Acebal

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Victoria.*

**Objetivos:** La intoxicación por tetrodotoxina (TTX) se produce por ingesta de productos de pesca marina generalmente peces de la familia Tetraodontidae en el sureste asiático. Es prácticamente inexistente en Europa y Mediterráneo. Las manifestaciones clínicas se deben a síntomas gastrointestinales seguidos de parálisis descendente que puede producir fallo respiratorio y muerte. No existe antídoto y el tratamiento consiste en medidas de soporte.

**Material y métodos:** Presentamos un caso con afectación neurológica secundaria intoxicación por TTX en nuestro medio.

**Resultados:** Varón de 56 años, con factores de riesgo vascular bien controlados que consulta por parestesias peribucales, binales y náuseas tras una hora de ingesta de caracola cocida de 2 Kg, seguidos de inestabilidad y debilidad de extremidades. En la exploración se objetivaba tetraparesia leve 4+/5, dismetría y ataxia troncular con máximo déficit en las 3-4 horas siguientes a la ingesta, y recuperación paulatina hasta la completa resolución espontánea del cuadro clínico. Se realizó amplio estudio complementario que resultó normal. Se tomaron muestras de restos de la caracola, realizándose análisis toxicológico cuantitativo de varias toxinas y analizándose la presencia de TTX por cromatografía rápida de líquidos de alta eficacia acoplada a espectrometría de masas en tándem identificándose TTX en una concentración de 9.2 mg/Kg. No se detectaron otras toxinas.

**Conclusiones:** Es importante conocer la posibilidad de aparición de estas intoxicaciones fuera de áreas endémica como la nuestra, y la necesidad de monitorización clínica estrecha inicial por el peligro letal aunque los primeros síntomas sean leves, además de informar a las autoridades sanitarias por el riesgo de salud pública.

#### ENCEFALITIS POR HERPESVIRUS TIPO 6 EN PACIENTE INMUNOCOMPETENTE

J. Alarcón Alacio<sup>1</sup>, J.L. Rodríguez Calderón<sup>2</sup>, M.D.M. Redondo Sánchez<sup>3</sup>, D. Monclús Arroyo<sup>4</sup>, A. Carrasco Rubio<sup>5</sup> y J. Navalón Burgos<sup>5</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Medicina Interna; <sup>3</sup>Servicio de Análisis Clínicos (MEGALAB); <sup>4</sup>Servicio de Análisis clínicos;

<sup>5</sup>Servicio de Radiología. Hospital San Rafael.

**Objetivos:** El virus Herpes humano tipo 6 (HHV-6) pertenece a la familia Herpesviridae, subfamilia beta-herpesviridae y se ha relacionado con diversas patologías neurológicas y no neurológicas. La afectación del sistema nervioso en forma de encefalitis es infrecuente en el paciente inmunocompetente.

**Material y métodos:** Presentamos un paciente de 22 años en la que se demostró HHV-6 en LCR mediante PCR como agente causal de una meningoencefalitis así como su evolución (favorable) y respuesta al tratamiento con aciclovir.

**Resultados:** Paciente de 22 años con cuadro de una semana de evolución de cefalea, fiebre y progresivo deterioro del nivel de conciencia. Ingresa en nuestro hospital con fiebre de 38 °C y cuadro confusional y, como únicos datos de focalidad neurológica en la exploración, la presencia de un VI pa derecho. Los estudios de neuroimagen fueron normales y el LCR mostró una pleocitosis linfocítica con hiperproteínoorraquia y moderada hipoglucorraquia. Tras estudios analíticos, de imagen y microbiológicos se confirmó la presencia de HHV-6 en LCR mediante PCR. La paciente recibió tratamiento con aciclovir durante tres semanas con evolución favorable, persistiendo al alta parálisis del VI par derecho con diplopía que desapareció a las pocas semanas.

**Conclusiones:** Presentar un caso de meningoencefalitis por Herpes tipo 6 en paciente inmunocompetente, una patología infrecuente. Describir la evolución favorable de nuestra paciente en contra de la mayoría de casos descritos en la literatura. Reportar la respuesta favorable a aciclovir pese a la baja sensibilidad "in vitro" de este virus, para el que se indican habitualmente otros antiviricos.

#### LEUCOENCEFALOPATÍA MULTIFOCAL PROGRESIVA Y LINFOPENIA CD4+ IDIOPÁTICA: UN CASO CON EVOLUCIÓN FAVORABLE

M. Delgado Alvarado, V. González Quintanilla, M.J. Sedano Tous, J.M. Polo Esteban y J.Á. Berciano Blanco

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.*

**Objetivos:** Descripción de un paciente con leucoencefalopatía multifocal progresiva (LMP) y linfopenia CD4+ idiopática (LCI) con evolución clínica favorable tras 15 meses de seguimiento.

**Material y métodos:** Varón de 72 años con cuadro de instauración subaguda de disartria escándida, ataxia axial y apendicular severa que impedía la deambulación, desorientación y alteraciones conductuales. La RMN craneal mostró lesiones extensas bilaterales hiperintensas en T2 en ambos hemisferios cerebelosos y sustancia blanca subcortical frontoparietal derecha y menos marcadas en la izquierda, que afectaban a las fibras en U y no captaban contraste. La batería analítica exhaustiva incluyendo VIH fue negativa. Únicamente se objetivó disminución de linfocitos CD4+ (< 300) en dos determinaciones. El estudio sistémico descartó la presencia de neoplasias, enfermedades hematológicas o autoinmunes. El LCR fue positivo para PCR de virus JC, síntesis intratecal de IgG y proteína 14.3.3.

**Resultados:** Por sospecha clínica de LMP iniciamos tratamiento empírico con mefloquina y mirtazapina, suspendiendo el primero a los 15 días por toxicidad hepática. En RMN seriadas evidenciamos

una regresión de las lesiones dando paso a una atrofia corticosubcortical. Clínicamente se ha producido una mejoría global con estabilización en los últimos meses. Las cifras de linfocitos CD4+ se normalizaron a los 2 meses del inicio de la clínica.

**Conclusiones:** La LCI es una causa muy rara de LMP. Sólo se han descrito 7 casos en la literatura, en general con pronóstico sombrío. Nuestro paciente está estable tras 15 meses de seguimiento, a lo que han podido contribuir la desaparición de la linfopenia y/o el tratamiento con mirtazapina.

### IMPACTO DE LAS HOJAS DE INTERCONSULTA A NEUROLOGÍA EN 2010, EN UN HOSPITAL COMARCAL

C. Ríos Gómez<sup>1</sup>, G. de los Santos Martínez<sup>2</sup>, J. Santaliestra Grau<sup>2</sup>, J.M. Errea Abad<sup>1</sup>, L. García Fernández<sup>1</sup> y E. Castellar Otín<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Medicina Familia; <sup>3</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital de Barbastro.

**Objetivos:** Evaluar el impacto de las hojas de interconsulta en el servicio de Neurología de un hospital comarcal, valorar los motivos de la interconsulta más frecuentes y servicios de procedencia.

**Material y métodos:** Hemos analizado las hojas de interconsulta dirigidas al servicio de Neurología durante el año 2010 en nuestro hospital. Se recoge, el servicio de origen, mes, motivo, si ha requerido seguimiento posterior por parte de neurología, porcentajes de motivos de consulta, sexo y edad.

**Resultados:** Han sido atendidas un total de 142 consultas. Los servicios con mayor prevalencia han sido Urgencias con 57,8%, Medicina Interna con 15% y Cirugía con el 7% de las interconsultas. El porcentaje de hombres que han precisado interconsulta es del 70% frente al 30% de mujeres. Precisaron seguimiento por parte del servicio de Neurología el 80% de las interconsultas frente al 20% que no lo precisaron. Las patologías cerebrovasculares supusieron un 21%, las crisis convulsivas un 18% y la cefalea un 8,5% de los motivos de consulta. Los meses con más carga fueron octubre (12%), noviembre (11%), abril (11%), seguido de agosto (10%).

**Conclusiones:** Las estaciones de mayor incidencia de patología cerebrovascular son otoño e invierno. Es importante que únicamente se soliciten las hojas de interconsulta que estén indicadas ya que de no ser así esto supone una sobrecarga de trabajo del neurólogo en perjuicio del resto de su actividad asistencial. La puesta en marcha de protocolos o guías de actuación entre los diferentes servicios puede reducir el número de interconsultas y mejorar sustancialmente la atención del paciente.

### ENCEFALITIS LÍMBICA AUTOINMUNE ASOCIADA A ANTICUERPOS ANTI-LGI1 ("ANTIGUOS" VGKC)

S. Llamas Velasco<sup>1</sup>, M. Penas Prado<sup>1</sup>, J.F. Gonzalo Martínez<sup>1</sup>, J. González de la Aleja<sup>1</sup>, R.M. Ceballos Rodríguez<sup>1</sup>, F.J. Murcia García<sup>1</sup>, A. Sánchez Ferro<sup>1</sup>, J. Hernández Gallego<sup>1</sup>, J. Ruiz Morales<sup>1</sup> y A. Ramos González<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurorradiología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

**Objetivos:** Presentamos un caso de encefalitis límbica (LE) autoinmune asociada a anticuerpos anti-LGI1. La descripción reciente de esta nueva entidad ha redefinido la clasificación de esta patología, ya que LGI1 es el autoantígeno asociado con la LE que previamente se atribuía a los VGKC.

**Material y métodos:** Mujer de 35 años con cuadro de dos meses de evolución de alteraciones neuropsiquiátricas en forma de crisis psíquicas y autonómicas (déjà vu, angustia, taquicardia y piloerección) de segundos de duración, con frecuencia de hasta 30/día, con laguna mnésica del mes previo. EEG: crisis eléctricas temporales derechas. RM: hiperintensidad de señal en región inferior tempo-

ral, hipocampo, parahipocampo y parieto-occipital derecha. LCR normal. Despistaje para neoplasia negativo. Anticuerpos anti-LGI1 positivos en suero. Se realizó tratamiento con esteroides e Inmunoglobulinas iv.

**Resultados:** La paciente mejoró al inicio del tratamiento inmunomodulador hasta encontrarse asintomática. Al mes RM de control con clara mejoría radiológica. Sin evidencia de recidiva tras 6 meses de seguimiento.

**Conclusiones:** La LE anti-LGI1 (proteína secretada por las neuronas que actúa como ligando a nivel sináptico) es una entidad recientemente descrita antes atribuida a los VGKC. La importancia de este hallazgo es que se ha demostrado que el 90% presentan sólo clínica de LE, se asocian raramente a neoplasia oculta y presentan buena respuesta al tratamiento inmunomodulador (80%). Se conoce una epilepsia familiar con mutación a nivel del gen que codifica LGI1 y que se caracteriza por crisis similares a las presentadas por nuestra paciente.

## Neurología general P5

### ANGIOPLASTIA CON STENT EN UN CASO DE ESTENOSIS INTRACRANEAL DE ARTERIA CEREBRAL MEDIA POR HERPES ZOSTER OFTÁLMICO COMPLICADO

A.B. Constantino Silva<sup>1</sup>, Á. Ollero Ortiz<sup>2</sup>, A.M. Roa Montero<sup>2</sup>, M.J. Gómez Baquero<sup>2</sup>, M. Martín del Viejo<sup>2</sup> y J.M. Ramírez Moreno<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Complejo Hospitalario Universitario Infanta Cristina de Badajoz.

<sup>2</sup>Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario Infanta Cristina de Badajoz.

**Objetivos:** La infección por virus herpes zoster (VHZ) Oftálmico se ha asociado a un riesgo aumentado de ictus y vasculopatía de vasos intracraneales. Existen pocos casos descritos en la literatura tratados mediante intervencionismo neurovascular. Describimos un paciente que tras una uveítis herpética complicada presenta ictus isquémico secundario a estenosis de arteria cerebral media (ACM) tratada con angioplastia.

**Material y métodos:** Varón de 70 años que ingresa por AITs con hemiparesia y afasia in crescendo. Como antecedentes destaca uveítis reciente por VHZ refractaria a tratamiento, confirmada mediante estudio microbiológico en el humor vítreo. Se realiza estudio completo que descarta ateromatosis de arterias extracraneales y etiología cardioembólica, evidenciándose una estenosis moderada en el segmento proximal de ACM izquierda. Reingresa por recurrencia clínica cinco meses más tarde, objetivándose en el estudio neurosonológico progresión del grado de estenosis que se confirma con arteriografía. A pesar de anticoagulación presenta infarto hemodinámico. Se realiza angioplastia con stent.

**Resultados:** El procedimiento cursa sin complicaciones con recanalización adecuada y estenosis residual no significativa. Tras un año de seguimiento en consultas no hay recurrencia clínica y se observa permeabilidad del stent por doppler y angioTC.

**Conclusiones:** La vasculopatía por VHZ puede producir estenosis arteriales sintomáticas. La angioplastia es una opción terapéutica a considerar y resulta segura en estos casos.

## DEGENERACIÓN HEPATOCEREBRAL EN PACIENTES CON SHUNT PORTO SISTÉMICO Y HEPATOPATÍA CRÓNICA

L. Mohanna Barrenechea<sup>1</sup>, A. Cobo Calvo<sup>1</sup>, C. Majos Torro<sup>2</sup>, J. Valero Politi<sup>3</sup>, J. Campdelacreu Fumado<sup>1</sup>, S. Jauma Classen<sup>1</sup> y M. Calopa Garriga<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Radiología; <sup>3</sup>Laboratori Clínic. Hospital Universitari de Bellvitge.

**Objetivos:** En pacientes con shunt portosistémico o encefalopatía hepática se puede observar hiperintensidad en los ganglios basales, que podría ser debida a depósito de manganeso. Describimos 2 casos de encefalopatía hepática y parkinsonismo. Se determinaron los niveles de manganeso.

**Material y métodos:** Caso 1: varón de 69 años con shunt portosistémico espontáneo y hepatopatía crónica que ingresó por encefalopatía progresiva. Presentaba temblor cefálico y de ESD, rigidez leve y camptocornia. Caso 2: varón de 51 años sometido a trasplante por hepatopatía crónica enólica, VHB+ y hepatocarcinoma. Ingresó por encefalopatía hepática a los 4 meses del trasplante. Presentaba bradicinesia, camptocornia, temblor cefálico y de ESI, rigidez leve y corea lingual.

**Resultados:** Caso 1. RMN: hiperintensidad bilateral en pálidos, sustancia negra y pedúnculos cerebrales en T1; hiperintensidad difusa subcortical en T2/FLAIR. Analítica: elevación discreta de ALT/AST y bilirrubina, plaquetopenia, serologías hepáticas negativas, ceruloplasmina y Cu normal, coproporfirinas urinarias elevadas. TAC abdominal: shunt portosistémico. Amonio elevado (159 umol/l) con manganeso normal. Caso 2. RMN: hiperintensidad bilateral simétrica en pálidos y mesencéfalo; hiperintensidad difusa subcortical en T2/FLAIR. Analítica: elevación de enzimas hepáticas. Cu y ceruloplasmina normal. TAC abdominal: shunt portosistémico y esplenorenal. Amonio y manganeso normales.

**Conclusiones:** Ambos pacientes presentaban alteraciones clínicas y radiológicas típicas descritas en pacientes con hepatopatía. Sin embargo, los niveles de manganeso fueron normales, por lo que es probable que el manganeso no sea el responsable de la alteración de señal en todos los casos, o que los niveles hayan variado por la evolución o por el trasplante.

## EMBOLISMOS NEUROCRANEALES COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DEL MIXOMA CARDIACO

L. Mohanna Barrenechea<sup>1</sup>, S. Cuso García<sup>1</sup>, R.M. Penín Mosquera<sup>2</sup>, J.J. Sánchez Fernández<sup>3</sup>, J. Bruna Escuer<sup>1</sup>, P. Cardona Portela<sup>1</sup> y F. Rubio Borrego<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Anatomía Patológica; <sup>3</sup>Servicio de Radiología. Hospital Universitari de Bellvitge.

**Objetivos:** El mixoma cardiaco es una causa rara de ictus en el paciente joven pero potencialmente curable. Describimos un caso de mixoma cardiaco con manifestaciones clínico-radiológicas del SNC y dermatológicas.

**Material y métodos:** Mujer de 31 años con 1 mes de evolución de lesiones múltiples eritematosas-violáceas, dolorosas en mano derecha. Dos episodios de hipoestesia cara-brazo izquierdo autolimitados en 24 horas. Ingresó por síncope, cefalea y lesiones dérmicas descritas. TAC craneal: lesiones antiguas distales dependientes de la arteria cerebral media derecha. Ecografía transtorácica: lesión fija en aurícula izquierda de 43 × 20 mm. Se descartó complejo Carney (síndrome NAME/LAMB).

**Resultados:** La RMN craneal evidenció múltiples infartos en núcleo lenticular, centrum semiovale, corona radiata bilateralmente, subcortical temporal derecho y hemisferio cerebeloso derecho. La angiografía no evidenció aneurismas intracraneales. La analítica fue normal. La ecografía transesofágica confirmó una masa pediculada de 43 × 20 mm. La paciente fue intervenida quirúrgicamente

al séptimo día satisfactoriamente. La anatomía patológica confirmó un mixoma cardiaco. La biopsia de piel mostró un infiltrado linfocitario inespecífico sin evidencia de células mixomatosas. Los síntomas cardiovasculares están presentes en el 67%, embolia cerebral en el 21% y embolismo periférico en el 13%. Los aneurismas intracraneales, complicación rara de embolismo pueden ser tardíos y se ha reportado aneurismas intracraneales 5 años después de un correcto tratamiento quirúrgico.

**Conclusiones:** 1) Episodios recurrentes de accidentes isquémicos transitorios, síncope y lesiones dérmicas nos deben hacer sospechar un mixoma cardiaco 2) Se deben realizar controles periódicos con angio-RM por la posibilidad de aparición de aneurismas intracraneales o metástasis mixomatosas.

## INFECCIÓN DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL POR LISTERIA MONOCYTOGENES EN PACIENTES INFECTADOS POR VIH: 3 NUEVOS CASOS EN LA ERA TARGA

M. Fernández-Fournier Fernández<sup>1</sup>, A. Shan<sup>2</sup>, A. González Galdámez<sup>2</sup>, V. Sánchez González<sup>1</sup>, B. Oyanguren Rodeño<sup>1</sup>, L. Esteban Fernández<sup>1</sup>, F. Dronda Núñez<sup>1</sup> e I. Corral Corral<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Microbiología. Hospital Universitario Ramón y Cajal.

**Objetivos:** *Listeria monocytogenes* es un patógeno fundamentalmente en pacientes inmunodeprimidos. Sin embargo, hay muy pocos casos de listeriosis descritos en pacientes infectados por el virus de inmunodeficiencia humana (VIH) y aún menos en la era de la terapia antirretroviral de gran actividad (TARGA).

**Material y métodos:** Se ha realizado una búsqueda de casos de meningitis y encefalitis por *L. monocytogenes* en pacientes infectados por VIH diagnosticados en nuestro centro desde 1985 hasta 2011.

**Resultados:** En 26 años se han diagnosticado 3 casos de meningitis por *L. monocytogenes* en pacientes VIH-positivos en nuestro hospital. Todos los casos pertenecen a la era TARGA y ocurrieron en pacientes jóvenes, con infección por VIH previamente conocida y tratada y cifras de CD4 de 6, 162 y 450 células/mm<sup>3</sup>. Los dos últimos pacientes presentaban además hepatopatía crónica. Los pacientes debutaron con fiebre o febrícula y rigidez de nuca. En los 3 casos el líquido cefalorraquídeo (LCR) mostró un aumento de leucocitos e hipoproteinorraquia pero la tinción de Gram no mostró microorganismos. La bacteria creció en hemocultivos de los 3 pacientes y en 2 cultivos de LCR. Los 3 pacientes fueron tratados con éxito con ampicilina (3-4 semanas) y gentamicina (10-14 días).

**Conclusiones:** La infección del sistema nervioso central por *L. monocytogenes* no es frecuente en pacientes VIH-positivos. Sin embargo, debemos pensar en ella ya que correctamente tratada puede presentar una evolución favorable. En nuestro centro ha aumentado la incidencia de esta patología en la era TARGA. Los hemocultivos parecen rentables y deben obtenerse siempre junto con el cultivo de LCR.

## INFECCIÓN POR STREPTOCOCCUS AGALACTIAE Y SISTEMA NERVIOSO EN ADULTOS

B. Oyanguren Rodeño<sup>1</sup>, L. Esteban Fernández<sup>1</sup>, M. Guillán Rodríguez<sup>1</sup>, A. Alonso Cánovas<sup>1</sup>, E. Navas Elorza<sup>2</sup>, C. Quereda Rodríguez-Navarro<sup>2</sup>, I. Corral Corral<sup>1</sup> y M. Fernández-Fournier Fernández<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Enfermedades Infecciosas. Hospital Universitario Ramón y Cajal.

**Objetivos:** El *Streptococcus agalactiae* es germen frecuentemente colonizador asintomático, y causante de sepsis neonatal

y puerperal. Las infecciones en adultos, fuera del embarazo, son poco frecuentes. Hemos estudiado la frecuencia y características de las infecciones por *S. agalactiae*, con afectación del sistema nervioso central (SNC).

**Material y métodos:** Se revisaron todos los pacientes adultos con infección sistémica por *S. agalactiae* en nuestro hospital desde enero 2003 a mayo 2011, y se recogieron todos los casos con afectación neurológica.

**Resultados:** En 79 pacientes se aisló *S. agalactiae* en sangre, LCR o líquido articular. De ellos, 7 (9%) tuvieron afectación neurológica: 5 hombres y 2 mujeres no embarazadas con edades comprendidas entre 20 y 62 años. Los diagnósticos fueron: absceso epidural secundario a espondilodiscitis con compresión medular, meningitis aguda, ictus isquémico como presentación de una endocarditis bacteriana (2 pacientes cada uno) y ventriculitis secundaria a derivación ventricular. Los pacientes fueron tratados con penicilina G, ampicilina o ceftriaxona. Los 2 casos de absceso epidural fueron intervenidos y se retiró la derivación en el caso de ventriculitis. Cinco de los 7 casos evolucionaron satisfactoriamente, 2 fallecieron por complicaciones respiratorias y hepáticas. En todos los casos hubo factores predisponentes para la infección. En los pacientes con meningitis se descubrió fístula de LCR y carcinoma epidermoide de esófago. Otros asociaron cirrosis, etilismo, adicción a drogas parenterales o diabetes.

**Conclusiones:** La afectación neurológica no es infrecuente en la infección sistémica por *S. agalactiae*. La detección de este germen debe hacer buscar factores predisponentes, como inmunosupresión y alteraciones de barrera cutánea.

### TROMBOSIS VENOSAS CEREBRALES EN PACIENTES VIH EN TRATAMIENTO CON TERAPIA ANTIRETROVIRAL COMBINADA

J. González-Valcárcel Manzano-Monís<sup>1</sup>, A. Alonso Cánovas<sup>1</sup>, I. Corral Corral<sup>1</sup>, C. Quereda Rodríguez-Navarro<sup>2</sup>, E. Navas Elorza<sup>2</sup> y J. Masjuán Vallejo<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Enfermedades Infecciosas. Hospital Universitario Ramón y Cajal.

**Objetivos:** Hasta el momento, no se ha relacionado la terapia antiretroviral combinada (TARC) con riesgo de trombosis venosas. Presentamos dos casos de trombosis venosas cerebrales en pacientes VIH en tratamiento con TARC, sin otros factores etiológicos.

**Material y métodos:** Caso 1: varón de 43 años VIH estadio B3 en tratamiento con TARC, con buen control inmunológico y virológico. En 2008 ingresó por un cuadro de cefalea hemisférica derecha asociada a diplopía horizontal. Caso 2: mujer de 41 años, VIH estadio C3 en tratamiento con TARC, con buen control inmunológico y virológico, y antecedentes de trombosis venosa esplénica. Ingresó por cefalea y náuseas de instauración progresiva de una semana de evolución.

**Resultados:** En ambos casos el diagnóstico se realizó por angio-TAC y se confirmó con angioRMN. No había historia de traumatismo ni cirugías. No se detectaron infecciones intercurrentes locales ni sistémicas en pruebas de imagen y analíticas. El estudio de trombofilia fue negativo para alteraciones adquiridas y hereditarias. Los dos pacientes tuvieron una buena evolución inicial con tratamiento anticoagulante. Tras la suspensión del sintrom, el primer caso ha presentado un nuevo episodio de trombosis venosa cerebral.

**Conclusiones:** En estos dos casos se descartaron causas habituales de trombosis venosas. Tanto la propia infección por VIH, como el tratamiento con TARC podrían jugar un papel en la etiología de las trombosis venosas cerebrales de estos pacientes. En estos casos cabría plantear la necesidad de un tratamiento anticoagulante más prolongado.

### PARÁLISIS BILATERAL DEL NERVO HIPOGLOSO COMO SIGNO DE ALARMA DE FRACTURA DE CÓNDILOS OCCIPITALES

S. Muñiz Castrillo<sup>1</sup>, C.M. Ordás Bandera<sup>1</sup>, J.R. Brin Reyes<sup>2</sup>, M.L. Cuadrado Pérez<sup>1</sup>, S.M. García Ptacek<sup>1</sup>, G. Gómez Bustamante<sup>2</sup>, M. Jorquera Moya<sup>3</sup>, A. Ruiz Ollero<sup>3</sup> y J. Porta Etesam<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurocirugía; <sup>3</sup>Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Clínico San Carlos.

**Objetivos:** La fractura de los cóndilos occipitales es una lesión traumática poco común de la base del cráneo. Con frecuencia afecta a los pares craneales bajos, especialmente al nervio hipogloso por la relación anatómica existente entre el canal del hipogloso y los cóndilos occipitales. Se trata de una entidad de difícil diagnóstico, en la que es clave la sospecha clínica. Las radiografías convencionales habitualmente no evidencian la lesión, siendo necesaria la realización de TC.

**Material y métodos:** Se describe un caso de fractura bilateral de los cóndilos occipitales con lesión de los pares craneales IX, X y XII.

**Resultados:** Varón de 84 años que presenta de manera brusca y sin prodromos pérdida de conocimiento con traumatismo craneoencefálico. En TC de urgencia no se observan anomalías. Ingresó en cardiología para estudio de síncope. Veinticuatro horas más tarde se traslada al Servicio de Neurología por presentar disartria, disfonía y disfagia. En la exploración física se objetiva abolición del reflejo nauseoso y parálisis bilateral del hipogloso. Se realizan RM y nuevo TC, hallándose fractura de ambos cóndilos occipitales y subluxación occipitoatloidea. Con inmovilización cervical y fijación quirúrgica, la evolución clínica es favorable.

**Conclusiones:** La fractura de los cóndilos occipitales es un cuadro raro, pero potencialmente fatal. Provoca lesiones en los pares craneales bajos por mecanismos diferentes, y en ocasiones existe un retraso en la aparición de los síntomas. Para evitar la progresión del cuadro neurológico, es imprescindible la sospecha clínica y el diagnóstico precoz.

### MIOPATÍA POR DÉFICIT DE PROTEÍNA CONTENEDORA DE VALOSINA. DESCRIPCIÓN DE UN NUEVO CASO

M. Arroyo Solera<sup>1</sup>, C.I. Gómez-Escalonilla Escobar<sup>2</sup>, I. Puertas Muñoz<sup>2</sup>, A. Hernández Lain<sup>3</sup>, F.J. Jiménez Jiménez<sup>1</sup>, H. Alonso Navarro<sup>1</sup> y E. García-Albea Ristol<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital del Sureste. Madrid. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias. <sup>3</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre.

**Objetivos:** Las miopatías por cuerpos de inclusión (IBM) son un grupo heterogéneo de enfermedades que en su mayor parte se caracterizan por una afectación exclusivamente muscular. Se ha descrito un cuadro que asocia enfermedad ósea y deterioro cognitivo: la miopatía por cuerpos de inclusión asociada a enfermedad de Paget y demencia frontotemporal (IBMPDF).

**Material y métodos:** Un varón de 51 años consultó por un cuadro progresivo de un año de evolución, de debilidad en extremidades inferiores con predominio proximal y carácter simétrico. Su madre falleció con 60 años tras un prolongado proceso de debilidad generalizada de predominio crural asociada a deterioro cognitivo con importante alteración conductual. El paciente no presentaba alteración de las funciones superiores.

**Resultados:** Las pruebas complementarias confirmaron la presencia de una IBM e incidentalmente una radiografía de pelvis mostró datos compatibles con enfermedad de Paget. El estudio genético para el déficit de proteína contenedora de valosina fue positivo.



**Conclusiones:** La IBMPFD es una enfermedad con herencia autosómica dominante y penetrancia variable. La miopatía es la característica clínica más frecuente y de inicio más precoz. El segundo rasgo más habitual es la enfermedad de Paget, con una afectación típica del esqueleto axial. La demencia de perfil frontotemporal es el dato más tardío y menos habitual. Se debe sospechar esta enfermedad en presencia de al menos dos de los anteriores rasgos clínicos, y su diagnóstico definitivo es genético. Debe siempre considerarse este diagnóstico diferencial en el estudio de las IBM, ya que probablemente se trata de una entidad infradiagnosticada.

### ECLAMPSIA POSTPARTO TARDÍA CON LEUCOENCEFALOPATÍA POSTERIOR REVERSIBLE E HIPOTENSIÓN LICUORAL

I. González Aramburu<sup>1</sup>, M.J. Sedano Tous<sup>1</sup>, J.M. Polo Esteban<sup>1</sup> y E. Rueda Mena<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Santiago Apóstol.

**Objetivos:** Describir una paciente con eclampsia tardía con leucoencefalopatía posterior reversible (LPR) y síndrome de hipotensión licuoral.

**Material y métodos:** Caso clínico.

**Resultados:** Mujer de 24 años que en el séptimo día postparto de su segunda gestación presentó crisis epilépticas. Ambos embarazos fueron normales, sin registrarse cifras altas de tensión arterial (TA). El parto fue vaginal, con anestesia epidural. Los primeros 3 días tuvo cefalea ortostática y vómitos, atribuidos a la punción lumbar. El 7º día empeoraron la cefalea y los vómitos, y presentó 4 crisis tónico-clónicas generalizadas. Se registraron varias cifras de TA moderadamente elevadas. Durante las siguientes 36 horas estuvo confusa, con marcada alteración de la memoria reciente, cefalea ortostática y paresia del VI nervio craneal derecho, normalizándose la TA. Se detectó proteinuria leve (25 mg/dl) en una única determinación. La RMN mostró múltiples lesiones de sustancia blanca de distribución supra e infratentorial, así como signos de hipotensión licuoral. La paciente quedó asintomática en 4 días, y la neuroimagen se había normalizado 16 días después.

**Conclusiones:** La eclampsia tardía es infrecuente. Puede no precederse de pre-eclampsia y cursar con ausencia de alguno de los síntomas clásicos, como la TA y proteinuria elevadas. Este caso demuestra lesiones cerebrales extensas con clínica neurológica rápidamente reversible, y síndrome de hipotensión licuoral asociado, probablemente pospunción lumbar. Es fundamental la sospecha diagnóstica para instaurar el tratamiento precoz y evitar complicaciones.

## Neurología general P6

### ARTERITIS DEL POLÍGONO DE WILLIS ASOCIADO A ICTUS ISQUÉMICO COMO COMPLICACIÓN DE MENINGITIS TUBERCULOSA

C. García Esperón<sup>1</sup>, J.L. Becerra Cuñat<sup>1</sup>, D. Escudero Rubi<sup>1</sup> y J.M. Módol Deltell<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>UCE. Hospital Germans Trias i Pujol.

**Objetivos:** Exponer caso de meningitis tuberculosa que cursa con múltiples complicaciones asociadas.

**Material y métodos:** Varón, 44 años, VIH+, que acude a Urgencias por disminución del nivel de conciencia y fiebre de 3 semanas de evolución. A la exploración neurológica no se objetivan focalidades ni rigidez nuchal. Se realiza TC y RMN/angioRMN que muestran nódulo cerebeloso izquierdo, con captación en anillo, compatible con tuberculoma, y múltiples lesiones con restricción de difusión e hiperintensos en FLAIR, compatibles con infartos subagudos. En secuencia angioRMN se aprecia disminución del calibre de arteria basilar, segmento distal de carótidas internas y de los segmentos M1 y A1 bilateralmente. Ante sospecha de infección meningea se realiza punción lumbar, que muestra pleocitosis de predominio mononuclear, con normoglucorraquia, hiperproteínorraquia (14,18 g/L) y ADA elevado (37 U/L)

**Resultados:** - Se inicia antibioterapia, tratamiento antituberculoso y corticoides. - En TC control se objetiva hidrocefalia, colocándose diversos drenajes, con múltiples episodios de obstrucción y evolución muy tórpida, siendo finalmente exitus.

**Conclusiones:** Un tercio de la población mundial presenta infección por M. tuberculosis, de los cuales 15 millones presentan enfermedad activa, teniendo sólo un 1% afectación nerviosa central, siendo la forma predominante la meningitis tuberculosa, oscilando la incidencia de infarto entre el 6 y el 47%. Aunque en nuestro medio la prevalencia de meningitis tuberculosa es baja, el flujo migratorio y el aumento de infección de VIH hacen que actualmente tenga que ser valorada en el diagnóstico diferencial de disminución del nivel de conciencia y ser considerada como causa de ictus en paciente joven.

### NEUROTOXICIDAD FLUCTUANTE INDUCIDA POR CICLOSPORINA

G. Moris de la Tassa, M. Rico Santos, C. Ramón Carbajo y J. Pascual Gómez

Servicio de Neurología. HUCA.

**Objetivos:** Presentar el caso de neurotoxicidad prolongada y reversible por ciclosporina con empeoramiento clínico asociado a incremento de niveles del fármaco en sangre, objetivándose una disfunción visuo-espacial reversible paralela a dichos niveles.

**Material y métodos:** Realización del Test del Reloj previa a la administración de la ciclosporina y a la hora, a las dos y a las tres horas tras su administración.

**Resultados:** Paciente de 63 años con trasplante unipulmonar por fibrosis pulmonar, desde el postoperatorio temprano presentó un síndrome confusional, continuando posteriormente con desorientación, despersonalización sin claras alucinaciones y agitación psicomotora alternando con mutismo acinético. El cuadro clínico se mantuvo durante 2 meses con fluctuaciones diarias y empeoramiento clínico en los últimos 10 días. Los momentos de mayor afectación clínica coincidían con la toma de ciclosporina, comprobándose que el paciente presentaba una alteración en el Test de Reloj que era máxima a las 2 horas de la toma de ciclosporina, mientras que era prácticamente normal una hora antes y 3 horas después de tomar la ciclosporina. Se realizaron pruebas complementarias que descartaron otras etiologías. Tras la sustitución de ciclosporina por everolimus, el paciente fue mejorando progresivamente hasta la completa resolución del cuadro.

**Conclusiones:** La ciclosporina es un agente inmunosupresor con elevada neurotoxicidad. Datos de encefalopatía se encuentran hasta en el 30% de los pacientes tratados con ciclosporina. En general, el pronóstico es bueno, resolviéndose la sintomatología tras su retirada o reducción de la dosis. Su neurotoxicidad es característicamente fluctuante pudiendo monitorizarse por test clínicos sencillos que podrían evitar un potencial daño neurológico irreversible.

## ENCEFALOPATÍAS INMUNOMEDIADAS. A PROPÓSITO DE 4 CASOS

N. López Ariztegui, P. Lobato Casado, F. Muñoz Escudero, S. Murcia Carretero, A. Grande Martín y C. Marsal Alonso

*Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud.*

**Objetivos:** Presentar 4 casos de encefalitis límbica de etiología autoinmune tratados en nuestro centro en los últimos 5 años.

**Material y métodos:** Presentamos 3 mujeres y 1 varón de 22 a 43 años con cuadro subagudo de trastorno de conducta, déficit focales en 2, crisis comiciales que evolucionaron a status refractario en 2, distonía y disautonomía y deterioro del nivel de conciencia. 3 pacientes requirieron ventilación asistida en intensivos. LCR normal o pleocitosis leve sin respuesta a aciclovir. Electroencefalograma: enlentecimiento generalizado en todos y status eléctrico en uno. Neuroimagen normal o hiperintensidades inespecíficas T2/FLAIR. Screening de tumores negativo en todos.

**Resultados:** Caso 1. LCR: proteína 14.3.3 y BOC positivas. Anticuerpos anticardiolipina IgM positivos. Diagnóstico: meningoencefalitis autoinmune no-vasculítica. Recuperación completa tras corticoides. Caso 2. Elevación de GGT, fosfatasa alcalina y ac antimitocondriales M2. Diagnóstico: Encefalitis límbica asociada a cirrosis biliar primaria. Desaparición del status refractario con corticoides, déficit memoria anterógrada residual. Caso 3. Ac antitiroideos positivos. Diagnóstico: encefalitis de Hashimoto. Asintomático tras corticoides. Caso 4. Ac antireceptor NMDA positivos sin evidencia de teratoma. Diagnóstico: encefalitis antiNMDAR. Mejoría tras inmunoglobulinas y ciclofosfamida IV, con alteración de conducta residual.

**Conclusiones:** La encefalitis límbica es un cuadro relativamente poco frecuente con alteración del nivel de conciencia, memoria anterógrada, crisis y trastornos psiquiátricos, con electroencefalograma prácticamente siempre patológico, LCR normal o inflamatorio inespecífico, RM cerebral normal o anodina, cuyo origen puede ser infeccioso, paraneoplásico o asociado a enfermedades autoinmunes, que nos debe llevar a un estudio de extensión amplio e intentar tratamiento inmunomodulador precoz para evitar secuelas.

## REVISIÓN DE LOS CASOS DE BOTULISMO ALIMENTARIO EN LOS ÚLTIMOS 10 AÑOS EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO PRÍNCIPE DE ASTURIAS

V. Galán Sánchez-Seco, C.I. Gómez-Escalonilla Escobar, P. Nieto González, L.A. Lozano García-Caro, C. Abdelnour Ruiz y L. Rubio Pérez

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias.*

**Objetivos:** Describir los casos de botulismo en los últimos 10 años en el HUPA.

**Material y métodos:** Caso 1: varón de 54 años que ingresa por un cuadro de ileo paralítico 24 horas después de ingerir pimientos asados en conserva. A las 48h de ingreso presenta paresia de ambos rectos externos, midriasis arreactiva, sequedad bucal, disfagia y disartria. Caso 2: varón de 32 años con cuadro subagudo, tras ingerir comida envasada precocinada en mal estado, de oftalmoparesia bilateral, tetraparesia flácida de predominio proximal, sequedad bucal y disfagia. Caso 3: varón de 58 años, con el antecedente de consumo de conservas caseras, que acude a urgencias por una suboclusión intestinal y posteriormente desarrolla una oftalmoplejía bilateral completa, midriasis bilateral arreactiva y sequedad de mucosas.

**Resultados:** En los tres casos los datos neurofisiológicos eran congruentes con una alteración de la unión neuromuscular a nivel presináptico y se detectó toxina de C. botulinum en la muestra alimentaria. En los tres pacientes se administró antitoxina botulínica, y aunque el segundo caso requirió ingreso en UCI, la evolución fue favorable en todos ellos, con recuperación completa del cuadro clínico.

**Conclusiones:** El botulismo es una enfermedad infrecuente caracterizada por debilidad muscular y alteraciones autonómicas, potencialmente letal, de difícil diagnóstico y con un tratamiento específico. El mecanismo etiopatogénico más frecuente es la ingestión de la toxina ya preformada en conservas caseras, sobre todo vegetales, por lo que resulta de vital importancia la sospecha clínica a fin de incidir en los antecedentes epidemiológicos y poder instaurar el tratamiento de forma precoz.

## MIELITIS LONGITUDINAL CATASTRÓFICA EN PACIENTE CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO (LES)

A. Romero Villarrubia, I. de Antonio Rubio, L. Santos Martín, I.M. Sladogna Barrios, I. García Basterra<sup>2</sup> y R.M. Vilches Carrillo

*Servicio de Neurología. Hospital de Traumatología y Rehabilitación. Granada.*

**Objetivos:** Comunicar el caso de paciente con antecedente de LES que presenta complicación neurológica infrecuente, como es la mielitis longitudinal catastrófica, en el contexto de un brote lúpico.

**Material y métodos:** Mujer de 39 años con antecedente de LES, que comienza con cuadro agudo de retención urinaria, fiebre elevada, paraplejía y anestesia hasta nivel D5. Unos 20 días antes al ingreso presentó erupción cutánea pruriginosa sugerente de VHZ cutáneo. La RM medular mostraba una extensa lesión medular que se iniciaba en la región cervical (C5), afectando toda la región dorsal. El LCR mostraba: pleocitosis de predominio polimorfonuclear, hipoglucorraquia marcada e hiperproteínorraquia, PCR para virus neurotrópicos negativos, sin aislamiento de gérmenes en el Gram. El estudio de autoinmunidad revelaba datos concordantes con brote lúpico: elevación del DNA nativo (170) e hipocomplementemia. Los anticuerpos antifosfolípidos fueron negativos. Se inicia tratamiento ya en Urgencias con megadosis de corticoides durante 5 días, con cobertura antibiótica, ante los hallazgos iniciales del LCR, y aciclovir intravenoso, hasta comprobar negatividad de los estudios microbiológicos. Posteriormente recibió tratamiento con plasmáferesis, ciclofosfamida, rituximab y rehabilitación.

**Resultados:** Con estos datos se diagnostica de mielitis longitudinal catastrófica secundaria a complicación neurológica lúpica. Tras un mes de evolución, la paciente se encuentra en situación clínica similar a la del ingreso.

**Conclusiones:** La mielitis longitudinal catastrófica es una complicación extraordinariamente infrecuente en los pacientes con LES (sólo se han comunicado 11 casos), en los cuales el curso clínico suele ser infausto. Como marcadores pronósticos favorables se encuentran el inicio precoz del tratamiento y la negatividad de los anticuerpos antifosfolípidos.

## NEUROPATÍA DE FIBRA FINA EN MANOS DE PACIENTES DE ESCLEROSIS SISTÉMICA

N. Sola Valls, J. Casanova Mollá, M. Morales Rueda y J. Valls Solé

*Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.*

**Objetivos:** La esclerosis sistémica (ES) produce cambios cutáneos e inmunológicos que pueden dañar las terminaciones nerviosas cutáneas. Describimos características neurofisiológicas e histopatológicas de 2 pacientes con ES y dolor neuropático en manos.

**Material y métodos:** Dos pacientes (40-73 años) con ES presentaban dolor al coger objetos. Descartamos neuropatía compresiva mediante electromiografía. Registramos potenciales evocados nociceptivos por termodo de contacto (PETC) comparando dorso y palma de la mano. Biopsiamos piel del dedo marcando la innervación cutánea con los marcadores: PGP 9.5 y proteína básica de la mielina (PBM). Mediante microscopía confocal cuantificamos la colocalización de mielina.

**Resultados:** En los pacientes, los PETC estimulando el dorso de la mano fueron de mayor latencia ( $526 \pm 22$  y  $481 \pm 46$  ms) y menor amplitud ( $31 \pm 9$  y  $25 \pm 17$   $\mu$ V) respecto a controles ( $403 \pm 47$  ms y  $54 \pm 12$   $\mu$ V). Estimulando la palma, los PETC fueron de menor latencia ( $514 \pm 31$  y  $490 \pm 32$  ms) versus controles ( $580 \pm 42$  ms). La diferencia de latencia entre dorso y palma resultó menor en los pacientes (U Mann-Whitney,  $p < 0,001$ ). Histopatológicamente, los pacientes mostraron menor densidad de fibras intraepidérmicas ( $6,7 \pm 2$  y  $5,2 \pm 2$  fibras/mm) y dérmicas ( $1,6 \pm 0,4$  y  $1,52 \pm 0,3$  DNFL/mm) respecto al control ( $9,9 \pm 2$  fibras/mm,  $2,2 \pm 0,4$  DNFL/mm) y con cambios estructurales. La colocalización entre PBM y PGP resultó menor en los corpúsculos de Meissner de los pacientes.

**Conclusiones:** Los datos neurofisiológicos e histopatológicos son compatibles con una afectación de fibras nerviosas finas mielínicas y amielínicas en los pacientes con ES.

### “ENFERMEDAD VENOOCLUSIVA CEREBRAL” SECUNDARIA A LINFOMA T

J. Matías-Guiu Antem, C. Ordás Bandera, J. Casas Limón, R. Barahona Hernando, M. Fernández Matarrubia, B. Abarrategui Yagüe, C. Serna Candel y J. Porta Etessam

*Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.*

**Objetivos:** La patología venosa cerebral es un tipo poco frecuente de enfermedad vascular cerebral. Se han identificado muchas causas y factores predisponentes para la trombosis venosa, que es el principal mecanismo etiopatogénico.

**Material y métodos:** Describimos un caso clínico de afectación difusa y progresiva del sistema venoso cerebral como modo de presentación de un linfoma de células T primario del sistema nervioso central.

**Resultados:** Varón de 29 años de edad, fumador, sin otros antecedentes e inmunocompetente. Presenta cuadro de días de evolución de cefalea, náuseas, vómitos y confusión. Se realiza TC craneal, sin alteraciones, y estudio de líquido cefalorraquídeo con pleocitosis linfocitaria e hiperproteínorraquia. Presenta mejoría inicial, desarrollando semanas más tarde signos de hipertensión intracraneal, con cefalea, papiledema y parálisis de VI nervio craneal. La neuroimagen (TC y RM) evidencia hematoma frontal izquierdo, así como microhemorragias difusas. Se realiza arteriografía que objetiva oclusión del seno sagital inferior. El paciente progresa con crisis parciales complejas de repetición y parálisis del III y IV nervio craneales, con múltiples lesiones hemorrágicas en RM. En nueva arteriografía se observa progresión de la afectación venosa, con oclusiones y estenosis de todo el sistema venoso cerebral, sin afectación arterial. Se realiza biopsia cerebral y leptomeníngea que son diagnósticas de linfoma T cerebral. Se inicia quimioterapia, falleciendo una semana después.

**Conclusiones:** Aunque la trombosis es el mecanismo y forma de presentación más frecuente de patología del sistema venoso, otras causas son posibles. El linfoma cerebral debería considerarse como una de las causas de afectación venosa cerebral difusa y progresiva.

### SÍNDROME DE SANCTIS-CACCHIONE: UNA RARA COMPLICACIÓN NEUROLÓGICA DEL XERODERMA PIGMENTOSUM

A. Galiana Ivars, L. Redondo Robles, F. Vázquez Sánchez, S. Fernández Menéndez, A. Arés Luque, L. García-Tuñón Villaluenga, B. Cabezas Delamare y R. García Santiago

*Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de León.*

**Objetivos:** El xeroderma pigmentosum es una rara enfermedad hereditaria con patrón autosómico recesivo en el que el paciente

presenta una marcada tendencia a desarrollar neoplasias cutáneas con la exposición ultravioleta. El síndrome de Sanctis-Cacchione es una complicación excepcional que asocia retraso psicomotor, microcefalia, hipo-arreflexia y movimientos coreoatetósicos.

**Material y métodos:** Presentamos el caso de una mujer de 31 años, diagnosticada de retraso mental desde la infancia asociado a sucesivas lesiones cutáneas (nevus azul, melanoma, carcinomas basocelulares y telangiectasias) y fotosensibilidad, por lo que se establece el diagnóstico anatomopatológico de xeroderma pigmentosum. Acude a nuestra consulta aquejando desde los últimos meses torpeza de miembros, alteración de la marcha y diplopía. A la exploración neurológica presenta estrabismo divergente, ataxia axial y apendicular y corea. Se solicitó RM craneal, objetivándose severa atrofia encefálica. El conjunto de signos y síntomas, asociados a los antecedentes de la paciente, sugieren el diagnóstico de síndrome de Sanctis-Cacchione.

**Resultados:** El síndrome de Sanctis-Cacchione es una rara complicación del xeroderma pigmentosum (unos 60 casos descritos en el mundo) que asocia retraso psicomotor, microcefalia, hipo-arreflexia y movimientos coreoatetósicos. Se postula que este síndrome se origina por un defecto en el proceso de escisión y reparación del ADN que presumiblemente es la base del deterioro de la piel tras la exposición a la luz ultravioleta.

**Conclusiones:** Dado que el pronóstico de esta forma clínica de xeroderma es grave, con peligro para la vida en etapas tempranas, consideramos importante conocerlo y sospecharlo en casos de retraso mental asociado a alteraciones cutáneas sugestivas.

## Neurología general P7

### MENINGITIS LINFOCITARIA SECUNDARIA A POLIMIALGIA REUMÁTICA. UNA ASOCIACIÓN NO DESCRITA

J.C. García-Moncó Carra, I. Kortazar Zubizarreta, A. Pinedo Brochado, N. Fonca Beti y M. Gómez Beldarrain

*Servicio de Neurología. Hospital de Galdakao-Usansolo.*

**Objetivos:** La polimialgia reumática simula muchas otras entidades, pero no ha sido nunca implicada como causa de una meningitis linfocitaria. Su diagnóstico se basa en una VSG elevada junto a un cuadro clínico compatible y a la exclusión de otras entidades. Describir un paciente con meningitis linfocitaria asociada a polimialgia reumática sin ninguna evidencia de otra enfermedad causal.

**Material y métodos:** Paciente de 83 años, con poliomiélitis en la infancia, que debutó en el 2005 con parálisis del recto externo y meningitis linfocitaria junto con VSG elevada (70-100 mm/h). Refería dolores óseos difusos. La búsqueda de causa neoplásica e infecciosa-inflamatoria fue completamente negativa, llegándose al diagnóstico de polimialgia reumática con excelente respuesta a corticoides. Un ensayo terapéutico con tuberculostáticos fue negativo, al igual que la microbiología del LCR. La pleocitosis (en torno a 100 céls/ul, siempre predominio linfocitario) persistió durante los 2 años en que se practicaron un total de 7 punciones lumbares. La glucorraquia y el ADA fueron normales y las proteínas entre 114 y 200 mg/dl. La biopsia de arteria temporal fue negativa.

**Resultados:** En 6 años de seguimiento el paciente se encuentra asintomático, sin haber desarrollado ninguna otra enfermedad.

**Conclusiones:** La polimialgia reumática se puede asociar con pleocitosis linfocitaria, un hecho no descrito previamente y que representa un enorme reto diagnóstico.

## COMPLICACIONES NEUROLÓGICAS DE LA GRIPE A H1N1: ¿SON SIEMPRE INMUNOMEDIADAS?

A. de Felipe Mimbres<sup>1</sup>, C. Matute Lozano<sup>1</sup>, M.A. Alonso Arias<sup>1</sup>, J. García Caldentey<sup>1</sup>, I. Hernández Medrano<sup>1</sup>, M. Guillán Rodríguez<sup>1</sup>, V. Pintado García<sup>2</sup> e I. Corral Corral<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Enfermedades Infecciosas. Hospital Universitario Ramón y Cajal.

**Objetivos:** La infección por el virus influenza A H1N1 se ha asociado en raras ocasiones con complicaciones neurológicas, como encefalitis, encefalopatías y síndrome de Guillain Barré (SGB).

**Material y métodos:** Presentamos dos casos de gripe H1N1 que desarrollan complicaciones neurológicas.

**Resultados:** Caso 1: varón de 52 años, pocos días después de cuadro febril y respiratorio presentó de forma progresiva afasia, alteración de la conciencia, crisis focales secundariamente generalizadas, opsoclonus-mioclonus y hemiparesia izquierda, precisando ingreso en UVI. El líquido cefalorraquídeo (LCR) fue inflamatorio. PCR para H1N1 positiva en exudado nasofaríngeo y negativa en LCR. La RM craneal fue repetidamente normal. En suero los anticuerpos antianfifisina fueron positivos inicialmente, aunque negativos un mes después. No hubo evidencia de tumor. Recibió tratamiento con antibióticos y antiviricos, y bolos de corticoides seguidos de pauta descendente, con mejoría progresiva, quedando el paciente con ataxia y alteración de la memoria reciente, hasta recuperación completa. Caso 2: mujer de 54 años con cuadro progresivo de debilidad ascendente en miembros inferiores con reflejos miotáticos abolidos, precedido de un cuadro gripal 2 semanas antes. Su hijo había presentado un cuadro gripal y se identificó PCR para H1N1 en exudado nasofaríngeo. El LCR fue normal. El estudio neurofisiológico mostró polineuropatía desmielinizante compatible con Síndrome de Guillain-Barré. Mejoró con inmunoglobulinas intravenosas.

**Conclusiones:** Las complicaciones neurológicas asociadas a gripe A son excepcionales. En la encefalitis los datos clínicos y analíticos y la normalidad de neuroimagen y la evolución sugieren un mecanismo inmunológico, como sucede con el síndrome de Guillain-Barré.

## ATAXIA ESPORÁDICA: LA CLAVE ESTÁ EN LA DIETA

A. de Felipe Mimbres<sup>1</sup>, A. Alonso Cánovas<sup>1</sup>, M.A. Alonso Arias<sup>1</sup>, J. García Caldentey<sup>1</sup>, M.C. Matute Lozano<sup>1</sup>, M.Á. Rodríguez Gandía<sup>2</sup> y A. Cano Ruiz<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Gastroenterología. Hospital Universitario Ramón y Cajal.

**Objetivos:** La asociación entre enteropatía por sensibilidad al gluten y manifestaciones neurológicas es conocida, aunque es infrecuente que precedan a la clínica gastrointestinal. Presentamos un caso de ataxia esporádica debida a sensibilidad al gluten.

**Material y métodos:** Presentación de un caso clínico.

**Resultados:** Mujer de 54 años, sin antecedentes relevantes, con cuadro progresivo de un año de evolución de ataxia, dismetría en miembros superiores y disartria moderada escandida, asociada a anorexia y pérdida de peso. La TC (tomografía computarizada) craneal demostró atrofia de vermis y hemisferios cerebelosos. En suero se identifican anticuerpos IgA antigliadina (1/64) con IgG antigliadina y antitransglutaminasa negativos, y HLA DQ6 y DQ7 atípicos para enfermedad celiaca. La TC corporal, anticuerpos anti-neuronales, estudio inmunológico completo (incluyendo antiGAD), estudio de líquido cefalorraquídeo y serológico completo fueron normales o negativos. La biopsia duodenal mostró un inmunofenotipo compatible con enteropatía celiaca activa. Se inició dieta sin gluten y se administraron 3 ciclos de inmunoglobulinas intravenosas con estabilización del cuadro clínico.

**Conclusiones:** La presencia de anticuerpos antigliadina en suero debe hacer sospechar sensibilidad al gluten a pesar de la negatividad de otros parámetros serológicos de enfermedad celiaca. En nuestro caso, la dieta sin gluten detuvo la progresión clínica, aunque el tratamiento con inmunoglobulinas no consiguió revertir la ataxia. La sensibilidad al gluten debe tenerse en cuenta en el estudio de la ataxia esporádica. La rapidez en el diagnóstico es crucial para evitar daños neurológicos irreversibles.

## PIE CAÍDO EN PACIENTE PRIMÍPARA

F. Muñoz Escudero, J.M. Ceballos Ortiz, J.C. Segundo Rodríguez, M. Pacheco Jiménez, P. Lobato Casado y A. Álvarez Tejerina

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud.

**Objetivos:** Las lesiones del plexo lumbosacro durante el embarazo-parto son poco frecuentes, estimándose una incidencia del 0,92%. Se relacionan fundamentalmente con primigestas jóvenes con fetos de gran tamaño.

**Material y métodos:** Mujer, 36 años. Primípara cuarenta y ocho horas antes de la valoración. Sin otros antecedentes personales reseñables. Valorada por S. Neurología por cuadro de cuarenta y ocho horas de evolución (clara relación parto-clínica) de imposibilidad para la dorsiflexión pie derecho asociado a hipoestesia en dorso de pie ipsilateral. No comentaba otra clínica de interés. Exploración física: sin hallazgos. Exploración neurológica: balance muscular miembro inferior derecho: Flexo-extensión de cadera-rodilla 4+/5; Flexión plantar 4/5; Flexión dorsal y eversion-inversión pie 2/5; Resto grupos musculares explorados 5/5. Reflejos simétricos ++ bilaterales. Hipoestesia táctil-algésica en cara lateral y dorso de pie derecho. Imposibilidad para la marcha en talones con pie derecho. Resto exploración neurológica sin hallazgos.

**Resultados:** Hemograma, bioquímica, autoinmunidad, estudio tiroideo, vitaminas: normal. RMN dorsal-lumbosacro: normal. EMG: afectación tronco lumbosacro derecho con pérdida axonal y signos de reinervación muy incipientes.

**Conclusiones:** Durante el embarazo-parto puede producirse compresión de nervios periféricos/troncos nerviosos siendo frecuente la neuropatía femoral y pie caído postparto. Se ha relacionado con compresión de la cabeza fetal, fórceps, hematomas post-cesárea o posición de litotomía. Los nervios lesionados con más frecuencia son L1-L2-L3-L4. La clínica de presentación consistirá consecuentemente en la afectación sensitivo-motora dependiente de la raíz afectada. El pronóstico es bueno, recuperándose en la mayoría de los casos por completo en un periodo aproximado de 3 meses, sin necesidad de tratamiento.

## HEMATOMA INTRAPARENQUIMATOSO COMO FORMA DE DEBUT DE MACROGLOBULINEMIA DE WALDENSTROM

F. Muñoz Escudero, C.I. Cabeza Álvarez, P. Lobato Casado, B. Mondéjar Marín, S. Murcia Carretero y C. Marsal Alonso

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud.

**Objetivos:** La macroglulinemia de Waldenstrom es un desorden linfoproliferativo crónico caracterizado por la proliferación descontrolada de células plasmáticas y linfocitos B activados. La afectación del sistema nervioso central tanto como debut como en el curso de la enfermedad es muy poco frecuente.

**Material y métodos:** Varón, 73 años. Exfumador. Sin otros antecedentes personales reseñables. Ingresó a cargo de Neurología por cuadro de instauración súbita de hemiplejía y hemihipoestesia izquierda. Exploración física: sin hallazgos reseñables. Exploración neurológica: hipoestesia facial izquierda. Paresia facial central izquierda. Hemi-



plejía y hemihipoestesia izquierda. Babinsky ipsilateral. Marcha no exploramos. Resto exploración sin hallazgos de interés.

**Resultados:** Hemograma: anemia microcítica-hipocrómica 7,2 mg/dl. Bioquímica: PCR 25. VSG 120/140. Pico monoclonal IgM kappa 11.900 mg/dl Body TC: esplenomegalia sin otros hallazgos. TC-RMN-angio cerebral-Willis: hematoma ganglios basales derechos (40 × 27mm), discreto efecto masa sobre asta frontal ipsilateral. Desplazamiento de línea media (4 mm).

**Conclusiones:** La macroglobulinemia de Waldenström es un desorden linfoproliferativo crónico caracterizado por la proliferación descontrolada de células plasmáticas-linfocitos B activados. Los síntomas más frecuentes son astenia, anorexia y diátesis hemorrágica. La afectación neurológica más habitual es la polineuropatía (hasta 25% de pacientes afectados). Sin embargo la afectación del sistema nervioso central es rara siendo la forma clínica de presentación más frecuente los eventos cerebrovasculares isquémicos (primordialmente debido a hiperviscosidad). El diagnóstico es fundamentalmente clínico-analítico de sangre-médula ósea asociado a pertinentes estudios radiológicos para descartar complicaciones. El tratamiento habitualmente es quimioterápico (clorambucilo); anticuerpos monoclonales (rituximab), plasmaféresis, así como el tratamiento específico de las posibles complicaciones que puedan surgir.

## SÍNDROME DE ATRA: UN CUADRO A SOSPECHAR EN PACIENTES ONCOLÓGICOS

B. Gutiérrez Ruano<sup>1</sup>, C. Encinas Rodríguez<sup>2</sup>, A. García Arratibel<sup>1</sup>, N. Bravo Quelle<sup>1</sup>, D.G. Sánchez Ruiz<sup>1</sup> y F. Díaz Otero<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Hematología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

**Objetivos:** El ATRA (ácido all-transretinoico), fármaco derivado de la vitamina A, es el tratamiento de elección en pacientes con leucemia promielocítica aguda. El pseudotumor cerebral es un cuadro de hipertensión intracraneal relacionado en ocasiones con fármacos, entre ellos derivados de la vitamina A. Comunicamos un caso infrecuente de pseudotumor cerebral secundario a tratamiento con ATRA.

**Material y métodos:** Mujer de 67 años de edad. Antecedentes personales: HTA, DMNID, hipotiroidismo en tratamiento con levotiroxina, carcinoma ductal infiltrante de mama izquierda tratado con cirugía, quimioterapia, radioterapia y hormonoterapia (anastrozol), con nódulos pulmonares en tratamiento con bevacumab. Diagnosticada de leucemia promielocítica de bajo riesgo secundaria a carcinoma de mama, inicia tratamiento con idarrubicina y ATRA. Tras 23 días de tratamiento comienza con cuadro progresivo de fotofobia y cefalea, asociando vómitos, así como hipertensión arterial refractaria a medicación habitual. La paciente no presenta signos meníngeos ni focalidad neurológica. TAC craneal: normal. La exploración oftalmológica descarta la presencia de edema de papila.

**Resultados:** Pese a no poder confirmarse el diagnóstico mediante punción lumbar por plaquetopenia (< 50.000/mm<sup>3</sup>), ante la sospecha de pseudotumor cerebral secundario a ATRA, se inicia tratamiento con dexametasona, desapareciendo progresivamente la clínica (cefalea, fotofobia, vómitos) en los días siguientes. El ATRA se suspendió tras 28 días de tratamiento.

**Conclusiones:** Ante un paciente diagnosticado de leucemia promielocítica y en tratamiento con ATRA, que presenta cefalea, náuseas, vómitos, y sin focalidad neurológica debe sospecharse el diagnóstico de pseudotumor cerebral, lo que puede evitar realizar pruebas invasivas, especialmente en pacientes con procesos malignos de base.

## MONOPARESIA POSTQUIRÚRGICA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN ATÍPICA DE INFARTO MEDULAR. A PROPÓSITO DE UN CASO

M.T. Fernández García, A. Pinel González, E. Escolar Escamilla, P. Montero Escribano, de C. Miguel Serrano y M.J. Gil Moreno

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Getafe.

**Objetivos:** Descripción de infarto medular atípico.

**Material y métodos:** Caso clínico.

**Resultados:** Anamnesis: varón, 73 años con antecedentes personales de HTA, SAHS severo y enfermedad de Parkinson. Presenta debilidad en MII sin alteraciones sensitivas ni esfinterianas tras drenaje de hematoma inguinal derecho post-hernioplastia con anemización secundaria sintomática. Exploración: monoparesia crural izquierda flácida: 3/5 global, salvo 1/5 dorsiflexión. ROT 1/4 rotuliano derecho, resto abolidos. RCPFB. Sensibilidad: tacto-algésica conservada y vibratoria disminuida en MMII. Pruebas complementarias: TAC de suelo pélvico: sin colecciones intra ni retroperitoneales. EMG MII: denervación aguda L3-S1 izquierda de predominio en musculatura L5. Compatible con plexopatía lumbosacra izquierda con afectación predominante de fibras de la división peroneal del nervio ciático. RM columna lumbar: lesión centromedular y en hemimédula izquierda de T11 a L1 con leve expansión medular y pequeños focos de hemorragia subaguda en su interior. Evolución: mejoría tras inicio de rehabilitación persistiendo afectación severa de la dorsiflexión del pie izquierdo.

**Conclusiones:** El infarto medular es una patología poco frecuente, cuya causa más habitual es el compromiso hemodinámico regional por lesión aórtica con presentación aguda como síndrome medular clásico, aunque también es posible un debut subagudo o crónico o con clínica más localizada (monoparesia), especialmente si la etiología es venosa (congestión local). En nuestro caso, en el mecanismo fisiopatológico probablemente influya la anemia postquirúrgica severa, con extensión del área de isquemia y compromiso del asta anterior hemimedular que justifique la denervación aguda objetivada en el EMG, sin poder descartarse un componente venoso por la atipicidad del cuadro.

## SÍNDROME DE BÁLINT EN PACIENTE CON CRISIS AGUDA DE PORFIRIA VARIEGATA

C. Abdelnour Ruiz<sup>1</sup>, C. Gómez-Escalonilla Escobar<sup>1</sup>, S. Ngo Pombe<sup>2</sup>, V. Galán Sánchez-Seco<sup>1</sup> y P. Nieto González<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Príncipe de Asturias.

**Objetivos:** Presentamos el caso de una paciente con porfiria variegata, que presenta un síndrome de Balint como manifestación de una crisis aguda porfírica.

**Material y métodos:** Mujer de 64 años, con el antecedente de porfiria variegata, ingresada por un shock séptico secundario a una fascitis necrotizante por *S. aureus* y *S. pyogenes*, que presenta de forma rápidamente progresiva una simultagnosia dorsal, parálisis de la mirada y apraxia óptica, compatible con un síndrome de Balint, en el contexto de crisis aguda porfírica.

**Resultados:** Ante los hallazgos clínicos de la paciente, con sospecha de afectación difusa bihemisférica occipito-parietal, se inició tratamiento con hemina, presentando mejoría significativa, con desaparición rápida de los síntomas descritos en los primeros días del tratamiento. El estudio de neuroimagen realizado tras la resolución de los síntomas no muestra lesiones relevantes.

**Conclusiones:** El síndrome de Balint consiste en parálisis de la mirada, simultagnosia y ataxia óptica, por lesión bilateral parietotoccipital, y se ha descrito asociado a múltiples etiologías. La porfiria variegata es una enfermedad caracterizada por una disminución en la actividad protoporfirina oxidasa, provocando una alteración

en la síntesis del hemo, manifestándose con síntomas neurológicos, fotosensibilidad cutánea, o ambas. La óxido nítrico sintetasa es una hemoproteína, que disminuye en las crisis porfíricas, originando disminución del óxido nítrico, con vasoconstricción cerebral. Dicho mecanismo, en el territorio frontera parietoccipital, podría haber causado los síntomas de nuestra paciente; similar a lo descrito en el síndrome de leucoencefalopatía posterior reversible. Resaltamos que nuestro caso es la primera descripción de síndrome de Bálint secundario a crisis aguda de porfiria variegata.

### GOOGLING FOR DIAGNOSIS: "DR: TENGO UN SÍNDROME DE POLAND"... Y LO TENÍA

I. Kortazar Zubizarreta, X. Romero Durán, J. Ruiz Ojeda, J.L. Sánchez Menoyo, I. García Gorostiaga, A. Rodríguez Sainz, J. Mediavilla Serna y J.C. García-Moncó Carra

*Servicio de Neurología. Hospital de Galdakao-Usansolo.*

**Objetivos:** Describir un paciente con síndrome de Poland, una infrecuente patología congénita del desarrollo de la musculatura torácica.

**Material y métodos:** Paciente de 38 años, sin antecedentes de interés. Consulta porque desde la infancia presenta una asimetría del músculo pectoral izquierdo acompañado de agenesia de las falanges medias de la mano izquierda, y sindactilia. El cuadro le produce dificultad para la manipulación de objetos con dicha extremidad y para la movilización del hombro. A los 38 años se realiza autodiagnóstico tras consultar en Google.

**Resultados:** En la radiografía de tórax se aprecia una hipertrofia de cabeza de clavícula y una cavidad glenoidea y cabeza humeral izquierdas hipoplásicas. El síndrome de Poland consiste en hipo/aplasia unilateral de la cabeza esternal del músculo pectoral mayor con asociación variable a anomalías de la musculatura torácica, deformidades de pared torácica (hipo/aplasia de pezón, mama, costillas y pectum excavatum) y a defectos de la extremidad superior ipsilateral (sindactilia y braquidactilia con hipo/aplasia de la falange media). Más frecuente en varones, la mayoría esporádicos, aunque hay casos familiares asociados al síndrome de Möbius y al de Klippel-Feil, así como a carcinoma de mama y leucemia.

**Conclusiones:** La utilización de motores de búsqueda en la red hará cada vez más probable que los pacientes acudan con una visión prefijada de sus padecimientos. No obstante, su efectividad sólo parece probada cuando se usa para entidades con signos o síntomas muy específicos, como ilustra nuestro caso.

### ICTUS ISQUÉMICO COMO COMPLICACIÓN CRÓNICA DE LA ENFERMEDAD DE CHAGAS

C. Izquierdo Gracia, A. Cobo Calvo, S. Cusó García, B. Lara Rodríguez, P. Cardona Portela, J. Bruna Escuer y F.R. Rubio Borrego

*Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge.*

**Objetivos:** La enfermedad de Chagas está causada por el protozoo *Trypanosoma cruzi*. Su prevalencia es elevada en el sur de América y está incrementándose en otros continentes como Europa. La enfermedad puede desarrollarse en dos fases, una aguda y una crónica. En ésta última existen más complicaciones, destacando el ictus isquémico que recientemente ha sido identificado como una de ellas.

**Material y métodos:** Hombre de 46 años natural del norte de Argentina sin antecedentes personales ni familiares, consulta por lateralización de la marcha. Se objetiva asimetría facial, extinción sensitiva y visual con resolución posterior de la clínica. Ingresa en

neurología, a las 24 horas presenta empeoramiento con clínica de infarto extenso de la arteria cerebral media derecha (ACM), NIHSS de 14.

**Resultados:** La TAC craneal mostraba hiperdensidad de la ACM derecha con signos de infarto reciente en su territorio e infartos antiguos en el cerebelo. El electrocardiograma mostraba bradicardia y bloqueo de rama derecha completo. Radiografía de tórax con cardiomegalia. Una nueva TAC demostró aumento del área de isquemia. La angioRMN determinó ausencia de flujo en la arteria carótida derecha. El ecocardiograma reveló un aneurisma apical y una fracción de eyección del 50%. Analítica con inmunología, riesgo protrombótico y coagulación normales. Se orientó como ictus cardioembólico y se solicitó serología para *Trypanosoma cruzi* que fue positiva. Se inició tratamiento anticoagulante. Al alta presentaba mRankin 3 y NIHSS de 5.

**Conclusiones:** En pacientes jóvenes con ictus cardioembólicos debe considerarse la enfermedad de Chagas en fase crónica como posible etiología a pesar de la ausencia de antecedentes.

### MONONEURITIS MÚLTIPLE POR INFILTRACIÓN LOCAL ASOCIADA A LINFOMA T PERIFÉRICO SUBTIPO CUTÁNEO

A.M. Carra Vélez, A. Gómez Camello, R. Piñar Morales, J. Pelegrina Molina, M.J. Cruz Huertas y J. Gutiérrez García

*Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Cecilio.*

**Objetivos:** El linfoma de células T periférico, es una variante infrecuente de linfoma no Hodgkin (< 10%). Se presenta en edades medias de la vida. Supervivencia a 5 años del 15-30%. Expresión fenotípica (CD3+, CD4+, CD30-). Muy agresivo y evolución mortal, si no establecemos diagnóstico precoz. La manifestación cutánea primaria del linfoma T periférico asociada a multineuritis por infiltración local es sumamente infrecuente.

**Material y métodos:** Presentamos un varón de 53 años, sin antecedentes de interés, con historia de 1 año de evolución de lesiones cutáneas de 1-2 cm, no dolorosas, en distintos estadios evolutivos, en dorso pie izquierdo y codo derecho, progresando y extendiéndose al resto de extremidades sin afectación de tronco, ni cara, acompañadas de algoparestesias, ocasionándole impotencia funcional.

**Resultados:** Exploración: hipoestesia polimodal en tercio distal de miembros inferiores asimétrica, y en territorio del nervio ciático popliteo externo izquierdo, hiporreflexia aquilea. Pruebas de laboratorio, incluyendo serologías y autoinmunidad (ANAS, ENAS, ANCAS). TAC toraco-abdomino-pélvico y angioRMN mesentérica, excluyeron etiologías infecciosas, vasculíticas y tumorales. Estudio neurofisiológico: afectación de fibras sensitivas de nervios surales y peroneo superficial de pierna izquierda y PUM polifásicos inestables de distribución parcheada en musculatura distal de ambas piernas compatible con mononeuritis múltiple. Biopsia cutánea: ocupación multinodular de dermis reticular por infiltrado linfocitario constituido por linfocitos pleomórficos. Inmunohistoquímica positiva para CD3, CD4 y negativas para CD20, CD30.

**Conclusiones:** La relevancia del caso, radica en la coexistencia de dos patologías poco comunes. La presentación cutánea, como primera manifestación de linfoma T periférico y la infiltración local como etiología de multineuritis, son sumamente infrecuentes.

## Neurología general P8

### CONFIRMACIÓN MEDIANTE RM DE ENCEFALOPATÍA DE WERNICKE EN EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL CON PATOLOGÍA VASCULAR

P. López Sarnago, J. González Fernández, Y. Bravo Anguiano, L. Velasco Palacios y S. Jorge Roldán

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

**Objetivos:** La encefalopatía de Wernicke es un desorden neurológico agudo y reversible causado por el déficit de tiamina. El diagnóstico se basa en la triada: oftalmoplejia, ataxia y estado confusional global que aparece en 16-38% de los pacientes. Exponemos un paciente con encefalopatía de Wernicke, en el que los hallazgos característicos en RMN son cruciales para establecer el diagnóstico.

**Material y métodos:** Varón 79 años, antecedentes: HTA, úlcus gástrico, sordera bilateral secundaria a meningitis, tabaquismo y hábito enólico activo. Presenta cuadro brusco de desorientación y alteración del comportamiento. Exploración física: nistagmo horizontal en miradas laterales, ROT abolidos en MMII, marcha con aumento de la base de sustentación y tándem imposible. La clínica es interpretada como accidente cerebrovascular agudo en territorio vertebrobasilar.

**Resultados:** Analítica: glucosa 176 mg/dl y creatinina 1,4 mg/dl. Radiografía de tórax, electrocardiograma, ecocardiograma, TAC craneal y punción lumbar sin alteraciones. RMN craneal: lesiones simétricas, hiperintensas en T2, en regiones talámicas mediales y parte superior de vermis cerebeloso. Tras tratamiento con tiamina intravenosa 100 mg/día 3 días y posteriormente 250 mg/8h vía oral 3 meses objetivamos mejoría del cuadro persistiendo desorientación temporal. RMN craneal un mes después: resolución de las lesiones previas.

**Conclusiones:** La encefalopatía de Wernicke es una urgencia médica que debe sospecharse ante cuadro confusional y semiología vertebrobasilar con empeoramiento progresivo, sin lesiones en la TC y con punción lumbar normal. La RM es la prueba clave para el diagnóstico definitivo y diferencial por las lesiones características. En estos casos debe iniciarse terapia empírica precoz con tiamina dada la reversibilidad clínico-radiológica del cuadro.

### EVOLUCIÓN DE LAS PUBLICACIONES ESPAÑOLAS EN NEUROLOGÍA CLÍNICA EN EL PERIODO 2000-2009. COMPARACIÓN CON FRANCIA, ITALIA Y ALEMANIA

M.I. Pagola Lorz<sup>1</sup>, M.D.M. Carmona Abellán<sup>2</sup>, S. Ortega Cubero<sup>2</sup>, E. Urrestarazu Bolumburu<sup>3</sup>, J. Íñigo Martínez<sup>4</sup> y J. Iriarte Franco<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Departamento de Neurología;

<sup>3</sup>Departamento de Neurofisiología. Clínica Universidad de Navarra.

<sup>4</sup>Servicio de Medicina Preventiva y Salud Pública. Consejería de Sanidad. Comunidad de Madrid.

**Objetivos:** Analizar la productividad y el impacto de las publicaciones españolas en la categoría temática de Neurología clínica entre los años 2000 y 2009, y comparar con otros países.

**Material y métodos:** Se ha buscado los artículos de Neurología Clínica producidos en España, Francia, Italia y Alemania, utilizando la base de datos Science Citation Index Expanded, incluyendo artículos originales, revisiones y trabajos presentados en congresos. Hemos analizado el número de publicaciones, porcentaje de publicaciones en inglés, factor de impacto, el índice h y el número de citas recibidas.

**Resultados:** De las 46.114 publicaciones totales 6.998 (15,2%) fueron publicaciones españolas, 11.629 (25,7%) italianas, 9.745 (21,1%) francesas y 20.143 (43,7%) alemanas. La pendiente de crecimiento en el número de publicaciones fue menor para España (b = 15). La pendiente de crecimiento en el número de publicaciones en inglés fue más alta en el caso de Italia (65) que para Alemania (54), España (37) y Francia (36). Según el análisis por quinquenios del número de artículos, en el primer cuartil destaca la mejoría de España (9,5%). Respecto a las publicaciones en colaboración internacional el ritmo de incremento anual de las publicaciones alemanas (b = 49) fue superior al de las publicaciones italianas (b = 31), francesas (b = 25) y españolas (b = 22).

**Conclusiones:** Aunque en números absolutos, todavía las publicaciones españolas en Neurología se encuentran por detrás de los citados países, los indicadores muestran una tendencia positiva en lo referido a publicaciones en inglés y en colaboración internacional, lo cual implica una mayor visibilidad.

### PERFIL DEL PACIENTE VALORADO EN URGENCIAS POR FOCALIDAD NEUROLÓGICA AGUDA Y CAUSAS DE LA ESCASA ACTIVACIÓN DE CÓDIGO ICTUS EN NUESTRO MEDIO

T. Corbalán Sevilla<sup>1</sup>, C. García Arguedas<sup>1</sup>, A. Velázquez Benito<sup>1</sup>, L. Ballester Marco<sup>2</sup>, C. Pérez Lázaro<sup>1</sup>, A. Viloria Alebesque<sup>1</sup> y J. Lecina Monge<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital San Jorge.

**Objetivos:** Descripción del paciente que consulta en urgencias por clínica neurológica sugerente de ictus y valoración de las causas de la escasa proporción de código ictus activados.

**Material y métodos:** Muestra de 200 sujetos obtenida a partir de la base de datos de pacientes valorados en la guardia específica de neurología, que consultaron de forma consecutiva en urgencias por focalidad neurológica aguda.

**Resultados:** La edad media de la muestra es 72,79 años (26-97) siendo hombres el 51%. Hasta el 80% presenta factores de riesgo vascular y el 27% tiene antecedentes de ictus previo. Tras valoración por neurología precisó ingreso el 55% siendo ictus el diagnóstico definitivo en el 70%. Se activó código ictus en 55 casos (27%) sin encontrarse diferencias significativas respecto al subgrupo no activado en sexo, edad, presencia de factores de riesgo o antecedentes de ictus. Sí se encontraron diferencias en cuanto al síntoma de consulta, apreciándose mayor activación en los casos que debutaron con trastorno motor, afasia o combinación de ambos frente otros síntomas. El motivo fundamental de no activación fue el tiempo de evolución (33%), con demora de más de 24 horas hasta en el 65% de éstos, seguido por haber presentado importante mejoría clínica (25%) o síntoma inicial banal o no sugerente de ictus (20%).

**Conclusiones:** La causa fundamental de no activación de código ictus en nuestro medio sigue siendo la demora en acudir a urgencias, posiblemente motivado por no reconocer los síntomas como patología urgente, concluyendo que se podrían modificar estos datos insistiendo en la educación poblacional.

### HEMICOREA COMO DEBUT DE DIABETES NO CETÓSICA

J.F. Gonzalo Martínez, M. Matarazzo, F. Murcia Sánchez, A. Martínez Salio y J. Hernández Gallego

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

**Objetivos:** Presentación de un caso de debut de una diabetes mellitus tipo II en forma de hemicorea subaguda.

**Material y métodos:** Mujer de 66 años sin antecedentes de interés que presenta un cuadro de instauración subaguda, de un mes de evolución, consistente en movimientos anormales distales involuntarios de amplio recorrido en las extremidades izquierdas. No presenta alteración del estado mental, ni fiebre, ni meningismo, ni otros signos patológicos en la exploración.

**Resultados:** La glucemia en ayunas oscila entre los 250 y los 350 mg/dl, la hemoglobina glicosilada es de 13,4%. El líquido cefalorraquídeo no presenta alteraciones en aspecto, composición, o presión. Una TAC craneal demuestra calcificaciones e hiperdensidad en putamen derecho. Una RMN demuestra hiperintensidad en T1 de idéntica localización. No se identifican áreas de restricción de la difusión ni lesiones isquémicas en otras localizaciones. El tratamiento farmacológico de la hiperglucemia coincide con la resolución completa de la hemiparesia en una semana.

**Conclusiones:** La corea o hemiparesia asociada a alteraciones radiológicas descritas es una manifestación neurológica inusual, pero conocida, de la hiperglucemia mantenida no cetósica, bien sea como presentación de la misma, o en su evolución. Como en este caso, suele suceder en mujeres posmenopáusicas, y se suele corregir conforme se resuelve al hiperglucemia. La fisiopatología clínica y radiológica permanece en el campo de las elucubraciones, y se han invocado mecanismos metabólicos de depleción de GABA, inflamatorios y microangiopáticos.

### PARÁLISIS PERIÓDICA TIROTÓXICA ASIMÉTRICA DE PREDOMINIO CRURAL: PRESENTACIÓN DE UN CASO DE RAZA ASIÁTICA

M. García de las Cuevas, S. González López, B. Huete Antón y A. Rodríguez-Antigüedad Zarranz

*Servicio de Neurología. Hospital de Basurto.*

**Objetivos:** La parálisis periódica tirotoxicosa (PPT) es una canalopatía del sodio, adquirida y esporádica, que aparece en pacientes con hipertiroidismo, con una incidencia superior en varones jóvenes asiáticos (2% hipertiroides asiáticos vs/ 0,1% no asiáticos). Se caracteriza por episodios de duración variable de debilidad muscular aguda indolora sin alteración del nivel de consciencia, frecuentemente desencadenados tras consumo abundante de hidratos de carbono o ejercicio físico intenso.

**Material y métodos:** Varón, 34 años, chino, sin antecedentes de interés. Clínica brusca de debilidad en extremidades inferiores de predominio proximal. Mialgias en cinturas la noche previa. El día anterior, actividad física e ingesta de hidratos de carbono superior a la habitual. En exploración paraplejia arrefléxica sin afectar extremidades superiores, no miotonía. Exploración general: bocio, taquicardia 100 lpm y temblor fino distal. Recuperación espontánea en 12 horas.

**Resultados:** En analítica: T4 elevada, TSH suprimida, Anticuerpos antitiroideos TPO presentes, K 4,48 y CK 928. En ecografía y gammagrafía tiroidea: bocio difuso micronodular compatible con enfermedad de Graves-Basedow. RMN medular normal. EMNG (inter-crisis) normal.

**Conclusiones:** La PPT es una parálisis periódica hipopotasémica adquirida que cursa con debilidad transitoria secuencial de las cuatro extremidades. Presentamos un caso atípico con afectación exclusiva de extremidades inferiores poco descrito en esta entidad. Debido a la alta tasa de inmigración asiática y reconocida su mayor prevalencia en esta etnia, es probable que encontremos una mayor incidencia de esta patología en nuestro medio. Destacamos la importancia del diagnóstico precoz, ya que mantener al paciente eutiroideo es el tratamiento curativo de la PPT.

### VARIABILIDAD CLÍNICA, NEUROFISIOLÓGICA Y PRONÓSTICA EN CASOS DE VARIANTE ANTI-GT1A DE SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ

S. Benítez Rivero, I. Escudero Martínez, A. Bustamante Rangel y E. Franco Macías

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen del Rocío.*

**Objetivos:** La parálisis faringo-cérvido-braquial es una variante inusual del SGB. La presencia de anticuerpos anti-GT1a sin reacción cruzada con anti-GQ1b va asociada a debilidad cervical y afectación orofaríngea, siendo inusual la oftalmoparesia y la afectación sensitiva.

**Material y métodos:** Paciente 1: mujer de 75 que tras síndrome diarreico comienza con disfagia, disartria, debilidad progresiva en extremidades superiores, diplopía y disnea. Exploración: disartria grave, oftalmoplejia completa bilateral, diplejia facial, disfagia grave a líquidos, ausencia de protrusión lingual, debilidad de esternocleidomastoideos y trapecios, paresia 2/5 de flexores del cuello, paresia braquial bilateral: proximal 3/5, distal 4/5, arreflexia global. No déficit sensitivo. Se realizó tratamiento con Ig y plasmáferesis a pesar de lo cual precisó ingreso en UCI y evolucionó al éxitus por fallo respiratorio. Paciente 2: mujer de 41 años que tras GEA comienza con cuadro de debilidad cervical y disfagia. Exploración: disfagia a líquidos, disminución de elevación de velo palatino, debilidad de musculatura cervical, paresia braquial bilateral: proximal 3/5, distal 4/5, arreflexia en miembros superiores. No oftalmoparesia. No déficit sensitivo. Tratamiento con Ig y plasmáferesis con evolución favorable.

**Resultados:** Paciente 1: LCR: hiperproteorraquia. ENG-EMG: disminución global de amplitudes motoras con preservación de valores de latencia y velocidad. Anticuerpos antigangliósidos positivos (anti-GT1a+). Paciente 2: LCR normal. ENG-EMG: aumento de latencia de ondas F. Anticuerpos antigangliósidos positivos (anti-GT1a+).

**Conclusiones:** El espectro clínico de la variante anti-GT1a puede ser amplio, desde pacientes que se ajustan a afectación faringo-cérvido-braquial, con leves características desmielinizantes en ENG y buena evolución clínica, hasta casos con debilidad más extensa y grave, degeneración axonal y rápida insuficiencia respiratoria.

### NEURITIS ÓPTICA COMO MANIFESTACIÓN DE LA ENCEFALITIS POR ANTICUERPOS ANTI-NMDA

C. Izquierdo Gracia<sup>1</sup>, A.J. Paipa Merchán<sup>1</sup>, O. Pardina Martínez<sup>1</sup>, A. Vidaller Palacín<sup>1</sup>, A. Saiz Hinajeros<sup>2</sup>, S. Muñoz Quinones<sup>3</sup>, S. Martínez Yélamos<sup>1</sup> y C. Majos Torro<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Oftalmología; <sup>3</sup>Servicio de Radiología. Hospital Universitari de Bellvitge. <sup>4</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínico.

**Objetivos:** La encefalitis por antiNMDA se presenta en pacientes jóvenes en forma de alteraciones psiquiátricas, crisis comiciales y disminución de nivel de consciencia. La neuritis óptica es una manifestación infrecuente de esta enfermedad.

**Material y métodos:** Hombre de 32 años que presenta clínica consistente en crisis comiciales, cefalea, disartria y hemiparesia izquierda. En la IRM craneal se objetiva hiperintensidad cortical frontal derecha en T2 y FLAIR. Se inicia tratamiento corticoide y anticomitial con resolución de la clínica y normalización de los hallazgos radiológicos. Tres años después reingresa por cefalea y hemiparesia izquierda fluctuante. Posteriormente se añade alteración conductual. A los pocos días, presenta disminución de agudeza visual en el ojo derecho objetivándose edema de papila.

**Resultados:** En la IRM se objetiva hiperintensidad en FLAIR y T2 focal cortical frontotemporal derecha. El líquido cefalorraquídeo muestra 17 células sin proteinorraquia, bandas oligoclonales positivas. La IRM del nervio óptico muestra un engrosamiento del



nervio óptico derecho incluyendo la porción orbitaria derecha y prequiasmática bilateral. La determinación de anticuerpos anti-NMDA es positiva en LCR.

**Conclusiones:** La neuritis óptica puede formar parte del cuadro clínico de la encefalitis por anticuerpos antiNMDA.

### AUSENCIA DE CORRELACIÓN ENTRE LA APARICIÓN DE CEFALEA POSPUNCIÓN Y EL VOLUMEN DE LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO (LCR) EXTRAÍDO

M.D. Páramo Camino, M.I. García Sánchez, N. Becerril Ríos, E. Arellano Velázquez, M. Rus Rus y G. Izquierdo Ayuso

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen Macarena.*

**Objetivos:** Conocer la morbilidad del procedimiento habitual de punción lumbar ambulatoria en nuestro hospital y explorar la posible relación entre el volumen de LCR extraído y la presencia de cefalea pospunción.

**Material y métodos:** Se recogieron los datos de los pacientes que acudieron a Consultas Externas para punción lumbar entre mayo de 2009 y abril de 2011. Los pacientes fueron interrogados por teléfono a partir de los 7-10 días tras la punción para conocer la presencia de complicaciones.

**Resultados:** De 125 pacientes, la edad fue 49,6 ± 20,6, 57% mujeres 43% varones. Los diagnósticos de sospecha fueron desmielinizante 47%, hidrocefalia normotensiva 26%, hipertensión intracraneal 7%, vasculitis 6%, infecciones 3%, otros 11%. Se utilizó aguja Quincke 22GA en el 75% (diagnósticas) y 20GA en el 25% (terapéuticas). El 72% fueron atraumáticas. La cantidad de LCR extraída fue 11,4 ± 3,4 cc en las diagnósticas y 23,8 ± 5,6 cc en las terapéuticas. El tiempo medio de cefalea pospunción fue 1 ± 3,4 días. El 47% no sufrió cefalea. No se encontró correlación entre la cantidad extraída y el tiempo de duración de la cefalea. El tiempo medio de reposo fue 1,9 ± 1,5 días. El 39% precisó analgesia. Otros efectos adversos fueron lumbalgia (30%), mareo (4%), náuseas (2,7%), cervicalgia (2,6%). Dos pacientes ingresaron por cefalea que remitió con sueroterapia.

**Conclusiones:** La punción lumbar ambulatoria fue bien tolerada y sin efectos adversos graves asociados. La aparición de cefalea pospunción probablemente esté más relacionada con factores individuales del paciente que con el volumen de LCR extraído.

### FACTORES DE RIESGO VASCULAR Y PRESENCIA Y GRADO DE LEUKOARIAIOSIS EN TC: AUSENCIA DE RELACIÓN CON LOS NIVELES DE HEMOGLOBINA GLICADA

F.J. Álvarez Pérez<sup>1</sup>, R. Moreira Rodrigues<sup>2</sup> y M. Castelo Branco<sup>2</sup>

*<sup>1</sup>Faculdade de Ciencias da Saude; <sup>2</sup>Departamento de Medicina. Universidade da Beira Interior.*

**Objetivos:** La leucoencefalopatía isquémica se refleja como hipodensidades difusas en TC (leukoaraiosis), frecuente en ancianos y asociado a factores de riesgo vascular, como la diabetes mellitus, cuyo control es evaluado determinando la hemoglobina glicada (HbA1c). Objetivo: estudiar la relación entre la leukoaraiosis en TC y diferentes factores de riesgo vascular, específicamente HbA1c.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo que incluyó pacientes con diagnóstico de ictus isquémico durante los primeros 6 meses de 2009. Se registraron los datos demográficos, factores de riesgo cardiovascular, niveles de HbA1c, presencia y grado de leukoaraiosis (escala de van Swieten). Las variables relacionadas con la presencia de leukoaraiosis fueron analizadas mediante regresión logística.

**Resultados:** Fueron incluidos 135 pacientes. Prevalencia de leukoaraiosis: 56,3%. La leukoaraiosis no se asoció a la HbA1c y sí a la edad ( $p < 0,001$ ), tabaquismo ( $p = 0,020$ ), glucemia ( $p = 0,032$ ), e índices de pulsatilidad ( $p < 0,001$ ) y resistencia ( $p < 0,001$ ) de la arteria cerebral media. Análisis multivariado: sólo la edad se relacio-

nó independientemente con la presencia y grado de leukoaraiosis (OR = 1,148 IC95% [1,019-1,293]) y OR = 1,103 IC95% [1,008-1,207], respectivamente).

**Conclusiones:** La edad avanzada fue el factor asociado de forma más intensa a la presencia y gravedad de leukoaraiosis en TC. La asociación entre los índices de resistencia y leukoaraiosis sugiere que existe una disminución de la perfusión en el lecho capilar. Probablemente, la ausencia de relación entre la leukoaraiosis y otros factores de riesgo se debe al reducido número de pacientes analizados. Estudios adicionales pueden definir el perfil del paciente para sugerir medidas específicas.

### UTILIDAD DE LA DETERMINACIÓN DE FIBRINÓGENO, D-DÍMERO, PROTEÍNA C-REACTIVA, Y VELOCIDAD DE SEDIMENTACIÓN GLOBULAR PARA EVALUAR LA FISIOPATOLOGÍA Y MECANISMO DEL ICTUS ISQUÉMICO

F.J. Álvarez Pérez<sup>1</sup> y M. Castelo Branco<sup>2</sup>

*<sup>1</sup>Faculdade de Ciencias da Saude; <sup>2</sup>Departamento de Medicina. Universidade da Beira Interior.*

**Objetivos:** Se ha descrito la activación intracardiaca de la coagulación en pacientes con ictus cardioembólico. La aterosclerosis es considerada una enfermedad inflamatoria sistémica, al estar asociada a niveles elevados de marcadores inflamatorios en pacientes con diferentes patologías cardiovasculares. Objetivo: estudiar marcadores de coagulación e inflamación durante la fase aguda del ictus isquémico.

**Material y métodos:** Estudio prospectivo que incluyó 200 pacientes con ictus isquémico clasificados según criterios TOAST: 50 cardioembólicos, 50 aterotrombóticos, 50 lacunares, 50 indeterminados. Se excluyeron pacientes con fiebre, infección, enfermedad tromboembólica, neoplasia, cirugía reciente, y tratados con fibrinolíticos o anticoagulantes. La coagulación fue evaluada mediante los niveles de fibrinógeno y D-dímero; la inflamación fue evaluada determinando la velocidad de sedimentación globular (VSG) y proteína C-reactiva (PCR).

**Resultados:** Los pacientes con ictus cardioembólico mostraron niveles significativamente superiores de D-dímero y fibrinógeno. Los pacientes con ictus aterotrombótico presentaron valores elevados de fibrinógeno y VSG. Los pacientes con ictus lacunar e indeterminado mostraron valores intermedios de los marcadores analizados.

**Conclusiones:** Los pacientes mostraron alteraciones analíticas específicas durante la fase aguda del ictus, probablemente relacionadas con la respuesta de fase aguda y con el mecanismo del ictus. Los resultados sugieren que el perfil analítico puede ser protrombótico en los pacientes con ictus cardioembólico e inflamatorio en los pacientes con ictus aterotrombótico. Probablemente, los pacientes con ictus lacunar e indeterminado presentan un perfil intermedio. La determinación de los parámetros estudiados es barata, disponible en la mayoría de los centros, y puede proporcionar información sobre la fisiopatología en pacientes con ictus sin comorbilidades sistémicas graves.

### HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA FATAL COMO FORMA DE PRESENTACIÓN POCO FRECUENTE DE PANARTERITIS NODOSA

L. Velasco Palacios<sup>1</sup>, S. Jorge Roldán<sup>1</sup>, P. López Sarnago<sup>1</sup>, M. Cáceres Marzal<sup>2</sup>, Á.M. Velasco Osés<sup>2</sup> y M. Goñi Imízcoz<sup>1</sup>

*<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Asistencial Universitario de Burgos.*

**Objetivos:** La panarteritis nodosa es una vasculitis necrotizante sistémica que afecta a numerosos órganos. La afectación del SNC

es poco frecuente y suele ocurrir en fases avanzadas de la enfermedad. Exponemos un caso clínico-patológico de hemorragia subaracnoidea masiva como forma de presentación poco frecuente de una panarteritis nodosa.

**Material y métodos:** Varón 50 años, previamente sano, que consulta por cefalea occipital brusca con dolor nuchal y cortejo vegetativo acompañantes. Dos días antes comenzó con molestias abdominales, náuseas y vómitos. La exploración física general y neurológica no evidencian hallazgos de significación patológica. El TAC craneal revela hemorragia subaracnoidea e intraventricular, por lo que ingresa. Cinco horas después el paciente se deteriora bruscamente, con datos de resangrado masivo y parada cardiorrespiratoria. El paciente fallece y se solicita necropsia cerebral.

**Resultados:** Analítica general con PCR elevada; electrocardiograma y radiografía de tórax sin alteraciones. TC craneal: sangre en cisternas basales, tercer y cuarto ventrículos y ventrículos laterales, y en territorio cerebeloso en relación con hemorragia subaracnoidea. Imagen pseudonodular hiperdensa en territorio de arteria coroidea posterior sugestiva de aneurisma. La necropsia cerebral demuestra hemorragia intraventricular y subaracnoidea en base del cerebro masivas y vasculitis necrotizante focal tipo panarteritis nodosa en una de las ramas arteriales del polígono de Willis.

**Conclusiones:** La presentación fatal en forma de hemorragia subaracnoidea masiva no permitió realizar un estudio extenso, pero la anatomía patológica estableció el diagnóstico de panarteritis nodosa como causa del sangrado intracraneal a pesar de no poderse demostrar la existencia de aneurismas en los vasos intracraneales.

## Neurología general P9

### UTILIDAD DEL EEG EN EL DIAGNÓSTICO DEL SÍNDROME DE SUSAC

C. Izquierdo Gracia<sup>1</sup>, S. Jaraba Armas<sup>1</sup>, O. Pardina Martínez<sup>1</sup>, M.A. Mañé Martínez<sup>1</sup>, A. Vidaller Palacin<sup>2</sup>, M. Veciana de las Heras<sup>3</sup>, P. García Bru<sup>4</sup> y S. Martínez Yélamos<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Medicina interna; <sup>3</sup>Servicio de Neurofisiología; <sup>4</sup>Servicio de Oftalmología. Hospital Universitari de Bellvitge.

**Objetivos:** El síndrome de Susac es una microangiopatía caracterizada por la triada de encefalopatía, oclusión de la arteria retiniana con déficit de la agudeza visual y alteración neurosensorial con sordera. La IRM craneal es la exploración complementaria de elección objetivándose lesiones típicas en sustancia blanca. Otras pruebas como el estudio del líquido cefalorraquídeo (LCR), potenciales evocados y el electroencefalograma (EEG) pueden apoyar el diagnóstico.

**Material y métodos:** Mujer de 20 años que consultó por cuadro de deterioro cognitivo de 1,5 meses de evolución. En la exploración neurológica destacaba desorientación, pobreza de lenguaje, ataxia troncular y de la marcha. No presentaba alteraciones visuales ni auditivas.

**Resultados:** La IRM craneal con contraste mostró múltiples lesiones bihemisféricas supra e infratentoriales en sustancia blanca periventricular, en cuerpo calloso y núcleos de la base. Se realizó IRM medular sin objetivarse lesiones significativas. En el LCR destacó proteinorraquia (1,3 g/L) con bandas oligoclonales negativas. El EEG realizado destacaba la presencia de abundantes brotes de ondas delta bifrontales FIRDA (frontal intermittent rhythmic del-

ta activity). La angiografía fluoresceínica confirmó la presencia de una vasculitis retiniana preferentemente arterial.

**Conclusiones:** El síndrome de Susac puede cursar con un EEG anormal, lo que puede ser útil para el diagnóstico diferencial de otras enfermedades desmielinizantes multifocales, como la esclerosis múltiple.

### SÍNDROME TAKO-TSUBO SECUNDARIO A INFARTO INSULAR IZQUIERDO

S. Mayor Gómez<sup>1</sup>, M.E. Erro Aguirre<sup>1</sup>, R. Ramallal Martínez<sup>2</sup>, I. Insausti Gorbea<sup>3</sup> y J. Gállego Cullere<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Cardiología; <sup>3</sup>Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario de Navarra.

**Objetivos:** El síndrome "tako-tsubo" (STT) es una miocardiopatía aguda de estrés mediada por una liberación de catecolaminas cuyas manifestaciones clínicas simulan un infarto agudo de miocardio. Se ha descrito como complicación de varios procesos neurocríticos. Se presenta un caso de STT como consecuencia de un ictus isquémico.

**Material y métodos:** Mujer de 78 años con antecedentes de fibrilación auricular en tratamiento anticoagulante. Ingresó en Unidad Ictus por infarto completo silviano izquierdo de dos horas de evolución, con INR 2,31 y NIHSS 22. Se realizó fibrinólisis endovascular mecánica. A las 72 del ingreso presenta insuficiencia cardiaca aguda.

**Resultados:** ECG: elevación ST generalizado. Troponina 0,78 (normal 0,060-0,500 ng/mL). Ecocardiograma: aquinesia septo-apical del ventrículo izquierdo con fracción de eyección 28%. Resonancia magnética (RM) cardiaca: en secuencias STIR se observa edema circunferencial en la mitad distal del ventrículo izquierdo con ausencia de realce tardío en las secuencias PSIR. RM cerebral: lesiones isquémicas en estriado izquierdo, región posterior de corteza insular y corteza temporal anterior.

**Conclusiones:** El STT se ha descrito como causa de ictus embólico debido a que favorece la formación de trombos intracardiacos. Este caso ilustra que esta complicación puede ser consecuencia de un ictus por implicación de regiones fundamentales en el control autonómico central, como la corteza insular. Destacamos el papel que tiene en el diagnóstico de esta entidad la RM cardiaca.

### ¿SÍNDROME DE VOGT-KOYANAGI-HARADA O NEUROBEHÇET? CUANDO LA CLÍNICA CONFLUYE Y LOS ESPECIALISTAS DIVERGEN

A. Díez Barrio, V. Hernando Requejo, S. Serrano López, M. de Toledo Heras, N. Juárez Torrejón, D. Rovira Sirvent, N. Barbero Bordallo y N. Huertas González

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Severo Ochoa.

**Objetivos:** Plantear el diagnóstico diferencial entre el síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada (SVKH) y la enfermedad de Behçet (EB) mediante la descripción de un caso que cursa en su inicio con síntomas neuro-oftalmológicos característicos del primero, aunque podrían ser compartidos por ambas enfermedades.

**Material y métodos:** Mujer de 31 años con cuadro progresivo de disminución de agudeza visual asociado a cefalea, hipoacusia y tinnitus. La evaluación oftalmológica inicial mostró coriorretinitis bilateral. El LCR reveló la presencia de meningitis linfocitaria. Sospechando un SVKH se inició tratamiento esteroideo.

**Resultados:** La RM-craneal fue normal. La audiometría mostró hipoacusia neurosensorial. Revisiones oftalmológicas posteriores demostraron alteración del epitelio pigmentario de la retina. Las serologías para virus neurotrópicos fueron negativas en suero y LCR. El estudio de autoinmunidad fue positivo para HLA DRB1\*01\*07,

DR1, DR7 y DR53. Durante los seis meses siguientes, aun con corticoides, la paciente presentó episodios recurrentes de úlceras orales y genitales. Actualmente persisten disminución de la agudeza visual e hipoacusia neurosensorial.

**Conclusiones:** El diagnóstico del SVKH y la EB es eminentemente clínico. Las manifestaciones neuro-oftalmológicas pueden ser comunes en ambas entidades, mientras que las lesiones cutáneas y el estudio de histocompatibilidad son característicos de cada una de ellas. En nuestra paciente, la sospecha diagnóstica inicial de SVKH por criterios neurológicos, oftalmológicos y de histocompatibilidad, fue puesta en duda tras la aparición de aftas bipolares recurrentes típicas de la EB. No obstante, debemos tener en cuenta a la hora de diagnosticar una enfermedad con afectación multisistémica, que este signo cutáneo puede no ser exclusivo de la EB.

### ENFERMEDAD DE MARCHIAFAVA-BIGNAMI: DESCRIPCIÓN DE UN CASO CLÍNICO

M.N. Vivó Orti<sup>1</sup>, G. Juan Catalá<sup>1</sup>, A. Alcántud Bertolín<sup>1</sup>, A. Cuevas Jiménez<sup>1</sup>, P. Taberner Andrés<sup>1</sup> y C. Poyatos Ruipérez<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Dr. Peset.

**Objetivos:** Descripción de un caso clínico de enfermedad de Marchiafava-Bignami (EMB). EMB consiste en un desorden caracterizado por desmielinización y necrosis del cuerpo caloso en relación al consumo crónico de alcohol. Dada la variada sintomatología que presentan estos pacientes, conviene sospechar esta entidad en pacientes alcohólicos o malnutridos que presentan crisis epilépticas acompañando a cuadros confusionales o deterioro cognitivo. El curso clínico de esta patología puede ser agudo, subagudo o crónico y se han propuesto dos subtipos clínico-patológicos. Actualmente gracias a la resonancia magnética es posible el diagnóstico en estadios más tempranos.

**Material y métodos:** Presentamos el caso de un varón de 46 años con antecedentes de alcoholismo crónico, que ingresa en nuestro servicio por cuadro confusional asociado a disartria densa, trastorno de la marcha y probables crisis comiciales, de inicio subagudo. Practicamos resonancia magnética en fase aguda (octubre 2010) en la que se objetiva alteración difusa de señal en cuerpo caloso, en T1 y T2, asociando restricción de la difusión con conclusión diagnóstica de probable de EMB. Tras abandono de alcohol, el paciente presenta mejoría clínico-radiológica progresiva.

**Resultados:** La exploración actual del paciente destaca un síndrome de desconexión interhemisférica, dificultad discreta para la deambulación, leve espasticidad y disartria.

**Conclusiones:** Tradicionalmente se ha considerado una enfermedad irreversible que presenta mal pronóstico asociada a un estado de demencia. No obstante, se han descrito casos en que si el paciente se encuentra en una fase relativamente precoz con el abandono del consumo de alcohol y un adecuado aporte nutricional, puede presentar una evolución favorable como en nuestro caso.

### PÉRDIDA DE VISIÓN AGUDA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DEL XANTOASTROCITOMA PLEOMÓRFICO: UNA NEOPLASIA RARA DEL SNC

M. Delgado Alvarado<sup>1</sup>, V. González Quintanilla<sup>1</sup>, E. Rodríguez Rodríguez<sup>1</sup>, J.M. Polo Esteban<sup>1</sup>, J.J. Gómez Román<sup>2</sup>, A. García Castaño<sup>3</sup>, E. Sánchez Salmón, y J.Á. Berciano Blanco<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Anatomía Patológica; <sup>3</sup>Servicio de Oncología; <sup>4</sup>Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

**Objetivos:** Describir el caso de un paciente con diagnóstico de xantastrocitoma pleomórfico (XAP) con presentación atípica.

**Material y métodos:** Varón, 27 años, sin antecedentes de interés que consulta por visión borrosa bilateral de inicio agudo. En la exploración se evidencia pérdida de agudeza visual y edema de papila bilateral. La TAC craneal (con contraste) fue normal. La punción lumbar demostró una presión de apertura de 380 mm de H<sub>2</sub>O. Se inició tratamiento con acetazolamida sin mejoría. La RMN craneal mostró una hiperintensidad en el surco de la convexidad parietal izquierda y pequeños focos hiperintensos en la vecindad que realizaban con gadolinio. La RMN medular evidenció realce leptomeningeo posterior en el segmento dorsal. El estudio sistémico que incluyó PET corporal fue normal. Ante la progresión del déficit visual se coloca válvula de derivación ventrículo-peritoneal, extrayéndose LCR donde se evidencian células malignas.

**Resultados:** Finalmente se realiza biopsia cerebral de la lesión parietal con diagnóstico anatomopatológico de XAP. Se inició tratamiento con temozolamida completándose 6 ciclos. Tras 27 meses de seguimiento permanece estable.

**Conclusiones:** El XAP es una neoplasia primaria del SNC muy poco frecuente. Este es un caso atípico por la forma de presentación y las características radiológicas de las lesiones. Además el carácter multicéntrico y difuso con diseminación en neuroeje al diagnóstico hacen que este sea un caso excepcional, encontrándose en la literatura únicamente un caso similar. Nuestro caso refuerza la necesidad de un estudio etiológico extenso en los casos con sospecha de HTIC idiopática de rápida evolución.

### HEMATOMAS PARENQUIMATOSOS ESPONTÁNEOS, HIPOACUSIA BILATERAL, EPISODIOS STROKE-LIKE Y EZQUIZOFRENIA COMO FORMAS DE PRESENTACIÓN DEL CADASIL

M.T. Gómez Caravaca<sup>1</sup>, S. Benítez Rivero<sup>1</sup>, S. Jesús Maestre<sup>1</sup>, F. Moniche Álvarez<sup>1</sup>, E. Franco Macías<sup>1</sup> y F. Roldán Lora<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Radiología. Hospital Universitario Virgen del Rocío.

**Objetivos:** La arteriopatía cerebral de pequeño vaso, con herencia AD, que se caracteriza por ictus lacunares subcorticales de repetición y leucoencefalopatía (CADASIL) se manifiesta en su evolución frecuentemente con migraña con aura, infartos subcorticales, trastornos psiquiátricos y deterioro cognitivo. Presentamos una serie de casos con presentación atípica.

**Material y métodos:** Se evaluaron 3 pacientes diagnosticados de CADASIL, con formas de presentación atípicas. Se observó la diferencia en la forma de presentación clínica inicial y en el curso evolutivo de la enfermedad en cada uno de ellos.

**Resultados:** Caso 1: paciente de 42 años con migraña con aura desde la adolescencia e hipoacusia bilateral sin factores de riesgo vascular conocidos, que debutó con hematoma espontáneo en ganglios basales. Estudio etiológico completo negativo, salvo mutación del gen notch3. Varios hermanos con ictus de repetición, hipoacusia y migraña con diagnóstico de CADASIL. Caso 2: a los 55 años comenzó con episodios recurrentes stroke-like: afasia global, desviación oculocefálica a la izquierda y hemiplejía derecha. Ocasionalmente disminución del nivel de conciencia y crisis parciales motoras. Recuperación completa entre episodios, sin deterioro cognitivo posterior. Caso 3: Inicio en la adolescencia con trastorno psiquiátrico (esquizofrenia) y a partir de los 40 años cuadros ictales de repetición, crisis convulsivas y deterioro cognitivo.

**Conclusiones:** La presencia en pacientes jóvenes de hematomas parenquimatosos espontáneos, hipoacusia bilateral, episodios stroke-like o trastornos psiquiátricos como la esquizofrenia, puede ser la forma de presentación de la enfermedad de CADASIL, especialmente en pacientes con historia familiar positiva.

## NEURALGIA OCCIPITAL Y TRASTORNO DE LA DEGLUCIÓN COMO FORMA DE PRESENTACIÓN EN ENFERMEDAD DE FORESTIER-ROTES-QUEROL

J. González Menacho<sup>1</sup>, G. Vives Masdeu<sup>2</sup>, P. Sahún Gómez<sup>2</sup>, J.M. Olivé Plana<sup>1</sup>, J. Escobar Ulloa<sup>3</sup>, R. Català Pérez<sup>4</sup> y A. Castro Salomó<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Medicina Interna; <sup>3</sup>Servicio de Imagen-CRC; <sup>4</sup>Servicio de Neumología. Hospital Universitari Sant Joan de Reus.

**Objetivos:** La enfermedad de Forestier-Rotes-Querol (EFRQ) genera osificación del ligamento prevertebral, produciendo síntomas por ocupación de espacio. Presentamos dos casos clínicos en los que la EFRQ se manifestó con trastornos deglutorios y neuralgia de raíces cervicales C2 y C3.

**Material y métodos:** Caso 1: varón, 82 años. Consulta por disfagia a sólidos y líquidos y posteriormente cefalea occipito-frontal izquierda punzante que aumenta con movimientos cervicales, dolor en conducto auditivo externo ipsilateral, y disfonía. Antecedentes: exfumador, hiperuricemia, cardiopatía isquémica. Exploración: dolor a presión en punto de Arnold izquierdo, disfonía, debilidad de esternocleidomastoideos bilaterales con fuerza en trapecios normal. Caso 2: varón, 72 años. Consulta por sensación de quemazón-dolor occipital lateral irradiado a región frontal, intermitente y frecuente, desde 3 años antes. En los últimos meses se añadió dificultad progresiva en paso de alimentos sólidos y líquidos desde faringe a esófago. Antecedentes: hiperuricemia, cardiopatía isquémica. Exploración: dolor a presión en región de salida de nervio occipital menor izquierdo, que irradia hacia vértex. Hipofonía. Resto de examen neurológico normal.

**Resultados:** En ambos casos la fibrogastroscoopia y TAC cerebral fueron normales, demostrando la TAC de columna cervical EFRQ en segmentos C3-C7 con afectación de carilla articular transversa C3-C4 izquierda en cada paciente. En el primer caso, tras dos bloqueos anestésicos de nervio occipital mayor izquierdo desapareció permanentemente el dolor. En el segundo, el bloqueo anestésico de nervio occipital menor izquierdo produjo desaparición permanente del dolor.

**Conclusiones:** El binomio trastornos deglutorios + neuralgia occipital en dos pacientes hiperuricémicos anunció EFRQ a nivel cervical.

## LEUNCOENCEFALOPATÍA POSTERIOR REVERSIBLE: VARIABILIDAD DEL ESPECTRO CLÍNICO-RADIOLÓGICO

A. Rojo López, V. González Quintanilla, A. González Suárez, I. González Aramburu, A. Oterino Durán, E. Palacio Portilla, M.J. Sedano Tous, J.Á. Berciano Blanco y E. Rodríguez Rodríguez

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

**Objetivos:** Describir el comportamiento de la leucoencefalopatía posterior reversible (LEPR) en una serie de casos, mostrando diferentes formas de presentación etiológica, clínica y por neuroimagen, alguno de características atípicas.

**Material y métodos:** Se revisaron cuatro casos de LEPR diagnosticados en nuestro hospital durante el año 2010.

**Resultados:** El rango de edad de los pacientes varía entre los 39 y los 69 años de predominio femenino. Los factores precipitantes fueron: HTA (2), uno de ellos asociado a inmunosupresores, tacrolimus (1) e hiponatremia grave (1). Los casos correspondientes a esta serie presentaron características clínico-radiológicas típicas en la mayoría de ellos. Sin embargo se hallaron rasgos atípicos en algunos casos. El caso asociado a tacrolimus presentó una neuroimagen atípica con extensas lesiones reversibles en cerebelo, tronco del encéfalo y vía piramidal. Todos los casos cursaron con hipomagne-

semia. El análisis de LCR fue normal, salvo en 1 caso con hiperproteínoorraquia leve. La evolución de todos estos casos fue favorable excepto uno que sufrió posteriormente una hemorragia cerebral diferida en la misma localización donde se presentaron las lesiones de sustancia blanca y que produjo el fallecimiento del paciente.

**Conclusiones:** La LEPR, aunque habitualmente se presenta con una clínica y neuroimagen características, puede manifestarse con relativa frecuencia con características atípicas. La hipomagnesemia es un factor asociado a este síndrome con mucha frecuencia, pudiendo tener un papel como factor precipitante y pronóstico. Este síndrome no está exento de complicaciones a largo plazo, por lo que es prudente recomendar su seguimiento a largo plazo.

## LA HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL IDIOPÁTICA EN EL VARÓN

Y. Contreras Martín, J.H. Bueno Perdomo, M.A. Hernández Pérez y J.N. Lorenzo Brito

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria.

**Objetivos:** El objetivo de este estudio es comparar la HICI en mujeres y varones, así como las diferencias antropométricas, factores de riesgo y presentación clínica.

**Material y métodos:** Se revisaron las historias clínicas de los pacientes ingresados entre 1999 y 2009 en nuestro Hospital y que cumplieran los criterios modificados de Dandy. Recogiéndose edad, índice de masa corporal (IMC), presión de salida de líquido cefalorraquídeo, antecedentes cardiovasculares, pruebas de imagen, tratamiento y evolución.

**Resultados:** Se analizaron 61 pacientes (19 hombres y 42 mujeres). Sin diferencias entre ambos grupos en la edad (38,73 años en varones y 33,85 años en mujeres), factores de riesgo, ni presión de salida licuoral (31,21 mmH<sub>2</sub>O en hombre y 34,33 mmH<sub>2</sub>O en mujeres). El 72,13% de los pacientes mostraban aumento del IMC, con mayor proporción de mujeres cuanto mayor era el IMC. El 47,37% de los varones mostraban normopeso, frente al 16,16% de las mujeres. Aunque la cefalea era el principal motivo de consulta, lo era menos en el varón (mujeres 81,25% vs varones 68,42%). Las alteraciones campimétricas o defectos visuales eran más frecuentes en varones (68,42%) que en mujeres (47,92%). El 90,16% de los pacientes fueron tratados con acetazolamina, sin que existieran diferencias en la respuesta al mismo.

**Conclusiones:** La incidencia es mayor en mujeres jóvenes con mayor IMC, asociado frecuentemente a la toma de tratamiento hormonal con fines anticonceptivos. La menor proporción de cefalea en el varón, así como la normalidad del peso puede hacer pasar desapercibida ésta entidad.

## MAREO PSICOFISIOLÓGICO: ANÁLISIS DE LAS VARIABLES SOCIODEMOGRÁFICAS Y SU RESPUESTA AL TRATAMIENTO

A.B. Gago Veiga<sup>1</sup>, A. Marcos de Vega<sup>2</sup>, L. Gómez Vicente<sup>2</sup>, B. Parejo Carbonell<sup>2</sup>, O. Rodríguez Gómez<sup>2</sup>, C. Valencia Sánchez<sup>2</sup> y J. Porta Etesam<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario de La Princesa. Instituto de Investigación Sanitaria de La Princesa. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

**Objetivos:** Evaluar las características sociodemográficas de los pacientes diagnosticados en nuestras consultas de mareo psicofisiológico y su respuesta al tratamiento. El mareo psicofisiológico definido como recurrentes y persistentes síntomas de alteración del equilibrio, inconsistentes con alteración orgánica tanto clínicamente como tras las pertinentes pruebas complementarias y consistentes con origen emocional.



**Material y métodos:** Estudio descriptivo de pacientes valorados en la Unidad de Neurootología que cumplían criterios de mareo psicofisiológico: clínica congruente y su reproducción tras maniobra de hiperventilación con exploración NRL y estudio complementario normal. Se recogieron como variables sociodemográficas: Edad al diagnóstico, sexo, vida laboral activa, antecedentes familiares y psiquiátricos e historia de cefaleas. Se evaluó respuesta clínica al tratamiento con sertralina, antidepresivo inhibidor selectivo recaptación de serotonina (ISRS) a dosis de 25 mg única nocturna.

**Resultados:** Se recogieron 10 pacientes. 5 hombres y 5 mujeres (1:1), edad media 49 con un rango entre 71-32 años. El 70% presentaban vida laboral activa. Ninguno tenía antecedentes familiares de interés ni psiquiátricos. Un paciente (1%) tenía historia de cefaleas. El 70% fueron respondedores al tratamiento con sertralina (40% mejoría completa 30% parcial).

**Conclusiones:** El mareo psicofisiológico es una patología frecuente en consultas de Neurología que puede afectar tanto a hombres como a mujeres y a un amplio rango de edad. En nuestro estudio la mayor parte de los pacientes no tenían antecedentes psiquiátricos. Es una patología invalidante donde los pacientes presentan una buena respuesta clínica no sólo tras tratamiento farmacológico sino también tras entender en qué consiste y la benignidad del cuadro.

## Neurooncología P1

### TRATAMIENTO TROMBOLÍTICO EN PACIENTES CON CÁNCER

M.D.C. Gil Alzueta, C. Navarro Azpiroz, S. Mayor Gómez, L. Pulido Fontes, M.E. Erro Aguirre y J. Gállego Culleré

*Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra.*

**Objetivos:** Los pacientes con cáncer presentan alto riesgo de ictus. Se pretenden describir los beneficios y riesgos que pueden experimentar los pacientes con neoplasia y tratamiento trombolítico endovenoso.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes con cáncer tratados con tPA intravenoso en fase aguda del ictus según criterios SITS-MOTS y ECASS3. Todos fueron estudiados con TC craneal y Doppler al ingreso y tras 24 horas. Analizamos factores de riesgo vascular, tipo de tumor, clínica, datos analíticos, neuroimagen, etiología y evolución.

**Resultados:** Se incluyen 7 pacientes con cáncer de distintos tipos histológicos y localizaciones tratados con tPA en 3 años. En un paciente el diagnóstico del cáncer fue simultáneo y en otro tras necropsia. La edad media es de 66 años. El 75,5% presentaron ictus en territorio anterior con NIHSS medio de 15. La etiología mayoritaria es embólica en el 57% (destacando una oclusión carotídea embólica y una endocarditis marántica). El tiempo al tratamiento fue menor a 3,5 horas en 42,8% e indeterminado con mismatch en el resto y mRankin al alta igual o mayor a 3 en el 85,7%, a los 6 meses 3 habían fallecido. El 57,2% presentaron transformación hemorrágica post-tratamiento, encontrándose elevación de reactantes y recalificación por Doppler.

**Conclusiones:** Los ictus tratados con tPA en pacientes con cáncer presentan alta tasa de transformación hemorrágica, importante discapacidad residual y evolucionan mal a corto y medio plazo, más en relación con su neoplasia que con las consecuencias derivadas del tratamiento. Para obtener beneficio de estas terapias se ha de individualizar y valorar los riesgos.

### MALIGNIZACIÓN DE QUISTE EPIDERMÓIDE DE FOSA POSTERIOR EN CARCINOMA EPIDERMÓIDE INTRAPROTUBERANCIAL: DESCRIPCIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

J. Ruiz Ginés<sup>1</sup>, M. Ruiz Ginés<sup>2</sup>, Á. Rodríguez de Lope Llorca<sup>1</sup>, F. González-Llanos Fernández de Mesa<sup>1</sup>, J. Belinchón de Diego<sup>1</sup>, A. Cabada del Río<sup>1</sup>, M. Herguido Bóveda<sup>1</sup>, V. Hidalgo Herrera<sup>1</sup>, R. Ortega Martínez<sup>1</sup> y J. Hernández Moneo<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurocirugía; <sup>2</sup>Servicio de Análisis Clínicos y Bioquímica. Hospital Virgen de la Salud. Complejo Hospitalario de Toledo.

**Objetivos:** El quiste epidermoide cerebral o colesteatoma primario, tiene un origen embrionario derivado de las células epiteliales aisladas durante el cierre del tubo neural. Su posterior crecimiento deriva en el acúmulo de material lipídico (colesterol) y queratina, procedentes de la descamación del epitelio subyacente. Su localización más habitual es la cisterna basilar, siendo muy infrecuente a nivel intraparenquimatoso, intraventricular o en tronco cerebral. Sus principales manifestaciones clínicas derivan de la afectación de las estructuras nerviosas y vasculares circundantes. El objetivo de esta comunicación es dar a conocer el primer caso descrito hasta la fecha, de transformación maligna de un quiste epidermoide de localización intraparenquimatosa intraprotuberancial.

**Material y métodos:** Paciente de 69 años de edad, con antecedente de quiste epidermoide a nivel de cisternas peritroncales derechas, intervenido y, actualmente, estudiado por hipoacusia neurosensorial derecha, acúfenos, paresia facial periférica derecha y paresia e hipoestesia braquiocrural izquierdas.

**Resultados:** El estudio neurorradiológico puso de manifiesto la presencia de restos de quiste epidermoide a nivel de la cisterna lateropontina derecha, con un área hipercaptante hemiprotuberancial ipsilateral, extirpada de forma completa, mediante abordaje quirúrgico retrosigmoidoide del ángulo pontocerebeloso derecho y hemiprotuberancia ipsilateral. Informe anatomopatológico indicativo de carcinoma epidermoide protuberancial.

**Conclusiones:** La transformación maligna del quiste epidermoide es muy infrecuente (30 casos descritos hasta la fecha), siendo excepcional a nivel intraparenquimatoso. Habitualmente, derivan de un quiste epidermoide previo (particularmente localizado a nivel del ángulo pontocerebeloso). Las manifestaciones clínicas son las propias del compromiso vascular y nervioso de la zona afectada, aunque con un curso clínico, habitualmente, rápido. El tratamiento neuroquirúrgico es el electivo.

### CRANEOFARINGIOMAS EN LA EDAD PEDIÁTRICA. ONCE AÑOS DE EXPERIENCIA EN NUESTRO CENTRO

J. Ruiz Ginés<sup>1</sup>, M. Ruiz Ginés<sup>2</sup>, J. Álvarez Salgado<sup>1</sup>, J. Belinchón de Diego<sup>1</sup>, A. Cabada del Río<sup>1</sup>, F. González-Llanos Fernández de Mesa<sup>1</sup>, M. Herguido Bóveda<sup>1</sup>, V. Hidalgo Herrera<sup>1</sup>, R. Ortega Martínez<sup>1</sup>, Á. Rodríguez de Lope Llorca<sup>1</sup> y J. Hernández Moneo<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurocirugía; <sup>2</sup>Servicio de Análisis Clínicos y Bioquímica. Hospital Virgen de la Salud. Complejo Hospitalario de Toledo.

**Objetivos:** El craneofaringioma es un tumor epitelial benigno, localizado a nivel de la región selar, derivado de la bolsa de Rathke, de carácter sólido o sólido-quístico, pudiendo presentarse en dos formas, adamantinomatosa y papilar. Representan, aproximadamente, el 5-10% de todos los tumores intracraneales pediátricos, particularmente en la primera de las variantes descritas. La distribución por sexos es similar y la edad más frecuente de diagnóstico

se sitúa entre los 5 y 14 años. La mayoría (95%) son supraselares, comprimiendo las estructuras de su entorno, siendo la localización intraselar muy infrecuente (5%). El objetivo de esta comunicación es mostrar los casos diagnosticados y tratados en nuestro Servicio en los últimos once años.

**Material y métodos:** Se recogen el total de pacientes atendidos en nuestro Servicio, según el objetivo establecido.

**Resultados:** Se recogen 3 casos, con una distribución por sexos (V:2/M:1), y una media de edad de 6 años. La clínica más frecuente fue cefalea, náuseas y vómitos, en relación con hipertensión intracraneal, así como trastornos visuales campimétricos, de agudeza visual y oculomotores. El tratamiento de elección global fue quirúrgico, consiguiéndose resección macroscópicamente completa en todos los casos. A nivel posquirúrgico, todos presentaron alteraciones endocrinológicas relacionadas con panhipopituitarismo, precisando de tratamiento hormonal suplementario.

**Conclusiones:** En el manejo del paciente diagnosticado de craneofaringioma, se requiere mantener un adecuado equilibrio entre el control de la enfermedad y la menor repercusión funcional para el paciente, intentando resecar la mayor cantidad de tumor posible, reservando el tratamiento coadyuvante radioterápico, para aquellos pacientes en quienes no ha sido posible la resección completa.

#### PARAGANGLIOMA YUGULAR CON EXTENSIÓN PETROSA. PROCEDIMIENTO DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICA ACTUAL: DESCRIPCIÓN DE UN CASO

J. Ruiz Ginés<sup>1</sup>, M. Ruiz Ginés<sup>2</sup>,  
F. González-Llanos Fernández de Mesa<sup>1</sup>, M. Herguido Bóveda<sup>1</sup>  
y J. Hernández Moneo<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurocirugía; <sup>2</sup>Servicio de Análisis Clínicos y Bioquímica. Hospital Virgen de la Salud. Complejo Hospitalario de Toledo.

**Objetivos:** Se trata de un raro tumor, derivado de células quimiorreceptoras, no cromafines, dispuestas en la cúpula del bulbo yugular, bajo el suelo del oído medio, de lento crecimiento y predominio femenino, en la edad adulta. Clínicamente, suele cursar con hipoacusia, soplo autoaudible, paresia facial y afectación variable de los pares craneales emergentes a través del foramen yugular (IX, X y XI), así como del Nervio Hipogloso. Nuestro objetivo es mostrar uno de estos raros casos, analizando el manejo diagnóstico y terapéutico realizado.

**Material y métodos:** Paciente de 67 años de edad, afecta de hipoacusia progresiva, autoescucha de soplo, paresia facial periférica izquierda y cervicalgia ipsilateral, de un año de evolución.

**Resultados:** Los estudios analíticos mostraron ausencia de funcionalidad catecolaminérgica. El análisis neurorradiológico puso de manifiesto la presencia de una gran tumoración a nivel del foramen yugular izquierdo, con extensión petrosa. El tratamiento de elección fue un abordaje cérvico-petroso, intravascular, con extirpación yugular interna izquierda y del seno sigmoide y transversal ipsilaterales, así como liberación facial intramastoidea, con exéresis completa de la lesión.

**Conclusiones:** El paraganglioma yugular es un raro tumor, constitutivo de un reto diagnóstico y, particularmente terapéutico, dada la complejidad del tratamiento neuroquirúrgico. El estudio de su funcionalidad (determinación de catecolaminas) es básico, así como la embolización prequirúrgica. El tratamiento quirúrgico debe lograr extirpar la máxima cantidad de tejido, preservando las estructuras vasculo-nerviosas circundantes. En cuanto a la radioterapia, podría constituir una alternativa a la cirugía en casos complejos o restos tumorales. El tratamiento quimioterápico queda reservado para la diseminación metastásica.

#### LIPONEUROCITOMA EXTRACEREBELOSO SUPRATENTORIAL: DESCRIPCIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

J. Ruiz Ginés<sup>1</sup>, M. Ruiz Ginés<sup>2</sup>, A. Cabada del Río<sup>1</sup>,  
J. Belinchón de Diego<sup>1</sup>, F. González-Llanos Fernández de Mesa<sup>1</sup>,  
M. Herguido Bóveda<sup>1</sup>, V. Hidalgo Herrera<sup>1</sup>, R. Ortega Martínez<sup>1</sup>,  
Á. Rodríguez de Lope Llorca<sup>1</sup> y J. Hernández Moneo<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurocirugía; <sup>2</sup>Servicio de Análisis Clínicos y Bioquímica. Hospital Virgen de la Salud. Complejo Hospitalario de Toledo.

**Objetivos:** Se trata de un raro tumor, (22 casos descritos hasta la fecha en todo el mundo), propio de adultos entre los 20-40 años, de estirpe neuronoglia, debido a la presencia de células neurocíticas, astrocíticas, junto con áreas de lipomatosis. La Organización Mundial de la Salud, lo clasifica como lesión grado II o de bajo grado. Su localización habitual es cerebelosa o a nivel del IV ventrículo, habiéndose descrito, únicamente, 11 casos a nivel supratentorial. El objetivo de esta comunicación, es dar a conocer el primer caso descrito en España, de esta estirpe tumoral, en una localización distinta de la cerebelosa.

**Material y métodos:** Paciente de 32 años de edad, valorado de forma urgente, en relación con cefalea con criterios de alarma y parestesias braquiales derechas, tras haber sufrido un accidente de tráfico, 48 horas antes.

**Resultados:** El estudio neurorradiológico mostró, de forma incidental, una gran lesión, incidental, a nivel de los ventrículos laterales, de predominio izquierdo, con áreas de extensión al parénquima circundante, sin condicionar hidrocefalia obstructiva. Dicha lesión fue extirpada quirúrgicamente, de forma subtotal, debido a la invasión callosa, mediante abordaje transcalloso interhemisférico.

**Conclusiones:** Si bien el neurocitoma es una lesión que llega a suponer hasta el 0,5% del total de tumores intraventriculares, el liponeurocitoma, hasta la fecha, ha sido descrito, a nivel extracerebeloso, únicamente en 11 pacientes, ninguno, en España. Sus manifestaciones clínicas dependerán del desarrollo de hidrocefalia y de la posible extensión extraventricular. El tratamiento electivo es el quirúrgico, con la radioterapia como tratamiento coadyuvante en caso de persistir restos tumorales.

#### ENCEFALOPATÍA HIPERAMONIÉMICA DESPUÉS DE TRATAMIENTO CON 5-FLUOROURACILO

E. Hernández Martínez de Lapiscina<sup>1</sup>, M.E. Erro Aguirre<sup>1</sup>,  
M.T. Cabada Gidás<sup>2</sup> y M.T. Tuñón Álvarez<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Radiología; <sup>3</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario de Navarra.

**Objetivos:** Descripción de la etiopatogenia y su correlación con los hallazgos radiológicos (RM) y anatomopatológicos (AP) cerebrales de un caso de autopsia de encefalopatía hiperamoniémica (EH) tras tratamiento con 5-fluorouracilo (5-FU).

**Material y métodos:** Mujer de 59 años con insuficiencia renal crónica y leucemia mieloide crónica tratada con Imatinib® ingresa por adenocarcinoma de recto T4N2M1 (adenopatías interaortocava) y es sometida a cirugía seguida de RT (radioterapia) y quimioterapia (QT) (FOLFOX = FÓlico, 5-Fluorouracilo y OXaliplatino). Tras una semana del segundo ciclo de QT presenta coma superficial, pupilas medias reactivas, bobbing ocular, descerebración al estímulo doloroso y respiración regular.

**Resultados:** Análisis: creatinina = 3,5 mg/dl (previa) función hepática normal salvo amonio = 175,2 μmol/L. LCR: normal. EEG: actividad de fondo mal diferenciada, lentificada con ondas delta de predominio frontal, ocasionales ondas trifásicas. RM: restricción de difusión en corteza cingular bilateral y signos de edema cerebral

difuso. La paciente falleció: AP-macro: edema en cíngulo e hipocampos y AP-micro espongiosis y astrocitosis subpial y perivascular con astrocitos tipo II de Alzheimer.

**Conclusiones:** En caso de EH, en ausencia de fracaso hepático y fracaso renal, se debe considerar el factor farmacológico e incluso en presencia de éste, conviene descartar defectos subclínicos de enzimas del ciclo de la urea. La EH es una complicación infrecuente, poco estudiada pero a menudo fatal del 5-FU. En su etiopatogenia intervienen factores tóxicos directos (el catabolismo del 5-FU determina hiperamonemia) e indirectos (derivados de la disfunción del ciclo de la urea). Es importante tener presente esta complicación para instaurar precozmente un tratamiento oportuno.

## CUANDO LA CARCINOMATOSIS SE LIMITA AL CEREBELO

V. Sánchez González, A. Alonso Cánovas, J. García Caldentey, M.A. Alonso Arias, M.C. Matute Lozano, L. Esteban Fernández, J.M. Gobernado Serrano e Í. Corral Corral

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario Ramón y Cajal.*

**Objetivos:** El síndrome cerebeloso puro en pacientes oncológicos puede resultar de múltiples etiologías (citostáticos, paraneoplásico, metástasis). En raras ocasiones puede deberse a carcinomatosis leptomenígea aislada de la fosa posterior. En series clásicas de carcinomatosis, la afectación infratentorial se ha asociado a un mejor pronóstico respecto a la difusa.

**Material y métodos:** Presentamos tres pacientes con carcinomatosis leptomenígea aislada de la fosa posterior.

**Resultados:** Evaluamos tres pacientes, dos mujeres y un varón con carcinoma de mama, pulmón y próstata. El tiempo medio de evolución del cáncer fue de 3,6 años (2-6). Todos se presentaron con sintomatología cerebelosa: disartria, ataxia truncal y apendicular en dos casos y diplopía y ataxia de la marcha en uno. En los tres casos la resonancia magnética mostró una infiltración leptomenígea laminar de las folias cerebelosas con realce tras la administración de gadolinio, sin otras alteraciones. La citología del líquido cefalorraquídeo fue positiva en todos los casos. En el paciente con carcinoma de próstata se detectó síntesis intratecal de PSA. La paciente con cáncer de pulmón fue tratada con dexametasona paliativa, siendo la supervivencia de 2 semanas. En la paciente con cáncer de mama se pautó quimioterapia intratecal y en el paciente con cáncer de próstata, radioterapia cerebelosa con quimioterapia sistémica, con supervivencia de 2 y 6 meses respectivamente.

**Conclusiones:** La carcinomatosis leptomenígea de fosa posterior es una causa a tener en cuenta en pacientes oncológicos con síndrome cerebeloso puro. Su pronóstico no parece diferenciarse del de la carcinomatosis difusa, en particular en tumores agresivos como el cáncer de mama y pulmón.

## CEFALEA PROVOCADA POR LA TOS Y EL VALSALVA SECUNDARIA A EPENDIMOMA LUMBAR

A. Ramos Fransi<sup>1</sup>, M. Viguera Martínez<sup>1</sup>, G. Ribera Perpiñá<sup>1</sup>, J.M. Martínez Pérez<sup>1</sup>, M. García Bach<sup>2</sup> y A. Salas Caudevilla<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital de Sabadell. Corporació Sanitària Parc Taulí. <sup>2</sup>Servicio de Neurocirugía; <sup>3</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitari Mútua de Terrassa.

**Objetivos:** Presentamos un caso de siderosis superficial en relación a un ependimoma lumbar que debutó en forma de cefalea de Valsalva. Revisamos la literatura relacionada.

**Material y métodos:** Mujer de 35 años con antecedentes de episodio de cefalea explosiva y retención urinaria que quedó sin filiar a los 20 años. Desde aquel momento presentaba cefalea en relación al Valsalva y estreñimiento. En los últimos 4 años se había añadido dificultad miccional e incontinencia ocasional. La exploración

neurológica fue normal, y el estudio urológico detectó únicamente hiperactividad vesical.

**Resultados:** La RM lumbo-sacra mostró un voluminoso proceso expansivo desde L4 hasta fondo de saco compatible con un ependimoma. La RM cráneo-medular detectó siderosis superficial meníngea difusa. Se realizó extirpación del ependimoma.

**Conclusiones:** La cefalea provocada por la tos o el Valsalva es una entidad heterogénea que representa menos del 1% del total de cefaleas. Su etiología más frecuente es la patología de fosa posterior, aunque existen otras posibles causas como las hemorragias de repetición. La siderosis superficial es una enfermedad infrecuente secundaria al depósito de sangre en las leptomeninges y el tejido subpial del SNC. Su causa es desconocida en casi la mitad de los casos; en el resto los tumores y las malformaciones vasculares representan la principal etiología. Los síntomas más frecuentes son la ataxia y la hipoacusia neurosensorial. Este caso muestra una clínica atípica de 15 años de evolución en forma de cefaleas recurrentes en relación al Valsalva.

## GLIOMATOSIS CEREBRI: ANÁLISIS DE UNA SERIE DE CASOS EN UN CENTRO DE REFERENCIA NEUROQUIRÚRGICO

J. Ruiz Ginés<sup>1</sup>, M. Ruiz Ginés<sup>2</sup>, J. Belinchón de Diego<sup>1</sup>, A. Cabada del Río<sup>1</sup>, F. González-Llanos Fernández de Mesa<sup>1</sup>, M.J. Herguido Bóveda<sup>1</sup>, V. Hidalgo Herrera<sup>1</sup>, R. Ortega Martínez<sup>1</sup>, Á. Rodríguez de Lope Llorca<sup>1</sup> y J. Hernández Moneo<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurocirugía; <sup>2</sup>Servicio de Análisis Clínicos y Bioquímica. Hospital Virgen de la Salud. Complejo Hospitalario de Toledo.

**Objetivos:** La gliomatosis cerebral (GC) se define, de acuerdo con la Organización Mundial de la Salud, en su clasificación de 2007, como un tumor astrocitario de lenta evolución clínica, con infiltración difusa de tres o más lóbulos cerebrales, pudiendo afectar uno o ambos hemisferios cerebrales, tronco, cerebelo y médula espinal. Cursa como un tumor escasamente agresivo, aunque, finalmente, puede sufrir una transformación maligna. Nuestro objetivo es mostrar una revisión epidemiológica, clínica, diagnóstica y terapéutica, de los casos diagnosticados en nuestro Centro, en los últimos 5 años.

**Material y métodos:** Se seleccionaron los pacientes diagnosticados de GC en nuestro Hospital, desde mayo de 2006 a abril de 2011, obteniéndose, 7 casos confirmados histológicamente. Se procede a revisar, sistemáticamente, los aspectos citados en el apartado objetivos.

**Resultados:** Por sexos, predominó el femenino (57%), con una media de edad de 42 años. La manifestación clínica más frecuente, fue la cefalea, de características inespecíficas. Otras manifestaciones clínicas fueron confusión, anorexia, letargia, náuseas, vómitos, crisis epilépticas e hiponatremia euolémica en relación con Síndrome de Secreción Inadecuada de ADH.

**Conclusiones:** La GC, produce una infiltración cerebral difusa, de células gliales neoplásicas, respetando los elementos neuronales, sin un patrón clínico característico, dependiente del área cerebral afecta, siendo frecuente errores diagnósticos en forma de depresión o demencia subaguda. El estudio de imagen electivo, es la RMN cerebral, siendo muy característica, la afectación del cuerpo calloso. En cuanto al tratamiento, es desalentador, estando limitada la cirugía por el tamaño lesional, a citorreducción, pudiendo asociarse quimioterapia y radioterapia, pero con un pronóstico nefasto a un año.

## Neurooncología P2

### SÍNDROME DE CEFALEA Y DÉFICITS RECURRENTES SIMILARES A ICTUS POST-RADIOTERAPIA: DESCRIPCIÓN DE DOS CASOS

M.E. Erro Aguirre<sup>1</sup>, M.D.C. Gil Alzueta<sup>1</sup>, N. Aymerich Soler<sup>1</sup>, M. Herrera Isasi<sup>1</sup>, A. Burguete Moriones<sup>2</sup>, T. Cabada Giadás<sup>2</sup> y C. Bacaicoa Saralegui<sup>2</sup>

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

**Objetivos:** Descripción de 2 casos de síndrome de cefalea y déficits recurrentes similares a ictus (síndrome SMART) como complicación tardía de la radioterapia craneal.

**Material y métodos:** Paciente 1: disgerminoma pineal a los 22 años de edad. Paciente 2: astrocitoma cerebeloso a los 9 años. Ambos pacientes fueron tratados quirúrgicamente y recibieron tratamiento con radioterapia.

**Resultados:** Ambos pacientes presentaron episodios de cefalea, fiebre, encefalopatía en grado variable y déficit neurológicos prolongados pero reversibles con duración media de 15 días y tras un intervalo post-radioterapia de 26 y 25 años respectivamente. Los electroencefalogramas mostraron un trazado lento junto con actividad epileptiforme. La resonancia magnética (RM) craneal realizada durante los episodios mostró un realce giriforme cortical en lóbulos occipitoparietales, asociado a un engrosamiento cortical significativo, sin clara alteración en la secuencia de difusión, observándose en las imágenes T2 una hipointensidad relativa en la sustancia blanca adyacente. En uno de los pacientes se evidenciaron estas alteraciones en dos episodios ocurridos en un intervalo de diferencia de 4 años y afectando cada uno de ellos a un hemisferio cerebral diferente. En este caso, en el segundo episodio el estudio PET mostró un aumento de captación de FDG y de 11C-metionina en las áreas corticales involucradas.

**Conclusiones:** Destacamos la larga latencia de aparición del síndrome en estos casos así como la elevada actividad metabólica cortical observada en la fase aguda en un caso que junto con los hallazgos de RM sugiere que la patogenia puede deberse a cambios complejos de la actividad y perfusión cortical.

### ATAXIA DE LA MARCHA SECUNDARIA A SÍNDROME PARANEOPLÁSICO POCO HABITUAL

M.Á. Méndez Miralles<sup>1</sup>, S. Martí Martínez<sup>1</sup>, L. Medina Ruiz<sup>2</sup>, E. Khabbaz Cañavate<sup>1</sup>, F.J. Montoya Gutiérrez<sup>1</sup>, C. Leiva Santana<sup>1</sup>, C. Martín Estefanía<sup>1</sup> y F. Martínez Román<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Medicina Intensiva. Hospital General Universitario de Alicante.

**Objetivos:** Los síndromes paraneoplásicos neurológicos (SPN) son un grupo de entidades poco frecuentes que afectan al sistema nervioso central y periférico. Su importancia radica en que pueden ser clave para la detección de un tumor subyacente. En su diagnóstico resulta fundamental una alta sospecha clínica, siendo de gran ayuda la determinación de anticuerpos onconeuronales.

**Material y métodos:** Descripción de un caso diagnosticado en el Hospital General Universitario de Alicante

**Resultados:** Varón de 56 años con cuadro lentamente progresivo de diplopía binocular, ataxia de la marcha y acinesia axial. Los estudios de autoinmunidad, marcadores tumorales, anticuerpos onconeuronales y neuroimagen fueron normales. Ante la sospecha de síndrome paraneoplásico se realizó una búsqueda activa del tumor, detectándose un hipernefoma renal izquierdo con estudio de ex-

tensión negativo. Tras la exéresis tumoral el paciente experimentó importante mejoría clínica neurológica.

**Conclusiones:** Actualmente, la determinación de anticuerpos onconeuronales es una herramienta fundamental para el diagnóstico de los SPN. Sin embargo, su negatividad no excluye la presencia de un probable tumor. Así, si la sospecha clínica es alta, resulta imprescindible un estudio exhaustivo del paciente. Además de los tumores clásicos, neoplasias menos frecuentes como en nuestro caso un hipernefoma, pueden ser la causa de un SPN. La clínica secundaria a un SPN puede llegar a ser más invalidante e incapacitante que el propio tumor, afectando la calidad de vida de los pacientes. La negatividad de los anticuerpos onconeuronales no debe excluir el diagnóstico de un probable SPN si la sospecha clínica es alta.

### VARIABILIDAD CLÍNICO-RADIOLÓGICA DEL LINFOMA PRIMARIO CEREBRAL EN TRASPLANTADOS RENALES. A PROPÓSITO DE 4 CASOS

N. Sola Valls<sup>1</sup>, O. Grau Rivera<sup>1</sup>, S. Rudilosso<sup>1</sup>, C. Durán<sup>2</sup>, T. Pujol<sup>3</sup>, J.M. Campistol<sup>2</sup> y F. Graus<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Nefrología; <sup>3</sup>Servicio de Radiología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

**Objetivos:** Describir las características clínicas y radiológicas de 4 casos diagnosticados en nuestro centro de linfoma primario cerebral (LPC) en trasplantados renales en los últimos 15 años.

**Material y métodos:** Se describen 4 pacientes trasplantados de riñón de 39 a 70 años con un tiempo medio desde el trasplante hasta el diagnóstico de LPC de 8,5 años (3-12). El tratamiento inmunosupresor fue prednisona asociado a micofenolato mofetilo, ciclosporina o tacrolimus. El diagnóstico histológico fue linfoma B de células grandes con positividad para el virus Epstein Barr en dos pacientes. El estudio de extensión por PET-TC fue negativo en todos los casos.

**Resultados:** La incidencia fue de 0,2%. La forma de presentación fue atípica en dos casos: un paciente presentó un cuadro de inestabilidad con presencia de 2 lesiones captantes de gadolinio que desaparecieron espontáneamente, con posterior aparición de múltiples lesiones cerebrales y biopsia positiva para LPC. Un segundo paciente presentó una meningitis linfocitaria con citologías negativas y resonancia cerebral (RM) normal y posteriormente aparecieron múltiples lesiones cerebrales confirmando el diagnóstico de LPC. Un tercer paciente presentó múltiples lesiones cerebrales parcialmente hemorrágicas que mejoraron temporalmente con corticoides. El cuarto paciente presentó lesiones cerebrales sugestivas de leucoencefalopatía multifocal progresiva, aunque la biopsia confirmó LPC.

**Conclusiones:** El LPC en pacientes trasplantados renales se presenta con gran variabilidad clínica y radiológica. Al igual que en pacientes no inmunodeprimidos, puede presentar remisiones radiológicas espontáneas o tras corticoides. El neurólogo ha de tener un alto índice de sospecha de este diagnóstico al evaluar pacientes post-trasplantados renales con problemas neurológicos del SNC.

### DOLOR FACIAL PERSISTENTE COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE UN CÁNCER DE PULMÓN

A.M. Roa Montero, A.B. Constantino Silva, Á. Ollero Ortiz, M.J. Gómez Baquero, M. Martín del Viejo, J.M. Ramírez Moreno y R. Querol Pascual

Servicio de Neurología. Hospital Infanta Cristina.

**Objetivos:** El dolor facial como consecuencia de la infiltración o compresión del nervio vago en un cáncer de pulmón es raro. Sin embargo puede ser la primera manifestación del tumor. Presen-



tamos un caso de carcinoma pulmonar, sin cuadro constitucional asociado y con radiografía de tórax simple normal, que debuta con algia facial y cervical.

**Material y métodos:** Varón de 60 años, exfumador, que consulta por dolor laterocervical izquierdo, continuo, opresivo, irradiado a región periauricular izquierda, sin datos de neuralgia, ni síntomas oculares o autonómicos ipsilaterales de 5 meses de evolución. Al cuadro de suman posteriormente náuseas con vómitos y tos no productiva. Se realiza estudio etiológico de la cefalea y recibe tratamiento con indometacina, otros AINEs y amitriptilina sin control del dolor.

**Resultados:** En las pruebas complementarias, como hallazgos patológicos se encuentran un aumento de la VSG y un ensanchamiento mediastínico en la radiografía de tórax. Se realiza RM cerebral con angio-RM que son normales y la TC de Tórax pone de manifiesto una masa pulmonar en lóbulo inferior izquierdo, con adenopatías mediastínicas. Se confirma el diagnóstico de carcinoma no microcítico de pulmón tras biopsia pulmonar, iniciándose tratamiento por Oncología Médica. Con el tratamiento de quimioterapia y radioterapia se logra una mejoría muy significativa del dolor.

**Conclusiones:** Ante un caso de dolor facial atípico, con aumento de la VSG, en paciente fumador o exfumador debe excluirse cáncer de pulmón, aún en ausencia de manifestaciones respiratorias o generales.

## MIELITIS AISLADA DE REPETICIÓN CON ANTICUERPOS ONCONEURONALES ANTI-CV2 (CRMP5)

C. García Pérez Cejuela y C. González Fernández

*Servicio de Neurología. Hospital del Vinalopó.*

**Objetivos:** Presentación de un caso clínico.

**Material y métodos:** Los antiCV2 (CRMP5) son anticuerpos onconeuronales bien caracterizados, relacionados con síndromes paraneoplásicos neurológicos, secundarios más frecuentemente a cáncer de pulmón de células pequeñas y timoma. Se presenta el caso de una paciente de 57 años, con episodios de mielitis de repetición ocho años y un año antes de la valoración en consultas.

**Resultados:** La RM de columna reveló múltiples lesiones milimétricas en médula cervical y dorsal, con potenciales evocados somatosensitivos alterados. La RM encefálica fue normal. El estudio etiológico incluía analítica, serologías, autoinmunidad con anticuerpos anti-NMO, y estudio de LCR con bandas oligoclonales. El único hallazgo fue la presencia de anticuerpos anti-CV2. La TC toracoabdominopélvica no reveló presencia de neoplasias.

**Conclusiones:** Se trata de un caso excepcional, dado que la mielitis aislada con anticuerpos onconeuronales es un síndrome paraneoplásico inusual, así como el curso recidivante a lo largo de años y la ausencia de neoplasia asociada. Se recomienda descartar la presencia de anticuerpos anti-CV2 ante un cuadro de mielitis de causa no filiada.

## VARIABILIDAD CLÍNICA EN LA PRESENTACIÓN DEL LINFOMA PRIMARIO DEL SNC

F.J. Pardo Moreno<sup>1</sup> y M. Barón Rubio<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Quirón de Madrid. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Fundación Hospital Alcorcón.

**Objetivos:** Los linfomas primarios del SNC (LPSNC) son una enfermedad rara con una incidencia estimada de 0,46-0,47 por 100.000 habitantes y año. Suponen en torno al 3% de todos los tumores

primarios del SNC. En las décadas de 1970-1980 su incidencia aumentó con la aparición de la infección por VIH con un incremento importante entre los pacientes gravemente inmunodeprimidos. Con la mejora del tratamiento antirretroviral esta incidencia ha disminuido. Por último, parece también haber un incremento entre la población inmunocompetente, en especial los mayores de 60 años, sin que exista una razón clara para ello. Presentamos cuatro casos en los que la sintomatología de debut es diferente mostrando la variabilidad clínica de esta entidad.

**Material y métodos:** Caso 1: paciente de 27 años con amenorrea e hiperprolactinemia en la que incidentalmente se detectan varias lesiones en sustancia blanca que meses después se confirman como LPSNC. Caso 2: paciente de 39 años con trastorno de la marcha rápidamente progresivo. Caso 3: paciente de 50 años con deterioro cognitivo de unas semanas de evolución. Caso 4: paciente de 73 años con diplopía de reciente instauración.

**Resultados:** Las formas de presentación del LPSNC abarcan un amplio espectro que va desde el hallazgo incidental al deterioro cognitivo rápidamente progresivo. La respuesta habitual al tratamiento suele ser significativa por lo que el esfuerzo diagnóstico ha de realizarse siempre.

**Conclusiones:** La variabilidad en la presentación clínica mostrada en nuestros casos ilustra el hecho de que el LPSNC es una entidad a considerar máxime cuando la neuroimagen sea compatible.

## “LA MALDICIÓN DE ONDINA” EN LA ROMBENCEFALITIS PARANEOPLÁSICA AC ANTI-RI + POR CARCINOMA DE MAMA

M. Hervàs Pujol<sup>1</sup>, J. Estela Herrero<sup>2</sup>, C. de Haro López<sup>3</sup>, N. Pomares Quintana<sup>2</sup>, A. Ramos Fransi<sup>2</sup> y G. Ribera Perpiñà<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Parc Taulí. <sup>2</sup>Servicio de Neurología; <sup>3</sup>Servicio de Medicina Intensiva. Hospital de Sabadell.

**Objetivos:** Los Ac anti-Ri (ANNA2) están relacionados con neoplasias de pulmón y ginecológicas. El síndrome paraneoplásico típicamente asociado a estos anticuerpos es el opsoclonus-mioclónus, aunque el espectro de manifestaciones neurológicas es mucho más amplio. Presentamos una variante clínica de este síndrome.

**Material y métodos:** Describimos una paciente con un hipoventilación alveolar central asociada a una rombencefalitis paraneoplásica en el contexto de carcinoma de mama con Ac anti-Ri positivos. Revisamos la literatura sobre el tema.

**Resultados:** Mujer de 63 años, con historia de carcinoma ductal infiltrante de mama izquierda pT2N1M0 tratado con mastectomía y quimioterapia hacia 15 años. En Enero de 2010 inicia cuadro progresivo de diplopía, disartria y debilidad. Acude a urgencias por trastorno respiratorio precisando ingreso en UCI y ventilación mecánica. Los estudios analíticos en plasma y LCR fueron normales a excepción de los Ac anti-Ri. La RM mostró una hiperseñal en T2 en la región bulbar posterior compatible con rombencefalitis. TC toraco-abdominal sin lesiones. El PET evidenció captación de adenopatías del territorio de la mama izquierda, y la PAAF confirmó el diagnóstico de recidiva de carcinoma de mama. Se intentó tratamiento con corticoides sistémicos, inmunoglobulinas endovenosas, ciclos mensuales de ciclofosfamida y tratamiento hormonal. Presentó múltiples episodios de insuficiencia respiratoria, siempre durante el sueño, siendo exitus al cabo de un año del inicio de los síntomas.

**Conclusiones:** Orientamos el caso como un síndrome de Ondina en el contexto de una rombencefalitis paraneoplásica secundaria a neoplasia de mama. En la literatura revisada no hemos encontrado ningún otro caso similar al nuestro.

### ARTERIOPATÍA INTRACRANEAL E ICTUS COMO COMPLICACIÓN TARDÍA DE TRATAMIENTO CON RADIOTERAPIA.

V. Reyes Garrido, T. Muñoz Ruiz, L. García Trujillo, J.A. Tamayo Toledo y O. Fernández Fernández

*Servicio de Neurología. Hospital Regional Universitario Carlos Haya.*

**Objetivos:** La radioterapia posee una citotoxicidad que afecta tanto a células tumorales como a sanas. Los efectos adversos sobre el sistema nervioso pueden ocurrir en cualquier momento tras su aplicación.

**Material y métodos:** Presentamos un paciente de 38 años intervenido de craneofaringioma en 1982 y en 1987, como único antecedente, recibiendo radioterapia adyuvante y afecto de panhipopituitarismo secular. En los controles periódicos no se observa recidiva. Acude a urgencias por cuadro de 3 días de evolución de cefalea progresiva. En la exploración destacan los estigmas habituales del panhipopituitarismo y no se objetiva déficit neurológico. En TAC craneal se aprecia área de porencefalia frontal derecha adyacente a craniectomía junto a lesión hipodensa en territorio de ACM derecha sugerente de ictus isquémico evolucionado. Mediante RM de cráneo se confirma infarto y por ARM se objetivan estenosis focales en segmento P1 de ACP derecha y segmentos M1 y M2 derechos. Se realiza estudio analítico completo incluido hemostasia especial, ecodoppler de TSA, ecocardiograma transtorácico y Holter que muestran hallazgos dentro de la normalidad. Eje hormonal compensado con tratamiento sustitutivo.

**Resultados:** Presenta un ictus isquémico atípico en gente joven que cursa con una clínica inhabitual. Planteamos que su origen es una complicación tardía de la radioterapia, puesto que carece de factores de riesgo vasculares y no se ha objetivado en los estudios realizados otra causa justificable.

**Conclusiones:** Revisamos las complicaciones a largo plazo de la radioterapia y su asociación con el ictus, cuya incidencia está aumentando como consecuencia del incremento de la supervivencia de los pacientes oncológicos.

### MIOPATÍA NECROTIZANTE PARANEOPLÁSICA ASOCIADA A CÁNCER DE OVARIO

A. Robledo Strauss<sup>1</sup>, G. Sanz Fernández<sup>1</sup>, I. Vázquez García<sup>2</sup>, E. Martínez Fernández<sup>1</sup>, E. Rivas Infante<sup>3</sup>, J.A. Caballero Romera<sup>4</sup>, F. Graus Ribas<sup>5</sup> e I. Rojas-Marcos Rodríguez de Quesada<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Medicina Interna; <sup>4</sup>Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Juan Ramón Jiménez.

<sup>3</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen del Rocío. <sup>5</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

**Objetivos:** La miopatía necrotizante es una entidad rara que puede tener una etiología variada. Describimos una paciente con miopatía necrotizante paraneoplásica asociada a cáncer de ovario. Discutimos el diagnóstico diferencial.

**Material y métodos:** Mujer de 59 años con carcinomatosis peritoneal por cáncer de ovario. Tratada con carboplatino y paclitaxel. Tras el diagnóstico presentó dolor en hombros, brazos y cuello y dificultad progresiva para movilizar los miembros superiores. Posteriormente dificultad para deambular, tragar, hablar y mantener la cabeza erguida.

**Resultados:** En la exploración destacaba paresia facial bilateral, paresia de musculatura flexora y extensora del cuello, tetraparesia simétrica de predominio proximal y en miembros superiores, arreflexia universal. Sensibilidad conservada. Ausencia de lesiones cutáneas. CPK: 7000 U/L. Anticuerpos onconeuronales negativos. Anti-PM-Scl, anti-Jo1, anti-Ku, anti-Mi2, anti-PL12, anti-PL7, anti-

SRP negativos. ENMG: compatible con proceso miopático agudo. Biopsia de músculo: fibras atroficas anguladas de tipo II con frecuentes fenómenos de degeneración, necrosis y regeneración. Fibras necróticas no atroficas. No hay infiltrados inflamatorios ni signos de vasculitis. Se trató con corticoides con mejoría leve inicial. Tras empeoramiento se administraron inmunoglobulinas iv sin respuesta. Falleció por progresión de su enfermedad oncológica.

**Conclusiones:** 1. Ante una paciente con tetraparesia simétrica aguda y cáncer conocido el diagnóstico diferencial incluye polirradiculoneuritis aguda, neurotoxicidad por quimioterapia, infiltración neoplásica mielorrádica y miopatías inflamatorias. 2. La miopatía necrotizante paraneoplásica es muy infrecuente. 3. La biopsia muscular es imprescindible para el diagnóstico.

## Neurooncología P3

### POLIRADICULONEURITIS CAUSADA POR INFILTRACIÓN LEUCÉMICA INTRANEURAL EN PACIENTE CON LEUCEMIA MIELOMONOCÍTICA CRÓNICA

B. Zandío Amorena<sup>1</sup>, R. Muñoz Arrondo<sup>1</sup>, M.E. Erro Aguirre<sup>1</sup>, L. Gila Useros<sup>2</sup>, M.T. Cabada Gidás<sup>3</sup> y M.C. Viguria Alegría<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurofisiología; <sup>3</sup>Servicio de Radiología; <sup>4</sup>Servicio de Hematología. Hospital de Navarra.

**Objetivos:** Describir el caso clínico de una paciente diagnosticada de citopenia refractaria con displasia multilineal que presenta afectación de SNP como forma clínica inicial de una reagudización de su proceso hematológico.

**Material y métodos:** Mujer de 71 años, diagnosticada de citopenia refractaria con displasia multilineal que ingresa en nuestro centro por cuadro de paraparesia flácida hiporrefléxica con afectación multirradicular progresiva e hipoestesia asimétrica distal de extremidades inferiores. En la resonancia magnética (RM) de columna completa con contraste no se aprecian alteraciones, el electroneurograma evidencia una reducción de amplitudes motoras y alteración de las ondas F, el electromiograma muestra un patrón de reclutamiento deficitario. La punción lumbar no obtiene células blásticas. Durante el ingreso la clínica progresa. Se inicia tratamiento con inmunoglobulinas, sin mejoría. Se evidencia una progresión de la citopenia, siendo diagnosticada de leucemia mielomonocítica crónica. Finalmente presenta una severa tromboopenia que causa múltiples hemorragias cerebrales corticales bilaterales y fallece.

**Resultados:** En la anatomía patológica destaca la presencia de un infiltrado leucémico en raíces nerviosas y nervios periféricos, de predominio subperineural y perivascular.

**Conclusiones:** La neuropatía periférica de etiología infiltrativa es una complicación excepcional en pacientes con leucemia. En nuestro caso, la clínica neurológica es el síntoma inicial de una reagudización de la enfermedad. La diseminación de células tumorales podría realizarse a través de los vasa nervorum por lo que el líquido cefalorraquídeo y RM podrían ser normales. En estos pacientes, debe realizarse el diagnóstico diferencial con otras etiologías como tóxica-medicamentosa e inflamatoria.

## METÁSTASIS CEREBRALES DE LINFOMAS SISTÉMICOS. DESCRIPCIÓN DE CUATRO CASOS

G. Sanz Fernández<sup>1</sup>, E. Martín Chacón<sup>2</sup>,  
Í. Rojas-Marcos Rodríguez de Quesada<sup>1</sup>, E. Martínez Fernández<sup>1</sup>,  
R. Estefanía Morales<sup>3</sup>, C. Díaz Espejo<sup>1</sup> y A. Blanco Ollero<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Hematología; <sup>3</sup>Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Juan Ramón Jiménez.

**Objetivos:** Las metástasis de linfomas sistémicos en el SNC suelen asentar en la leptomeninges y menos frecuentemente en el parénquima cerebral y se asocian a mal pronóstico. Describimos las características clínicas, diagnóstico hematológico, neuroimagen, evolución clínica y respuesta al tratamiento de cuatro pacientes con metástasis cerebrales de un linfoma sistémico en distintas etapas de la enfermedad hematológica.

**Material y métodos:** Cuatro pacientes varones de 34, 42, 60 y 69 años con linfoma no Hodgkin y afectación del SNC.

**Resultados:** En dos pacientes las manifestaciones neurológicas y los hallazgos en neuroimagen precedieron al diagnóstico de linfoma. Uno de ellos presentó cefalea y signo de Rogers como manifestaciones clínicas iniciales. El otro paciente presentó una pancitopenia inicialmente atribuida a antiepilépticos. En tres pacientes la afectación del SNC fue fundamentalmente parenquimatosa con infiltración del cuerpo calloso en dos. Las lesiones fueron reversibles parcialmente tras tratamiento con corticoides. Un paciente con linfoma conocido presentó un síndrome confusional antes del auto-trasplante que inicialmente se atribuyó a toxicidad farmacológica. Un paciente falleció a los dos días de iniciar inmunoterapia. Tres pacientes viven 6, 10 y 30 meses después de los síntomas neurológicos. Dos de ellos permanecen asintomáticos.

**Conclusiones:** Las metástasis en SNC del linfoma sistémico pueden ocurrir en cualquier etapa de la enfermedad hematológica y ser la manifestación inicial. Las características de la neuroimagen y algunos datos clínicos son muy sugestivos de linfoma. Está justificado un tratamiento agresivo ya que el pronóstico no es siempre fatal. La colaboración entre neurólogos, hematólogos y neurorradiólogos es indispensable.

## PRESENTACIÓN ATÍPICA DE LINFOMA PRIMARIO DE SNC EN ADULTO: A PROPÓSITO DE DOS CASOS

R.M. Vivanco Hidalgo<sup>1</sup>, E. Giralt Steinhauer<sup>1</sup>, M. Martínez<sup>2</sup>,  
Á. Taus García<sup>2</sup>, G. Villalba<sup>3</sup>, S. González<sup>4</sup>, J. Capellades<sup>4</sup>,  
G. Conesa<sup>3</sup>, R. Rocamora<sup>1</sup>, F. Alameda y<sup>5</sup>, J. Roquer<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Oncología; <sup>3</sup>Servicio de Neurocirugía; <sup>4</sup>Servicio de Neuroradiología; <sup>5</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Parc de Salut Mar. Hospital del Mar.

**Objetivos:** El linfoma primario (LP) del SNC representa el 3% de tumores primarios intracraneales. Los síntomas clínicos característicos son deterioro cognitivo, bradipsiquia y alteración conductual. Signos cerebelosos, pares craneales y crisis epilépticas son raros. La RMN craneal (RMNc) presenta alta sensibilidad para detección de lesiones (aumento de señal en T2, FLAIR y captación de contraste en lesiones en contacto con espacio subaracnoideo).

**Material y métodos:** Presentamos dos casos con presentación clínica y radiológica atípica.

**Resultados:** Caso 1: mujer, 76 años. Antecedentes: HSA aneurismática embolizada en 2008. Complicaciones: crisis parciales complejas secundarias a lesión frontal isquémica. Enero 2010: síntomas extrapiramidales, fluctuación del nivel de conciencia, crisis parciales complejas. Ingreso: RMNc, siderosis meníngea. Punción lumbar: bioquímica y recuento celular normal. AP de LCR no valorable en dos ocasiones ("contaminación hemática"). Nueva RMNc: hiperintensidad hipocampo derecho. Sospecha encefalitis límbica. Cribaje

tumoral, negativo. Anticuerpos onconeuronales, negativos. Inicio corticoides, mejoría parcial. RMNc posterior: hiperintensidad hipocampal bilateral y cápsula interna derecha. Empeoramiento clínico. Exitus junio 2010. Necropsia: LP SNC. Caso 2: mujer, 76 años. Octubre 2010: dolor neuropático hemicraneal izquierdo. RMNc: imágenes sugestivas neurinomas Vpc. Tratamiento: radioterapia estereotáctica (finalización, enero 2011). RM control (febrero): nueva lesión ángulo pontobulbocerebeloso derecho con extensión seno cavernoso. Biopsia. AP: linfoma difuso de células grandes B CD20+. Abril 2011: parestesias en EEII. RM columna lumbar: lesión intradural extramedular L1 (progresión). Tratamiento: radioterapia paliativa.

**Conclusiones:** El LP SNC es poco frecuente en adultos sin SIDA. Pese a síntomas clínicos y radiológicos característicos, un porcentaje de pacientes se manifestarían de forma atípica, dificultando diagnóstico y retrasando tratamiento.

## LESIONES MULTIFOCALES DE SUSTANCIA BLANCA COMO EFECTO SECUNDARIO INUSUAL DEL TRATAMIENTO CON RADIOTERAPIA

J. Zurita Santamaría<sup>1</sup>, M. Penas Prado<sup>1</sup>, A. Ramos González<sup>2</sup>,  
J. Pérez Regadera<sup>3</sup>, C. Guijarro Castro<sup>1</sup> y M.D. Valle Arcos<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Radiología; <sup>3</sup>Servicio de Oncología Radioterápica. Hospital Universitario 12 de Octubre.

**Objetivos:** Los mecanismos de neurotoxicidad por radioterapia incluyen procesos de daño vascular y desmielinización, aunque su fisiopatología no se conoce bien. Presentamos un caso de complicación subaguda inusual tras radioterapia.

**Material y métodos:** Mujer de 40 años, previamente sana. Desarrolla hipoacusia derecha progresiva, inestabilidad y parestesias en hemicara derecha. Una RM craneal demuestra un neurinoma del VIII nervio craneal derecho, realizándose resección intracapsular y radioterapia estereotáctica fraccionada (54Gy). Dos meses después, desarrolla un cuadro subagudo de focalidad troncoencefálica.

**Resultados:** La RM craneal mostró múltiples lesiones de sustancia blanca de aspecto inflamatorio en bulbo, protuberancia y región periventricular temporal derecha, hiperintensas en T2/FLAIR, algunas captantes de contraste, todas dentro del campo de radiación (las más distantes en curva de isodosis de 1.000 cGy). Una punción lumbar evidenció discreta hiperproteinorraquia, índice de IgG normal y BOC negativas. Recibió metilprednisolona a altas dosis, seguido de dexametasona en pauta descendente, y heparina de bajo peso molecular, con mejoría clínica progresiva. En la RM de control a los 2 meses las lesiones habían desaparecido o disminuido de tamaño y había desaparecido la captación.

**Conclusiones:** Las complicaciones agudas o subagudas más frecuentes tras radioterapia de un tumor cerebral son el aumento de captación de contraste y la aparición de edema perilesional. Existen pocos casos en la literatura en los que se describan lesiones difusas en sustancia blanca como complicación, sobre todo con la precocidad de aparición de este caso, y ninguno de ellos asociado al tratamiento de neurinomas con radioterapia.

## MANEJO ACTUAL DE LOS GLIOMAS DE BAJO GRADO: REVISIÓN DE LA LITERATURA

M. Sierra Peña<sup>1</sup>, E. Rueda Mena<sup>1</sup>, J. Berciano Blanco<sup>1</sup>,  
A. Vázquez Barquero<sup>2</sup> y J. Martino González<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurocirugía. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

**Objetivos:** Los gliomas OMS grado II constituyen un grupo de tumores con características específicas. En este trabajo nos pro-

ponemos discutir los aspectos más controvertidos de este tipo de tumores para un mejor manejo de los mismos en la práctica clínica diaria.

**Material y métodos:** Búsqueda en Pubmed, desde el 1 de enero de 1990 hasta el 1 de marzo del 2011, utilizando las siguientes palabras clave: “low grade glioma”, “glioma OMS grade II”, “astrocytoma”, “oligodendroglioma”, “oligoastrocytoma”, “surgery”, “intraoperative electrical stimulation”. Se revisaron 95 publicaciones que cumplían estos criterios.

**Resultados:** La exploración neurológica es estrictamente normal en la mayoría de los pacientes, pero estudios neuropsicológicos recientes han demostrado trastornos cognitivos, que afectan a la capacidad funcional, hasta en el 90% de los casos. La calidad de vida se ve especialmente deteriorada en epilepsias farmacorresistentes debido al efecto de las crisis y a la politerapia. Respecto al manejo, algunos autores proponen biopsia del tumor y seguimiento radiológico, pero estudios recientes han evidenciado errores diagnósticos con la biopsia en hasta el 71% de los casos. La mayoría de autores proponen actualmente la cirugía con extirpación máxima como tratamiento precoz de elección, ya que la evidencia actual sugiere que este tratamiento retrasa la transformación maligna, aumenta la supervivencia y mejora el control de la epilepsia.

**Conclusiones:** 1. Los GBG no tratados limitan de forma importante la calidad de vida debido a los trastornos cognitivos y a la epilepsia farmacorresistente 2. La cirugía precoz con extirpación máxima del tumor tiene un importante impacto oncológico y en el control de las crisis.

## STIFF-PERSON SÍNDROME PRECEDIENDO EN UN AÑO AL CÁNCER DE MAMA CON AC ANTI-RI POSITIVOS

C.M. Jurado Cobo, C. Sánchez Ortiz, F. Sánchez López, S. Valenzuela Alvarado, E. Agüera Morales, E. Orozco Sevilla y R. Portillo Rivero

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario Reina Sofía.*

**Objetivos:** El síndrome de persona rígida (SPS) causa rigidez muscular y espasmos dolorosos intermitentes. Su etiología suele ser autoinmune con Ac anti-GAD positivos. En los casos paraneoplásicos (5-10%), se asocia con frecuencia a cáncer de mama, encontrándose a veces inflamación del tronco cerebral y de médula espinal. Presentamos un caso de SPS paraneoplásico que antecedió en un año al descubrimiento del cáncer de mama con Ac anti GAD y anti Ri positivos.

**Material y métodos:** Mujer de 55 años sin antecedentes de interés que un año antes de detectarse el carcinoma de mama comenzó con limitación en los movimientos oculares. Poco después, desarrolló un cuadro de dolor, rigidez y espasmos musculares desencadenados ante cualquier estímulo, implicando a extremidades, músculos abdominales y músculos paraespinales toracolumbares; dificultad para la marcha, la deglución y la articulación del lenguaje. Lo más destacable en la exploración oftalmoplejia, trismus facial y rigidez en las 4 extremidades, más acusada en MID.

**Resultados:** Analítica completa repetida normal, incluidos marcadores tumorales. EMG-ENG síndrome de actividad continua de fibra muscular. A los 6 meses se detectaron GAD ab y anti Ri positivos, estudios repetidos dirigidos a la búsqueda de tumor primario fueron negativos incluyendo PET. Un año después del comienzo de la clínica se detectó un carcinoma ductal infiltrante de mama.

**Conclusiones:** El aspecto más interesante de este caso es que no hemos encontrado en la literatura un SPS que se iniciara como un síndrome paraneoplásico inmuno-mediado antecediendo en un año a la aparición de un cáncer de mama y con Ac anti-Ri positivos en LCR.

## DEGENERACIÓN CEREBELOSA PARANEOPLÁSICA SINTOMÁTICA A QUISTE DERMOIDE OVÁRICO CON TEJIDO CEREBELOSO

M. Bernal Sánchez-Arjona<sup>1</sup>, M. Ronquillo Japón<sup>1</sup>, J.L. Casado Chacón<sup>1</sup>, A. Ucles Sánchez<sup>1</sup> e I. Rojas Marcos<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen del Rocío.

<sup>2</sup>Hospital Juan Ramón Jiménez.

**Objetivos:** La disfunción cerebelosa (DC) es un síndrome paraneoplásico frecuente, que suele asociarse a tumores malignos pulmonares, ginecológicos y linfomas. Presentamos el primer caso de DC secundario a un quiste dermoide ovárico benigno.

**Material y métodos:** Mujer sana de 19 años que consulta por temblor de escritura en mano derecha seguido de marcha inestable de un mes de evolución. La exploración muestra: temblor cefálico leve, temblor intencional bilateral de predominio derecho en maniobra dedo-nariz, disidiadocinesia bilateral leve, marcha con lateropulsiones y tándem imposible. El cuadro progresó en varias semanas precisando apoyo y con dismetría de los cuatro miembros.

**Resultados:** Bioquímica general, hormonas tiroideas, vitamina B12, ácido fólico, hemograma, proteinograma, marcadores tumorales: normales. VSG: 42 mm/h. Anticuerpos ANAs, anti-DNA, AN-CAs, anti-glutiadina y antitransglutaminasa IgA negativos. LCR: 124 células mononucleares, proteínas y glucosa normales, con intenso infiltrado linfocitario en citología. Anticuerpos antineuronales en plasma y LCR: anti-Yo, anti Hu, anti-Ri negativos. Serologías de virus y bacterias neurotropas en plasma y LCR negativas. TAC y RMN de cráneo: normales. TAC toracoabdominal y RM de pelvis: masa quística multilobulada en ovario izquierdo. Se realizó laparoscopia y escisión de la lesión. La histología reveló un teratoma ovárico conteniendo tejidos cerebral y cerebeloso maduros. Dos meses después la paciente estaba asintomática.

**Conclusiones:** Si bien se han descrito teratomas ováricos con tejido cerebeloso, este es el primer caso donde la clínica de presentación es una DC subaguda paraneoplásica. La neuroimagen normal y la remisión de los síntomas tras la extirpación tumoral confirman el diagnóstico.

## “ORQUIECTOMÍA “A CIEGAS” COMO TRATAMIENTO DE ENCEFALITIS LÍMBICA Y TRONCOENCEFÁLICA”

F.J. Murcia García, P. Calleja Castaño, S. Llamas Velasco, R.M. Ceballos Rodríguez, M.D. Valle Arcos y M. Penas Prado

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

**Objetivos:** La encefalitis límbica y troncoencefálica (ELT) paraneoplásica asociada al cáncer testicular se relaciona con la presencia en suero y/o líquido cefalorraquídeo (LCR) del anticuerpo antineuronal conocido como anti-Ma2. En varones jóvenes con síndrome neurológico compatible con ELT, la detección de anti-Ma2 en suero y/o LCR confirma el origen paraneoplásico del cuadro clínico y sugiere fuertemente la existencia de un cáncer testicular.

**Material y métodos:** Varón, 40 años, acude por cuadro clínico de varios meses de evolución consistente en cambios de personalidad e hipersomnolencia diurna asociado en la última semana a dificultad para dirigir la mirada hacia abajo. Posteriormente aparecieron labilidad emocional, alteraciones conductuales, incapacidad para retener información nueva y episodios de piloerección. En la exploración neurológica destacaba un trastorno de memoria anterógrada y parálisis supranuclear de la mirada en el plano vertical.

**Resultados:** En estudio de neuroimagen se confirmó el diagnóstico de encefalitis límbica sin evidencia de tumor primario tras exhaustivo estudio de imagen corporal total, con marcadores tumorales negativos. En suero y LCR se detectó la presencia de anti-Ma2 por lo que se procedió a realizar orquiectomía “a ciegas” diagnóstica para neoplasia intratubular de células germinales.



**Conclusiones:** Los tumores germinales testiculares son un grupo de neoplasias poco frecuentes pero curables, siendo fundamental su diagnóstico precoz. En varones jóvenes con síndrome neurológico compatible con ELT y detección de anti-Ma2, a pesar de la negatividad de los estudios destinados a la búsqueda de neoplasias ocultas, la sospecha de la existencia de un cáncer testicular es elevada y debería considerarse la realización de orquiectomía “a ciegas”.

### LEUCOSTASIA MALIGNA: CAUSA INHABITUAL DE ICTUS ISQUÉMICO

M.D. Valle Arcos, J. Zurita Santamaría, A. Herrero San Martín y J. Ruiz Morales

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

**Objetivos:** En la Leucemia mieloide aguda (LMA) la causa de disfunción neurológica puede ser consecuencia de la infiltración del sistema nervioso o la quimioterapia. Sin embargo, una complicación menos conocida, es el desarrollo de leucostasia maligna y, a consecuencia un síndrome de hiperviscosidad que se presenta con la triada de sangrado, alteraciones visuales y signos neurológicos focales por la afectación en la microcirculación. Presentamos un caso de ictus isquémicos múltiples por afectación de “gran vaso” en relación con dicha complicación.

**Material y métodos:** Caso clínico.

**Resultados:** Mujer de 77 años con antecedente de LMA que ingresa para quimioterapia. Presenta cuadro brusco de alteración visual y debilidad de hemicuerpo izquierdo presentando hemianopsia homónima izquierda y hemiparesia braquio-crural ipsilateral. Se realiza analítica objetivándose leucocitosis de 200.000/mm<sup>3</sup> y TAC craneal que no muestra patología aguda, diagnosticándose de ictus isquémico de etiología indeterminada e iniciándose estudio etiológico. Posteriormente, y a pesar del descenso de las cifras de leucocitos, se produce empeoramiento clínico presentando confusión y desorientación y nueva focalidad (hemiparesia derecha) por lo que se realiza nuevo TAC que muestra múltiples eventos isquémicos. A pesar del patrón atípico de afectación macrocirculatoria y habiéndose descartado otras causas, se diagnostica de ictus múltiples como complicación de un síndrome de hiperviscosidad.

**Conclusiones:** La morbilidad del síndrome de leucostasia es debida al aumento de la viscosidad sanguínea y al bloqueo de la microcirculación por lo que aumenta el riesgo de eventos trombóticos a dicho nivel. La afectación de la macrocirculación es fisiopatológicamente rara pero debe ser considerada como causa de afectación cerebrovascular.

**Material y métodos:** Mujer de 46 años con mieloma múltiple tipo Ig A, que tras recaída extramedular (aparición de plasmocitomas subcutáneos y meningitis mielomatosa), había iniciado tratamiento sistémico (topotecán, vincristina, metotrexate y talidomida), intratecal (arabinósido de citosina liposomal 50 mg, Depocyte®) y dexametasona. Tras administrarle diez dosis de Depocyte® intratecal, comienza de forma progresiva (2 meses) con parestesias asimétricas proximales en MMII, debilidad para mantener bipedestación, alteraciones esfinterianas, cefalea occipito-nucal y rigidez de nuca asociada a papiledema bilateral incipiente.

**Resultados:** La RMN medular objetivó engrosamiento y captación de contraste en raíces lumbosacras compatible con aracnoiditis, siendo la RMN craneal normal. La punción lumbar presentó una presión de apertura de 49 cm agua. El estudio inmunocitoquímico descartó infiltración neoplásica, visualizándose al microscopio un recuento de liposomas > 207/mm<sup>3</sup>. Con estos datos fue diagnosticada de meningitis tóxica y síndrome de cola de caballo secundario a Depocyte®. Mejoró en tres meses tras punciones lumbares evacuadoras y administración de dexametasona intratecal.

**Conclusiones:** La citarabina de liberación prolongada (arabinósido de citosina liposomal), es utilizada en pacientes con meningitis neoplásica, vía intratecal. Los efectos secundarios neurológicos más frecuentes son cefalea, confusión y ocasionalmente aracnoiditis. Se debería monitorizar el recuento de este fármaco en LCR cuando aparezcan síntomas neurológicos, incluso en pacientes con sospecha de infiltración neoplásica meníngea. Las partículas de citosina liposomal son similares a los leucocitos, pueden adherirse a las meninges y por su componente tóxico e inflamatorio causar aracnoiditis.

### LEVETIRACETAM Y SIADH

M.T. Gómez Caravaca, O. Lara Sarabia, L. Mauri Fábrega, A. Palomino García y J.R. González Marcos

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen del Rocío.*

**Objetivos:** El síndrome de secreción inapropiada de vasopresina (SIADH) se caracteriza por hiponatremia (< 135 mEq/l), hipoosmolaridad plasmática (< 280 mOsm/kg), osmolaridad urinaria (> 100 mOsm/kg) y natriuresis altas (> 20 mmol/l). Presentamos un caso en tratamiento con levetiracetam y desarrollo de la misma.

**Material y métodos:** Mujer de 46 años sin antecedentes personales de interés que, tras hematoma lobar frontal izquierdo espontáneo, desarrolla hemorragia subaracnoidea y status epiléptico de inicio focal hemisférico izquierdo. Se inicia tratamiento con levetiracetam 1.500 mg/12 horas y reducción paulatina de la dosis posterior. En la arteriografía se objetivan múltiples lesiones vasculares segmentarias diseminadas que afectan a todos los territorios cerebrales. La biopsia cerebral temporal fue determinante pero no concluyente en el diagnóstico diferencial síndrome de vasoconstricción y vasculitis.

**Resultados:** Tras biopsia, status hemisférico derecho e hiponatremia de 110 mEq/l con osmolaridad plasmática de 230 mOsm/kg y natriuresis 45 mmol/l, sin alteración en la osmolaridad urinaria. Tras retirada del levetiracetam y corrección analítica, resolución del cuadro.

**Conclusiones:** La hiponatremia es una reacción adversa rara del levetiracetam relacionada con SIADH cuyo mecanismo de producción se desconoce. Factores facilitadores como la cirugía, enfermedad del SNC y fármacos, pueden precipitar el desarrollo del SIADH en nuestro caso. Se argumenta la patogenia en los diversos escenarios propuestos.

## Neuroquímica-Neurofarmacología P

### ARACNOIDITIS SECUNDARIA A TRATAMIENTO INTRATECAL CON ARABINÓSIDO DE CITOSINA LIPOSOMAL

P. García Gálvez<sup>1</sup>, J. Hernández Cristóbal<sup>1</sup>, J.M. Fernández Carril<sup>1</sup>, A. López Paguada<sup>2</sup>, M. Díaz Morfa<sup>3</sup> y D. Subirá Pérez<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Atención primaria; <sup>3</sup>Servicio de Hematología. Hospital Universitario de Guadalajara.

**Objetivos:** Entre las diversas etiologías de aracnoiditis se encuentran infecciones, infiltraciones neoplásicas, traumatismos, complicaciones de la cirugía, punción lumbar y tóxicos.

## ENCEFALOPATÍA BIFÁSICA SEVERA TRAS INFILTRACIÓN EPIDURAL DE CORTICOIDES Y MORFINA PARENTERAL

J. González Menacho<sup>1</sup>, J.M. Olivé Plana<sup>1</sup>, P. Prieto Álvarez<sup>2</sup> y A. Castro Salomó<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Anestesia y Reanimación. Hospital Universitari Sant Joan de Reus.

**Objetivos:** Presentar un caso clínico de encefalopatía severa tras la administración epidural de corticoides para tratamiento de dolor radicular.

**Material y métodos:** Varón, 40 años. Antecedentes: migraña y enfermedad de Gilbert; no hábitos tóxicos. Ante la falta de control farmacológico sintomático de hernia discal L5 izquierda extruida, se practicaron infiltraciones locales con corticoides en espacio epidural. Primera y segunda infiltraciones sin incidencias, con inicio de mejoría subjetiva. Tras la tercera apareció inmediatamente adormecimiento parcheado en la extremidad inferior derecha, así como en nalga y planta de pie izquierdos, acompañado de dolor lumbar intenso, por lo que se le administró 1 mg de cloruro mórfico ev. Un minuto después apareció dificultad respiratoria, malestar abdominal e ilusión de incontinencia urinaria. Con paracetamol® 1 gr ev, Primperan® y Orfidal® vo. se estabilizó el cuadro, pero durante las siguientes 8 horas apareció deterioro del nivel de conciencia con rigidez generalizada fluctuante, desconexión del medio y alucinaciones visuales (animales y personas), conducta de huida y experiencia de terror.

**Resultados:** Tras sujeción mecánica y segunda dosis de Orfidal® y Paracetamol®, sin nuevas administraciones de neurolépticos u opiáceos, el cuadro remitió salvo por la persistencia del dolor. El paciente quedó completamente libre de síntomas cognitivo-conductuales a las 72 horas. RMN cerebral normal.

**Conclusiones:** La relación temporal entre administración de fármacos y aparición de síntomas hacen plausible la consideración de efecto adverso probable según criterios de Karch y Lasagna. Es importante reconocer el riesgo del uso de psicótrópos en pacientes hipersensibles, o que han presentado síntomas neurológicos corticales tras la administración de corticoides.

## Trastornos de la vigilia y el sueño P

### SÍNDROME DE ROSS ASOCIADO A MÚLTIPLES TRASTORNOS DEL SUEÑO Y ENCEFALOPATÍA

D. Prefasi Gomar<sup>1</sup>, I. Sanz Gallego<sup>1</sup>, J. Oliva Navarro<sup>1</sup>, J. Fernández Travieso<sup>1</sup>, J. Arpa Gutiérrez<sup>1</sup>, T. Ferrer Gila<sup>2</sup> y R. del Río Villegas<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurofisiología. Hospital Universitario La Paz.

**Objetivos:** Describir un caso en el que se asocian múltiples parasomnias a un síndrome de Ross, asociación no descrita previamente en la literatura.

**Material y métodos:** Presentamos el caso de un paciente de 72 años, que en 1992 fue diagnosticado mediante estudio clínico y de sistema nervioso autónomo de un Síndrome de Ross, caracterizado por la triada: hiporreflexia generalizada, pupila tónica de Adie e hipohidrosis asociada a hiperhidrosis compensatoria. Tras años de seguimiento del paciente, dada la presencia de hipersomnia diurna, se le realizó un estudio polisomnográfico de sueño. A lo largo de su evolución, el paciente presentó un cuadro encefalopático.

**Resultados:** Se le diagnosticó de trastorno de conducta del sueño REM (TCSR), asociado a síndrome de movimientos periódicos de

las piernas y a apnea obstructiva del sueño. El cuadro encefalopático mejoró tras el tratamiento con BIPAP nocturno, lo cual podría estar en relación a su síndrome de apnea del sueño.

**Conclusiones:** El interés del caso radica en la asociación del síndrome de Ross al resto de cuadros neurológicos del paciente, que no ha sido referida previamente. Es posible que esta asociación sea fruto del azar, pero tampoco podemos descartar que no exista un mecanismo patogénico común entre todos los cuadros neurológicos concurrentes en este paciente.

### SEXSOMNIA: DESCRIPCIÓN DE TRES CASOS

H. Ariño Rodríguez<sup>1</sup>, A. Iranzo de Riquer<sup>2</sup>, C. Gaig Ventura<sup>2</sup> y J. Santamaría Cano<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Neurología. Unidad Multidisciplinar de Trastornos del Sueño. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

**Objetivos:** Describir tres casos de conducta sexual anormal durante el sueño (sexsomnia).

**Material y métodos:** Historia clínica y registro vídeo-polisomnográfico de los tres casos.

**Resultados:** Una mujer de 41 años, y dos varones de 38 y 43 años, presentaban conductas sexuales anormales durante el sueño de inicio en la edad adulta y duración inferior a 10 años. En dos casos existían antecedentes de terrores nocturnos y sonambulismo, persistiendo despertares confusionales. Los dos varones intentaban consumir relaciones sexuales con sus parejas estables de manera inapropiada (cierta agresividad conductual o verbal inhabitual, y horarios inhabituales), y la mujer presentaba conductas masturbatorias con su marido durmiendo al lado y despertándole tales conductas. Los episodios sucedían a mitad de la noche (de 2-5 am), con una frecuencia variable (desde dos veces a la semana hasta una cada mes) sin precipitantes. Los pacientes referían dormir bien, y amnesia total de los episodios, por lo que el informador era la pareja. La conducta molestaba a la pareja y motivaba la consulta. El vídeo-polisomnograma (1 a 2 noches) demostró la presencia de movimientos periódicos de las piernas (en un caso) y apneas obstructivas (en otro caso) sin registrarse ninguna de las conductas sexuales descritas en la historia, ni actividad epileptiforme.

**Conclusiones:** En estos tres casos, la sexsomnia comienza en la edad adulta, consiste en intentar consumir un acto sexual con su pareja o masturbarse, coexiste con otros trastornos del sueño que se detectan mediante polisomnograma, y tienen una repercusión conyugal que puede ir más allá de la perturbación de la calidad del sueño.

### ESTUDIO OBSERVACIONAL RETROSPECTIVO DE LA PRESCRIPCIÓN FARMACOLÓGICA EN EL SÍNDROME DE NARCOLEPSIA/NARCOLEPSIA-CATAPLEJÍA

J. Fernández Travieso<sup>1</sup>, I. Sanz Gallego<sup>1</sup>, J. Oliva Navarro<sup>1</sup>, P. Alonso Singer<sup>1</sup>, R. del Río Villegas<sup>2</sup> y F.J. Arpa Gutiérrez<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario La Paz.

**Objetivos:** La narcolepsia-cataplejía es una enfermedad neurológica caracterizada clínicamente por excesiva somnolencia diurna (ESD), cataplejía, parálisis del sueño y alucinaciones hipnagógicas e hipnopómpicas. Presentamos un estudio observacional retrospectivo para determinar si existe una tendencia particular de prescripción farmacológica y determinar aquellas variables clínicas que se asocian en un tipo de prescripción concreto.

**Material y métodos:** Se analizaron 34 pacientes con diagnóstico clínico de narcolepsia o narcolepsia-cataplejía seguidos actualmente en la Unidad de Sueño. Analizamos de manera descriptiva, sexo, edad de debut, tendencia familiar, sintomatología, asociación a

otros trastornos médicos, psiquiátricos o del sueño y tratamientos interpuestos y seguimiento de los mismos

**Resultados:** La edad media fue de 24,7 ( $\pm$  4,1) años, el 53% de ellos eran varones. En el 47% de los pacientes se refleja algún antecedente familiar de hipersomnia. El 100% refieren ESD, la cataplejía aparece en el 50% de los casos, parálisis del sueño en el 53%, y el 50% sufren alucinaciones durante el sueño o el despertar. El 35% asocian otros trastornos del sueño (SAHS, TCSREM y SMPS). La prescripción más habitual para la ESD ha sido el metilfenidato (adherencia del 78,6%), seguido del modafinilo (adherencia del 54,5%), y para la cataplejía los ADT (adherencia del 81,2%). La menor adherencia corresponde al oxibato sódico (sólo el 33%).

**Conclusiones:** Pese a que el oxibato sódico se indique en las últimas guías como de primera elección en los pacientes con narcolepsia y narcolepsia-cataplejía, en nuestra experiencia se muestra como un fármaco con menos adherencia al tratamiento que metilfenidato y modafinilo.

## PARESTESIAS COMO MANIFESTACIÓN SISTÉMICA ASOCIADA AL SÍNDROME DE APNEA

M.D.C. Sánchez González, P. Marín Martínez  
y B. Anciones Rodríguez

*Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora del Rosario.*

**Objetivos:** Las parestesias son una manifestación sistémica que se asocia al SAS, al igual que la obesidad, las alteraciones ORL, la HTA, alteraciones de la libido entre otras. La hipoxia es considerada como una de las causas de trastornos sensitivos. El objetivo de nuestro trabajo es determinar hasta qué punto las alteraciones respiratorias durante el sueño influyen en la aparición de parestesias, su relación con otros trastornos del sueño como SPI, SMN, movimientos corporales, sudoración nocturna e insomnio.

**Material y métodos:** Se estudian a 60 pacientes diagnosticados de SAS severo, 30 con parestesias y 30 sin ellas, descartándose a aquellos pacientes con PNP diagnosticada. A todos se les realiza un cuestionario clínico protocolizado y un estudio polisomnográfico completo. Para las variables no paramétricas utilizamos La chi cuadrado y para las paramétricas la t de Student.

**Resultados:** No se objetivan diferencias significativas ni en la edad ni el sexo. Se objetiva un BMI mayor en los pacientes con parestesias, aunque sin significación estadística. Los pacientes con parestesias presentan con mayor frecuencia edemas e hiperhidrosis, así como una mayor prevalencia de HTA. Todos los pacientes con SPI presentan parestesias. No se objetivan diferencias significativas en cuanto al número de pacientes con SMN, pero sí en cuanto a su severidad. La severidad de los trastornos respiratorios no guarda relación directa con la existencia de parestesias; objetivándose incluso hallazgos paradójicos.

**Conclusiones:** La existencia una mayor prevalencia de parestesias en el SAS parece guardar una mayor relación con otras manifestaciones clínicas asociadas, que con los trastornos respiratorios en sí.

## SÍNDROME DE PIERNAS INQUIETAS EN PACIENTE PORTADOR DE HEMOCROMATOSIS, A PROPÓSITO DE UN CASO

L. Lillo Triguero<sup>1</sup>, D. Mateo González<sup>1</sup>,  
J. Guzmán de Villoria Lebiejowski<sup>2</sup>, M.D.P. Fernández García<sup>2</sup>  
y R. Peraita Adrados<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurorradiología; <sup>3</sup>Unidad del Sueño. Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

**Objetivos:** Es frecuente la asociación del síndrome de piernas inquietas secundario (SPI) con ferropenia. La hemocromatosis se

caracteriza por aumento de la absorción de hierro y su depósito en múltiples órganos. Se presenta un paciente heterocigoto para la mutación H63D, niveles de ferritina elevados y clínica de SPI.

**Material y métodos:** Varón de 50 años, con antecedentes de HTA, DL, cáncer vesical en remisión. Consulta por quemazón en las piernas al acostarse, dificultad para conciliar el sueño y movimientos involuntarios de las piernas. La exploración física general y neurológica fueron normales.

**Resultados:** Analítica: ferritina 390 ng/ml, hierro 175  $\mu$ g/dl, transferrina 189 mg/dl, índice saturación transferrina 73%. La RM craneal fue normal. Polisomnografía: sueño fragmentado y movimientos periódicos de las piernas con un índice  $> 10$ /hora. El estudio genético reveló ser heterocigoto para la mutación H63D del gen HFE, responsable de la hemocromatosis hereditaria tipo1. Se inició tratamiento con clonazepam 0,5mg, sin mejoría de los síntomas, sustituyéndose a los cinco meses por ropirinol, obteniendo respuesta parcial inicial. Ésta desaparece seis meses después, cambiando entonces a rotigotina 1mg.

**Conclusiones:** Se han comunicado casos aislados de SPI en pacientes con hemocromatosis y niveles bajos de hierro en sustancia negra medido por RM. Nuestro caso presenta niveles elevados de ferritina plasmática, bajos de transferrina y una saturación elevada de la misma, sugiriendo un defecto en la movilización del hierro de sus depósitos. El SPI podría por tanto relacionarse más con el acceso del hierro a los ganglios basales, que con los niveles plasmáticos de ferritina.

## Trastornos del movimiento P1

### ALTERACIONES EJECUTIVAS EN EL MODELO DE PARKINSONISMO EN RATA POR 6-OHDA

M.V. Sosti Sosa<sup>1</sup>, S. Martínez Horta<sup>2</sup>, J. Pagonabarraga Mora<sup>3</sup>,  
F. Arenas Ríos<sup>3</sup> y J. Kulisevsky Bojarski<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Laboratorio de Neuropsicofarmacología. Institut de investigació Biomedica Sant Pau (IIB). <sup>2</sup>Unidad Trastornos del Movimiento; <sup>3</sup>Servicio de Neurología; <sup>4</sup>Biomedical Research Institute Sant Pau (IIB-Sant Pau). Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. UAB.

**Objetivos:** Ha aumentado notablemente el interés por las alteraciones cognitivas en la enfermedad de Parkinson (EP) pero no se han desarrollado adecuados modelos animales para evaluar posibles intervenciones terapéuticas. La depleción dopaminérgica condiciona desde el inicio de la enfermedad alteraciones ejecutivas como planificación y cambio de 'set'. Se evaluará en modelo de parkinsonismo en rata alteraciones en los procesos de cambio de set comparables a la EP temprana mediante tarea 'set-shifting' (adaptación animal del Wisconsin test por Birrel & Brown).

**Material y métodos:** Valoración de 'shifts' intra-(IDS) y extra-dimensión (EDS) en 22 ratas con inyección unilateral de 6-OHDA (2  $\mu$ g/ $\mu$ l) y vehículo en haz prosencefálico medial (MFB) izquierdo. Todos los animales recibieron 30 minutos antes una inyección de 25 mg/kg de desipramina. Tras selección de animales denervados, re-evaluación en tarea set-shifting. Variables estadísticas: intentos hasta 6 ensayos correctos consecutivos; mantenimiento del set. Análisis histoquímicas de confirmación lesional. ANOVA (cambio de set); t-test y Kruskal-Wallis (resto variables);  $\chi^2$  (proporciones). Significación  $p < 0,05$ .

**Resultados:** Comparados con grupo control, animales lesionados mostraron dificultades significativas en EDS y IDS (Kruskal-Wallis  $p < 0,0001$ ; t-test: IDS control vs IDS lesión,  $p < 0,0003$ ; y EDS control vs EDS lesión,  $p < 0,0003$ ). Animales lesionados no mantuvieron el set ( $p < 0,0001$ ).

**Conclusiones:** En el modelo de parkinsonismo animal utilizado se remedan tanto alteraciones motoras como la disfunción ejecutiva de la EP observándose en ratas lesionadas dificultades de mantenimiento y cambio de 'set' característicos de alteraciones de circuitos que implican a las regiones dorsolaterales de la corteza prefrontal.

## EL IMPACTO DE LAS LESIONES VASCULARES SILENTES EN EL DETERIORO COGNITIVO DE LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

R. González Redondo<sup>1</sup>, J. Toledo Atucha<sup>2</sup>, P. Clavero Ibarra<sup>3</sup>, I. Lamet Gil<sup>1</sup>, D. García García<sup>4</sup>, R. García de Eulate<sup>5</sup>, P. Martínez Lage<sup>6</sup> y M.C. Rodríguez Oroz<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Radiología. Clínica Universidad de Navarra. <sup>3</sup>Servicio de Neurociencias. Centro de Investigación Médica Aplicada. <sup>4</sup>Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra. <sup>5</sup>Servicio de Neurociencias. Centro de Investigación Médica Aplicada. CIBERNED. <sup>6</sup>Servicio de Neurología. Centro de Investigación y Terapias Avanzadas. Fundación CITA-Alzheimer.

**Objetivos:** Evaluar la relación entre las lesiones vasculares silentes expresadas como hiperintensidades de la sustancia blanca (HSB) en las imágenes de RM cerebral y el deterioro cognitivo de la enfermedad de Parkinson.

**Material y métodos:** La relación entre las HSB y el estado cognitivo se estudió en 111 pacientes con EP clasificados como cognitivamente normales (n = 39), con deterioro cognitivo leve (n = 46) o demencia (n = 26), en un estudio de corte transversal y longitudinal tras 12-48 meses de seguimiento. El estado cognitivo se evaluó con una extensa batería neuropsicológica y las HSB fueron cuantificadas en la secuencia FLAIR de la RM mediante la escala visual de Scheltens.

**Resultados:** Los tres grupos de pacientes mostraban similares características demográficas, aunque los pacientes con demencia eran mayores y presentaban una mayor gravedad de EP y depresión. No se encontraron diferencias respecto a las puntuaciones de las escalas visuales de las HSB entre los grupos. Se observó una correlación negativa entre la fluencia semántica y la puntuación para las HSB del lóbulo frontal. En 36 pacientes no dementes reevaluados tras 30 meses, los incrementos en las puntuaciones de HSB no se relacionaron con un empeoramiento clínico de su estado cognitivo, si bien había una tendencia a la asociación con el deterioro en el test MMSE.

**Conclusiones:** El impacto de las lesiones vasculares silentes en el deterioro cognitivo de la EP parece ser leve, con un impacto negativo exclusivo para las HSB en la región frontal sobre la fluencia semántica. Serán necesarios estudios prospectivos más amplios.

## DESCRIPCIÓN DEL PERFIL NEUROPSICOLÓGICO DE LAS AMS EN UNA UNIDAD DE TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO DE NUESTRO MEDIO

S. García Ptacek, E. López Valdés, C. Ordas Bandera, M.J. Catalán Alonso, C. Villanueva y R. García-Ramos García

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

**Objetivos:** Aunque tradicionalmente se ha considerado que el deterioro cognitivo no está presente en la atrofia multisistemas (AMS), se han descrito déficits de fronto-subcorticales similares a los presentes en enfermedad de Parkinson. Pretendemos evaluar el

perfil neuropsicológico de los pacientes con atrofia multisistemas en seguimiento por la Unidad de Trastornos del Movimiento (UTM) del Hospital Clínico San Carlos.

**Material y métodos:** Estudio observacional descriptivo de los pacientes diagnosticados de AMS en seguimiento por la UTM con estudio neuropsicológico: Variables epidemiológicas: edad de inicio, sexo, tipo de AMS, años de evolución hasta estudio neuropsicológico. Variables clínicas: presencia de síndrome rígido-acinético, temblor, alteración precoz de reflejos posturales, caídas, síndrome cerebeloso, disautonomía, piramidalismo, trastorno de conducta del sueño REM (TSREM), respuesta a L-dopa. Pruebas paraclínicas: resultados del SPECT y RMN cerebral. Datos neuropsicológicos: MEC, reloj, fluencia fonética y categorial, alteración visoespacial (copia de figuras) síndrome disejecutivo (fluencia, planificación/organización de figuras, abstracción, atención), memoria (listas de palabras).

**Resultados:** N = 9. Edad media de inicio: 63,55 años, 55,5% varones. 3 AMS-C, 6 AMS-P. Todos presentaron disautonomía. Síndrome rígido-acinético 8. Caídas precoces: 3. Alteración de reflejos posturales: 3. Temblor: 7. Clínica cerebelosa: 3. Piramidalismo: 3. TCSREM: 4. Respuesta a L-dopa pobre o agotable en todos los pacientes. Tiempo medio entre debut y estudio neuropsicológico: 4,11 años. MEC medio: 29,22. Fluencia fonética media 7,23, fluencia categorial: 11,5. Apraxia: 3 pacientes. Síndrome disejecutivo: 6. Memoria: 2. Alteración visoespacial: 4.

**Conclusiones:** La AMS presenta alteraciones fronto-subcorticales incluso en estadios precoces de la enfermedad y en pacientes con funcionalidad cognitiva preservada.

## EVOLUCIÓN DEL RENDIMIENTO COGNITIVO DE CASOS DE ENFERMEDAD DE PARKINSON. DATOS DEL ESTUDIO POBLACIONAL NEDICES

A. Sánchez Ferro<sup>1</sup>, R. Trincado Soriano<sup>2</sup>, J. Benito León<sup>3</sup>, A. Villarejo Galende<sup>1</sup>, V. Puertas Martín<sup>1</sup>, J.A. Molina Arjona<sup>3</sup> y F. Bermejo Pareja<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

<sup>2</sup>Servicio de Neurología. CIBERNED. ISCIII. <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre. CIBERNED.

**Objetivos:** Los síntomas no motores de la enfermedad de Parkinson (EP) son cada vez más estudiados porque, como el deterioro cognitivo, afectan a la calidad de vida. No se conoce bien la evolución del deterioro cognitivo EP en el ámbito poblacional. El objetivo es estudiar la evolución cognitiva de pacientes EP en una cohorte poblacional de ancianos.

**Material y métodos:** Se analizó la puntuación del MMSE-37 en los sujetos diagnosticados de EP en el primer (1994-5) y segundo corte (1997-8) NEDICES. Se determinó la puntuación en los dos cortes, y se efectuó una comparación con controles pareados (1:4), ajustados por edad, sexo, y educación. Los controles eran cognitivamente normales y no presentaban otras enfermedades neurológicas.

**Resultados:** La muestra de casos incluye 45 casos de EP (31 prevalentes y 14 incidentes) frente a 180 controles. En los pacientes EP, la puntuación del primer corte fue de 29,2 puntos (DE = 4,38) frente a 30,3 puntos (DE = 5,05) en controles (p = ns). En el segundo corte fue de 26,7 (DE = 4,98) vs 30,3 (DE = 5,44) puntos. La significación estadística fue clara en el grupo de casos prevalentes [descenso medio de 4,4 (IC95% = 1,4-7,3), vs 1,3 los incidentes (IC95% = -1,2-5,6)].

**Conclusiones:** En la cohorte NEDICES se detectó un declive cognitivo en los pacientes EP medido por el MMSE-37 a lo largo de tres años (descenso de 2,5 puntos de media). Los pacientes EP de larga evolución (prevalentes) sufrieron un descenso (4,4 puntos de media) significativo. El decremento cognitivo fue menor en los casos iniciales.



## EFFECTOS NEUROPSICOLÓGICOS A LARGO PLAZO DE LA ESTIMULACIÓN CEREBRAL PROFUNDA SOBRE EL NÚCLEO SUBTALÁMICO EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

M.S. González González<sup>1</sup>, E. Suárez San Martín<sup>1</sup>, R. Merino Salán<sup>2</sup>, R. Ribacoba Montero, y J. Mier Juanes<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias. <sup>2</sup>Departamento de Psicología. Facultad de Psicología.

**Objetivos:** La cirugía funcional se ha convertido en el tratamiento de las complicaciones motoras de la enfermedad de Parkinson (EP) avanzada pero la influencia de la estimulación cerebral profunda (ECP) en los síntomas cognitivos a largo plazo es poco conocida y controvertida. El objetivo de este estudio es conocer los cambios cognitivos en pacientes con EP tras 5-10 años de ECP bilateral en el núcleo subtalámico (NST).

**Material y métodos:** Estudiamos una cohorte de 25 pacientes con EP (10 mujeres y 15 hombres), una edad media de 65 años (45-72), de 11.5 años de evolución de enfermedad (5-23) y una media de seguimiento poscirugía de 8 años (5-10) a los cuales se les implantaron bilateralmente electrodos en el NST entre los años 2000 y 2005. Todos los pacientes fueron evaluados con el Core Assessment Program for Surgical Interventional Therapies in Parkinson's Disease (CAPSIT-PD) previo a la cirugía, al año y en la actualidad. Las funciones cognitivas estudiadas fueron: lenguaje, memoria, ejecutivas, percepción visoespacial, funciones cognitivas globales y estado de deterioro cognitivo.

**Resultados:** Transcurridos una media de 8 años tras la ECP del NST bilateral encontramos que las funciones frontales ya están afectadas antes de la cirugía, un moderado empeoramiento estadísticamente significativo ( $p < 0,005$ ) del lenguaje y la memoria verbal y una media del estadio de deterioro cognitivo de 3,5 (1-7).

**Conclusiones:** La ECP bilateral en el NST es un tratamiento efectivo para la EP y el declinar cognitivo de algunos pacientes probablemente se debe interpretar como el que corresponde a la evolución de la propia enfermedad.

## CARACTERIZACIÓN DEL DETERIORO COGNITIVO EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON: COMPARACIÓN ENTRE EL HIPOMETABOLISMO Y LA ATROFIA DE LA CORTEZA CEREBRAL

D. García García<sup>1</sup>, R. González Redondo<sup>1</sup>, P. Clavero Ibarra<sup>2</sup>, R. García de Eulate<sup>3</sup>, J. Arbizu<sup>4</sup>, J. Obeso Inchausti<sup>5</sup> y M.C. Rodríguez Oroz<sup>6</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurociencias. CIMA. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra. <sup>3</sup>Servicio de Radiología; <sup>4</sup>Servicio de Medicina Nuclear; <sup>5</sup>Servicio de Neurología. Clínica Universidad de Navarra. <sup>6</sup>Servicio de Neurología. Hospital Donostia. Biodonostia.

**Objetivos:** Evaluar la utilidad de PET y RM en la detección de los cambios cerebrales relacionados con la etapa inicial del deterioro cognitivo en la EP, comparando las áreas de hipometabolismo y atrofia en los pacientes cognitivamente normales (EPCN), con deterioro cognitivo leve (EP-DCL) y con demencia (EPD).

**Material y métodos:** Se incluyeron pacientes > 60 años con una EP > 10 años y controles sanos. Los pacientes se clasificaron como PD-CN, PD-DCL (desviación típica < 1,5 en algún dominio cognitivo) o PDD (DSM-IV). Se obtuvo una RM 1,5 T y un PET-FDG para cada sujeto. Los datos de cada paciente se compararon con los del conjunto de controles para obtener un mapa-Z de atrofia y otro de hipometabolismo. Se aplicó un t-test pareado mediante SPM8 ( $p < 0,05$  corregida).

**Resultados:** Se estudiaron 46 pacientes con EP (14 EPCN, 17 EP-DCL, 15 EPD) y 19 controles. En los PDD el hipometabolismo superaba ampliamente a la atrofia en la mayoría de regiones alteradas, específicamente en giro angular, corteza occipital y áreas frontales. Los PD-DCL exhibían un mayor contraste del hipometabolismo respecto a la atrofia, máximo en el giro angular. Los PDCN no mostraban diferencias entre ambos mapas-Z.

**Conclusiones:** El hipometabolismo parece un mejor marcador que la atrofia en etapas iniciales. Ambas afectan a áreas comunes para cada fase del deterioro cognitivo en la EP. El déficit metabólico es más extenso y rodea a las zonas de atrofia, sugiriendo que ambos biomarcadores se corresponden con diferentes etapas de un mismo proceso.

## ESCALA SCOPA AUT EN EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE PARKINSONISMOS Y SU RELACIÓN CON LA GAMMAGRAFÍA CARDIACA CON 123-Y-MIBG

K. Berganzo Corrales, B. Tijero Merino, J. Somme, E. Lezcano García, J.C. Gómez Esteban y J.J. Zarranz Imirizaldu

Servicio de Neurología. Hospital de Cruces.

**Objetivos:** Evaluar la utilidad de la escala SCOPA-AUT en el diagnóstico diferencial de los parkinsonismos y aclarar la relación de la misma con la gammagrafía cardiaca 123-Y-MIBG.

**Material y métodos:** Fueron evaluados un total de 112 pacientes con enfermedad de Parkinson (EP), 12 pacientes con la variante parkinsoniana de atrofia multisistémica (MSA-P) y 20 pacientes con parálisis supranuclear progresiva (PSP). Las variables recogidas fueron las siguientes: sexo, edad, edad de comienzo, duración de enfermedad, dosis y tipo de tratamiento antiparkinsoniano, puntuaciones en escalas UPDRS, escala UMSAR en pacientes con MSA-P, escala PSPRS en pacientes con PSP y puntuaciones de todos los pacientes en la SCOPA-AUT. A un subgrupo de pacientes se les realizó el SPECT-MIBG cardiaco, 25 con EP y 5 con MSA-P.

**Resultados:** Se encontraron diferencias significativas ( $p < 0,01$ ) en los valores en la SCOPA-AUT entre los pacientes con EP ( $14,75 \pm 8,09$ ) y MSA-P ( $21,07 \pm 5,56$ ) sobre todo en los dominios gastrointestinal ( $20,07 \pm 13,40$  vs  $34,92 \pm 14,91$ ) y urinario ( $30,21 \pm 21,55$  vs  $49,26 \pm 21,40$ ) ( $p < 0,01$ ). No se encontró relación entre las puntuaciones en la SCOPA AUT, mediación, resto de variables e índice de captación en la gammagrafía cardiaca.

**Conclusiones:** La gravedad en la función autonómica medida mediante SCOPA-AUT no se correlacionó con la severidad clínica, tratamiento antiparkinsoniano, tiempo de evolución o ratios corazón/mediastino (C/M) en SPECT MIBG cardiaco. En los pacientes con EP existió relación entre el ratio C/M y edad de debut de enfermedad.

## ESTUDIO DESCRIPTIVO DE TRASTORNO DEL CONTROL DE IMPULSOS, DISREGULACIÓN DOPAMINÉRGICA Y PUNDING EN UNA CONSULTA DE TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO

J. Fernández Pérez, J. Olivares Romero, P. Quiroga Subirana, M. Payán Ortiz y E. Rico Arias

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Torrecárdenas.

**Objetivos:** Demencia y depresión son los síntomas no motores más frecuentes en la enfermedad de Parkinson (EP) sin embargo, no son infrecuentes los actos compulsivos estereotipados (punding), el abuso de medicación (disregulación dopaminérgica) o el trastorno del control de impulsos (TCI), ya sean alimenticios, sexuales, juegos de azar o compras.

**Material y métodos:** Se revisaron las historias de 124 pacientes, diagnosticados de EP idiopática según Criterios Diagnósticos

del Banco de Cerebros de Londres (UK PDSBB), seguidos en una consulta monográfica de trastornos del movimiento. Se recabó la información sobre cualquier tipo de trastorno conductual referido de forma espontánea por el paciente o sus familiares.

**Resultados:** 16 pacientes (12,90%) de 124 presentaron TCI, punding y/o disregulación dopaminérgica, mostrando alguno más de un tipo de desorden: 8 disregulación dopaminérgica (6,45%), 5 punding (4,03%) y 5 TCI (4,03%). De los 16 pacientes 14 (87,5%) eran varones con una edad media de 62,64 años. Ninguno de ellos tenía historia psiquiátrica previa, sin embargo 5 de ellos (31,25%) presentaron clínica psicótica a lo largo del seguimiento. En cuanto al tratamiento, se comprobó que 13 de ellos (81,25%) tomaban de forma concomitante levodopa y agonistas dopaminérgicos.

**Conclusiones:** Durante la entrevista médica de pacientes con EP es importante realizar anamnesis dirigida hacia los trastornos no motores ya que, espontáneamente, no suelen ser referidos. Nuestra serie coincide con otras en la mayor prevalencia de estas alteraciones en varones y en su relación con cuadros psicóticos y el consumo de fármacos dopaminérgicos.

### PARKINSONISMO ASOCIADO A SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDO PRIMARIO: DESCRIPCIÓN DE 3 CASOS

D. Prefasi Gomar<sup>1</sup>, F. Vivancos Matellano<sup>1</sup>, I. Ybot Gorrín<sup>1</sup>, A. Gil Aguado<sup>2</sup> y E. Díez Tejedor<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario La Paz.

**Objetivos:** Presentar 3 nuevos casos que apoyan la asociación entre parkinsonismo y síndrome antifosfolípido primario (SAF), en ausencia de lesiones isquémicas en los núcleos de la base (NNBB).

**Material y métodos:** Describimos 3 pacientes (2 mujeres y un varón), que debutaron con síntomas parkinsonianos alrededor de la quinta década de la vida. Se realizó un estudio que incluyó: resonancia magnética (RM) cerebral, técnicas de medicina nuclear (TMN) y estudio inmunológico.

**Resultados:** Mediante un SPECT cerebral se demostró en las dos mujeres una importante afectación de la vía dopaminérgica presináptica. En el caso del varón los hallazgos no fueron tan contundentes, encontrándose sólo una discreta hipocaptación en núcleo estriado. En todos ellos la RM mostró lesiones subcorticales en sustancia blanca periventricular sin afectación de NNBB. El estudio inmunológico objetivó como única alteración, la presencia de anticuerpos anticardiolipina (AAC) por lo que fueron diagnosticados de SAF primario. Se inició anticoagulación oral en dos de ellos con buena respuesta de las manifestaciones parkinsonianas.

**Conclusiones:** La presencia de parkinsonismo en pacientes jóvenes es poco frecuente, y debería sopesarse la coexistencia de un trastorno inmunológico que pueda actuar directamente sobre los NNBB. Por tanto consideramos conveniente incluir la determinación de anticuerpos antifosfolípido (AAF) en pacientes jóvenes que presenten un síndrome rígido-acinético, para descartar un SAF primario o secundario, aún en ausencia de lesiones vasculares sobre los NNBB.

### TEMBLOR RÚBRICO EN PIERNA DE INICIO DIFERIDO POST-ICTUS ASOCIADO A HIPERTROFIA OLIVAR

A. González Suárez, N. Riesco Pérez, R. Viadero Cervera, A. Rojo López, J. Infante Ceberio y J. Berciano Blanco

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

**Objetivos:** Diferentes trastornos del movimiento pueden emerger de forma diferida tras ictus en ganglios basales o tronco. El temblor rúbrico puede ser uno de ellos, afectando habitualmente

a miembros superiores y acompañándose excepcionalmente de hipertrofia olivar. Nuestro objetivo es describir un caso atípico de discinesia tipo temblor rúbrico en una pierna de inicio diferido nueve meses tras hemorragia troncoencefálica. El caso es atípico por la afectación de miembro inferior y se documenta su relación con una hipertrofia progresiva de la oliva inferior.

**Material y métodos:** Mujer de 70 años que en marzo de 2010 sufre una hemorragia ponto-mesencefálica. Como secuela inicial queda una oftalmoplejia compleja y marcha atáxica que evolucionan de forma favorable en los meses siguientes. En diciembre de 2010 comienza con movimientos involuntarios en la pierna derecha que interfieren enormemente en la deambulación provocando un movimiento circular de dicha extremidad al lanzar el paso. En la exploración se pone de manifiesto un temblor de reposo, postural y cinético afectando a pierna derecha y en mucha menor medida a brazo derecho. Se aprecia un mínimo componente distónico (vídeo).

**Resultados:** Los estudios de RMN craneal seriados practicados (marzo 2010-julio 2010-abril 2011) ponen de manifiesto una progresiva hipertrofia de la oliva inferior izquierda, ausente en el primer estudio y muy marcada en el último.

**Conclusiones:** La lesión a nivel de tronco de las fibras que componen el triángulo de Guillain-Mollaret pueden dar lugar, por desaferentización, a una hipertrofia diferida de la oliva inferior y manifestarse en forma de temblor tipo rúbrico meses después del evento inicial.

### ANÁLISIS COMPARATIVO DE IMÁGENES DE RESONANCIA MAGNÉTICA EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON CON Y SIN CONGELACIÓN DE LA MARCHA

M.J. Gallardo Alcañiz, C. Valencia Guadalajara, J.J. Muñoz Torrero, J.P. Cabello de la Rosa, M.J. Corrales Arroyo, S. Carrasco García de León y J. Vaamonde Gamo

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Ciudad Real.

**Objetivos:** Analizar las imágenes de resonancia magnética (RM) y cuantificar lesiones vasculares en diferentes localizaciones y presencia de hidrocefalia en pacientes con enfermedad de Parkinson (EP) con y sin congelación de la marcha (CDM).

**Material y métodos:** Analizamos las imágenes de RM de 12 pacientes con EP con CDM y 7 pacientes con EP sin CDM y cuantificamos mediante la escala de Fazekas lesiones vasculares en diferentes localizaciones: periventriculares (PV), en sustancia blanca profunda (SBP) y en sustancia gris subcortical (SGSC) y mediante el índice de Evans la presencia o no de hidrocefalia. El análisis se lleva a cabo por dos observadores por separado, uno de ellos de forma ciega.

**Resultados:** Los pacientes con CDM obtuvieron puntuaciones superiores en la escala de Fazekas al analizar lesiones PV y en SBP. Aunque el porcentaje de pacientes que presentaban lesiones vasculares fue similar en ambos grupos (50% en los pacientes con CDM frente al 42,85% en pacientes sin CDM) la carga lesional fue superior en el grupo de pacientes con CDM obteniendo 7 puntos al analizar lesiones PV y en SBP respectivamente frente a 1 y 3 puntos de los pacientes sin CDM. No se observaron lesiones en SGSC ni un índice de Evans superior a 0,3 en ninguno de los pacientes.

**Conclusiones:** Las lesiones vasculares podrían contribuir a la aparición o al empeoramiento de la CDM en los pacientes con EP, aunque se necesita un número superior de pacientes para obtener resultados significativos.

## Trastornos del movimiento P2

### TEMBLOR RÚBRICO EN PIERNA DE INICIO DIFERIDO POST-ICTUS ASOCIADO A HIPERTROFIA OLIVAR

A. González Suárez<sup>1</sup>, N. Riesco Pérez<sup>1</sup>, R. Viadero Cervera<sup>1</sup>, Á. Rojo López<sup>1</sup>, J. Infante Ceberio<sup>1</sup>, A. García García<sup>2</sup> y J. Berciano Blanco<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

**Objetivos:** Diferentes trastornos del movimiento pueden emerger de forma diferida tras ictus en ganglios basales o tronco. El temblor rúbrico puede ser uno de ellos, afectando habitualmente a miembros superiores y acompañándose ocasionalmente de hipertrofia olivar. Nuestro objetivo es describir un caso atípico de discinesia tipo temblor rúbrico en una pierna de inicio diferido nueve meses tras hemorragia troncoencefálica. El caso es atípico por la afectación de miembro inferior y se documenta su relación con una hipertrofia progresiva de la oliva inferior.

**Material y métodos:** Mujer de 70 años que en marzo de 2010 sufre una hemorragia ponto-mesencefálica. Como secuela inicial queda un oftalmoplejia compleja y marcha atáxica que evolucionan de forma favorable en los meses siguientes. En Diciembre de 2010 comienza con movimientos involuntarios en la pierna derecha que interfieren enormemente con la deambulación provocando un movimiento circular de la extremidad al lanzar el paso. En la exploración se pone de manifiesto un temblor de reposo, postural y cinético afectando a pierna derecha y en mucha menor medida a brazo derecho. Se aprecia un mínimo componente distónico.

**Resultados:** Los resultados de RNM craneal seriados practicados (marzo 2010-julio 2010-abril 2011) ponen de manifiesto una progresiva hipertrofia de la oliva inferior izquierda, ausente en el primer estudio y muy marcada en el último.

**Conclusiones:** La lesión a nivel del tronco de las fibras que componen el triángulo de Guillain-Mollaret pueden dar lugar, por desaferentización, a una hipertrofia diferida de la oliva inferior y manifestarse en forma de temblor tipo rúbrico meses después del evento inicial.

### DISCINESIAS DE ETIOLOGÍA INMUNOLÓGICA

C. Feliz Feliz<sup>1</sup>, P. García Ruíz-Espiga<sup>1</sup>, A. Martínez Pueyo<sup>1</sup> y J. González-Valcárcel Manzano-Monís

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario Ramón y Cajal.

**Objetivos:** Las discinesias inmunológicas constituyen un grupo de movimientos anormales de sintomatología variable. Se caracterizan por la presencia de anticuerpos, generalmente dirigidos a antígenos de membrana. Su etiología es diversa, pueden ser para-neoplásicos, postinfecciosos, o de causa desconocida como sucede en la mitad de los casos.

**Material y métodos:** Presentamos dos pacientes con discinesias de etiología inmunológica.

**Resultados:** 1. Paciente de 21 años con cuadro de alteración conductual, agitación, disautonomía y discinesias orofaciales seguidas de discinesias generalizadas de predominio en MMII, asimétrica y abigarradas. En el estudio se encontró un anticuerpo contra los receptores N-metil-D aspartato positivo en LCR en relación con un teratoma ovárico. Se realizó cirugía de urgencia y se inició tratamiento con inmunoglobulinas. Posteriormente inmunosupresores. La evolución, inicialmente tórpida y lenta ha sido favorable. 2. Paciente 29 años que presenta episodios de rigidez extrema generalizada, dificultad

para la emisión del lenguaje y alteraciones del comportamiento. La exploración puso de manifiesto la existencia de contractura axial y apendicular importante. Se realizó analítica donde se encontró un anticuerpo anti descarboxilasa del ácido glutámico positivo. Se diagnosticó "Stiffman Syndrome", se inició tratamiento con benzodiazepinas y baclofeno con mejoría evidente y sostenida de su cuadro neurológico. No se ha encontrado ninguna neoplasia en los estudios de imagen. Ha ingresado en repetidas ocasiones por empeoramiento de la rigidez con buena respuesta a corticoides. Actualmente con rigidez generalizada, con escasa mejoría al tratamiento médico. Se plantea el uso de inmunoglobulinas.

**Conclusiones:** En aquellos casos en los que existe una causa potencialmente tratable, el pronóstico mejora considerablemente.

### HEMICOREA SECUNDARIA A HEMATOMA PONTINO CON DIASQUISIS FRONTAL IPSILATERAL

D. Larrosa Campo, C. Ramón Carbajo, M. Para Prieto, G. Mauri Capdevila y J. Pascual Gómez

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias.

**Objetivos:** Por primera vez se presenta un caso de hemicorea vascular secundaria a lesión hemorrágica protuberancial y se propone su mecanismo fisiopatológico.

**Material y métodos:** Mujer de 67 años con múltiples factores de riesgo cardiovascular, migraña común, CIDP y ansiedad. Presenta cuadro brusco de movimientos coreicos en extremidades izquierdas. Los estudios de TC y RMN craneal mostraron una lesión hemorrágica protuberancial derecha. El estudio de SPECT cerebral con Tc-99m-HMPAO mostró un área hipoactiva en región frontoparietal derecha. La paciente recibió tratamiento sintomático con mejoría parcial.

**Resultados:** Las primeras descripciones de hemicorea vascular establecen como causa las lesiones de ganglios basales. Posteriormente se ha relacionado con lesiones de localización cortical frontal, temporal y parietal posterior e incluso con patología arterial intra y extracraneal sin lesión isquémica establecida. Nuestro caso confirma la existencia de diasquisis entre protuberancia y región frontoparietal ipsilateral como probable responsable del cuadro.

**Conclusiones:** En ausencia de un conocimiento exacto de la fisiopatología de la hemicorea vascular, un fenómeno de diasquisis pontino-cortical con hipofunción de la región fronto-parietal ipsilateral que condicionaría una disfunción de los circuitos corticobasales excitatorios sobre el núcleo estriado, parece la explicación más probable en la hemicorea secundaria a lesiones pontinas. Los síntomas comunes a lesiones de distinta localización así como la variedad de manifestaciones y la afectación de regiones cerebrales remotas secundarias a una misma lesión, suponen una gran complejidad en las redes cerebrales que regulan la función motora, implicando quizás circuitos neuronales aún por descubrir por lo que más estudios funcionales son necesarios.

### TEMBLOR COMO MOTIVO DE CONSULTA: ESTUDIO DESCRIPTIVO EN PACIENTES REMITIDOS A CONSULTA EXTERNA DE NEUROLOGÍA EN UN HOSPITAL DE SEGUNDO NIVEL ASISTENCIAL

L. Ballesteros Plaza, D.A. Pérez Martínez, M.A. de la Morena Vicente, M.B. Vidal Díaz y H. Martín García

Servicio de Neurología. Hospital Infanta Cristina.

**Objetivos:** Realizamos un estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes derivados a consulta de Neurología por temblor.



**Material y métodos:** Incluimos todos los pacientes derivados a consultas externas de nuestro centro por temblor entre marzo 2008 y marzo 2011. Analizamos número total de pacientes, características demográficas principales y diagnóstico tras valoración inicial/seguimiento.

**Resultados:** 370 pacientes fueron remitidos por temblor en ese periodo de tiempo, entre un total de 6.121 derivaciones. La distribución fue 85 hombres (50%) y 185 mujeres (50%). La edad media de los pacientes fue 66,52 años. Diagnósticos recibidos: 182 (49,19%) temblor esencial. 83 (22,43%) enfermedad de Parkinson idiopática. 30 (8,11%) temblor farmacológico. 15 (4,32%) temblor fisiológico exacerbado. 9 (2,45%) diagnóstico distinto de temblor. 8 (2,16%) temblor psicógeno. 7 (1,89%) temblor mixto con datos previos de temblor esencial y estigmas parkinsonianos típicos añadidos. 7 (1,89%) parkinsonismo vascular. 7 (1,89%) sin diagnóstico definitivo por pérdida de seguimiento. 6 (1,62%) atrofia multisistema. 6 (1,62%) temblor neuropático. 4 (1,08%) temblor origen metabólico. 2 (0,54%) temblor mixto esencial con parkinsonismo vascular. 2 (0,54%) temblor distónico. 1 (0,27%) temblor cerebeloso.

**Conclusiones:** 370 pacientes fueron remitidos a nuestras consultas por temblor entre marzo 2008 y marzo 2011. La edad media fue avanzada y no hubo diferencias de género. El temblor supone un 6% del total de pacientes derivados. El temblor esencial es el diagnóstico más prevalente en nuestro medio entre estos pacientes, seguido de la enfermedad de Parkinson idiopática.

## ESTRÉS OXIDATIVO GENERALIZADO EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE HUNTINGTON: POSIBLE USO CLÍNICO COMO BIOMARCADOR

E. Agüera Morales<sup>1</sup>, I. Tasset Cuevas<sup>2</sup>, F. Sánchez López<sup>3</sup>, R. Sánchez Bolaños<sup>4</sup>, F.M. Sánchez Caballero<sup>4</sup> e I. Túnez Fiñana<sup>5</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario Reina Sofía.

<sup>2</sup>Servicio de Bioquímica. Biología Molecular. IMIBIC/Universidad de Córdoba, Facultad de Medicina. <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario Reina Sofía. IMIBIC. <sup>4</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Valme. <sup>5</sup>Departamento de Bioquímica y Biología Molecular. Universidad de Córdoba. IMIBIC.

**Objetivos:** Evaluar el estrés oxidativo global (GOS) en pacientes con enfermedad de Huntington (EH).

**Material y métodos:** Estudio en 15 sujetos sanos (tabulados por edad y sexo) y 19 pacientes con EH, dichos pacientes fueron divididos en dos grupos de acuerdo a la severidad del proceso: EH moderado (EH1): 12 pacientes y EH leve (EH2) 7 pacientes, de acuerdo a los criterios definidos por UHDRS. Adicionalmente, GOS fue evaluado en base a: i) 2 marcadores de daño oxidativo (proteínas carbonizadas y 8-OHdG); ii) 3 biomarcadores antioxidantes enzimáticos (SOD, GPx y SOD/GPx); y iii) 2 marcadores antioxidantes no enzimáticos (brecha antioxidante y capacidad antioxidante total). Los valores 0 o 1 fueron asignados a cada parámetro en base a su normalidad o no, respectivamente. Así, el grado fue establecido sumando todos los valores con un máximo de 7 puntos y un mínimo de 0 puntos.

**Resultados:** Los resultados confirman un incremento de GOS, mostrando una correlación positiva y significativa con el estado de severidad de la enfermedad.

**Conclusiones:** Nuestros resultados revelan que: i) los pacientes con EH presentan un intenso estrés oxidativo; ii) GOS está correlacionado con el grado de severidad de la enfermedad; y iii) GOS podría ser un biomarcador clínico para evaluar la evolución de la enfermedad de EH.

## MEJORÍA DEL ESTADO DE SALUD Y CALIDAD DE VIDA Y REDUCCIÓN DE LA CARGA DEL CUIDADOR EN PACIENTES TRATADOS CON INFUSIÓN CONTINUA DE LEVODOPA INTRADUODENAL

O. de Fábregues Nebot<sup>1</sup>, A. Palasi Franco<sup>2</sup>, J. Hernández Vara<sup>2</sup>, M. Quintana Luque<sup>1</sup> y J. Álvarez Sabin<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Neurología. Unidad de trastornos del movimiento. Hospital Universitari Vall d'Hebron.

**Objetivos:** La infusión continua de levodopa intraduodenal (ICLID) es una nueva opción terapéutica para pacientes con enfermedad de Parkinson (EP) avanzada complicada con fluctuaciones motoras refractarias al tratamiento convencional. Ha demostrado su eficacia sostenida pero es un tratamiento complejo, no exento de complicaciones y caro. Se desconoce su repercusión en la calidad de vida del paciente y su carga asistencial. **Objetivo:** describir los efectos en el estado de salud y la calidad de vida de los pacientes con EP avanzada y la carga de sus cuidadores tras iniciar ICLID y durante un año de tratamiento.

**Material y métodos:** Incluimos en estudio abierto prospectivo de 24 meses a 9 pacientes tratados con ICLID. Edad media 71,8 años y duración media de la EP de 12 años. Se usaron el cuestionario de calidad de vida en EP, PDQ-39; el cuestionario de salud, EQ-5D y EQ-VAS; la escala de impresión clínica global, CGI; y el cuestionario sobre la carga del cuidador, Zarit Burden Index; basal, a la semana, a los tres, seis y doce meses del tratamiento con ICLID.

**Resultados:** Medianas previas PDQ39: 59 (50-67), EQ5D: 10 (8-10), EQVAS 56 (51-60), Zarit 30 (18-42); 3 meses PDQ39: 33 (23-49), EQ5D: 7,5 (6-9), EQVAS 70 (60-74), Zarit 24 (14-31); 6 meses PDQ39: 30 (15-42), EQ5D: 7 (5-9), EQVAS 68 (46-77), Zarit 18 (9-41); 1 año PDQ39: 31 (15-42), EQ5D: 6,5 (5-8), EQVAS 68 (55-77), Zarit 20 (8-41). Comparación con test de Wilcoxon con p significativa.

**Conclusiones:** La ICLID mejora significativamente un 26% la calidad de vida evaluada con PDQ39, y reduce un 10% la carga del cuidador, evaluada con Zarit Burden index.

## VALIDEZ Y FIABILIDAD DE LA ULTRASONOGRAFÍA TRANSCRANEAL CON RESPECTO AL DAT-SPECT EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

D. Vilas Rolan, L. Ispuerto González, P. Latorre Murillo, A. Dávalos Errando y R. Álvarez Ramo

Servicio de Neurología. Hospital Germans Trias i Pujol.

**Objetivos:** El diagnóstico de enfermedad de Parkinson (EP) y otros trastornos del movimiento (TM) se basa en criterios clínicos; el DAT-SPECT y la sonografía transcraneal (DTC) han demostrado utilidad en el proceso diagnóstico. **Objetivo:** Estimar la validez y fiabilidad de la sonografía transcraneal para el diagnóstico de EP en una muestra de pacientes y compararla con el DAT-SPECT.

**Material y métodos:** 47 pacientes sometidos a DAT-SPECT y DTC como parte del proceso diagnóstico. Tras el seguimiento, los pacientes fueron clasificados según los criterios diagnósticos aceptados para los diferentes TM.

**Resultados:** 16 pacientes (34%) fueron diagnosticados de EPI; 7 (14,9%) temblor esencial (TE), 24 (51,5%) otros diagnósticos. Presentaron DAT-SPECT alterado: 14 (87,5%) pacientes con EPI, 1 (14,28%) temblor esencial, 7 (29,16%) otros diagnósticos. Hipercogenidad SN: 7 (43,75%) pacientes EPI, 1 (14,28%) temblor esencial, 4 (16,66%) otros diagnósticos. Sensibilidad del DTC para el diagnóstico de EPI del 87,5%, especificidad 80,8%, VPP 78,5% y VPN 88,9% (p = 0,0001). Para el DAT-SPECT: sensibilidad 93,3%, especificidad 73,3%, VPP 63,6% y VPN 95% (p = 0,0001). 9 pacientes con DAT-SPECT alterado presentaron ecogenidad normal de SN: 6 EPI, 1 depresión, 1 FXTAS y 1 AMS; un paciente con DAT-SPECT normal presentó hipercogenidad SN (parkinsonismo farmacológico).



**Conclusiones:** El DTC y el DAT-SPECT son técnicas complementarias útiles para el diagnóstico de EP y otros TM, que apoyan los criterios clínicos. En nuestra muestra, el DTC presenta una validez y fiabilidad similares al DAT-SPECT, con especificidad y VPP mayores.

## ENFERMEDAD DE PARKINSON SENIL BENIGNA: UNA SERIE COMPARATIVA

S. Bellido Cuéllar, M.Á. Aranda Calleja, A. Herranz Bárcenas y P.J. García Ruiz Espiga

*Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz.*

**Objetivos:** Aunque la evolución de la enfermedad de Parkinson es impredecible, en general, los pacientes de mayor edad evolucionan más agresivamente que los pacientes más jóvenes. Estudiar una serie de pacientes con enfermedad de Parkinson senil benigna (EPSB) y comparar este grupo con una serie de Parkinson seguida prospectivamente.

**Material y métodos:** Se recogieron de manera retrospectiva, los datos clínicos de 20 pacientes diagnosticados de EPSB (mayores de 65 años) y larga evolución (más de 5 años con promedio de 7,8 años) que permanecían con capacidad funcional prácticamente normal en el momento del estudio. Se comparó con un grupo estándar de 46 pacientes con EP idiopática, de tiempo de evolución similar y se analizaron las diferencias en UPDRS total, UPDRS III y en complicaciones motoras (fluctuaciones, bloqueos de la marcha y discinesias).

**Resultados:** No hallamos diferencias significativas en las puntuaciones UPDRS y UPDRS III entre los dos grupos, sin embargo, se obtuvieron diferencias significativas al comparar la tasa de complicaciones motoras: fluctuaciones motoras (Fisher  $p < 0,0005$ ), discinesias (Fisher  $< 0,005$ ) y bloqueos de la marcha (Fisher  $< 0,05$ ).

**Conclusiones:** La prevalencia de complicaciones motoras es significativamente menor en el grupo con EPSB en comparación con el grupo de pacientes con EP estándar. La tasa de complicaciones motoras (y posiblemente no motoras) es lo que marca la diferencia en la evolución y pronóstico de la enfermedad.

## “OJO DE TIGRE” EN LA ATROFIA MULTISISTÉMICA (AMS)

M. Fernández Matarrubia<sup>1</sup>, J. Matías-Guiu Antem<sup>2</sup>, J. Casas Limón<sup>2</sup>, S. Muñoz Castrillo<sup>2</sup>, E. López Valdés<sup>3</sup> y R. García-Ramos García<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurología. UCM.

<sup>3</sup>Neurología. Unidad de Trastornos del Movimiento. UCM. Hospital Clínico San Carlos.

**Objetivos:** El “ojo de tigre” es un signo neurorradiológico debido a depósito de hierro en globo pálido (GP). Aparece como una hiperintensidad simétrica con hipointensidad marcada en ribete a nivel de GP en secuencias T2 de resonancia magnética (RM) cerebral. Clásicamente, se ha vinculado a la enfermedad neurodegenerativa por depósito de hierro tipo 1 (NBIA1), ocasionada por mutación del gen PANK2, aunque recientemente se ha descrito en otras enfermedades neurodegenerativas (tres casos de AMS-P de predominio axial y uno de aquinesia pura).

**Material y métodos:** Describimos un nuevo caso de AMS-P con imagen en “ojo de tigre” en RM.

**Resultados:** Varón de 75 años que comienza hace 14 años con lentitud generalizada y temblor de reposo en mano izquierda. Asocia distonía oromandibular y cervical desde fases precoces. Comienza tratamiento con L-Dopa con respuesta parcial. Posteriormente desarrolla disautonomía urinaria y fecal e hipotensión ortostática. Presenta leve disfunción ejecutiva y mnésica. Evoluciona presentando mayor inestabilidad, bloqueos de la marcha y caídas y empeoramiento de las distonías, que mejoran tras retirar

la L-dopa. La RM cerebral muestra hiperintensidad simétrica de ambos GP con hipointensidad en ribete en T2. El DAT-SCAN objetiva hipocaptación estriatal bilateral severa.

**Conclusiones:** Estos hallazgos sugieren que el “ojo de tigre” no es específico de la NBIA1 y puede asociarse a otras enfermedades. La asociación encontrada entre AMS-P y este signo, sugiere la existencia de un subgrupo de pacientes con clínica de predominio axial y alteraciones simétricas a nivel de GP en la RM. Esto refleja la importancia del GP en el control del movimiento axial.

## Trastornos del movimiento P3

### ESTIMULACIÓN CEREBRAL PROFUNDA PALIDAL COMO TRATAMIENTO SINTOMÁTICO EN LA NEURODEGENERACIÓN ASOCIADA A MUTACIÓN EN LA PANTOTENATO KINASA (PANK2)

J. Navarro Otano<sup>1</sup>, F. Valldeoriola Serra<sup>1</sup>, C. Fernández<sup>2</sup> y J. Rumia<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurocirugía. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

**Objetivos:** El globo pálido interno es la diana de elección para la estimulación cerebral profunda para tratamiento de distonías primarias tanto generalizadas como focales. Sin embargo, la experiencia en otro tipo de distonía es escasa. Nuestro objetivo es describir la experiencia de nuestro centro en la cirugía de estimulación palidal en la neurodegeneración asociada a mutación en el gen PANK2.

**Material y métodos:** Revisión de los casos intervenidos en nuestro centro. Resumen de historia clínica, neuroimagen pre y postoperatoria, exploración pre y postoperatoria, cambios en tratamiento farmacológico y parámetros actuales de estimulación.

**Resultados:** Paciente 1: mujer con inicio de la clínica a los 12 años, intervenida mediante estimulación bilateral bipolar en globo pálido interno tras 20 años de clínica. Discreta respuesta motora, buena respuesta en parámetros de calidad de vida de paciente y cuidadores. Se presenta el seguimiento a largo plazo (seis años tras la cirugía). Paciente 2: mujer con inicio de clínica a los 12 años, intervenida mediante estimulación bilateral monopolar en globo pálido interno tras 5 años de clínica. Buena respuesta motora y mejoría en la calidad de vida de paciente y familiares. Se presenta el seguimiento a corto plazo (seis meses tras la cirugía).

**Conclusiones:** La estimulación cerebral profunda bilateral en globo pálido interno es efectiva para mejorar los síntomas distónicos asociados al síndrome de acumulación de hierro cerebral por mutación en gen PANK2. Estos hallazgos están en consonancia con los estudios multicéntricos retrospectivos disponibles.

### ESTIMULACIÓN CEREBRAL PROFUNDA (ECP) DEL NÚCLEO PÁLIDO INTERNO (GPI) EN LA DISTONÍA CRANEAL PRIMARIA Y SECUNDARIA. EXPERIENCIA DE SEIS AÑOS EN UN CENTRO DE REFERENCIA

J. Navarro Otano<sup>1</sup>, F. Valldeoriola Serra<sup>1</sup>, M.J. Martí Domènech<sup>1</sup>, L. Acevedo Rojas<sup>1</sup> y J. Rumia<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurocirugía. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

**Objetivos:** La ECP del GPI es tratamiento de elección en la distonía primaria sin respuesta adecuada al tratamiento farmacológico.

Sin embargo, la experiencia en distonía cervical es aún escasa. Nuestro objetivo es describir nuestra experiencia en ECP en pacientes con distonía craneal focal o segmentaria con un seguimiento entre 1-6 años.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo de la historia clínica, neuroimagen, exploración pre y post-operatoria, mejoría general referida (recogida como “no respuesta” si experimenta < 20% mejoría, “parcial” 20-50% de mejoría, “buena” > 50% de mejoría), cambios en tratamiento farmacológico y parámetros de estimulación de los casos intervenidos en nuestro centro.

**Resultados:** Se presentan 6 pacientes (50% varones, mediana de edad en la cirugía 38 años) intervenidos por distonía focal cervical (2 casos), distonía segmentaria con afectación predominante cervical (2 casos) y distonía generalizada con mayor afectación cervical (1 caso de distonía primaria y 1 caso de distonía secundaria a hipoxia). La frecuencia de complicaciones graves fue baja (1 hemorragia lenticular intraoperatoria sin secuelas a medio plazo). Se observó una mejoría parcial en la valoración global objetiva y subjetiva en un 17% de los casos y una mejoría buena en un 83%.

**Conclusiones:** En nuestra serie, la ECP palidal bilateral parece efectiva en el control de la distonía focal primaria, segmentaria o generalizada de predominio cervical.

## ESTIMULACIÓN CEREBRAL PROFUNDA EN EL TRATAMIENTO DEL TEMBLOR POSTRAUMÁTICO

L. Esteban Fernández<sup>1</sup>, J. García Caldentey<sup>1</sup>, V. Rodríguez Berrocal<sup>2</sup>, M. Fernández-Fournier Fernández<sup>1</sup>, V. Sánchez González<sup>1</sup>, B. Oyanguren Rodeño<sup>1</sup>, M. del Álamo de Pedro<sup>2</sup> e I. Regidor Bailly-Baillière<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurocirugía. Hospital Universitario Ramón y Cajal.

**Objetivos:** El 5,6% de los pacientes que sufren TCE grave presentan trastornos del movimiento incapacitantes. Esto es más frecuente en jóvenes, quienes pueden presentar un temblor cinético secundario a daño axonal difuso. El tratamiento de este tipo de trastornos es inicialmente médico, sin embargo, en los casos refractarios, se ha propuesto la ECP con buenos resultados.

**Material y métodos:** Presentamos una serie de 4 casos diagnosticados de temblor postraumático invalidante y refractarios a tratamiento médico que han sido intervenidos en nuestro centro mediante ECP entre los años 1999 y 2006. La diana elegida fue el núcleo VIM talámico contralateral al hemisferio afecto, donde se implantaron los electrodos tetrapolares mediante una guía estereotáxica de Leksell. El VIM talámico fue localizado por medio de la RM/TAC craneal, ventriculografía y registro unitario neuronal intraoperatorio.

**Resultados:** La edad media de la serie es de 25 años, estando formada por 2 varones y 2 mujeres. Los pacientes fueron evaluados antes y un año después de la cirugía mediante videofilmación, objetivándose un importante control del temblor con la estimulación en todos ellos. Todos los pacientes recuperaron la independencia para las actividades básicas. Como efectos adversos postquirúrgicos se describieron disartria e inestabilidad de la marcha. No se han observado fenómenos de tolerancia a la ECP ni efecto rebote con el cese de la misma.

**Conclusiones:** En nuestra experiencia, la estimulación en el VIM talámico se trata de una alternativa eficaz y segura para el tratamiento del temblor postraumático invalidante, en la línea de los recientes trabajos publicados en la literatura.

## ESTIMULACIÓN CEREBRAL PROFUNDA EN SUBREGIONES DEL GLOBO PÁLIDO INTERNO PARA EL TRATAMIENTO DE PACIENTES AFECTOS DE SÍNDROME DE GILLES DE LA TOURETTE

R. Martínez Fernández<sup>1</sup>, I. Avelés Olmos<sup>2</sup>, L. Zrinzo<sup>2</sup>, M. Hariz<sup>2</sup>, I. Martínez Torres<sup>3</sup>, E. Joyce<sup>4</sup>, M. Jahanshahi<sup>2</sup>, P. Limousin<sup>2</sup> y T. Foltynie<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Moisès Broggi. <sup>2</sup>Sobell Department of Motor Neuroscience. UCL Institute of Neurology. Queen Square, London. <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitari La Fe. <sup>4</sup>Neuropsychiatry. National Hospital for Neurology & Neurosurgery, Queen Square, London.

**Objetivos:** Valorar la eficacia y seguridad de la estimulación cerebral profunda del Globo Pálido interno en pacientes afectados de síndrome de Gilles de la Tourette refractario al tratamiento farmacológico, así como comparar la respuesta entre la estimulación de la región anteromedial (límbica) y posterolateral (motora) del mismo.

**Material y métodos:** Cinco pacientes que cumplían criterios DSM-IV para el diagnóstico de Síndrome de Gilles de la Tourette y que no habían respondido al tratamiento médico convencional fueron seleccionados para cirugía. Se evaluó, antes y después de la intervención, la frecuencia e intensidad de sus tics a través del protocolo de filmación de Rush y la escala de severidad de tics de Yale. La sintomatología obsesivo-compulsiva fue valorada mediante la escala Yale-Brown y la calidad de vida de los pacientes con la escala específica para Gilles de la Tourette.

**Resultados:** Todos los pacientes experimentaron mejoría en la intensidad de sus tics pero en distinto grado. Los pacientes con los electrodos situados en la región anteromedial presentaron una reducción media en la puntuación del protocolo de Rush del 54%, frente al 37% en los pacientes operados en la región posterolateral. Estos resultados fueron consistentes con la disminución obtenida en la escala de Yale (38% versus 20% respectivamente). La clínica obsesivo-compulsiva y la calidad de vida también presentaron mejoría en todos los pacientes post-intervención.

**Conclusiones:** Este pequeño ensayo piloto propone la región anteromedial del globo pálido interno como posible diana en futuros ensayos aleatorizados doble ciego con estimulación cerebral profunda para el tratamiento de Gilles de la Tourette.

## QUETIAPINA A BAJAS DOSIS PARA EL CONTROL DE SÍNTOMAS PSICÓTICOS Y ALTERACIONES CONDUCTUALES EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON

F. Vivancos Matellano<sup>1</sup>, I. Ybot Gorrín<sup>1</sup>, R. Madero Jarabo<sup>2</sup> y E. Díez Tejedor<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Bioestadística. Hospital Universitario La Paz.

**Objetivos:** Evaluar las dosis habituales de quetiapina necesarias para el control de síntomas psicóticos y conductuales (SP) en pacientes con enfermedad de Parkinson (EP) que tomaran levodopa (LD).

**Material y métodos:** Estudio transversal de pacientes atendidos en la consulta ambulatoria especializada en EP, incluidos de forma consecutiva (n = 36). Datos recogidos en una base Excel 2007: estadio evolutivo de la EP, tipo de medicación antiparkinsoniana, indicación y dosis de quetiapina, respuesta, relación entre dosis de LD y de quetiapina, asociación de los síntomas a demencia o a medicación dopaminérgica.

**Resultados:** El control de los SP fue satisfactorio en todos ellos con dosis entre 25-250 mg/d, sin que se encontraran diferencias significativas entre los que además tomaban agonistas dopaminérgicos.

gicos (AD) o amantadina y los que no. No se encontró relación entre mayores dosis de LD y de neuroléptico (Pearson), ni entre las dosis de los que tomaban AD o no (Mann-Whitney). Ningún caso empeoró de su EP como consecuencia del tratamiento neuroléptico.

**Conclusiones:** La quetiapina sigue mostrándose segura y eficaz en el control de las alteraciones conductuales y síntomas psicóticos asociados a la evolución de la EP o su tratamiento, por lo que incluso a bajas dosis, debe ser considerada como fármaco de primera elección en el tratamiento de estas complicaciones.

### STATUS DISTÓNICO SEVERO CON BUENA EVOLUCIÓN EN EL CONTEXTO DE ENCEFALOPATÍA POSTANÓXICA RETARDADA CON NECROSIS GANGLIOBASAL

E. Bondareva Bondareva<sup>1</sup>, A. Fernández Llébres<sup>2</sup>, K. Ghazi El-Hammouti<sup>3</sup>, R. Soler González<sup>4</sup>, E. Crespillo Montes<sup>5</sup> y F.J. Alonso Basconcillo<sup>6</sup>

<sup>1</sup>Medicina de Familia; <sup>2</sup>Unidad docente de Medicina de Familia; <sup>3</sup>Servicio de Neurología; <sup>4</sup>Servicio de Cardiología; <sup>5</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Comarcal de Melilla. <sup>6</sup>Medicina de Familia. Centro de Salud Zona Centro. Área Sanitaria Melilla.

**Objetivos:** Los trastornos del movimiento en el contexto de encefalopatía postanóxica retardada pueden adoptar una semiología muy variada. La presentación como status distónico severo es infrecuente y suele tener mal pronóstico. No existen estudios aleatorizados que clarifiquen la actitud terapéutica en estos casos. La anestesia general e intubación orotraqueal, junto al uso de antidopaminérgicos y anticolinérgicos suelen recomendarse en la Literatura, sin evidencia científica objetiva.

**Material y métodos:** Presentamos un paciente que, tras el consumo de una cantidad elevada de bebida vigorizante, presentó una parada cardíaca de duración prolongada. A la semana, comienza con un cuadro distónico severísimo, tanto axial como de extremidades, con opistótonos permanente, así como taquicardia y diaforesis severa. Inicialmente las medidas terapéuticas fueron inefectivas, precisándose sedación con midazolam IV a dosis muy elevadas: 30 µg/hora. Se practicó neuroimagen encefálica seriada.

**Resultados:** La RMN encefálica objetivó una necrosis gangliobasal bilateral, de predominio en caudados y putámenes. Los controles observaron una reducción progresiva del volumen lesional. Sólo la aplicación de dosis supramáximas de pimocida (24 mg/día) + tetrabenazina (225 mg/día) + trihexifenidilo (25 mg/día) + baclofeno intratecal, consiguió controlar el cuadro y permitió la reducción paulatina de midazolam hasta suspender. El paciente ha presentado una recuperación neurológica progresiva, con desaparición absoluta de la sintomatología extrapiramidal, quedando una discreta diplegia braquial espástica.

**Conclusiones:** El status distónico en el contexto de una encefalopatía postanóxica retardada es una urgencia vital que debe ser tratada agresivamente. En nuestro paciente, la combinación de midazolam IV, baclofeno intratecal, tetrabenazina, trihexifenidilo y pimocida controló de forma absoluta la sintomatología extrapiramidal.

### PERFORACIONES INTESTINALES Y MUERTE: COMPLICACIÓN DEL USO DE LA BOMBA DE DUODOPA

S. Fanjul Arbós<sup>1</sup>, E. López Valdés<sup>2</sup>, M. de Toledo Heras<sup>1</sup> y E. Rodríguez García<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario Severo Ochoa.

<sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

**Objetivos:** Dentro de las nuevas estrategias terapéuticas para la Enfermedad de Parkinson avanzada contamos con la bomba de infusión continua de duodopa que es muy eficaz en el control de

las complicaciones motoras y mejora mucho la calidad de vida. No obstante, las complicaciones que pueden aparecer y en especial las relacionadas al dispositivo, ensombrecen esos beneficios. Reportar un caso de un paciente con una bomba de duodopa con excelente respuesta clínica desde el principio del tratamiento pero que falleció por una complicación asociada a la migración de la sonda distal con volvulación de las asas y perforaciones intestinales múltiples.

**Material y métodos:** Paciente de 67 años, con EPI de 16 años de evolución, estadio IV de H y Y y múltiples complicaciones motoras con mala tolerancia a agonistas dopaminérgicos y deterioro cognitivo incipiente. Un año después del inicio del tratamiento presentó una obstrucción abdominal complicada con una neumonía aspirativa. El TAC abdomino-pélvico detectó una volvulación de asas de yeyuno con fistulización de la sonda y la laparotomía mostró múltiples perforaciones intestinales, con enclavamiento de la sonda enteral con un nudo espontáneo que la fija a la válvula.

**Resultados:** Es frecuente la aparición de complicaciones asociadas a una gastrostomía, en general leves, a los que se añaden los fallos asociados al dispositivo (migración o plegamiento de la sonda interna por ejemplo).

**Conclusiones:** Estos problemas con el dispositivo son habituales y pueden ser motivo para discontinuar el tratamiento o muy rara vez, producir complicaciones letales. Deben tenerse en cuenta por infrecuentes que sean.

### PERFIL Y SATISFACCIÓN DEL PACIENTE EN TRATAMIENTO CON STALEVO®200

J. Pagonabarraga Mora<sup>1</sup>, J. Martí<sup>2</sup>, J. Ricart<sup>3</sup>, B. Hernández<sup>3</sup> y J. Ruyra<sup>3</sup>, en representación del grupo de estudio 2-HUNDRED

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

<sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

<sup>3</sup>Departamento Médico. Novartis Farmacéutica, S.A.

**Objetivos:** Describir las características clínicas asociadas a mayor satisfacción e impresión clínica global de cambio en pacientes en tratamiento reciente con Stalevo®200.

**Material y métodos:** Estudio observacional, transversal, multicéntrico de pacientes con enfermedad de Parkinson (EP). Según síntomas predefinidos, escala PDQ-39, CGI-C y valoración de satisfacción de uso, se analizaron los factores clínicos y psicosociales que correlacionaron con mejoría y mayor satisfacción tras iniciar Stalevo®200.

**Resultados:** Se evaluaron 836 pacientes (edad 72 ± 9 años, evolución 7 ± 5 años, 81% H&Y 2-3) en tratamiento con Stalevo®200 desde 7 ± 14 meses. El 81% refirió mejoría clínica (CGI-C ≤ 3) con Stalevo®200. El 55% notó que el tratamiento era más cómodo que el anterior (satisfacción global: 7/10). La mejoría se relacionó con menor tiempo de evolución de la EP (< 5, 5-7, 8-10, > 10 años; p < 0,0001) y menor gravedad clínica (H&Y; p < 0,0001). Los síntomas que predijeron mayor mejoría y satisfacción fueron rigidez diurna y bradicinesia generalizada. La presencia de temblor no influyó en la CGI-C. La inestabilidad postural y trastornos de la marcha predijeron una menor respuesta a Stalevo®200. Los factores psicosociales (PDQ-39) que más se asociaron a una mejoría y satisfacción fueron dificultades para conducir, alteraciones del estado de ánimo y afectación en las relaciones socio-familiares y en el trabajo antes de iniciar Stalevo®200.

**Conclusiones:** La mejoría clínica y satisfacción con Stalevo®200 es mayor cuando se inicia antes en la evolución y en estadios más leves de la EP. Además del deterioro motor, alteraciones del estado de ánimo y la afectación laboral o de relaciones socio-familiares predicen una mejor respuesta a Stalevo®200.

## CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DEL SÍNDROME DE DEPRIVACIÓN DE AGONISTAS DOPAMINÉRGICOS EN UNA UNIDAD DE TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO

M. Pondal Sordo<sup>1</sup>, C. Marras<sup>2</sup>, J. Miyasaki<sup>2</sup>, E. Moro<sup>2</sup>, M. Armstrong<sup>2</sup>, A. Strafella<sup>2</sup>, B. Shah<sup>2</sup>, S. Fox<sup>2</sup>, L. Prashanth<sup>2</sup>, N. Phielipp<sup>2</sup> y A. Lang<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Neurología. Unidad de Trastornos del Movimiento. Movement Disorders Centre and the Edmond J. Safra Program in Parkinson's Disease, UHN & University of Toronto. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Movement Disorders Centre. Toronto Western Hospital. University of Toronto.

**Objetivos:** Algunos pacientes con enfermedad de Parkinson idiopática (EP) sufren un síndrome similar al de privación de drogas al suspender los agonistas dopaminérgicos (AD): síndrome de privación de agonistas dopaminérgicos (SDAD). **Objetivos:** determinar la frecuencia, asociaciones clínicas y pronóstico del SDAD en una población no seleccionada de pacientes con EP.

**Material y métodos:** Revisión retrospectiva de historias clínicas de pacientes con EP. Criterios de inclusión: diagnóstico de EP, tratamiento con AD e indicación de suspender este tratamiento.

**Resultados:** Se revisaron 487 historias clínicas, incluyéndose 84 casos. 13 pacientes cumplían criterios clínicos de SDAD. Los AD se retiraron por trastornos del control de impulsos (TCI) en el 100% de los casos con SDAD (n = 13) frente al 41% de los casos sin SDAD (n = 71), p < 0,0001. Dentro del grupo de los pacientes con TCI como causa de retirada de AD (n = 42) aquellos con SDAD (n = 13) estaban tratados con dosis más elevadas de levodopa al suprimir los AD y con más frecuencia tenían antecedentes de ser fumadores que los casos sin SDAD (n = 29), (p < 0,05). Otras variables demográficas, clínicas y de tratamiento no mostraron diferencias significativas en las 2 comparaciones realizadas. 61% de los pacientes con SDAD se recuperaron en < 6 meses, 23% en > 1 año, 15% no pudieron retirar los AD y continuaron con TCI.

**Conclusiones:** Frecuencia de SDAD en pacientes con retirada de AD: 15.5%. La suspensión por TCI se asoció con SDAD. La aparición de SDAD en los pacientes con TCI se relacionó con dosis de levodopa más elevadas y antecedentes de consumo de tabaco.

## 5 AÑOS DE EXPERIENCIA CON INFUSIÓN INTRADUODENAL DE LEVODOPA PARA EL TRATAMIENTO DE LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

O. de Fábregues Nebot<sup>1</sup>, J. Hernández Vara<sup>2</sup>, A. Palasi Franco<sup>2</sup>, M. Quintana Luque<sup>1</sup>, J. Dot Bach<sup>3</sup>, M. Abu-Suboh Abadia<sup>3</sup>, C. Puiggrós Llop<sup>4</sup>, J.R. Armengol Miró<sup>3</sup> y J. Álvarez Sabin<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Neurología. Unidad de trastornos del movimiento; <sup>3</sup>Servicio de Endoscopia Digestiva; <sup>4</sup>Unidad de Soporte nutricional. Hospital Universitari Vall d'Hebron.

**Objetivos:** Describir nuestra experiencia de 5 años en el manejo de la infusión continua de levodopa intraduodenal (ICLID) para la enfermedad de Parkinson con fluctuaciones motoras, su eficacia en el control del trastorno motor, cognitivo y del sueño, la calidad de vida y carga de cuidador y su seguridad.

**Material y métodos:** Estudio abierto prospectivo con 22 pacientes sometidos a test de ICLID por sonda naso-duodenal y posterior gastrostomía endoscópica percutánea (PEG) con colocación de catéter duodenal para ICLID mediante perfusor externo. Escalas UPDRS y diarios previos a la ICLID a los tres, seis meses, uno, dos, tres, cuatro y cinco años. Registro de complicaciones y sus soluciones. Evaluación de subgrupo con batería neurocognitiva, polisomnografía, electromiografía, tests estado de salud, calidad de vida y carga del cuidador.

**Resultados:** Los pacientes mostraron una significativa y mantenida mejoría con aumento del tiempo ON a más del 80% de vigilia, sin deterioro o tendencia a la mejoría de trastornos no motores

estudiados. Mejoría de calidad de vida y reducción de carga del cuidador, a pesar de complicaciones leves, moderadas y menor número graves (arrancamiento de PEG, peritonitis, polineuropatía y discinesias) relacionadas con la PEG, con el sistema de infusión o con el tratamiento. Todos nuestros pacientes seleccionados mantienen el tratamiento menos 3: uno no consintió realización de PEG y dos lo suspendieron por discinesias.

**Conclusiones:** Nuestra experiencia confirma la ICLID como un tratamiento de eficacia mantenida para el control de las fluctuaciones motoras de la EP, el correcto manejo del cual requiere de la organización de un equipo multidisciplinar.

## Trastornos del movimiento P4

### EQUIVALENCIA DE DOSIS DE TOXINAS BOTULÍNICAS TIPO A BOTOX® Y DYSPORT®, ANÁLISIS DE UNA AMPLIA SERIE DE ESPASTICIDAD Y DISTONÍA INFANTIL

S.I. Pascual Pascual, A. Bravo Oro e I. Pascual Castroviejo

Servicio de Neuropediatría. Hospital Universitario La Paz.

**Objetivos:** Las preparaciones de TB-A Botox® y Dysport® no tienen fijadas bioequivalencias de dosis. Se publican ratios 1:1 a 1:5 (unidades Dysport®:Botox® respectivamente). Son estudios de adultos, heterogéneos en músculos e indicaciones. Esta variabilidad puede llevar a infra/sobredosificación, produciendo complicaciones. Investigamos las ratios de dosis Dysport/Botox usadas longitudinalmente en cada músculo en una amplia serie infantil. Con la evolución la dosis/musculo/caso se ajustó en función del efecto de infiltraciones anteriores. De este modo, tras varias infiltraciones en cada caso, las dosis empleadas fueron las consideradas óptimas por el infiltrador.

**Material y métodos:** Análisis de todas las infiltraciones y casos tratados en 15 años, con 1-27 infiltraciones/caso. Total 3.434 infiltraciones, calculando las ratios dosis/kg en sucesivas infiltraciones en los músculos más inyectados. La proporción de empleo de Botox/Dysport fue similar en todas las edades, indicaciones, y en distintos músculos, sin sesgo. Periodo inter-infiltraciones, eficacia y tasa de efectos adversos fueron similares en ambas.

**Resultados:** Casos tratados y ratios de dosis/kg: Dysport/Botox en sucesivas infiltraciones: (n casos Botox®/n Dysport®/ratio unidades/kg Dysport:Botox). 5 primeras infiltraciones: pronador. red (269/119/2,39), adductores (1.023/471/2,67), isquiotibiales (734/394/2,32), tríceps-tib.post (1501/732/2,76). Infiltraciones posteriores a la 5ª: pronador.red (143/43/2,52), adductores (685/296/2,13), isquiotibiales (520/242/2,03), tríceps-tib.post (872/326/2,34).

**Conclusiones:** Con número elevado de casos que evita sesgos, la ratio de dosis/kg Dysport/Botox es diferente según músculos, se modifica progresivamente en algunos con el seguimiento, en otros no. Está entre 2-2,5, rango bajo de lo publicado. Es muy importante tenerlo presente para evitar infra-sobredosificación y posibles efectos adversos al utilizarlas.

### EFICACIA DE LA TETRABENCINA EN UNA POBLACIÓN ESPAÑOLA DE PACIENTES CON ENFERMEDAD DE HUNTINGTON

J. García Caldentey, J.L. López-Sendón Moreno y J. García de Yébenes Prous

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Ramón y Cajal.

**Objetivos:** La tetrabenacina (TBZ) es un depletor de monoaminas centrales eficaz para el tratamiento de la corea en la enferme-



dad de Huntington (EH). Describimos nuestra experiencia con su uso desde su aprobación en el año 2008.

**Material y métodos:** Se inició tratamiento en pacientes con diagnóstico de EH, ambulatorios y con afectación funcional o social significativa secundaria a corea. Se excluyeron pacientes con sintomatología depresiva, hipotensión ortostática o disfagia graves. Se valoró la respuesta (subescala de corea, parkinsonismo y puntuación total de la escala motora unificada de la enfermedad de Huntington -mUHDS) así como la respuesta subjetiva, tratamiento anticoreico concomitante y los eventos adversos tras 3-6 meses de tratamiento con TBZ.

**Resultados:** De un total de 132 pacientes valorados se trataron 24 (10 mujeres) con una media de edad de 53 años (rango 36-74) y una duración media de la enfermedad de 7 años (1-14). Veinte pacientes estaban en tratamiento previo con medicación anticoreica (9 neurolepticos, 6 clonazepam, 5 ambas y 1 amantadina). La dosis media precisada fue de 75 mg (25-200). La subescala de corea mejoró 6 puntos (IC95%: 4,6 a 7,4), la de parkinsonismo empeoró 2 (IC95%: 3 a 0,9) y la mUHDS total completa mejoró 2 (IC95%: -0,2 a 4,3). La mayoría refirió mejoría subjetiva. 8 pacientes tuvieron efectos adversos, considerados leves excepto dos, en los que se suspendió el tratamiento.

**Conclusiones:** La TBZ fue en general eficaz y bien tolerada, mejorando significativamente la corea. El uso concomitante de neurolepticos y benzodiacepinas no alteró su eficacia.

## TRATAMIENTO DEL TRASTORNO DE CONTROL DE IMPULSOS EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON CON DUODOPA

E. López Valdés, E. de Pablo Fernández, R. García-Ramos García, S. García Ptacek y M.J. Catalán Alonso

*Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.*

**Objetivos:** Evaluar el efecto de la duodopa en el tratamiento del trastorno del trastorno del control de impulsos (TCI) en la enfermedad de Parkinson (EPK).

**Material y métodos:** Estudio observacional prospectivo. Se incluyen 6 pacientes con EPK y TCI no controlado con modificación del tratamiento dopaminérgico y tratamiento con fármacos usados habitualmente (antidepresivos, neurolepticos, antiepilepticos...). Se realiza al paciente y cuidador principal antes de instaurar el tratamiento con duodopa y tras estabilización de la dosis de duodopa una entrevista estandarizada que incluye preguntas sobre hipersexualidad, compras compulsivas, juego patológico, atracones, punding y toma de medicación. Cada ítem preguntado es clasificado como si o no antes de instaurar el tratamiento y como mejoría, estabilización o empeoramiento po-tratamiento de acuerdo con el paciente y cuidador.

**Resultados:** Cinco de los seis pacientes presentaban más de dos TCI. Dos presentaban además síndrome de disregulación dopaminérgica. Cuatro pacientes tomaban agonistas dopaminérgicos hasta iniciar el tratamiento con duodopa. Dos pacientes llegaron al tratamiento solo con L-dopa oral y sin haber mejorado el TCI a pesar de suspender agonistas hacia más de 6m. En todos los pacientes hubo una mejoría, en todos los tipos de TCI tras el tratamiento con duodopa.

**Conclusiones:** El tratamiento con duodopa en este estudio produce una mejoría en todos los pacientes. La mejoría del TCI tras pasar de levodopa oral a duodopa apoya la hipótesis patogénica de que la que la estimulación pulsátil de los receptores dopaminérgicos puede tener un papel en el desarrollo del TCI.

## UTILIDAD DE LA ULTRASONOGRAFÍA TRANSCRANEAL PARA EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO EN ETAPAS INICIALES

L. Ispuerto González, D. Vilas Rolan, P. Latorre Murillo, A. Dávalos Errando y R. Álvarez Ramo

*Servicio de Neurología. Hospital Germans Trias i Pujol.*

**Objetivos:** Describir hallazgos ultrasonográficos de 77 pacientes con síntomas iniciales de temblor o parkinsonismo que aún no cumplen criterios diagnósticos de ninguna enfermedad y analizar el valor diagnóstico del dúplex transcraneal (DTC) en estadios iniciales.

**Material y métodos:** 77 pacientes con temblor o signos parkinsonianos que aún no cumplían criterios diagnósticos de ninguna enfermedad fueron estudiados prospectivamente con DTC por un explorador ciego a la clínica. Durante 2 años fueron reclasificados según criterios diagnósticos de consenso internacional para diferentes trastornos del movimiento.

**Resultados:** 17 pacientes con EPI, 12 temblor esencial, 8 parkinsonismo atípico (DCL, PSP, MSA), 1 distonía, 1 FXTAS, 30 parkinsonismo vascular/farmacológico, 8 sin diagnóstico. 82,3% con EPI y 75% con parkinsonismo atípico tenían sustancia nigra (SN) hiperecoica; 0% del resto ( $p = 0,007$ ). 100% PSP, rafe hipoeicoico. 100% Dyt y 100% MSA, lenticular hipereicoico ( $p = 0,009$ ). 100% PSP y MSA, dilatación ventricular. Para diagnóstico diferencial de EPI vs otros parkinsonismos por DTC: sensibilidad (S) 82,3%, especificidad (E) 75,5%, VPP 51,8% y VPN 93% según SN hipereicoica; S 50%, E 94,12%, VPP 80%, VPN 80% según lenticular hipereicoico; S 66,7% E 100%, VPP 100%, VPN 85% (tercero) y 89,5% (laterales) según dilatación ventricular.

**Conclusiones:** 1. EPI y parkinsonismos atípicos mostraron más frecuentemente SN hipereicoica (áreas significativamente mayores en EPI). 2. Rafe hipoeicoico fue más frecuente en PSP y EPI, lenticular hipereicoico en DyT y MSA y dilatación ventricular en PSP y MSA. 3. DTC mostró elevadas sensibilidad, especificidad, VPP y VPN para el diagnóstico diferencial de EPI vs otros trastornos del movimiento en estadios iniciales.

## DISTONÍA GENERALIZADA PROGRESIVA ASOCIADA A ACIDURIA GLUTÁRICA TIPO I

J. Ruiz Martínez<sup>1</sup>, C. Paisán Ruiz<sup>2</sup>, A. Grostidi Pagola<sup>3</sup>, A. Bergareche Yarza<sup>1</sup>, A. Estanga Alustiza<sup>1</sup>, A. López de Munain Arregui<sup>1</sup> y J.F. Martí Massó<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Donostia. <sup>2</sup>Departments of Neurology, Psychiatry, Genetics and Genomic Sciences. Mount Sinai School of Medicine, New York. <sup>3</sup>Área de Neurociencias. Biodonostia.

**Objetivos:** La aciduria glutárica tipo I (AG-I) es una enfermedad neurometabólica, de herencia autosómica recesiva, producida por deficiencia de glutaril-CoA deshidrogenada (GCDH), que determina degeneración estriatal, y se caracterizada por encefalopatía aguda, macrocefalia y distonía en niños. Presentamos una familia con 2 miembros afectados de distonía generalizada progresiva como único síntoma de la enfermedad.

**Material y métodos:** Se describe el fenotipo clínico, hallazgos de laboratorio, neuroimagen, y estudio molecular de una familia con 2 miembros afectados.

**Resultados:** Dos hermanas de 50, y 55 años con cuadro superponible de distonía generalizada progresiva de inicio en infancia precoz, que no les permitió iniciar la deambulación, con integridad cognitiva, importante afectación del lenguaje, y sin otros rasgos fenotípicos. Descartadas otras causas de distonía secundaria, presentan elevación en orina de ácido 3-hidroxiglutarico, y en diferentes secuencias de resonancia cerebral, hiperseñal bilateral de

ambos estriados, sin atrofia silviana, ni alteraciones a otro nivel. El estudio genético demuestra la presencia de la mutación V400M en GCDH.

**Conclusiones:** La distonía generalizada progresiva también puede ser la forma de debut de la AG-I, por lo que deberíamos incluir en el estudio de una distonía secundaria la determinación en orina de su metabolito, y pensar en esta entidad ante una hiperseñal estriatal bilateral, en ausencia de otras alteraciones en neuroimagen. La confirmación vendría dada por la detección molecular de mutaciones en GDCH.

## UTILIDAD DE LA ESPECTROSCOPIA EN EL DIAGNÓSTICO DE LA DEGENERACIÓN HEPATOCEREBRAL CRÓNICA ADQUIRIDA

C. Martín Estefanía, F. Morejón Burguillos, A. Bernal Velasco y C. Martín Estefanía

*Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante.*

**Objetivos:** La degeneración hepatocerebral crónica adquirida (DHCA) es un trastorno infrecuente caracterizado por afectación extrapiramidal, cerebelosa y deterioro cognitivo. Presentamos el caso de un paciente con un síndrome extrapiramidal atípico secundario a degeneración hepatocerebral adquirida en el que el estudio espectroscópico facilitó el diagnóstico.

**Material y métodos:** Varón de 57 años con antecedentes de SAOS, hipoplasia renal derecha, síndrome de CREST y cirrosis hepática autoinmune crónica. Consulta por cuadro de dos años de evolución de dificultad para la deambulación, torpeza motora y embotamiento mental. En la exploración destaca desorientación témporo-espacial, bradipsiquia, disartria e hipofonía, antecolli, síndrome rígido-tremórico-hipocinético de predominio derecho con dificultad para los giros y pérdida de reflejos posturales. El paciente había recibido tratamiento con L-dopa sin mejoría clínica.

**Resultados:** Analítica sanguínea incluyendo hemograma, bioquímica, básico hepático, autoinmunidad, serología, Cobre y celuloplasmina sin alteraciones a excepción de ANA positivo e hiperamoniemia. Ausencia de anillo de Kayser-Fleisher. RM hepática: trombosis de vena cava y signos de hipertensión portal. EEG: enlentecimiento difuso. RM encefálica: hiperintensidad leve de globos pálidos en secuencias T1. SPECT con ioflupano normal. Espectroscopia con aumento de glutamato y descenso de mioinositol en globo pálido y sustancia blanca periventricular. Se descarta trasplante hepático por comorbilidad, pautándose tratamiento con rifaximina, sulfato de zinc y lactulosa, con estabilización clínica del paciente.

**Conclusiones:** Ante la sospecha clínico-radiológica, la RM-espectroscopia ayuda a detectar las alteraciones osmóticas cerebrales características de la DHCA. El diagnóstico precoz y un adecuado tratamiento (trasplante hepático, o en su defecto tratamiento médico) pueden permitir una mejoría funcional.

## PARKINSONISMO ESPORÁDICO COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE UNA ENFERMEDAD DE HUNTINGTON DE INICIO TEMPRANO

S.A. Vassallo Recio, R. Espinosa Rosso, D. Vidal de Francisco, M.A. Muchada López, M.A. Moya Molina y B. Galeano Bilbao

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta del Mar.*

**Objetivos:** Presentamos un caso de enfermedad de Huntington (EH) de inicio temprano y con forma de presentación atípica.

**Material y métodos:** Paciente de 22 años que consulta por un cuadro progresivo de enlentecimiento motor desde unos 6 años antes y temblor de reposo invalidante en extremidades derechas que apareció en el último año. No refería antecedentes familiares. En

la exploración física destacaba un síndrome rígido acinético global junto a temblor de reposo parkinsoniano derecho y una leve ataxia de la marcha.

**Resultados:** Entre otros diagnósticos se descartaron alteraciones en el metabolismo del cobre, hierro, acantocitos y en el LCR. La resonancia cerebral mostraba atrofia y gliosis de caudado y putamen. A pesar de no existir antecedentes familiares se realizó, tras la obtención del consentimiento, el estudio genético de EH evidenciándose la presencia de una mutación en el gen IT15 con una expansión de 70 tripletes en uno de los alelos. El estudio genético ampliado a los padres mostró que el portador de la mutación es el padre.

**Conclusiones:** La enfermedad de Huntington es una enfermedad neurodegenerativa con herencia autosómica dominante y penetrancia completa. El parkinsonismo es una de las formas de presentación de la EH, si bien no es la más frecuente y menos en los casos de inicio temprano. Por otra parte la ausencia de antecedentes en la familia no descarta la sospecha diagnóstica de EH debido a los fenómenos de anticipación genética que se producen en su transmisión sobre todo cuando es por vía paterna.

## TEMBLOR POSTURAL COMO PRIMER SÍNTOMA DE LA ENFERMEDAD DE PARKINSON: ESTUDIO DESCRIPTIVO

R. Ribosa Nogué, A. Gironell Carreró, J. Pagonabarraga Mora, C. Villa Bonomo, B. Pascual Sedano y J. Kulisevsky Bojarski

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

**Objetivos:** El temblor postural puede formar parte del complejo sintomático de la enfermedad de Parkinson (EP). Presentamos una serie de pacientes en los que el temblor postural fue el primer síntoma de la enfermedad.

**Material y métodos:** Se recogieron de manera prospectiva y consecutiva las primeras visitas realizadas durante un año en una Unidad de trastornos del movimiento. Se analizaron los datos de los pacientes que consultaron por temblor postural y fueron diagnosticados de EP.

**Resultados:** Del total de primeras visitas, en un 21% de los casos el motivo de consulta fue temblor postural aislado. De estos pacientes, 6 (6,5%) fueron diagnosticados finalmente de EP, siendo el resto de diagnósticos temblor esencial (84%), farmacológico (4,5%), neuropático (2%), fisiológico exagerado (2%) y distónico (1%). Del total de pacientes diagnosticados de EP, los que consultaron por temblor postural aislado suponían el 4%. Este grupo tenía una media de edad de 72 años, no existían antecedentes familiares de temblor y el tiempo medio de evolución del síntoma era de 18 meses. El temblor postural afectaba a ambas extremidades superiores en todos los casos.

**Conclusiones:** El temblor postural puede ser el primer síntoma de la EP, como refleja el 4% de pacientes de nuestra serie.

## ANÁLISIS ACÚSTICO DE LA VOZ EN AFECTADOS DE PARKINSON

C. Petit Torrellas<sup>1</sup>, M. Casanovas Pagés<sup>2</sup>, M. Crespo Maraver<sup>3</sup>, A. Prats París<sup>4</sup>, S. Alcaine García<sup>4</sup> y A. Bayés Russinyol<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Unidad Parkinson. Centro Médico Teknon. <sup>2</sup>Unidad de Parkinson y Trastornos del Movimiento. Escola de Patologia del Llenguatge. Centro Médico Teknon. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

<sup>3</sup>Unidad de Parkinson y Trastornos del Movimiento. División Salud Mental. Centro Médico Teknon. Fundació Althaia. <sup>4</sup>Unidad de Parkinson y Trastornos del Movimiento. Centro Médico Teknon.

**Objetivos:** Describir los parámetros acústicos de la voz en enfermos de Parkinson (EP).

**Material y métodos:** Sujetos: EP según criterios Brain Bank, sin demencia, ni otras enfermedades neurológicas ni respiratorias, que aceptan participar en estudio. Instrumentos: 1) Datos sociodemográficos y clínicos, 2) Multi-Dimensional Voice Program (MDVP) para análisis acústico voz. Parámetros analizados, Jitter, NHR (relación armónico ruido), ATRI (índice intensidad del temblor de amplitud), DVB (grado interrupción voz). 3) Test Robertson Dysarthria Profile (TRDP) para valorar tiempo máximo fonación (TMF), tiempo máximo espiración (TME). Procedimiento: estudio prospectivo descriptivo. Administración fase ON. Análisis estadístico SPSS WIN 12.0, datos descriptivos y pruebas de correlación Pearson. Riesgo alfa = 5%.

**Resultados:** 96 EP (48% hombres), edad media =  $63 \pm 10,5$ ; años evolución media =  $7,5 \pm 5,6$ , H&Y I-IV. En grupo masculino EP, la gravedad (estadio H&Y) guardó relación directa significativa con parámetro Jitter ( $r = 0,345$ ,  $p = 0,015$ ), y asociaciones inversas significativas con parámetros TMF ( $r = -0,540$ ,  $p = 0,000$ ) y TME ( $r = -0,465$ ,  $p = 0,001$ ), se detectan alterados desde fases leves. En grupo femenino EP no se obtuvo relación significativa en ningún parámetro estudiado, pero se detectó TMF y TME alterados desde fases iniciales EP. Se controló variable edad.

**Conclusiones:** En hombres (fase on), la progresión de EP se asoció a mayor perturbación de la frecuencia y menores TMF y TME. Estos resultados no se confirmaron en mujeres, en las que se detectó TMF y TME alterados desde fases tempranas. Nuestro estudio ofrece datos descriptivos de diversos parámetros según género. En futuros estudios se pretende ampliar muestra y análisis acústico en off.

## Trastornos del movimiento P5

### SÍNDROME CÓRTICO-BASAL EN PACIENTES CON ICTUS PREVIOS: DESCRIPCIÓN DE 4 CASOS

S. Jesús Maestre<sup>1</sup>, M.T. Cáceres Redondo<sup>2</sup>, I. Pérez Ortega<sup>1</sup>, A. Suárez González<sup>3</sup>, E. Gil Neciga<sup>3</sup>, E. Franco Macías<sup>3</sup> y P. Mir Rivera<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Neurología. Unidad de Trastornos del Movimiento; <sup>3</sup>Neurología. Unidad de Demencia. Hospital Universitario Virgen del Rocío.

**Objetivos:** El síndrome córtico-basal es una entidad clínicamente caracterizada por un parkinsonismo asimétrico, otros trastornos del movimiento como distonía o mioclonía, signos corticales entre los que se incluye la apraxia, deterioro cognitivo tipo disejecutivo y otra serie de signos menos prevalentes. Dentro de los criterios diagnósticos se incluye la exclusión de una causa identificable, aún así, han sido descritos pacientes con lesiones previas al desarrollo del síndrome, que pueden influir en la evolución clínica. Objetivo: evaluar las características clínicas, neuroimagen estructural y funcional de 4 pacientes con síndrome córtico-basal desarrollado tras sufrir un ictus.

**Material y métodos:** Se estudiaron a 4 pacientes (2 hombres y 2 mujeres), con edad media de  $71 \pm 1,63$  años (69-73 años). Todos habían sufrido un ictus territorial previo, 2 con secuelas y 2 sin secuelas. Todos presentaron clínicamente un síndrome córtico-basal. Se realizaron pruebas de neuroimagen estructural con Resonancia Magnética craneal y funcional mediante tomografía cerebral del transportador de dopamina con I123-FP-CIT.

**Resultados:** Todos los pacientes mostraron lesiones isquémicas territoriales crónicas en neuroimagen, junto con un mayor grado de atrofia ipsilateral a la lesión y contralateral al hemisferio más afecto. El intervalo entre el evento isquémico y el desarrollo del

síndrome córtico-basal fue de  $7,75 \pm 6,24$  años. Se objetivó un déficit dopaminérgico presináptico en todos los enfermos.

**Conclusiones:** En pacientes con lesiones cerebrales preexistentes al desarrollo de un síndrome córtico-basal, la clínica suele iniciarse y presentar mayor severidad en el hemisferio contralateral a éstas. Esto puede sugerir la posible susceptibilidad cerebral de áreas previamente dañadas al desarrollo de la entidad.

### CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y DE IMAGEN CON SPECT I123-FP-CIT DIFERENCIALES ENTRE PARKINSONISMO VASCULAR Y ENFERMEDAD DE PARKINSON

S. Benítez Rivero<sup>1</sup>, S. Jesús Maestre<sup>1</sup>, M. Cáceres Redondo<sup>1</sup>, A. Ortiz de Tena<sup>2</sup>, F. Carrillo García<sup>1</sup>, M. Carballo Cordero<sup>1</sup>, D. García Solís<sup>2</sup> y P. Mir Rivera<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Medicina Nuclear. Hospital Universitario Virgen del Rocío.

**Objetivos:** El parkinsonismo vascular (PV) es una causa frecuente de parkinsonismo en pacientes ancianos, por lo que sería importante diferenciarlo de la enfermedad de Parkinson (EP). Nuestro objetivo fue determinar si existen manifestaciones clínicas o de neuroimagen diferenciales entre ambas patologías.

**Material y métodos:** Incluimos 99 pacientes con PV y 286 con EP. Realizamos revisión de historias clínicas y análisis mediante regresión logística binaria bivalente y multivalente.

**Resultados:** Los pacientes con PV presentaron edad media de inicio superior a los pacientes con EP ( $72,5 \pm 6,9$  vs  $55,2 \pm 13$  años) y menor tiempo medio de evolución ( $4,7 \pm 3,1$  vs  $9,1 \pm 6,6$  años). El síntoma inicial más frecuente en PV fue la alteración de la marcha (75,5%) mientras que en EP fue el temblor (62,5%). En el PV encontramos mayor frecuencia de temblor postural (37,3%) y mixto (33,3%), alteración de la marcha (97%), trastornos posturales (83,5%) y caídas (68,1%). El SPECT I123-FP-CIT en el PV fue normal en 48,6%, patológico en 48,6% y dudoso en 2,7%. En un 48,6% no hubo respuesta a levodopa. Dichas diferencias fueron estadísticamente significativas en análisis bivalente y multivalente ajustando por edad y sexo.

**Conclusiones:** El PV presenta edad de inicio superior y menor duración que la EP. Asimismo, el PV presenta con mayor frecuencia temblor postural y mixto, alteración de la marcha, trastornos posturales y caídas. Aproximadamente en la mitad de pacientes con PV el SPECT I123-FP-CIT es normal y en casi igual proporción no existe respuesta a levodopa.

### MEJORÍA ESPECTACULAR DE TEMBLOR ESENCIAL BILATERAL TRAS EVACUACIÓN DE HEMATOMA SUBDURAL UNILATERAL

E. Palazón García, A.B. Perona Moratalla, F. Hernández Fernández, I. Díaz Maroto, E. Fernández Díaz y S. García Muñozguren

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Albacete.

**Objetivos:** La etiopatogenia del temblor esencial (TE) es desconocida sugiriéndose la implicación en su génesis de la oliva inferior y la vía cerebelo-tálamo-cortical. Es conocido que lesiones focales subcorticales de distinta etiología han provocado mejoría o desaparición de TE unilateral. Sin embargo, pocos son los casos descritos que afectando a nivel cortical frontal hayan conseguido el cese de esta patología bilateralmente y a nivel cefálico. Se presenta un paciente que tras ser intervenido por un hematoma subdural derecho presenta gran mejoría de su TE.

**Material y métodos:** Varón de 77 años, diestro, pintor artístico con TE de 20 años de evolución en miembros superiores, cefálico y mandibular farmacorresistente e incapacitante. Durante el último

año, desarrolla un cuadro clínico progresivo de disartria y ataxia, objetivándose mediante TC craneal hematoma subdural crónico fronto-parietal derecho. Es intervenido quirúrgicamente para evacuación del hematoma mediante drenaje subdural.

**Resultados:** Tras la cirugía el paciente presenta mejoría clínica significativa del temblor en extremidades superiores y desaparición del temblor cefálico, llegando a retomar su actividad artística.

**Conclusiones:** La evacuación del hematoma ha podido modificar la actividad del circuito tálamo-cortical implicado en el TE. Nuestro caso apoya la hipótesis de que la vía cortical motora está involucrada en la generación del TE de forma bilateral, tomando especial interés la unión interhemisférica por las conexiones callosas para explicar este fenómeno, a través de una sincronización interhemisférica de la actividad oscilatoria cortical.

## EL DATSCAN FP-CIT NO ES ÚTIL PARA DIFERENCIAR LOS SUBTIPOS DE ENFERMEDAD DE PARKINSON

G.J. Mauri Capdevila<sup>1</sup>, J. Vega Villar<sup>1</sup>, N. Zeidán Ramón<sup>2</sup>, E. Suárez Sanmartín<sup>1</sup> y R. Ribacoba Montero<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Medicina Nuclear. Hospital Universitario Central de Asturias.

**Objetivos:** Los subtipos de enfermedad de Parkinson (EP) se pueden diferenciar considerando las proyecciones neuronales nigrales dopaminérgicas a las estructuras estriatales. Las formas acinético-rígidas (EPr) presentan una pérdida celular más severa en la parte ventrolateral de la zona compacta de la sustancia negra que proyectan al putamen dorsal; y las formas tremóricas (EPt) en la zona medial que proyecta al caudado y putamen anterior, explicando la configuración alada de la captación en EPt y de huevo en EPr.

**Material y métodos:** Se escogieron aleatoriamente 32 pacientes diagnosticados de EP, que se clasificaron en EPt (n = 22) y EPr (n = 10). La obtención de imágenes del DaTSCAN fue a partir de una gammacámara Philips de doble cabezal usando colimadores LEHR de agujeros paralelos. Adquirimos 128 proyecciones en una órbita de 360° con matriz 128 × 128 que se procesaron con un software Xeleris 2.0. Un especialista en Medicina Nuclear revisó los DaTSCAN sin conocer los datos de los pacientes. Los clasificó en: gran desestructuración, huevo, mixto, alas y normal.

**Resultados:** La mayoría de pacientes presentaban la forma tremórica (68,75%). El patrón de DaTSCAN más frecuente en ambos grupos resultó ser el patrón huevo (72,73% en EPt y 50% en EPr). El único dato reseñable sería la menor frecuencia del patrón alas en EPt (4,54%) y del patrón gran desestructuración en EPr (10%). En ningún caso se obtuvo un patrón normal.

**Conclusiones:** El DaTSCAN no ha permitido diferenciar entre EPt y EPr. Se deberían realizar más estudios que incluyeran a un mayor número de pacientes.

## HEMICOREA IPSILATERAL SECUNDARIA A HEMORRAGIA LOBAR

J. González Ardura<sup>1</sup>, I. Díaz Maroto<sup>2</sup>, E. Fernández Díaz<sup>2</sup>, E. Palazón García<sup>2</sup>, A.B. Perona Moratalla<sup>2</sup> y F. Hernández Fernández<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Coruña.

<sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Albacete.

**Objetivos:** El hemicorea/hemibalismo suele aparecer tras lesiones generalmente vasculares en el estriado, tálamo o subtálamo, habiéndose descrito casos de afectación bilateral con una única lesión. Presentamos un caso de hemicorea derecha en un paciente con una hemorragia temporoparietal derecha con desviación de línea media y compresión diencefálica.

**Material y métodos:** Paciente de 79 años de edad, que ingresa con cuadro bruto de hemiplejía, hemianestesia y hemianopsia izquierdas. A la semana, coincidiendo con un deterioro del nivel de conciencia y la expansión radiológica del hematoma en el TAC control, desarrolló movimientos coreiformes en hemicuerpo derecho.

**Resultados:** El TAC craneal de control y posteriormente la RM craneal demostraron una hemorragia temporo-parietal derecha con edema y efecto masa sobre sistema ventricular, tronco del encéfalo y diencefalo.

**Conclusiones:** La compresión subtalámica originaria de forma ya conocida una modificación en el "output" de las conexiones de los ganglios basales hacia el tálamo, originando un aumento de la activación tálamo-cortical. La hemiplejía contralateral podría no permitir ver corea también en el lado contralateral. La clínica bilateral por una lesión subtalámica única podría explicarse asumiendo la funcionalidad de fibras comisurales entre ambos subtálamos, su conexión mediante el núcleo pedúnculo-pontino o la transmisión de la activación vía cuerpo calloso entre ambas cortezas prefrontales dorsolaterales.

## EFFECTOS MOTORES A LARGO PLAZO DE LA ECP DE NST BILATERAL EN ENFERMEDAD DE PARKINSON

E. Suárez San Martín<sup>1</sup>, S. González González<sup>1</sup>, J. Mier Juanes<sup>1</sup>, R. Merino Salan<sup>2</sup>, R. Ribacoba Montero<sup>1</sup> y F. Seijo Fernández<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Facultad de Psicología; <sup>3</sup>Servicio de Neurocirugía. Hospital Universitario Central de Asturias.

**Objetivos:** La estimulación cerebral profunda (ECP) del núcleo subtalámico (NST) ha demostrado su eficacia en el tratamiento de la enfermedad de Parkinson y sus complicaciones motoras. Sin embargo, no existen estudios que demuestren el mantenimiento del beneficio por encima de cinco años sobre los signos cardinales. Nuestro objetivo es contrastar si el beneficio de la ECP en NST bilateral se mantiene a largo plazo.

**Material y métodos:** De forma aleatoria y consecutiva hemos revisado los parámetros motores (UPDRS III) en 42 pacientes (18 hombres y 24 mujeres con edad media actual de 63 años (rango 52-81) que fueron sometidos a ECP de NST bilateral entre los años 2000 y 2005. El seguimiento precirugía fue de 12 (3-50) años. Precirugía el estadio H & Y off-on medicación osciló entre 3,7 (2,5-5) y 2,5 (2-3). Se utilizó la UPDRS III para evaluar la situación motora actual en on medicación/on estimulación y se comparó con la UPDRS OFF-ON precirugía y ON\_ON poscirugía al año.

**Resultados:** La eficacia de la ECP se mantiene incluso a los 10 años si se muestran los resultados globales de la UPDRS III en los parámetros rigidez, temblor y bradicinesia, pero decaen los ítem de marcha, equilibrio y postura.

**Conclusiones:** La ECP de NST bilateral mantiene su eficacia a largo plazo en los parámetros de temblor rigidez y bradicinesia, lo que permite minimizar las complicaciones y los efectos secundarios del tratamiento farmacológico.

## ROTIGOTINA TRANSDÉRMICA: ADMINISTRACIÓN PERIOPERATORIA

D. Vilas Rolan<sup>1</sup>, L. Ispuerto González<sup>1</sup>, P. Latorre Murillo<sup>1</sup>, M. González Tadeo<sup>2</sup>, A. Dávalos Errando<sup>1</sup> y R. Álvarez Ramo<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Anestesiología y Reanimación. Hospital Germans Trias i Pujol.

**Objetivos:** En pacientes con EP sometidos a cirugía son frecuentes complicaciones perioperatorias por supresión de estimulación dopaminérgica. Es necesaria una estrategia terapéutica periopera-



toria que lo evite. **Objetivo:** describir grupo de pacientes con EP intervenidos, tratados con rotigotina transdérmica.

**Material y métodos:** Registro prospectivo durante 14 meses de 19 pacientes con EP sometidos a cirugía que recibieron rotigotina transdérmica periquirúrgica.

**Resultados:** Edad  $73,11 \pm 8,4$  años. Tiempo evolución EP: 72 [36-120] meses; Hoehn y Yahr: 2,5 [2,5-3]. 14 (73,7%) con complicaciones EP: 9 (47,4%) cognitivas, 6 (31,6%) psiquiátricas, 6 (31,6%) discinesias, 4 (21,1%) fluctuaciones, 2 (10,5%) distonía. 18 (94,7%) recibían levodopa ( $539,47 \pm 388,93$  mg), 5 (26,3%) pramipexol, 1 (5,3%) rotigotina. 7 (36,8%) sometidos a cirugía traumática, 4 (21,1%) digestiva, 2 (10,5%) cardíaca, 2 (10,5%) urológica, 4 (21,1%) otras. Dosis de rotigotina: 16 [8-16] mg, días tratamiento:  $3 \pm 4,17$ . Complicaciones perioperatorias en 11 (57,9%): 2 (10,5%) periquirúrgicas, 7 (36,8%) médicas, 3 (15,8%) infecciosas, 6 (31,6%) psiquiátricas. Ausencia complicaciones intraquirúrgicas (seguridad anestésica). Complicaciones inherentes al tratamiento: 6 (31,6%) psiquiátricas (3 previas), ausencia lesiones cutáneas. Días ingreso:  $12 \pm 12,92$ . 63,2% alta a domicilio, 26,4% centro convalecencia/larga estancia, 1 (5,3%) otro centro, 1 (5,3%) falleció.

**Conclusiones:** Ausencia de complicaciones intraquirúrgicas atribuibles a rotigotina; escasas complicaciones inherentes al tratamiento. La dosis de rotigotina administrada (máxima según ficha técnica) es inferior a la equivalente en algunos casos. -La administración de rotigotina transdérmica podría ser una opción terapéutica segura en pacientes con EP sometidos a cirugía.

## PARKINSONISMO PLUS EN MUJER LIGADO A LA PREMUTACIÓN DEL SÍNDROME X FRÁGIL Y DE LA HUNTINGTINA

M.E. Bosca Blasco<sup>1</sup>, P. Sahuquillo Hernández<sup>1</sup>, E. Freire Martín<sup>1</sup>, I. Martínez Torres<sup>1</sup>, J.M. Camacho Cuartero<sup>2</sup> y J.A. Burguera Hernández<sup>1</sup>

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

<sup>2</sup>Servicio de Neurología. Centro de Especialidades de Torrente.

**Objetivos:** Portadores de la premutación del síndrome X frágil (55-200 CGG) pueden desarrollar el síndrome FXTAS, con una penetrancia de un 30% en varones y 11% en mujeres. Recientemente, se han descrito casos de pacientes con síntomas de Enfermedad de Huntington (EH) con alelos intermedios (27-35 CAG). Describimos un caso de parkinsonismo atípico en una mujer con premutación del síndrome X frágil y de la EH.

**Material y métodos:** Descripción del caso clínico.

**Resultados:** Mujer de 61 años, con clínica de 5 años de parkinsonismo atemóricico, disartria, caídas, cambio de carácter y escasa respuesta a L-dopa. La exploración muestra impersistencia lingual, marcha inestable, Luria alterada, no movimientos coreicos ni temblor y electronistagmografía normal. Antecedentes familiares: padre enólico fallecido de precipitación; es la quinta de 7 hermanos: el mayor enolismo, el segundo esquizofrenia, la tercera trastorno

de conducta y la séptima autoagresión. Tiene un hijo con PCI. La analítica completa fue normal. La RM cerebral mostró atrofia cerebral difusa e hiperintensidades de sustancia blanca confluentes en T2, e hipointensidad en putámenes en eco de gradiente. El DATscan reveló una lesión dopaminérgica presináptica bilateral. El estudio genético de la EH mostró 34 repeticiones CAG, y del síndrome X frágil una expansión de 115 repeticiones CGG.

**Conclusiones:** La paciente descrita presenta un parkinsonismo con atipias, cuya historia familiar ha orientado a realizar los estudios genéticos y, probablemente, la interacción de ambas premutaciones ha contribuido a modificar el fenotipo. Es fundamental, por tanto, realizar una historia familiar detallada ante casos de parkinsonismo atípicos.

## ESTRÉS OXIDATIVO Y APOPTOSIS DE SUBPOBLACIONES LINFOCITARIAS EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

J. Bas Minguet<sup>1</sup>, M. Mestre<sup>1</sup> y M. Calopa<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Inmunología; <sup>2</sup>Neurología. Unidad de Trastornos del Movimiento. Hospital Universitari de Bellvitge.

**Objetivos:** El estrés oxidativo, no circunscrito al SNC, podría estar implicado en la enfermedad de Parkinson (EP). En trabajos anteriores mostramos que los pacientes presentaban disminución del número de linfocitos, principalmente CD4+CD45RA+, y aumento de activación inmunitaria. Ambos hallazgos se pueden explicar en términos de apoptosis con implicación de la molécula Fas (CD95). El presente estudio pretende establecer si la sensibilidad al estrés oxidativo está relacionada con el aumento de apoptosis linfocitaria.

**Material y métodos:** Se incluyeron 41 pacientes (26 tratados y 15 no tratados) con EP y 20 controles sanos. Se caracterizaron subpoblaciones linfocitarias de sangre periférica mediante anticuerpos monoclonales anti Fas y marcadores fenotípicos de membrana. A fin de inducir estrés oxidativo, se cultivaron linfocitos ( $10^6$  c/mL) durante 48h con 2-deoxi-d-ribosa 10 mM, y se procesaron para el análisis de apoptosis mediante la técnica de anexina-V y citometría de flujo.

**Resultados:** Los pacientes, tratados y no tratados, mostraron un aumento de apoptosis espontánea en subpoblaciones CD4+ (CD45RA+ y CD45RO+) en comparación con los controles. Las células CD4+CD45RA+ mostraron mayor grado de apoptosis inducida por estrés oxidativo que los controles en los pacientes con Parkinson respecto a los controles. Sólo los pacientes no tratados, mostraron mayor apoptosis inducida por estrés oxidativo en ambas subpoblaciones CD4+ (CD45RA+ y CD45RO+) con respecto a los controles. Además, la expresión de Fas en las células T CD4+ circulantes se asoció a un aumento de apoptosis tanto espontánea como inducida.

**Conclusiones:** Los pacientes con enfermedad de Parkinson presentan un aumento de susceptibilidad a la apoptosis inducida por estrés oxidativo.