



## PÓSTERS

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

Barcelona, 20-24 de noviembre de 2012

#### Ataxias y paraparesias espásticas degenerativas P

##### NUEVO FENOTIPO DE PARAPARESIA ESPÁSTICA ASOCIADA A NEUROPATÍA HEREDITARIA SENSITIVO-MOTORA (TIPO CHARCOT-MARIE-TOOTH)

D. Prefasi Gomar, A. Rodríguez Sanz, I. Pulido Valdeolivas, I. Sanz Gallego y J. Arpa Gutiérrez

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz.

**Objetivos:** Presentar el caso de una paciente con asociación de paraparesia espástica familiar (PEF), neuropatía hereditaria sensitivo-motora (NHSM) tipo Charcot-Marie-Tooth (CMT), hipoacusia neurosensorial y queratocono no descrita previamente en la literatura.

**Material y métodos:** Mujer de 57 años, que debutó en la infancia con queratocono bilateral, pies cavos y dificultad para la marcha. A los 39 años fue diagnosticada de neuropatía sensitivo-motora asociada a PEF, mediante estudios neurofisiológicos y de hipoacusia neurosensorial bilateral. Antecedentes de consanguinidad parental y hermano fallecido a los 69 años con trastorno de la marcha, pies cavos y queratocono bilateral. En 2011 acude a la Unidad de Referencia de Ataxias y Paraplejias Hereditarias del Hospital Universitario La Paz por empeoramiento de la marcha. Se le solicitaron un estudio electromiográfico (EMG), potenciales evocados multimodales y conducción motora central (CMC).

**Resultados:** Se le objetivó debilidad distal en MMII (4/5), hiperreflexia generalizada, signo de Babinski bilateral, hipopallestesia distal y pies cavos. El EMG mostró polineuropatía sensitivo-motora axonal con mayor afectación distal de miembros inferiores de grado moderado-grave. La CMC demostró alteración de la vía piramidal en miembros inferiores. Los PESS no obtuvieron respuesta al estimular MMII. Finalmente se solicitó una investigación genética cuyo resultado se encuentra pendiente.

**Conclusiones:** El interés del caso radica en la asociación de NHSM tipo CMT a PEF, hipoacusia neurosensorial y queratocono de probable herencia AR. Este síndrome no ha sido descrito previa-

mente en la literatura. El estudio genético podría permitir encuadrar este fenotipo en algún genotipo existente o nuevo.

##### NUEVA MUTACIÓN DE ATAXIA EPISÓDICA TIPO 2

A. Gallardo Tur, M.T. Sanjuán Pérez, M.J. Gómez Heredia, C. de la Fuente Cañete, J. Romero Godoy, J. Pinel Ríos, P. Cabezudo García, F. Pérez Errazquin y M. Romero Acebal

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Victoria.

**Objetivos:** La ataxia episódica tipo 2; AD, Cr. 19p13, gen CACNA1A; enfermedad en la que se produce la pérdida de función de la subunidad alfa 1 de canales de canales de calcio voltaje dependientes, predominantes en las neuronas cerebelosas de Purkinje. Se presenta revisión bibliográfica a propósito de una mutación no conocida. Existen más de 30 mutaciones encontradas. Otras entidades asociadas al gen CACNA1A son las migraña hemipléjica familiar y la ataxia espinocerebelosa tipo 6, todas AD, y curiosamente la mutación genética no predice ni mecanismo fisiopatológico ni el fenotipo clínico.

**Material y métodos:** Varón 36 años, acude a consulta por episodios de ataxia y oscilopsia de varias horas de duración presentando fuera de las crisis nistagmo y marcha inestable. Exploración: nistagmo vertical bilateral, marcha cerebelosa con tandem imposible. Pruebas complementarias con analítica de sangre y LCR completo, onconeuronales, autoinmunidad marcadores tumorales, neuroimagen, electromiografía, estudio de extensión corporal completa normal. Inició tratamiento con acetazolamida con mejoría parcial.

**Resultados:** El análisis genético para ataxia episódica tipo 2 reveló una mutación no descrita aún que presenta valor patogénico: variante c.6559\_6574del(p.THR2187fs)del gen CACNA1A en exón 46 en heterocigosis, delección que provoca desplazamiento en la zona de lectura originando una proteína anormalmente elongada.

**Conclusiones:** Se ha descubierto una nueva mutación en la ataxia episódica tipo 2. Se encuentran cada vez más mutaciones asociadas a esta enfermedad. Se debe profundizar en la fisiopatología de esta enfermedad para su correcto tratamiento, que a día de hoy sigue siendo sintomático y a menudo no satisfactorio.

## NEURONOPATÍA SENSITIVA EN EL SÍNDROME DE ATAXIA CEREBELOSA, NEUROPATÍA Y ARREFLEXIA VESTIBULAR

J.A. Crespo Burillo<sup>1</sup>, N. Hernando Quintana<sup>1</sup>, M.J. Pablo Zaro<sup>2</sup>, J. Fraile Rodrigo<sup>3</sup>, A.C. Vela Marín<sup>4</sup>, P. Larrodé Pellicer<sup>5</sup> y J. Gazulla Abio<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>3</sup>Servicio de Otorrinolaringología;

<sup>4</sup>Servicio de Radiología. Hospital Universitario Miguel Servet.

<sup>2</sup>Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General San Jorge.

<sup>5</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa.

**Objetivos:** La asociación de ataxia cerebelosa con neuropatía y arreflexia vestibular (CANVAS) ha sido descrita recientemente. En este trabajo, se presenta un caso de este síndrome, junto al análisis de las manifestaciones clínicas y de los hallazgos complementarios.

**Material y métodos:** Varón de 74 años, con cuadro progresivo de 20 años de evolución de inestabilidad. La exploración física mostró una afectación cerebelosa con ataxia de la marcha, dismetría y disartria escandida; corrección de la posición ocular mediante movimientos sacádicos en la prueba de impulso cefálico, y neuropatía periférica, con ausencia de reflejos aquileos e hipopalgesia generalizada. Se sometió al paciente a un estudio videonistagmográfico, neurofisiológico, de RMN, bioquímico y serológico.

**Resultados:** El registro videonistagmográfico mostró una ausencia bilateral de respuestas oculomotoras en la prueba de estimulación calórica. El estudio neurofisiológico puso de manifiesto ausencia de potenciales sensitivos en los nervios periféricos y de respuestas evocadas corticales, así como normalidad en los nervios motores. Mediante RMN, se demostraron laberintos membranosos normales, atrofia global del cerebelo y médula espinal sin lesiones compresivas.

**Conclusiones:** En presencia de un síndrome cerebeloso, la respuesta bilateral anormal a la prueba de estimulación calórica resultó fundamental para el diagnóstico de CANVAS. Los datos electrofisiológicos fueron concordantes con una neuronopatía sensitiva, indicando lesión de los ganglios raquídeos. Se recomienda la realización de pruebas de función vestibular en ataxias sin diagnóstico preciso, para facilitar la detección de cuadros vestibulo-cerebelosos.

## REGISTRO ESPAÑOL DE ATAXIAS Y PARAPLEJÍAS HEREDITARIAS (REDAPED)

F.J. Arpa Gutiérrez<sup>1</sup>, L. Bataller<sup>2</sup>, D. Genís Batlle<sup>3</sup>, A. Matilla Dueñas<sup>4</sup>, J.E. Muñoz<sup>5</sup>, M.D.M. O'Callaghan<sup>6</sup>, S.I. Pascual Pascual<sup>1</sup>, B. Quintáns Castro<sup>7</sup>, I. Sanz Gallego<sup>1</sup>, M.C. Serrano Munuera<sup>8</sup>, M.J. Sobrido Gómez<sup>7</sup>, V. Volpini Bertrán<sup>9</sup> y M. Posada<sup>10</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe.

<sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta de Girona. <sup>4</sup>Servicio de Neurociencias. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. <sup>5</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. <sup>6</sup>Servicio de Neurología. Hospital Sant Joan de Déu.

<sup>7</sup>Servicio de Neurogenética. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago. <sup>8</sup>Servicio de Neurología. Fundació Hospital Sant Joan de Déu. <sup>9</sup>Servicio de Neurogenética. Hospital Universitari de Bellvitge. <sup>10</sup>Servicio de Neurociencias. Hospital Carlos III.

**Objetivos:** La Comisión de Estudios de Ataxia y Paraparesias Espásticas Degenerativas (CEAPED) de la Sociedad Española de Neurología (SEN) y del Instituto de Investigación en Enfermedades

Raras (IIER), Instituto de Salud Carlos III, Madrid están promoviendo este proyecto, cuyo objetivo principal consiste en caracterizar a los pacientes con ataxias y paraparesias espásticas degenerativas (PED) sobre la base de un conjunto mínimo, específico y uniforme de datos clínicos y/o genéticos y recopilarlos en un REGISTRO único a nivel del Estado Español (REDAPED).

**Material y métodos:** Los datos se obtendrán de la historia clínica, y/o de los derivados de éstas. La incorporación de los datos genéticos procederá de la información de las unidades/servicios de genética. Los datos a recopilar están comprendidos dentro de un conjunto mínimo de datos.

**Resultados:** La prevalencia de las ataxias no es bien conocida, aunque se asume que es inferior a 1/10.000 habitantes. En nuestra experiencia 13,4/100.000 habitantes (Aguilar-Amat et al, datos no publicados). La prevalencia de las PED en España se ha estimado en 9,6 por 100.000 habitantes (Polo et al, 1991; Berciano et al, 2002). Se prevé incluir un total de 10.000 pacientes en España.

**Conclusiones:** El Registro REDAPED trabajará para desarrollar el abordaje asistencial global de las Ataxias y PED que incluirá intervenciones multidisciplinarias para preservar la salud, maximizar la recuperación funcional y mejorar la calidad de vida. Los objetivos asistenciales en su mayor plenitud se alcanzarán por medio de la investigación básica continuada orientada a comprender los mecanismos fisiopatológicos de las ataxias y paraparesias espásticas degenerativas.

## PATRONES DE PRESENTACIÓN EN PACIENTES AFECTOS CON ATAXIA ESPINOCEREBELOSA TIPO 3

I. Pulido Valdeolivas<sup>1</sup>, D. Gómez Andrés<sup>2</sup>, I. Sanz Gallegos<sup>1</sup> y J. Arpa Gutiérrez<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Hospital Infantil. Hospital Universitario La Paz.

**Objetivos:** Definir relaciones entre ítems de la Scale for Assessment and Rating of Ataxia (SARA) al inicio del seguimiento y con variables clínicas en pacientes con ataxia espinocerebelosa tipo 3 (SCA3) confirmada genéticamente. Describir patrones en los pacientes respecto a los ítems de SARA.

**Material y métodos:** Se recogió cada ítem de SARA al inicio del seguimiento de 13 pacientes junto al tiempo de evolución, edad al inicio de los síntomas, sexo y número de repeticiones del alelo enfermo. La relación entre los ítems del SARA se estudió mediante conglomerados jerárquicos (CJ) utilizando como distancia: (1 - valor absoluto del coeficiente de Spearman) y como criterio de agrupación: media. La clasificación de los pacientes se realizó con análisis de correspondencias múltiples (ACM) y CJ utilizando las 8 primeras dimensiones.

**Resultados:** Los CJ muestran 2 grupos de variables. Repeticiones CAG y edad de inicio forman el primero. 3 subgrupos forman el segundo: 1) Dedo-dedo izquierdo junto a talón-rodilla. 2) Evolución, marcha y bipedestación. 3) El resto de las variables. El ACM objetivó 8 dimensiones explicando el 85,13% de la varianza. La primera corresponde a la gravedad y se relaciona con sexo y evolución. La segunda representa la afectación en bipedestación, habla y dismetría. Existen 3 grupos de pacientes. El primero son pacientes más afectados y evolucionados. El segundo presentan mayor ataxia de extremidades inferiores e inicio más tardío que el tercero.

**Conclusiones:** Inicialmente, los pacientes de nuestra serie de SCA3 tienen varios patrones de afectación. Existen relaciones entre las variables de SARA y con variables clínicas.

## PARAPLEJIA ESPÁSTICA HEREDITARIA TIPO 11. DESCRIPCIÓN DE UNA FAMILIA CON NUEVAS MUTACIONES EN EL GEN SPG11

J.R. Ara Callizo<sup>1</sup>, R. Alarcia Alejos<sup>1</sup>, R. Bermejo Ramírez<sup>2</sup>, M. Edo Bellés<sup>2</sup>, A.B. Rodrigo Martínez<sup>2</sup>, N. Villena Gascó<sup>2</sup>, S. Izquierdo Álvarez<sup>2</sup>, M.T. Calvo Martín<sup>3</sup>, J.L. Capabulo Liesa<sup>1</sup> y J.D. Arroyo Andújar<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Genética. Hospital Universitario Miguel Servet. <sup>3</sup>Unidad de Diagnóstico Molecular. Progenie Molecular.

**Objetivos:** Describir las características de una familia española con paraplejia espástica hereditaria (PEH) tipo 11 asociada a nuevas mutaciones en el gen SPG11.

**Material y métodos:** Estudio de una familia compuesta por ambos padres y cuatro hijos. Se realiza estudio clínico, neurofisiológico, de imagen y anatopatológico, determinándose su base molecular mediante la combinación de secuenciación de ADN y la técnica de MLPA.

**Resultados:** Padres no consanguíneos y asintomáticos. Evaluación de los 4 hijos. Caso 1: varón de 41 años. Inicio en la infancia con paraparesia espástica y amiotrofia distal, progresivas; además, discapacidad cognitiva leve-moderada y posterior disfunción esfinteriana. Caso 2: mujer de 39 años. Inicio en la infancia con paraparesia espástica progresiva. Posteriormente, deterioro cognitivo de perfil frontal e incontinencia urinaria. Adelgazamiento del cuerpo calloso en la RM cerebral. Caso 3: varón de 36 años. No clínica ni genética de PEH. Caso 4: varón de 33 años. Inicio en la infancia con paraparesia espástica y amiotrofia distal, progresivas; posteriormente, deterioro cognitivo de perfil frontal. Adelgazamiento del cuerpo calloso en la RM cerebral. En los hermanos afectos con estudio molecular (casos 2 y 4) se detectaron dos alteraciones no descritas previamente: una mutación puntual que genera un prematuro codón de parada de la traducción de la proteína codificada por el gen SPG11 y una delección en heterocigosis desde el exón 16 al 20 (ambos incluidos).

**Conclusiones:** Las nuevas mutaciones descritas en el gen SPG11 amplían el espectro conocido de anomalías en dicho gen asociadas a PEH.

## ENFERMEDAD DE NIEMANN-PICK C COMO CAUSA RARA Y TRATABLE DE ATAXIA HEREDITARIA

R. Sivera Mascaró<sup>1</sup>, N. Muelas Gómez<sup>2</sup>, M. Torres Irene<sup>1</sup>, M. Pocovi Mieras<sup>3</sup>, M.E. Boscá Blasco<sup>1</sup>, C. Alcalá Vicente<sup>1</sup>, B. Ara Marín<sup>1</sup>, M.T. Sevilla Mantecón<sup>2</sup>, J.J. Vilchez Padilla<sup>2</sup> y L. Bataller Arberola<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital La Fe. CIBER de enfermedades raras. <sup>3</sup>Departamento de Bioquímica. Biología Molecular y Celular. Facultad de Ciencias UNIZAR.

**Objetivos:** La enfermedad de Niemann-Pick tipo C (NP-C) es una enfermedad de depósito lisosomial causada por mutaciones autosómico recesivas en los genes NPC1 o NPC2. Aunque la mayoría de los pacientes son diagnosticados durante la infancia, un número creciente son detectados en la edad adulta.

**Material y métodos:** Se analizaron 32 casos índice de pacientes pertenecientes a una serie hospitalaria de pacientes con ataxias con inicio precoz (< 20 años) y/o presunta herencia AR. Se seleccionaron 12 casos con hallazgos clínicos compatibles con NP-C (paresia supranuclear de la mirada, demencia precoz, alteraciones conductuales, distonía, antecedentes de esplenomegalia o hepatopatía en la infancia.). En todos ellos se realizó una determinación de esfingomielina, quitotriosidasa plasmática y secuenciación de NPC1 y NPC2.

**Resultados:** De los 12 pacientes estudiados se detectó uno afecto de NP-C. La clínica comenzó a los 15 años, desarrollando un

síndrome cerebeloso progresivo con alteraciones conductuales, empeoramiento el rendimiento escolar, y leve limitación de la supervisión. La RNM a los 17 años mostraba anomalías leves en la sustancia blanca, la actividad de la quitotriptidasa plasmática estaba aumentada y en la secuenciación del gen NPC1 se demostró que era un heterocigoto compuesto (mut p.R518W y p.G992E). En febrero de 2012 se inició tratamiento con miglustat 200 mg cada 8h y dieta de restricción de hidratos de carbono con buena tolerancia.

**Conclusiones:** La enfermedad de NP-C se debe considerar como una causa rara tratable de ataxia en el adulto, sobre todo si el paciente presenta síntomas o signos sugestivos.

## ENFERMEDAD DE PELIZAEUS-MERZBACHER Y PARAPARESIA ESPÁSTICA HEREDITARIA TIPO 2: UNA MUTACIÓN Y DOS FENOTIPOS

C.J. Madrid Navarro, A. Bocero Sánchez, A. Torres Cobo, I. de Antonio Rubio, A. Romero Villarrubio y Á. Ortega Moreno

Servicio de Neurología. Hospital de Traumatología y Rehabilitación de Granada.

**Objetivos:** La enfermedad de Pelizaeus-Merzbacher (EPM) y la paraparesia espástica hereditaria tipo 2 (PEH2) son formas fenotípicas relacionadas con mutaciones en el gen de la proteína proteolípida 1 (PLP1) que condicionan un fracaso en la mielinización del SNC. Presentamos dos casos de una familia con dichos fenotipos.

**Material y métodos:** Caso 1: varón de 63 años con un trastorno progresivo de la marcha iniciado en la infancia. Presenta una paraparesia con piramidalismo, vejiga neurógena, desplazándose en silla de ruedas. Caso 2: varón de 28 años, sobrino materno del paciente anterior, con paraparesia y signos piramidales desde los 3 años. Posteriormente, ha presentado nistagmo, distonía cervical, temblor cefálico, temblor postural y cinético de extremidades superiores, disartria cerebelosa no inteligible, comunicándose con ordenador; se desplaza en silla de ruedas desde la adolescencia debido a una tetraparesia espástica de predominio en miembros inferiores.

**Resultados:** En ambos casos, la RM cerebral evidencia leuconeurofápatía difusa en secuencias potenciadas en T2 y Flair, con adelgazamiento del cuerpo calloso en el caso 2. El estudio molecular concluye que ambos pacientes, así como la madre del caso 2, son portadores de la mutación Tyr206His en el exón 4 del gen PLP1.

**Conclusiones:** El caso 1, con PEH2 pura, y el caso 2, con fenotipo característico de EPM, tienen en común la misma mutación en el gen PLP1, sin que se haya detectado duplicación del gen, presente en el 60% de los pacientes con EPM clásica. Los hallazgos de la RM cerebral son característicos de los trastornos difusos de la mielinización del SNC.

## Cefaleas P1

### ESTUDIO DE RIESGO CARDIOVASCULAR EN LA CEFALEA EN RACIMOS

E. Bellota Diago<sup>1</sup>, B. Pardiñas Barón<sup>1</sup>, J. Navarro Calzada<sup>2</sup>, A. Viloria Alebesque<sup>1</sup>, A. Velázquez Benito<sup>1</sup> y S. Santos Lasaosa<sup>1</sup>

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

**Objetivos:** Valoración de riesgo cardiovascular/RCV en pacientes con cefalea en racimo/CR.

**Material y métodos:** Estudio transversal analítico observacional de pacientes con CR valorados de forma consecutiva en la Unidad de Cefaleas sin comorbilidad severa ni evidencia de enfermedad de solapamiento. Se recogieron las siguientes variables: edad, parámetros antropométricos (peso, talla, índice de masa corporal/IMC), medición del patrón nocturno de la presión arterial/MAPA, parámetros ecográficos (índice tobillo-brazo/ITB, índice íntima-media/IIM) y parámetros analíticos (colesterol, triglicéridos, proteína C reactiva/PCR, homocisteína, lipoproteína A y leptina). Se consideran marcadores de RCV el patrón non-dipper en la MAPA, un ITB inferior a 0,9 o mayor de 1,3 y un IIM superior al percentil 75 (ajustado según edad, sexo y raza).

**Resultados:** Tamaño muestral: n = 18 pacientes varones (edad media: 48,56 años (DE: 11,13); IMC: 27,33 (DE: 4,53)). Frecuencia de patrón non-dipper en la MAPA del 50%. Esta alteración se relaciona a su vez con un mayor IMC (29,72 vs 24,94; p = 0,03) y con valores más altos de LDL-c (141,44 vs 109,62; p = 0,015) y de leptina (8,53 vs 3,7; p = 0,03). La frecuencia de ITB patológico es de 61,1%, siendo la edad superior en este grupo (53 vs 41,57; p = 0,02). El 50,1% de los pacientes presentan un valor de IIM > percentil 75 y el 33,1% > percentil 90.

**Conclusiones:** Los resultados obtenidos en este grupo de pacientes y la elevada frecuencia de patrón non-dipper, ITB patológico e IIM > percentil 75, sugieren un mayor predominio de RCV.

## OFTALMODINIA IDIOPÁTICA. TRES NUEVOS CASOS

T. Montojo Villasanta, M. Álvarez Moreno, P. Bandrés Hernández y J.A. Pareja Grande

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón.

**Objetivos:** La oftalmodinia idiopática es una forma de dolor facial topográficamente bien definida descrita recientemente en la literatura. Presentamos una serie de tres nuevos casos de pacientes con este diagnóstico con el fin de contribuir a una mejor caracterización de esta patología.

**Material y métodos:** Se describe la clínica, estudios complementarios, tratamiento y evolución de tres pacientes (1V/2M) diagnosticados de oftalmodinia idiopática en este último año.

**Resultados:** El dolor se centraba siempre en el globo ocular izquierdo, siendo continuo, crónico, de intensidad moderada y diario. De carácter punzante en dos pacientes y opresivo en el tercero. No se acompañaba de fenómenos vegetativos y respetaba el descanso nocturno. Los tres pacientes habían presentado otro tipo de cefalea previamente. La exploración neurológica, pruebas complementarias (analítica, RM de cráneo-órbitas, y valoración oftalmológica), fueron normales en los tres pacientes. La respuesta al tratamiento fue variable: un paciente respondió a ibuprofeno, otro a amitriptilina y el otro a gabapentina.

**Conclusiones:** El dolor facial que presentan estos tres pacientes, con los actuales criterios de la IHS2 se ajusta al diagnóstico de algia facial persistente, un concepto heterogéneo e impreciso del que recientemente se han emancipado, atendiendo a criterios descriptivos y topográficos, la oftalmodinia idiopática y la rinalgia idiopática. Esta propuesta de separación se basa en la precisión clínica y topográfica y se opone al concepto demasiado inclusivo y poco discriminativo del algia facial persistente, que puede haber englobado otros dolores faciales. La descripción de tres nuevos casos de rinalgia idiopática apoya el reconocimiento de este cuadro como una entidad nosológica descriptiva independiente.

## NEURALGIA IDIOPÁTICA DEL INFRAORBITARIO: UN DIAGNÓSTICO A CONSIDERAR EN PACIENTES CON DOLOR MALAR

L. López Mesonero<sup>1</sup>, M.I. Pedraza Hueso<sup>2</sup>, S. Herrero Velázquez<sup>2</sup>, R. de la Fuente Blanco<sup>1</sup>, P. Mulero Carrillo<sup>2</sup>, M. Ruiz Piñero<sup>2</sup>, D. Campos Blanco<sup>2</sup> y Á.L. Guerrero Peral<sup>2</sup>

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

<sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

**Objetivos:** La neuralgia del infraorbitario es una entidad infrecuente, encuadrada en las debidas a afectación de ramas terminales del trigémino (apartado 13.7, 2<sup>a</sup> edición Clasificación Internacional de Cefaleas). Se define por dolor en la distribución del nervio, hipersensibilidad al tacto en su territorio y abolición del dolor mediante su bloqueo anestésico o extirpación.

**Material y métodos:** Describimos un caso de neuralgia idiopática del infraorbitario diagnosticado tras visitas a varios especialistas y múltiples exploraciones complementarias.

**Resultados:** Varón de 39 años que consultó por presentar los 16 meses previos y sin desencadenante aparente, un dolor continuo, quemante, de intensidad 5 sobre 10 en escala analógica verbal (EAV), en región malar izquierda, con exacerbaciones infrecuentes de 1 hora de duración e intensidad 9/10 en EAV. El dolor respondía parcialmente al naproxeno y no había mejorado con lamotrigina a dosis de 200 miligramos día. Tras evaluación por Otorrinolaringología y Cirugía Maxilofacial y la realización de resonancia nuclear magnética craneal y tomografía computarizada facial, no se llegó a un diagnóstico. En la exploración neurológica llamó la atención la provocación del dolor descrito mediante la palpación del nervio en la escotadura infraorbitaria. La resolución del dolor durante 2 semanas tras un bloqueo anestésico confirmó el diagnóstico.

**Conclusiones:** Las neuralgias de ramas terminales del trigémino son poco frecuentes y no siempre presentan el patrón de paroxismos dolorosos típico de las neuralgias centrales. Pensar en ellas y palpar los territorios nerviosos correspondientes a la zona dolorosa, aportan opciones terapéuticas eficaces para cuadros con frecuencia persistentes e invalidantes.

## EPICRANIA FUGAX SAGITAL: DESCRIPCIÓN DE UN CASO Y REFLEXIONES FISIOPATOLÓGICAS

C. de la Cruz Rodríguez<sup>1</sup>, S. Herrero Velázquez<sup>1</sup>, M.L. Cuadrado Pérez<sup>2</sup>, M. Ruiz Piñero<sup>1</sup>, M.I. Pedraza Hueso<sup>1</sup>, J. Barón Sánchez<sup>3</sup>, P. Mulero Carrillo<sup>1</sup>, E. Martínez Velasco<sup>1</sup>, H. Avellón Liaño<sup>1</sup> y Á.L. Guerrero Peral<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

**Objetivos:** La epicrania fugax (EF) es un síndrome recientemente descrito caracterizado por paroxismos dolorosos de intensidad variable, con un movimiento amplio y rápido en un hemisferio. Esta movilidad, con inicio y final en diferentes territorios, sugiere que la EF tiene una entidad propia, diferente a otras cefaleas o neuralgias.

**Material y métodos:** Se describe el primer caso de EF sagital, lo que da pie a reflexionar sobre la fisiopatología de este síndrome.

**Resultados:** Varón de 47 años con migraña cronicificada en relación con sobreuso de medicación sintomática. Dos años antes del proceso actual cirugía de anomalía de Chiari tipo I sin influencia en su migraña. Acudió a nuestra consulta por la presentación durante el mes previo de unos 6 episodios al día de dolor lancinante de intensidad 7 sobre 10 en una escala analógica verbal (EAV), de

inicio en región occipital sagital y rápida irradiación con trayectoria lineal al entrecejo. Duración de todo el cuadro de 3 segundos. Ausencia de síntomas autonómicos acompañantes o desencadenantes aparentes. Sin dolor interictal ni sensibilidad a la palpación en la zona de inicio del dolor.

**Conclusiones:** Se han descrito casos de EF bilaterales, bien de forma alternativa o simultánea. La presentación del dolor en la línea media de nuestro caso distingue claramente esta entidad de las neuralgias. El inicio del cuadro podría asentarse en axones sensitivos terminales y la transmisión del dolor deberse a mecanismos bien centrales, o bien periféricos (eléctricos o químicos), todo ello sin relación con el territorio de un tronco nervioso.

### CLUSTER MENSTRUAL PURO: DESCRIPCIÓN DE UN NUEVO CASO

B.M. Lizardo Sangiovanni<sup>1</sup>, E. Navarro Guerrero<sup>1</sup>, C. Martínez Agudiez<sup>1</sup>, R. Soler González<sup>2</sup>, K. Ghazi El Hammouti<sup>1</sup> y E. Crespillo Montes<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Medicina; <sup>2</sup>Servicio de Neurología; <sup>3</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Comarcal de Melilla.

**Objetivos:** La cefalea de Horton puramente menstrual es una entidad muy infrecuente, de la que existen sólo descripciones aisladas en la literatura. Menos infrecuente es la presencia de variantes de cluster como asociación sintomatológica de otras cefaleas primarias, generalmente migraña.

**Material y métodos:** Mujer de 25 años que presenta cuadros recurrentes de cefalea, habitualmente en los primeros días de menstruación, y nunca fuera de ella, que se caracterizan por dolor pulsátil orbital y supraorbital, muy severo, que dura entre 120-150 minutos sin tratamiento; se acompaña de inyección conjuntival y lagrimeo ipsilateral, así como rinorrea y congestión nasal, también ipsilaterales, siendo frecuente el desasosiego e inquietud psicomotora. La exploración neurológica era normal. La paciente consultaba por mala respuesta al tratamiento, aportando el diagnóstico previo de migraña menstrual.

**Resultados:** Se practicó una RMN encefálica y analítica que fueron normales. Se optó por tratamiento sintomático con rizatriptán bucodispersable o sumatriptán nasal al inicio del ciclo menstrual, asociado a oxigenoterapia domiciliaria de alto flujo durante las crisis. Se prescribió sumatriptán subcutáneo en función de evolución. La efectividad fue aceptable, controlándose el dolor en menos de 30 minutos. Se desestimó tratamiento profiláctico.

**Conclusiones:** El cluster menstrual, aunque infrecuente, es una entidad que debe ser despistada ante cualquier cefalea asociada a menstruación. Sólo una anamnesis detallada y exhaustiva puede evitar que sea confundida con otras cefaleas primarias, lo que aportará un beneficio clínico evidente. Es necesario aumentar el número de observaciones para poder definir con precisión el enfoque terapéutico de estas pacientes.

### SÍNDROME DE HIPOTENSIÓN LICUORAL ASOCIADO A TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL

E. Tió Vilamala<sup>1</sup>, C. García Carreira<sup>2</sup>, D. Cánovas Verge<sup>2</sup>, M. Hervàs Pujol<sup>2</sup>, M. Rubio Roy<sup>2</sup> y G. Ribera Perpiñà<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Corporació Sanitària Parc Taulí. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital de Sabadell.

**Objetivos:** La hipotensión licuoral espontánea es sugestiva de fuga de líquido cefalorraquídeo (LCR) sin clara etiología. La complicación vascular intracranial más relacionada es el hematoma

subdural. Presentamos un caso asociado a trombosis venosa cerebral (TVC).

**Material y métodos:** Se presenta a una paciente que debutó con una TVC secundaria a síndrome de hipotensión licuoral y se revisa la literatura sobre esta complicación infrecuente.

**Resultados:** Paciente de 29 años, migrañosa desde la infancia, consulta por cefalea frontal de un mes de evolución y que mejora con el decúbito. Se practica RM craneal que muestra trombosis del seno sagital superior. Se inicia tratamiento anticoagulante y reposo con mejoría clínica. Posteriormente, dada la persistencia de la cefalea, se practica punción lumbar que demuestra una presión de LCR de 3 cmH<sub>2</sub>O con bioquímica normal. Se completa estudio con cisternografía que objetiva signos directos e indirectos de fistula dural a nivel D4-D5. Tras un primer intento fallido de parche hemático se realizó punción peridural guiada por TC con éxito. La paciente es alta a los diez días asintomática.

**Conclusiones:** La TVC se observa raramente en pacientes afectos de hipotensión licuoral espontánea. La literatura al respecto recoge tres hipótesis etiopatogénicas: 1) estasis sanguínea por dilatación de los senos venosos, 2) tracción de los senos venosos que provoca lesiones endoteliales y 3) disminución de la absorción de LCR en los senos venosos favoreciendo un estado de hipercoagulabilidad. En conclusión, debe sospecharse la presencia de una hipotensión licuoral, pese a la coexistencia de una TVC, en toda cefalea que se relaciona con el ortostatismo.

### LESIONES OCUPANTES DE ESPACIO EN LOCALIZACIONES ATÍPICAS COMO CAUSA DE CEFALEA TIPO SUNCT

N. Miró Vallvé<sup>1</sup>, C. González Mingot<sup>2</sup>, F. Purroy García<sup>2</sup>, G. Carré Gaya<sup>1</sup>, J. Sanahuja Montesinos<sup>2</sup>, M.P. Gil Villar<sup>2</sup>, L. Brieva Ruiz<sup>2</sup>, A. Quílez Martínez<sup>2</sup>, M. Boix Codony<sup>2</sup>, G. Piñol Ripoll<sup>2</sup>, A. Balcells<sup>1</sup>, M. Roca<sup>1</sup>, M. Vilanova<sup>1</sup> y J. Montserrat<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Medicina; <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida.

**Objetivos:** La cefalea SUNCT (short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection and tearing) se manifiesta como ataques cortos y repetidos (3-200 ataques por día) de 5-240 segundos de duración de grave dolor unilateral orbital, periorbitario o temporal, con síntomas autonómicos ipsilaterales. La mayoría son de etiología idiopática. Se considera necesario un estudio neurorradiológico mediante RMN, ya que un 20% de casos se asocia a lesiones intracraneales. Están descritas lesiones en el área selar, paraselar y fosa posterior (adenomas, meningiomas, metástasis, aneurismas).

**Material y métodos:** Presentamos 3 casos de cefalea SUNCT con lesiones cerebrales en la neuroimagen. Caso 1: mujer de 50 años con cefalea orbital izquierda de 7 días, con 10-20 episodios de < 10 segundos y lagrimeo asociado. Caso 2: mujer de 51 años de edad con episodios repetidos de segundos de duración de cefalea orbital izquierda de 6 meses de evolución, con inyección conjuntival izquierda. Caso 3: mujer de 35 años, con cefalea ocular derecha lacinante, con inyección conjuntival, ptosis y lagrimeo derecho, con más de 50 episodios diarios de duración inferior a 1 minuto.

**Resultados:** Los estudios de imagen mostraron: glioma de alto grado a nivel temporo-parietal izquierdo (caso 1). Caso 2: aneurisma de carótida interna intracavernosa. Caso 3: meningioma cerebeloso. Las lesiones de los casos 1 y 3 estaban situadas en áreas donde previamente no se había descrito como causa de SUNCT.

**Conclusiones:** Remarcamos la importancia de la neuroimagen en el estudio del SUNCT, ya que existen patologías potencialmente graves en distintas localizaciones que pueden manifestarse con una clínica superponible.

## CEFALEA PUPERAL: PRESENTACIÓN DE UN CASO

B. Gutiérrez Ruano, F. Romero Delgado, N. Bravo Quelle, D.G. Sánchez Ruiz, A. García Arratibel y P. Vázquez Alén

*Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón.*

**Objetivos:** La cefalea puerperal es aquella que ocurre en las primeras semanas tras el parto. La metilergometrina maleato es un alcaloide ergótico indicado para incrementar el tono, la frecuencia y amplitud de las contracciones rítmicas uterinas, acortando el alumbramiento, reduciendo la hemorragia y acelerando la involución uterina posparto. Produce constricción periférica de los vasos, aumentando la presión venosa central y la presión sanguínea. Comunicamos un caso de cefalea en el puerperio asociada al tratamiento con metilergometrina.

**Material y métodos:** Mujer de 37 años, sin antecedentes personales de interés. Antecedentes ginecológicos: 7 gestaciones y 3 abortos, último parto hace dos semanas. Sin tratamiento habitual. Presenta desde hace una semana una cefalea intensa y pulsátil en región nucal que aparece tras permanecer unos minutos en decúbito supino y mejora progresivamente al incorporarse. No asocia fiebre, focalidad neurológica, náuseas o vómitos, sonofobia o fotofobia. No historia previa de cefalea. Este dolor le impide un descanso adecuado y asocia cifras elevadas de presión arterial. Toma paracetamol, naproxeno, ameride y diazepam sin mejoría. Reinterrogando a la paciente refiere que la cefalea se inició tras tomar 20 gotas de methergin, dosis única. La exploración general, neurológica y oftalmológica son normales.

**Resultados:** Se realiza analítica de sangre, sin alteraciones significativas, y tomografía computarizada (TC) simple cráneo, angio-TC en fase venosa y resonancia magnética cerebral que son normales. Se ingresa en planta donde con tratamiento para la tensión arterial y corticoides remite progresivamente la clínica.

**Conclusiones:** La metilergometrina debe considerarse dentro del diagnóstico diferencial farmacológico de las cefaleas puerperales.

## CEFALALGIA ALOPÉCICA CON RESPUESTA AL TRATAMIENTO CON ONABOTULINUMTOXINA

J. Palma Carazo<sup>1</sup>, M. Riverol Fernández<sup>1</sup>, M.A. Idoate Gastearena<sup>2</sup>, A. España Alonso<sup>3</sup>, E. Martínez Vila<sup>1</sup> y P. Irimia Sieira<sup>1</sup>

<sup>1</sup>*Servicio de Neurología;* <sup>2</sup>*Servicio de Anatomía Patológica;*

<sup>3</sup>*Servicio de Dermatología. Clínica Universitaria de Navarra.*

**Objetivos:** Describir un caso de cefalalgia alopéctica, un trastorno recientemente descrito en el que existe dolor de cabeza de características neuropáticas, refractario al tratamiento, asociado con pérdida de pelo en áreas del cuero cabelludo afectadas por el dolor.

**Material y métodos:** Mujer de 33 años sin antecedentes médicos de interés que presentaba una historia de cefalea parietooccipital izquierda refractaria a numerosos tratamientos sintomáticos y preventivos, desde hace 4 años. En los últimos meses la cefalea había aumentando de intensidad y frecuencia y era constante, de características urentes. Además, la paciente había desarrollado una zona de alopecia circunscrita al área del dolor.

**Resultados:** Se llevó a cabo biopsia de la zona de la alopecia que mostró atrofia epidérmica con marcada fibrosis perifolicular, sin infiltrados inflamatorios. Se comenzó tratamiento con infiltraciones de onabotulinumtoxinA (OnabotA) resultando en mejoría marcada del dolor y crecimiento del cabello en la zona de alopecia.

**Conclusiones:** La desaparición de la cefalea y de la alopecia tras las inyecciones de OnabotA sugiere un origen etiopatogénico común para ambos síntomas, probablemente relacionado con alteraciones de la regulación neural de las estructuras dérmicas.

## COMPLICACIONES Y DOLOR DE LA PUNCIÓN LUMBAR

L.A. Rodríguez de Antonio<sup>1</sup>, M.J. Aguilar-Amat Prior<sup>1</sup>, J. Moreno Hernández<sup>1</sup>, B. Chamorro Hernández<sup>1</sup>, C. Isart<sup>1</sup>, A. Tallón Barranco<sup>1</sup>, I. Puertas<sup>1</sup>, C. Oreja Guevara<sup>2</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 el dolor y las complicaciones causadas por la punción lumbar.

**Material y métodos:** Se ha realizado un estudio prospectivo de la presencia de complicaciones (cefalea post-punción lumbar, lumbalgia y otras) y del dolor que causa una punción lumbar a pacientes estudiados de forma ambulatoria. El dolor fue analizado con la escala analógico-visual (EAV) y las complicaciones derivadas de la punción lumbar se documentaron mediante visitas de revisión o encuesta telefónica.

**Resultados:** Se ha realizado una punción lumbar a 34 pacientes. La punción lumbar es una técnica relativamente dolorosa (EAV:  $4,1 \pm 2,6$ ). El 52,9% (18) tuvieron cefalea post-punción. La cefalea post-punción lumbar es muy dolorosa (EAV:  $7,7 \pm 2,7$ ) tiene una latencia de  $1,1 \pm 1,2$  días y una duración de  $5,6 \pm 5,1$  días. El dolor local tras la punción lumbar es también frecuente: 41% (14), aunque su intensidad es menor (EAV  $5,1 \pm 2,6$ ) y su duración es mayor  $10,0 \pm 9,1$ . Cinco enfermos fueron atendidos en Urgencias por complicaciones derivadas de la punción lumbar, 1 de ellos tuvo que ingresar en el hospital por una radiculopatía debida a la hipotensión licuoaral.

**Conclusiones:** La cefalea post-punción lumbar es muy frecuente y muy dolorosa. El dolor local tras la punción lumbar es también frecuente y de larga duración. Son necesarios estudios clínicos para realizar una adecuada profilaxis de este tipo de cefalea.

## Cefaleas P2

### ESTUDIO DE LOS EFECTOS ADVERSOS DEL VERAPAMIL EN UNA POBLACIÓN CON CEFALEA EN RACIMOS (CR)

O. Lara Sarabia, M. Bernal Sánchez-Arjona, L. Villarreal Pérez, M.T. Cáceres Redondo y C. González Oria

*Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío.*

**Objetivos:** Evaluar los efectos adversos del verapamilo, principalmente cardiovasculares, en una población de CR.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes con CR en un hospital terciario de mayo 2010 a junio 2012. Se revisaron historias clínicas y se analizaron variables demográficas y clínicas.

**Resultados:** Se atendieron 84 pacientes (68 hombres y 16 mujeres), con edad de  $46,67 \pm 12,44$  años. 60 pacientes (71,4%) presentaron CR episódica (CRE) y 24 (28,6%) CR crónica (CRC) con seguimiento de  $15,04 \pm 10,74$  años y  $9,96 \pm 5$  años respectivamente. Los tratamientos más usados fueron el verapamilo (92,6%), esteroides (83,1%) y oxígeno a alto flujo (71,6%). Con diferencia significativa, los CRC tuvieron tratamiento con verapamilo durante mayor tiempo que los CRE ( $67,5 \pm 36,1$  meses vs  $36,21 \pm 18,2$  meses), sus dosis general (326  $\pm$  111 mg vs 242  $\pm$  97 mg) y máxima promedios (500  $\pm$  173 mg vs 344  $\pm$  139 mg) también fueron mayores. Sólo 21 pacientes de los que tomaban verapamilo fueron monitorizados con ECG. En 33 pacientes se suspendió el verapamilo, de éstos en 13 pacientes fue por mala tolerancia. De los 5 pacientes con efectos cardiovascula-

res, 4 tuvieron bradicardia sinusal sintomática y 1 tuvo bloqueo AV de tercer grado. Todos los pacientes con efectos adversos cardiovasculares y cambios electrocardiográficos sufrían CRC.

**Conclusiones:** Los pacientes con CRC presentaron más efectos adversos con verapamilo, posiblemente ligados al tiempo de tratamiento y a las dosis más altas. Aunque sólo un paciente presentó un trastorno del ritmo grave, es necesario realizar monitorización ECG de estos pacientes para evitar potenciales complicaciones.

#### ESTUDIO DESCRIPTIVO DEL AURA SIN MIGRAÑA EN EL ÁREA POBLACIONAL DEL HOSPITAL DE VALME

M. Romera Tellado y G. Friera Acebal

*Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Nuestra Señora de Valme.*

**Objetivos:** El objetivo principal es investigar la incidencia del aura sin cefalea según sexo y edad; determinar las características clínicas (diferenciando entre síntomas positivos y negativos), valorar la duración, evolución y tratamiento de dicha patología en estos pacientes.

**Material y métodos:** Se trata de estudio descriptivo retrospectivo de pacientes con aura migrañosa sin cefalea reclutados en la población del área del Hospital de Valme entre los años 2000 y 2011. Se estudiaron 31 pacientes reclutados aplicando los criterios de IHS.

**Resultados:** De la muestra, 7 eran hombres (22,5%) y 24 mujeres (77,4%), de edad media de  $35 \pm 11$ . El aura visual y/o sensitiva son las más frecuentes, registrándose en 24 (74,19%). De los 14 pacientes que presentaron aura visual aislada, solo 4 (28,5%) sufrieron síntomas negativos. De los 7 pacientes restantes, 4 (12,9%) manifestaron síntomas de alteración del lenguaje, 2 (6,4%) déficit motor transitorio y sólo 1 (3,2%) sensación vertiginosa aislada. La duración de la clínica fue variable, con un rango de entre 8 y 60 minutos. Se realizó neuroimagen y doppler en 100% de casos. La prevalencia de aura sin cefalea en este estudio es 2,9%, indicando prevalencia mayor comparada con estudios previos publicados desarrollados en clínicas neurológicas europeas (1,2%).

**Conclusiones:** El diagnóstico de aura sin cefalea debe establecerse cuando se haya excluido patología vasculocerebral transitoria, sobre todo, si los pacientes presentan antecedentes personales de factores de riesgo cardiovascular, los síntomas son negativos, con duración prolongada o de novo. El aura sin migraña está infradiagnosticada.

#### ANÁLISIS DESCRIPTIVO DE PACIENTES QUE CONSULTAN POR CEFALEA EN EL SERVICIO DE URGENCIAS DE NUESTRO HOSPITAL

V. Delgado Gil, J.A. Sánchez García, T. Muñoz Ruiz, P. Urbaneja Romero, V. Reyes Garrido, C. Martínez Tomás, C.A. Beltrán Revollo, A.M. Alonso Torres y O. Fernández Fernández

*Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Carlos Haya.*

**Objetivos:** La cefalea es uno de los motivos de consulta más prevalentes en los Servicios de Urgencias, sin embargo, un gran porcentaje no presentan patología neurológica grave. Analizamos aproximadamente 12.000 pacientes que acudieron al Servicio de Urgencias, seleccionando aquellos cuyo motivo de consulta recogido era cefalea.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo con recogida de datos retrospectiva del Servicio de Urgencias del Hospital Carlos Haya (Málaga) mediante el sistema "Diraya", durante 2 meses sobre población cuyo motivo de consulta era cefalea. Seguimos los diagnósticos emitidos al alta, valorando 15 ítems distintos, a destacar: sexo, edad, signos de alarma, TAC craneal realizados, punciones lumbares, consulta con Neurología de guardia, envío a consultas externas de Neurología e ingreso en planta.

**Resultados:** En torno al 5% del total de pacientes que acudían a Urgencias presentaban cefalea (aproximadamente 2/3 eran mujeres). Se solicitaron alrededor de un 25% de TAC craneal, con hallazgos patológicos observados en 1/5 de ellos. Los diagnósticos más frecuentes fueron por orden: cefalea sintomática, infecciones de origen no meníngeo, otras causas.

**Conclusiones:** Aunque la mayor parte de los pacientes cuyo motivo de consulta recogido era cefalea secundaria a otros procesos, destacando infecciones, cervicalgia y crisis hipertensivas, nunca hay que olvidar que la cefalea en urgencias es un síntoma que puede indicar una patología potencialmente grave. Existe la creencia del abuso en la solicitud de pruebas complementarias, que nosotros constatamos, en exceso de peticiones de TAC craneal en pacientes sin indicación, así como bajo porcentaje de derivación a consulta de Neurología de pacientes con cefalea primaria.

#### PRESENTACIÓN TARDÍA DE MIGRAÑA CON AURA: ¿CUÁNDO ES DEMASIADO VIEJO?

F. Camarena Cepeda, M. Marín Cabañas, R. Pérez Esteban y M. Fernández Recio

*Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de Valme.*

**Objetivos:** Los déficits visuales transitorios son relativamente frecuentes y pueden presentarse desde la juventud hasta edades avanzadas. En muchos de estos episodios son debidos a una migraña con aura y que usualmente, pero no siempre, se asocia con cefalea. Sin embargo, en la presentación tardía nos hace preguntarnos: ¿Es necesario realizar pruebas complementarias?

**Material y métodos:** Describir el caso de un varón de 70 años de edad con múltiples factores de riesgo cardiovascular y sin antecedentes de migraña. Que asiste a nuestra consulta por presentar varios episodios paroxísticos transitorios de unos 2-3 min de duración, consistentes en fosfeno parpadeante rojizo que progresaba del centro del campo visual a la izquierda y desaparecía de forma progresiva. No cefalea posterior ni otro síntoma neurológico.

**Resultados:** Se realizaron varias pruebas incluyendo: VSG, ecodoppler de TSA y TC, RMN de cráneo, EEG, Holter y ecocardiograma, que fueron normales. Los síntomas fueron mejorando progresivamente en frecuencia hasta desaparecer completamente en varios días. Actualmente está asintomático.

**Conclusiones:** La migraña con aura usualmente realiza su debut antes de los 40 años de edad. En caso de presentarse por encima de estas edades, la IHS la define como Late Onset Migraine Accompaniment (LOMA). Esta patología está presente hasta en el 0,7% de la población. Creemos conveniente que por la edad estamos obligados a realizar estudios que descarten otras causas secundarias: arteritis de la temporal, epilepsia, macroadenoma de las pituitarias, AIT y accidentes vasculares cerebrales. El tratamiento es igual que para la migraña con aura con las precauciones convenientes por la edad del paciente.

#### CEFALEA SUNCT TRAS LA TOMA DE AGONISTAS DOPAMINÉRGICOS

L. Pulido Fontes<sup>1</sup>, S. Mayor Gómez<sup>1</sup>, M.D. Ollero García-Agullo<sup>2</sup>, E. Erro Aguirre<sup>1</sup>, T. Ayuso Blanco<sup>1</sup>, E. Hernández Martínez de Lapiscina<sup>1</sup>, J. Sánchez Ruiz de Gordoa<sup>1</sup> y L. Martínez Merino<sup>1</sup>

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

**Objetivos:** Presentación de un caso de cefalea SUNCT tras inicio de tratamiento con carbegolina en paciente con microprolactinoma.

**Material y métodos:** Varón de 24 años diagnosticado de hiperprolactinemia secundaria a microprolactinoma en tratamiento con

carbegolida. No historia de cefaleas previas. Tras el inicio del tratamiento presenta episodios de cefalea intensa, pulsátil, de localización periorbitaria derecha acompañada de inyección conjuntival, lagrimeo y rinorrea ipsilateral. Presentan una duración máxima de 3 minutos con progresivo incremento de los episodios/día llegando a presentar hasta 1 episodio cada 30 minutos prácticamente a diario tras un mes de tratamiento, con ausencia de episodios nocturnos. La cefalea cumple criterios para SUNCT.

**Resultados:** Se realiza RM que muestra microadenoma hipofisario estable respecto a imagen previa. Se suspende el tratamiento con carbegolina y se añade al tratamiento lamotrigina obteniéndose una mejoría de los episodios tras 15 días de dichas medidas. En revisión a los 3 meses presenta menos de 5 episodios de dolor al mes. Se inicia tratamiento con quinagolida con normalización de las cifras de prolactina sin reactivación de la cefalea.

**Conclusiones:** Existen descritos casos de SUNCT secundarios a macro o microadenomas hipofisarios funcionantes o no. También se han descrito casos de SUNCT con empeoramiento tras el tratamiento con agonistas dopamínergicos y casos en los que puede mejorar. La relación fisiopatológica no es del todo conocida. A pesar de las cuestiones por resolver consideramos importante tener presente dichas relaciones a la hora de enfocar un paciente con SUNCT.

#### VALORACIÓN DE ANSIEDAD, TRASTORNOS DE ÁNIMO Y DISCAPACIDAD EN PACIENTES CON MIGRAÑA EPISÓDICA Y CRÓNICA

C. González Oria, S. Benítez Rivero, T. Gómez Caravaca, M. Bernal Sánchez-Arjona y M.D. Jiménez Hernández

*Servicio de Neurociencias. Hospital Virgen del Rocío.*

**Objetivos:** Dado que la migraña es una enfermedad muy frecuente, que afecta a adultos jóvenes y con gran repercusión socioeconómica, hemos analizado la existencia de ansiedad, alteraciones del estado de ánimo y discapacidad en estos pacientes.

**Material y métodos:** Hemos realizado un estudio descriptivo de una muestra de 80 pacientes con migraña (40 con migraña episódica y 40 con migraña crónica), utilizando el test de Hamilton de depresión y ansiedad, la escala de discapacidad SF36 versión 2 y la escala MIDAS de discapacidad en cefaleas.

**Resultados:** Es elevado el porcentaje de ansiedad en pacientes con migraña, pero sobre todo en pacientes con migraña crónica. Los pacientes con migraña crónica padecen con frecuencia alteraciones del estado de ánimo con signos de depresión o distimia. Observamos en ambos grupos, marcada discapacidad con repercusión social y laboral, sobre todo en pacientes con migraña crónica, que padecen mayor número de crisis. Es también reseñable la elevada puntuación del dolor. En la escala de discapacidad SF36, observamos mayor discapacidad en el grupo de migraña crónica, con repercusión en prácticamente todas las áreas.

**Conclusiones:** La migraña es por tanto una patología incapacitante que genera trastornos del ánimo, ansiedad y discapacidad. Los más afectados son los que padecen migraña crónica, con alta frecuencia de crisis, mala respuesta a los tratamientos e importante repercusión en su vida diaria.

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

A. Cano Orgaz<sup>1</sup>, V. Casado<sup>1</sup>, D. Muriana<sup>1</sup>, E. Palomeras<sup>1</sup>, P. Sanz<sup>1</sup>, D. López Faixó<sup>2</sup>, S. Jaraba Armas<sup>1</sup> y P. Fossas<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 por migra-

ña en una consulta de Neurología del Hospital de Mataró antes y después de la introducción de tasas de doble copago en la Comunidad Autónoma de Catalunya.

**Material y métodos:** Desde enero a junio del año 2012 hemos comprobado que proporción de los pacientes migrañosos compraron los fármacos recetados tras una primera visita de Neurología y tenemos previsto compararlos con los 100 primeros pacientes que veamos tras la introducción del copago (aumento del % de pago del fármaco más una tasa de un euro por receta) a finales de junio de 2012.

**Resultados:** Los 100 pacientes incluidos antes del copago han comprado los tratamientos profilácticos en un 92% de los casos y el sintomático en el 82% en caso de no triptanes y 54% en caso de triptanes. Se compararán con los que obtengamos después del copago.

**Conclusiones:** De los primeros resultados se deduce que la aportación económica es un freno al cumplimiento de las directrices terapéuticas y pretendemos comprobar si la introducción de doble copago en Catalunya influye sobre estas tasas de cumplimiento.

#### MIGRAÑA NASAL

M. Álvarez Moreno, T. Montojo Villasanta, P. Bandrés Hernández y J.A. Pareja Grande

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón.*

**Objetivos:** Describir dos pacientes afectos de episodios de dolor heminasal con características migrañosas.

**Material y métodos:** Un varón de 48 años y una mujer de 65 años, presentaban, episodios de dolor heminasal, sin cambios de lado, de moderada a gran intensidad, de 6 a 24 horas de duración con frecuencia de 1-4/mes. Los episodios se acompañaban de fotofobia, fonofobia y náuseas. En el paciente varón los episodios eran sistemáticamente precedidos de la típica sensación intranasal premonitoria del estornudo. La mujer podía precipitar los ataques con estímulos táctiles en la punta de la nariz. Ambos pacientes recibieron tratamiento abortivo con zolmitriptán o rizatriptán orales, y pulverizaciones intranasales, del lado sintomático, con zolmitriptán, xilocaína, y diversos vasoconstrictores.

**Resultados:** La exploración neurológica y ORL fueron normales. Las exploraciones complementarias, incluyendo analítica estándar de sangre y orina, endoscopia nasal, RM craneal y facial, y TAC de senos paranasales, fueron normales. Las cefaleas respondieron completa y sistemáticamente a los triptanes orales o intranasales, pero no se modificaron con la instilación nasal de lidocaína o vasoconstrictores tópicos.

**Conclusiones:** Las características clínicas y la respuesta terapéutica diferencial son consistentes con episodios de migraña con localización atípica: migraña nasal. Una disfunción central podría determinar diferentes localizaciones del proceso en la cara. En particular, una disfunción parietal podría ocasionar aloestesia, desplazando la percepción del dolor del sitio correcto a la nariz. Por otra parte, el inicio de los episodios tras estimulación de aferencias trigeminales nasales conlleva un matiz neurálgico, que pudiera ser significativo en la configuración de la topografía.

#### MIGRAÑA E HIPERTERMIA

C.M. Ordás Bandera<sup>1</sup>, A.B. Rodríguez Cambrón<sup>2</sup>, J. Casas Limón<sup>1</sup>, N. del Prado<sup>3</sup>, R. Barahona Hernando<sup>1</sup>, J. Porta Etessam<sup>1</sup> y M.L. Cuadrado Pérez<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Reumatología; <sup>3</sup>Servicio de Medicina Preventiva y Salud Pública. Hospital Clínico San Carlos.

**Objetivos:** Se considera que la hipotermia episódica espontánea puede ser un síndrome periódico de la infancia relacionado

con la migraña, y se ha publicado un caso de migraña asociada a hipotermia. Presentamos un caso de migraña asociada a hipertermia.

**Material y métodos:** Adolescente de 15 años con migraña sin aura de tres años de evolución e hipertermia de hasta 37,6 °C durante sus crisis. Exploración sistémica y neurológica normales. RM cerebral normal. Estudios microbiológicos e inmunológicos normales. Se recogió calendario de cefalea (0 = no cefalea; 1 = cefalea leve; 2 = cefalea moderada, y 3 = cefalea intensa) y calendario de temperatura durante dos meses. Se analizó la distribución y relación de ambas variables con el programa SPSS.

**Resultados:** Presencia de cefalea: 28 días (45,2%) sin dolor; 13 días (21%) leve; 15 días (24,2%) moderada; 6 días (9,2%) intensa. Mediana de temperatura: 36,6°C (RIC 36,3-36,7) en los días sin dolor; 37,3°C (RIC 36,9-37,3) en los de cefalea leve; 37,4°C (RIC 37,3-37,4) en los de cefalea moderada; 37,6°C (RIC 37,5-37,6) en los de cefalea intensa (Kruskal Wallis;  $p < 0,001$ ). Los días con cefalea la temperatura fue más elevada que los días sin cefalea (U de Mann-Whitney;  $p < 0,001$ ). Se demostró correlación positiva entre la intensidad de la cefalea y la temperatura corporal (Rho de Spearman 0,83;  $p < 0,001$ ).

**Conclusiones:** Las crisis de migraña pueden acompañarse de hipertermia. Este hallazgo apoya la implicación del hipotálamo en la fisiopatología de la migraña.

#### ESPASMO HEMIFACIAL DESENCADENADO POR MIGRAÑA: UN NUEVO CASO

C.M. Ordás Bandera<sup>1</sup>, C. Valencia Sánchez<sup>1</sup>,  
R. Barahona Hernando<sup>1</sup>, M.M. González Hidalgo<sup>2</sup>,  
M. Jorquerá Moya<sup>3</sup>, A. Orviz García<sup>1</sup>, J. Porta Etessam<sup>1</sup>  
y M.L. Cuadrado Pérez<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurofisiología Clínica;

<sup>3</sup>Servicio de Radiología. Hospital Clínico San Carlos.

**Objetivos:** Hasta la fecha se han publicado cinco casos de espasmo hemifacial desencadenado por migraña, habitualmente coincidiendo con el acmén del dolor. Presentamos un nuevo caso de espasmo hemifacial asociado a la migraña.

**Material y métodos:** Mujer de 30 años diagnosticada de migraña con y sin aura. En el último año los episodios de migraña se habían intensificado, eran siempre hemicraneales derechos, y se acompañaban de contracciones involuntarias de los músculos perioculares derechos en los momentos de máxima intensidad. Las contracciones cedían sistemáticamente con el alivio del dolor y nunca aparecían entre los episodios de migraña.

**Resultados:** La exploración neurológica fue normal, salvo la evidencia de las contracciones descritas durante uno de los episodios. El EMG del músculo orbicular del ojo derecho detectó una actividad tónica basal, sobre la que se añadían salvas de mayor reclutamiento de fibras, de alta frecuencia, coincidiendo con espasmos clínicos. El estudio de conducción motora del nervio facial y el reflejo de parpadeo no mostraron anomalías relevantes. La RM cerebral y la angio-RM identificaron un bucle vascular de la AICA derecha en contacto con el nervio facial. El tratamiento con topiramato (75 mg/d) logró reducir la frecuencia e intensidad de las cefaleas y suprimir el espasmo.

**Conclusiones:** La migraña puede precipitar un espasmo hemifacial, tal vez por incremento de la excitabilidad central o periférica del nervio facial. El tratamiento abortivo y profiláctico de la migraña puede ser efectivo para controlar el espasmo. El espasmo hemifacial desencadenado por migraña podría llegar a incluirse dentro de las complicaciones de la migraña.

#### Cefaleas P3

##### CEFALEA DIARIA PERSISTENTE DE INICIO RECENTE (CDPR). DESCRIPCIÓN DE UNA SERIE DE 7 PACIENTES CON EVALUACIÓN DE RESPUESTA A TOXINA BOTULÍNICA

M.D. Moragues Benito, M. Massot Cladera, M. Ruiz López y F.J. Molina Martínez

Servicio de Neurología. Hospital Son Espases.

**Objetivos:** La CDPR es una cefalea primaria caracterizada por ser diaria desde el inicio y considerada refractaria a tratamientos en la mayor parte de los casos. Presentamos una serie de 7 pacientes con CDPR. Se analizan sus características clínico-epidemiológicas y respuesta a toxina botulínica (TBA).

**Material y métodos:** Entre enero de 2011 y enero de 2012, 5 mujeres y 2 hombres fueron diagnosticados de CDPR en la Consulta de Cefaleas.

**Resultados:** La edad media de inicio fue de 33,4 años (rango: 15-80). El tiempo hasta el diagnóstico fue de 13 meses (3-24). Seis de los pacientes (85,7%) no tenían historia previa de cefalea; 2 tenían antecedentes familiares. Cinco habían recibido previamente otros diagnósticos. El dolor era opresivo en 5 (71,4%), pulsátil en uno e indefinido en otro. De intensidad moderada-intensa en 6, sólo en 1 era incapacitante. Era bilateral en 4, hemicraneal alternante en 1 y de localización unilateral estricta en 2. Ninguno refería desencadenantes específicos. En el 85,7% existían síntomas asociados. No había alivio significativo con tratamientos sintomáticos. Los tratamientos preventivos resultaron ineficaces. A todos ellos se aplicó tratamiento con TBA, con marcada mejoría clínica en los dos varones; de las 5 mujeres, una no mejoró, 2 presentaron mejoría parcial y 1 mejoría importante (pendiente a día de hoy evaluar respuesta de la última paciente).

**Conclusiones:** Las características de esta serie son similares a las descritas hasta el momento en la literatura. El tratamiento con TBA ha resultado parcialmente beneficioso. Proponemos estudios multicéntricos con mayor número de pacientes para ratificar dichos resultados.

##### EXPERIENCIA EN EL USO DE LA INFILTRACIÓN DEL NERVIO OCCIPITAL MAYOR EN PACIENTES CON CEFALEAS CRÓNICAS

A. Velázquez Benito, S. Santos Lasaosa, J. Lecina Monge, C. García Arguedas, A. Viloria Alebesque, E. Bellosta Diago y B. Pardiñas Barón

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa.

**Objetivos:** Evaluar la respuesta de pacientes con cefaleas crónicas a la infiltración del nervio occipital mayor.

**Material y métodos:** Se realizó una infiltración del nervio occipital mayor de modo unilateral, administrando 80 mg de metilprednisolona + 2 ml de lidocaína al 2% y empleando una aguja de 0,5 x 16 mm. Se solicitó la firma de un consentimiento informado y se les entregó a los pacientes un calendario para completar durante los siguientes tres meses.

**Resultados:** Se reclutaron 18 pacientes, de los cuales: 34% eran hombres y 66% mujeres. Los diagnósticos eran: cefalea en racimos crónica 16%, hemicranea continua 5% y migraña crónica 79%. Todos ellos eran no respondedores a tratamientos orales convencionales, y en el caso de los pacientes con migraña crónica, tampoco había habido respuesta a la infiltración con toxina botulínica. Se obtuvo

una respuesta positiva en 50%, ninguna respuesta 34% y empeoramiento de la cefalea 16%. Se repitió la técnica en un 62%. La tasa de respuesta mayor fue en el grupo de migraña crónica (78%). Segundo el sexo, un 82% de mujeres obtuvieron beneficio frente a un 18% de hombres.

**Conclusiones:** La infiltración del nervio occipital mayor es una técnica sencilla, con pocos efectos secundarios y que permite a cierto porcentaje de pacientes con cefaleas crónicas una mejoría en su frecuencia-intensidad. En nuestro caso, los datos obtenidos apoyan el uso de una combinación de anestésico-corticoide en pacientes con migraña crónica dada la mejoría observada, no así en pacientes con cefalea en racimos. Esta técnica tiene que seguir evaluándose, para conseguir unificar las indicaciones y el procedimiento en sí.

#### CEFALEA POR HIPOTENSIÓN DE LCR IDIOPÁTICA: A PROPÓSITO DE UNA SERIE DE CASOS

E. Zapata Arriaza, S. Benítez Rivero, J.M. Oropesa Ruiz y F.J. de la Torre Laviana

*Servicio de Neurociencias. Hospital Virgen del Rocío.*

**Objetivos:** Describir una serie de casos de cefalea por hipotensión intracraneal idiopática, comparando las características de los pacientes y el tratamiento recibido.

**Material y métodos:** Pacientes atendidos en el Servicio de Neurología con diagnóstico de cefalea por hipotensión intracraneal idiopática según los criterios de la segunda edición de la clasificación internacional de cefaleas (IHS). Descripción de las características clínicas y radiológicas de los pacientes. Comparar las opciones terapéuticas planteadas: tratamiento médico conservador o parche de sangre autóloga en espacio epidural.

**Resultados:** Se describen cuatro pacientes que reúnen los criterios diagnósticos, 1 hombre y 3 mujeres, con edades comprendidas entre 35 y 47 años. Dos de ellos habían recibido manipulación cervical. En todos se realizó mielografía por TC, evidenciando fuga de LCR en 2 pacientes. Se administró parche de sangre autóloga epidural en 2 casos, con excelentes resultados.

**Conclusiones:** La hipotensión intracraneal idiopática es una entidad causada probablemente por la existencia de fugas de líquido cefalorraquídeo, debidos a factores mecánicos combinados con un posible trastorno del tejido conectivo subyacente. Es más frecuente en mujeres. La cefalea ortostática (o en sedestación) que mejora en decúbito es la característica fundamental. La resonancia magnética con contraste muestra hallazgos altamente sugestivos de esta enfermedad, constituyéndose como la técnica de elección. El tratamiento inicial es médico conservador, con reposo en decúbito e hidratación, si éste falla, se puede utilizar el parche de sangre autóloga en el espacio epidural, siendo la buena respuesta a este tratamiento uno de los criterios diagnósticos.

#### RELACIÓN ENTRE MIGRAÑA E ICTUS ISQUÉMICO EN PACIENTES JÓVENES. ESTUDIO DESCRIPTIVO

J.M. Oropesa Ruiz, C. González Oria, J. de la Torre Laviana, M. Bernal Sánchez-Arjona y M.D. Jiménez Hernández

*Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío.*

**Objetivos:** En los últimos tiempos múltiples estudios han relacionado la presencia de migraña con un mayor riesgo de sufrir ictus isquémico, especialmente entre los pacientes jóvenes que

presentan migraña con aura. Los mecanismos de dicha relación son desconocidos, pero se ha detectado una mayor incidencia de shunts derecha-izquierda y de estados procoagulantes en dichos pacientes.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo-retrospectivo donde se revisan 114 pacientes menores de 45 años con ictus isquémico entre los años 2008-2011, de los cuales 17 tienen antecedentes personales de migraña.

**Resultados:** De estos pacientes un 76,5% presentan aura siendo en un 41,2% prolongada. Tipo de aura: el 41,2% visual, 11,8% sensitiva y 23,5% visual/sensitiva. Presentan sonofobia el 82,4%, fotofobia 70,6%, náuseas y vómitos 76,5% y manifestaciones autonómicas 51,9%. Más de 3 episodios mensuales el 76,5%. De estos pacientes presentan FOP el 58,8% y FOP + ASA el 23,5%. Existe alteraciones en el estudio biológico de trombosis en el 41,2%. En cuanto al tipo de ictus:AIT 17,6%, perfil embólico 47,1% y criptogénico 35,2%.

**Conclusiones:** Observamos una alta incidencia de FOP, teniendo en cuenta que la incidencia media de la población general se sitúa en torno al 27%, así como una alta incidencia de estados protrombóticos. Es interesante señalar que la mayoría de los pacientes padecen migraña con aura, y un alto porcentaje, aura prolongada. Con los resultados de nuestra serie confirmamos la relación ya descrita, aunque sería necesario un tamaño muestral mayor para establecer conclusiones.

#### CEFALEA DEL ATERRIZAJE CON RESPUESTA A INDOMETAZINA

M.A. Marcos de Vega<sup>1</sup>, L. Galán Dávila<sup>2</sup>, R. García-Ramos García<sup>2</sup>, A. Villarejo Galende<sup>3</sup>, V. Mateos Marcos<sup>1</sup> y J. Porta Etessam<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Clínica La Luz. S.L. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

**Objetivos:** Las cefaleas relacionadas con los viajes en avión han despertado un interés creciente en la comunidad científica en los últimos años, proponiéndose criterios diagnósticos y posibles tratamientos. Presentamos dos casos clínicos de cefaleas del aterrizaje.

**Material y métodos:** Presentamos dos casos clínicos de cefalea en relación con el aterrizaje de avión. El primer caso se trata de un paciente varón de 75 años que en los 3 últimos años presenta en el aterrizaje dolor en vértez intenso, como agujas en hemicráneo, cambiante de localización de varios minutos de duración sin síntomas acompañantes. El segundo paciente es un varón de 48 años que consulta por cefalea hemicraneal siempre que monta en el avión e inicia el descenso. Lo ha experimentado en el último año en 5 ocasiones y le genera gran angustia. Refiere dolor periorcular, pero no grandes trastornos autonómicos. Ambos tenían una exploración neurológica normal.

**Resultados:** Ambos pacientes presentaron una respuesta satisfactoria al tratamiento con indometazina 25 mg veinte minutos antes del aterrizaje.

**Conclusiones:** Los viajes en avión cada día son más frecuentes por lo que probablemente la prevalencia de las cefaleas relacionadas con los mismos aumentará. Se han postulado diversas teorías fisiopatológicas con el objetivo de hallar un tratamiento, sin consenso en el momento actual. En muchas ocasiones debido a su corta duración no se instaura tratamiento, sin embargo pueden llegar a constituir por su intensidad un impedimento para los viajes. La indometazina, como ha demostrado en nuestros pacientes, podría constituir una eficaz opción terapéutica.

## MARCADORES DE DISFUNCIÓN ENDOTELIAL EN MIGRAÑA, ANTES Y TRAS CUATRO MESES DE TRATAMIENTO PREVENTIVO

C. González Mingot<sup>1</sup>, F. Purroy García<sup>1</sup>, M.P. Gil Villar<sup>1</sup>, M. Boix Codony<sup>1</sup>, C. Marzo Alonso<sup>2</sup>, S. Peralta Montcusí<sup>1</sup>, B. Guiu Badia<sup>1</sup>, G. Piñol Ripoll<sup>1</sup>, A. Quílez Martínez<sup>1</sup>, J. Sanahuja Montesinos<sup>1</sup>, L. Brieva Ruiz<sup>1</sup>, J. Valls Marsal<sup>3</sup> y S. Santos Lasaosa<sup>4</sup>

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

**Objetivos:** Múltiples estudios relacionan la migraña con un aumento del riesgo cardio y cerebro vascular. Se ha descrito una alteración de la función endotelial en pacientes con migraña con un predominio de la actividad procoagulante y proinflamatoria. Presentamos los datos comparativos del análisis de marcadores de activación endotelial en pacientes con migraña frecuente, sin otros factores de riesgo cardiovascular, antes y cuatro meses después del tratamiento preventivo.

**Material y métodos:** Se ha comparado el grosor íntima media (GIM), Índice de pulsatilidad (IP), parámetros bioquímicos (colesterol total, LDL, HDL, triglicéridos), coagulación (homocisteína, actividad del factor von Willebrand, INR, actividad de protrombina, TTPA), fibrinolíticos (plasminógeno, antitrombina III) e inflamatorios (PCR de alta sensibilidad) en 42 pacientes con migraña (34 migrañas sin aura y 8 migrañas con aura) previo al inicio del tratamiento con betabloqueantes o topiramato y a los 4 meses del mismo.

**Resultados:** Encontramos una disminución del 67,14% en el número de migrañas mensuales (medias 5,38 y 0,54 p < 0,000001). Obtuimos una disminución de los niveles de colesterol del 4,19% (p = 0,01) y del GIM del 6,06% (p = 0,008). Destaca una disminución del 13,67% (p = 0,03) y el 15,97% (p = 0,01) de los niveles de actividad y antígeno Willebrand. Se observa una disminución en los niveles de triglicéridos, antitrombina, PCR de alta sensibilidad y plasminógeno tras los 4 meses de tratamiento que no han resultado estadísticamente significativos.

**Conclusiones:** Según nuestros resultados, el tratamiento preventivo es capaz de modificar los parámetros de activación endotelial en pacientes con migraña frecuente.

## MIGRAÑA CRÓNICA Y MEMORIA

A. Viloria Alebesque<sup>1</sup>, J.C. Lecina Monge<sup>1</sup>, A. Velázquez Benito<sup>1</sup>, E. Bellosta Diago<sup>1</sup>, B. Pardiñas Barón<sup>1</sup>, C. Morandeira Rivas<sup>2</sup> y S. Santos Lasaosa<sup>1</sup>

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

**Objetivos:** Valoración cognitiva de pacientes con migraña crónica (MC), y análisis comparativo con un grupo control pareado por edad y sexo.

**Material y métodos:** Se recogen las siguientes variables: edad, sexo, tiempo de evolución de la MC, componente de abuso de analgésicos, presencia de quejas subjetivas de pérdida de memoria y síndrome ansioso-depresivo. En la valoración cognitiva se incluyeron el MMSE, la memoria de trabajo (MT), el MOCA test y el test de alteración de memoria (TAM).

**Resultados:** Tamaño muestral: N = 60 (9,9% varones; edad media 47,08 años (DE: 10,48), 30 de ellos con diagnóstico de MC valorados de forma consecutiva en la Unidad de Cefaleas de nuestro servicio (años de evolución: 4,47; DE: 2,74). Presentaban quejas subjetivas de déficit mnésico el 63,3% de los pacientes migrañosos, y el 80%

cumplían criterios de abuso de medicación. Se han encontrado diferencias significativas entre ambos grupos con puntuaciones más bajas de forma global y por dominios en el grupo con MC (MT: 17,5 vs 24,26; MOCA test 24,16 vs 29; TAM: 43,76 vs 48,8). Dentro del grupo con MC, se han encontrado diferencias entre los pacientes con quejas subjetivas de falta de memoria respecto a los que no las tienen en el apartado del MOCA test que valora la capacidad de abstracción (0,72 vs 1,36).

**Conclusiones:** Este trabajo sugiere la existencia de un menor rendimiento cognitivo en pacientes con MC y abuso de medicación, independientemente de las quejas subjetivas de fallos mnésicos que presenten.

## PSEUDOTUMOR CEREBRI: ANÁLISIS DE UNA SERIE HOSPITALARIA DE 12 AÑOS

M. García de las Cuevas<sup>1</sup>, S. González López<sup>1</sup>, M. Martín Pérez<sup>2</sup> y L.C. Álvaro González<sup>1</sup>

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

**Objetivos:** La hipertensión intracranal benigna o pseudotumor cerebri (PSC) se caracteriza por cefalea y síntomas visuales que pueden llevar a ceguera por papiledema. Por ello requiere seguimiento estrecho y tratamiento dependiente de evolución. La forma más habitual es la idiopática, con frecuencia asociada a obesidad. Describimos características clínico-radiológicas, etiologías, tratamiento y evolución en una serie de un hospital universitario.

**Material y métodos:** Revisión retrospectiva de historias con diagnóstico clínico de PSC, tratados entre enero-2000 y enero-2012. En todos RM, PL y valoración oftalmológica (oftalmoscopia, agudeza, campimetría) y búsqueda de causas sistémicas (tóxicos, carencial, Fe, enfermedades sistémicas, vasculitis, Behcet). Exclusión si lesión estructural o presión LCR no elevada. Seguimiento hasta alta.

**Resultados:** 26 casos incluidos, 4 excluidos por incumplir criterios diagnósticos. 20 mujeres (M), 6 hombres (H). Edad media: 29,7 años. 14 obesos (12M, 2H). 22 casos cefalea, 23 papiledema bilateral, 2 papiledema unilateral, 1 sin papiledema. P media LCR 410 mmHg. Dos anemia ferropénica, dos hipotiroidismo. Uno meningitis vírica un mes antes. Neuroimagen normal excepto un caso fistula dural, 4 silla turca vacía. 8 casos secuela: pérdida visual campimétrica o reducción agudeza visual (7 bilateral, 1 OD). 3 precisaron válvula. 15 dados de alta o abandonaron el seguimiento asintomáticos, 11 siguen en control con fármacos.

**Conclusiones:** PSC puede cursar sin cefalea (15%), con papiledema unilateral o sin él (11,5%). El 88,5% son primarios, con obesidad muy comúnmente asociada; corresponderían a la entidad "pseudotumor idiopático". En el 30% secuelas visuales, pese a tratamiento invasivo. Debemos agilizar diagnóstico (no precisa combinación cefalea-papiledema) y tratamiento.

## ANGIOEDEMA ADQUIRIDO CÍCLICO MIGRATORIO CON AFECTACIÓN NEUROLÓGICA

F. Damas Hermoso<sup>1</sup>, J. Molina Seguín<sup>1</sup>, Y. Puente Crespo<sup>2</sup> y J.M. López Domínguez<sup>1</sup>

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

**Objetivos:** El angioedema adquirido cíclico migratorio es un síndrome de reciente diagnóstico cuya etiología es desconocida. Las manifestaciones neurológicas son infrecuentes. Presentamos un caso de angioedema cíclico migratorio que en crisis asociaba episodios compatibles con migraña con auras.

**Material y métodos:** Mujer de 41 años de edad con antecedentes personales de hipotiroidismo autoinmune que a los 35 años presentó de forma subaguda episodio de angioedema del cuello con estridor e insuficiencia respiratoria que requirió la administración de adrenalina. Este cuadro se repitió en varias ocasiones en relación con la menstruación, acompañado de tumefacción de partes blandas. Al tercer año de evolución, minutos después del inicio de algunos de los episodios de angioedema, comienza con cefalea hemicraneal derecha pulsátil de inicio brusco que se mantiene durante unas horas y se acompaña de posterior hemiparesia izquierda que remite tras el cese del angioedema. En ningún caso la cefalea se ha presentado de forma aislada.

**Resultados:** Se realizaron varios estudios de inmunología, neuroimagen y neurosonológicos, con resultados normales. Ha realizado tratamiento profiláctico para la cefalea con topiramato y flunarcina sin respuesta clara. Como tratamiento sintomático al angioedema, inicialmente los episodios cedían con la administración de adrenalina y corticoides, sin embargo, actualmente sólo lo hace con icatibant (antagonista de los receptores beta2 de la bradicinina) con resolución de la clínica en menos de 20 minutos.

**Conclusiones:** En el diagnóstico diferencial de la migraña con aura deben incluirse enfermedades de baja prevalencia como este tipo de angioedema, pudiendo contribuir al conocimiento de mecanismos fisiopatológicos y al desarrollo de nuevas opciones terapéuticas.

#### MIGRAÑA SECUNDARIA A TRATAMIENTO CON ANTICUERPOS MONOCLONALES E INHIBIDORES DE LA AROMATASA

N. Bravo Quelle<sup>1</sup>, D. Sánchez Ruiz<sup>1</sup>, L. Gómez Vicente<sup>2</sup> y D. Ezpeleta Echavarri<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón.

<sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Quirón Madrid.

**Objetivos:** La migraña es un tipo de cefalea primaria que puede presentarse con o sin aura. También existe aura migrañosa sin cefalea. El infliximab y el adalimumab son anticuerpos monoclonales, que disminuyen los niveles del factor de necrosis tumoral. El trastuzumab, es otro anticuerpo monoclonal que se une al receptor del factor de crecimiento epidérmico. El letrozol, inhibidor de la aromatasa, disminuye los niveles de estrógenos. No se ha descrito que estos medicamentos causen migraña. Nuestro objetivo es ilustrar esta relación mediante la exposición de tres casos clínicos en los que se descartó convenientemente cualquier origen secundario.

**Material y métodos:** Caso 1: mujer de 36 años con enfermedad inflamatoria intestinal. Tras dos meses del inicio del infliximab, presenta episodios de migraña sin aura, ocurridos a las pocas horas de empezar la infusión. Inicia adalimumab y uno o dos días después de su administración aparece migraña con aura visual, remitiendo la cefalea tras su suspensión. Caso 2: mujer de 48 años y antecedentes de migraña con aura visual desde hace 5 años, atribuida al tratamiento con letrozol. Hace 2 años es diagnosticada de carcinoma de mama en tratamiento con trastuzumab, que agrava la migraña preexistente. Caso 3: mujer de 51 años con carcinoma de mama en tratamiento con trastuzumab, quien a partir del tercer ciclo, presenta auras visuales típicas, tras 48 horas de su inicio.

**Resultados:** Los inhibidores de la aromatasa y los anticuerpos monoclonales pueden causar migraña.

**Conclusiones:** Se ha demostrado que la supresión de la toma de estos fármacos hace remitir la migraña.

#### Conducta y demencias P1

##### EXPERIENCIA DEL CUIDADOR INFORMAL DE PACIENTES CON ENFERMEDAD DE ALZHEIMER EN TRATAMIENTO CON ANTOCOLINESTERÁSICOS VÍA ORAL O TRANSDÉRMICA

S. López Pousa<sup>1</sup>, R. Sánchez del Valle Díaz<sup>2</sup> y J. Ricart<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Centro Sociosanitario "La República".

<sup>2</sup>Institut d'Assistència Sanitària. <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. <sup>3</sup>Servicio de Medical Advisor. Novartis Farmacéutica. S.A.

**Objetivos:** Evaluar la experiencia de cuidadores de pacientes con enfermedad de Alzheimer (EA) en tratamiento por vía oral (TVO) o transdérmica (TVT) y comparar trastornos conductuales, cognitivos e impresión clínica global de cambio (ICGC) según vía de administración.

**Material y métodos:** Estudio observacional, transversal, multicéntrico en pacientes con EA que recibían anticolinesterásicos (AChEi) TVO o TVT, con/sin memantina, durante  $\geq 6$  meses.

**Resultados:** Participaron 316 pacientes con EA leve/moderada: 128 con TVO y 188 TVT. La media de edad fue  $76,7 \pm 7,6$  años. El tiempo medio desde el inicio de los síntomas fue de 3,6 años (2,3 desde diagnóstico). La preocupación por el olvido de una toma de medicación/reemplazo de parche se dio en un 76% de cuidadores de pacientes con TVO frente al 58% ( $p < 0,05$ ). Los cuidadores de pacientes TVT reconocen, con mayor frecuencia, que los parches no suponen ninguna dificultad para recordar su reemplazo (31,4% frente 25,0%). El cumplimiento fue menor con TVO  $8,68 \pm 1,56$  vs TVT  $9,16 \pm 1,22$  ( $p < 0,005$ ). Se observaron diferencias significativas en la satisfacción global con TVT vs TVO ( $7,45 \pm 1,16$  vs  $6,95 \pm 1,10$ ;  $p < 0,0001$ ). En la ICGC se observó una tendencia ( $p = 0,189$ ) a considerar que los pacientes TVT se sentían mejor que los TVO (39,4% vs 34,4%), y los TVO se sentían peor que los TVT (30,5% vs 25,0%).

**Conclusiones:** La satisfacción de los cuidadores es superior con TVT, asociándose a un menor deterioro del paciente, un mejor cumplimiento y una mayor facilidad de uso.

##### PROCESO DIAGNÓSTICO Y EVOLUCIÓN DE PRUEBAS COMPLEMENTARIAS EN UN CASO DE ENFERMEDAD DE CREUTZFELDT-JAKOB (ECJ)

L.M. Calvo Pérez<sup>1</sup>, M. Gómez Eguilaz<sup>1</sup>, J.M. Juega Mariño<sup>1</sup>, M.Á. López Pérez<sup>1</sup>, M.E. Marzo Sola<sup>1</sup>, I. Hernando de la Bárcena<sup>1</sup> y M.C. Campos López<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurofisiología Clínica. Complejo Hospital San Pedro.

**Objetivos:** La ECJ es una enfermedad degenerativa, con síntomas inespecíficos inicialmente, dificultando el diagnóstico, al cual se llega por autopsia. Las pruebas complementarias durante el proceso apoyan una sospecha y sobre todo descartan otros procesos. Ver hallazgos y variaciones de las pruebas complementarias en relación a la clínica (vídeo), en paciente con ECJ esporádica, desde el inicio.

**Material y métodos:** Desde un caso hacemos registro de pruebas complementarias desde el inicio.

**Resultados:** Paciente 64 años sin AP relevantes que debutó con parestesias en mano seguida de torpeza y pérdida de fuerza. Posteriormente presenta trastorno de la marcha con inestabilidad. Las pruebas realizadas (analítica, PL, TAC cerebral, RM cervical, EMG) muestran normalidad, RM cerebral: imagen lineal periférica cortical en lóbulo occipital derecho hiperintensa en Flair y difusión, EEG: discreto enlentecimiento de la actividad en lóbulo temporal

con alguna descarga y PET cerebral: hipometabolismo en hemisferio cerebral y ganglios basales derechos. Posteriormente (1 mes) inició movimientos clónicos en los brazos, deterioro cognitivo leve, ataxia, en el EEG se observaban complejos generalizados periódicos a 1 Hz, asociados a las mioclonías. La 14.3.3 positiva y la RM 1 mes después de la primera, mostraba hiperintensidad moderada en ganglios basales y atrofia cerebral generalizada. Falleció 5 meses tras inicio de la clínica, la autopsia confirma el diagnóstico.

**Conclusiones:** Aunque la sospecha de la enfermedad en su inicio es difícil, pruebas complementarias como la RNM, EEG y PET pueden apoyar la sospecha diagnóstica. Se debe solicitar siempre la proteína 14.3.3 en aquellos pacientes con deterioro progresivo sin origen filiado.

#### SÍNDROME “CREUTZFELDT-JAKOB LIKE” SECUNDARIO A NEUROTOXICIDAD POR LITIO

N.P. Riesco Pérez<sup>1</sup>, A. Oterino Durán<sup>1</sup>, J.L. Fernández Torre<sup>2</sup>, E.M. Rodríguez Rodríguez<sup>1</sup>, R. Viadero Cervera<sup>1</sup> y J.Á. Berciano Blanco<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

**Objetivos:** Describir los hallazgos clínicos y electroencefalográficos de una paciente anciana intoxicada por litio que simularon las alteraciones descritas en la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ).

**Material y métodos:** Mujer de 72 años, con esquizofrenia paranoides en tratamiento crónico con neurolépticos y litio. En las semanas previas al ingreso comienza con un cuadro de apatía, desorientación, temblor y trastorno de la marcha, progresando a un síndrome confusional con tendencia al estupor. Se realizó un electroencefalograma (EEG) urgente, en el cuál se observaron complejos periódicos generalizados de ondas agudas, de morfología trifásica, que no se asociaron a mioclonías. La inyección de 5 mg endovenosos de diazepam, no abolió los complejos periódicos ni modificó el estado mental de la paciente. El análisis de la litemia determinó cifras de litio notablemente elevadas (3 mmol/l).

**Resultados:** El tratamiento con hemodiálisis redujo progresivamente la litemia con normalización progresiva del estado mental y de los EEGs evolutivos.

**Conclusiones:** La intoxicación por litio puede simular los hallazgos clínicos y electroencefalográficos de la ECJ y, por tanto, debe incluirse en el diagnóstico diferencial de los trastornos confusionales agudos en pacientes ancianos con enfermedades psiquiátricas en cuyos EEGs se observan complejos periódicos generalizados. La respuesta al tratamiento y los EEGs evolutivos son esenciales en la confirmación diagnóstica.

#### DEMENCIA Y PÉRDIDA DE PESO. ¿TIENEN “ALGO ESPECIAL” ESTOS PACIENTES?

A.B. Gago Veiga<sup>1</sup>, M.T. Carreras Rodríguez<sup>1</sup>, G. Zapata Wainberg<sup>1</sup>, A. Mancha Álvarez-Estrada<sup>2</sup> y J.A. Vivancos Mora<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Nutrición. Hospital Universitario de la Princesa.

**Objetivos:** La pérdida de peso es un hecho habitual en la demencia. Nuestro objetivo es describir el perfil de estos pacientes en una consulta especializada.

**Material y métodos:** Estudio casos-controles. Durante 6 meses consecutivos se seleccionaron los pacientes que respondían afirmativamente que habían perdido peso y se analizaron sus características demográficas (sexo, edad) y neurológicas (diagnóstico,

GDS, síntomas conductuales, tratamiento) comparándose con grupo control (no pareado-coetáneo). Los casos fueron evaluados por S. Nutrición analizándose sus características y tratándose si fue necesario, posteriormente se preguntó valoración al cuidador.

**Resultados:** El número de casos fue 30 (1,2 pacientes/semana). Características demográficas: no diferencias significativas (NS) en sexo y edad con respecto a controles. Características neurológicas. Diagnóstico: deterioro cognitivo leve 0% ( $p < 0,05$ ), E. Alzheimer 60% (NS), D. fronto-temporal 13,3% (NS), D. cuerpos Lewy 20% ( $p < 0,05$ ), otras 6,6% (NS). GDS 5 ( $p < 0,05$ ). Síntomas conductuales: no 33,3% (NS), predominancia síntomas positivos (irritabilidad, agresividad) 33,3% ( $p < 0,05$ ), negativos (depresión, apatía) 26,6% (NS), ambos 6,6% (NS). No diferencias respecto al tratamiento (NS). Características nutricionales: ingesta calórica: 1.336 (800-2.100), pérdida peso media: 9,7% (0-23) (hombres 14,4% vs mujeres 8,7% ( $p < 0,05$ ), no correlación con ingesta calórica, no correlación con diagnóstico). No alteración en parámetros analíticos. No diferencias por lugar de residencia (NS). 96,4% no enfermo-multipatológico. 8,9% precisaron suplementos. Todos los cuidadores valoraron positivamente la intervención nutricional.

**Conclusiones:** El porcentaje de pérdida de peso no se relaciona con la ingesta calórica ni con la etiología de demencia. En la consulta, la pérdida de peso ocurre en pacientes con diagnóstico de demencia, donde predominan los síntomas positivos y más frecuentemente en estadio moderado. Todos los cuidadores valoran positivamente esta intervención. Consideramos importante la colaboración del S. Nutrición en una U. Demencia.

#### COMPENSACIÓN COGNITIVA EN PACIENTES CON DETERIORO COGNITIVO LEVE

J. Mazón Herrero<sup>1</sup>, A. Sales Galán<sup>2</sup>, T. Mayordomo Rodríguez<sup>2</sup>, S. Algarabel González<sup>2</sup>, J. Escudero Tordella<sup>1</sup> y J.C. Meléndez Moral<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. <sup>2</sup>Departamento de Ciencias del Comportamiento;

<sup>3</sup>Departamento de Psicología Evolutiva y de la Educación.

Facultad de Psicología. Universidad de Valencia.

**Objetivos:** El término compensación hace referencia a la superación o reducción de las pérdidas o déficits en diferentes mecanismos y procesos cognitivos. Intentaremos analizar las diferencias en la compensación de los déficits de memoria episódica entre pacientes con deterioro cognitivo leve (DCL) y controles, a través de la conservación de la memoria implícita.

**Material y métodos:** Estudiamos 65 sujetos, 28 con DCL y 37 controles ajustados por edad, reclutados de la unidad de demencias de nuestro hospital y de centros de la tercera edad respectivamente. Aplicamos una batería neuropsicológica y la tarea experimental, que consistió en una prueba de memoria de reconocimiento asociativo con dos condiciones, una en la que el sujeto sólo puede utilizar estrategias explícitas y otra donde además puede utilizar procesos implícitos de compensación.

**Resultados:** Encontramos diferencias significativas entre ambos grupos tanto en la realización de la condición explícita ( $t(62) = -2,613$ ;  $p < 0,011$ ) como en la implícita ( $t(62) = -4,511$ ;  $p < 0,000$ ); siendo mayor el rendimiento en el grupo control, si bien en ambos grupos se observó una mejoría en la condición implícita.

**Conclusiones:** El mayor rendimiento en la condición implícita frente a la explícita puede explicarse porque en el envejecimiento normal y el DCL, el lóbulo temporal (en esencia el hipocampo y la corteza pre-frontal) es de las primeras áreas cerebrales que se deterioran con la edad. Sin embargo, estas áreas no parecen influir en tanta medida en procesos de compensación ligados a la familiaridad (implícitos), lo que explicaría el mayor beneficio obtenido con la condición implícita.

## ESTUDIO DE BIOMARCADORES EN UN CASO DE ANGIOPATÍA AMILOIDE INFLAMATORIA

A. Fernández Arcos<sup>1</sup>, M. Carmona Iragui<sup>1</sup>, D. Alcolea Rodríguez<sup>1</sup>, S. Antón-Aguirre<sup>1</sup>, J. Clarimón<sup>1</sup>, O. Dols-Icardo<sup>1</sup>, C. Trampal<sup>2</sup>, S. Bullich<sup>2</sup>, B. Gómez-Ansón<sup>3</sup>, J. Munuera<sup>3</sup>, A. Lleó Bisa<sup>1</sup>, R. Blesa<sup>1</sup> y J. Fortea Ormaechea<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Radiología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. <sup>3</sup>Servicio de Medicina Nuclear. CRC Centro de Imagen Molecular.

**Objetivos:** La angiopatía amiloide inflamatoria (IAA) es un síndrome infrecuente que cursa como encefalopatía asociada a microhemorragias cerebrales y lesiones asimétricas de sustancia blanca que puede responder a tratamiento inmunosupresor.

**Material y métodos:** Descripción clínica, estudio de biomarcadores de LCR (ELISA comercial), PET con 11C-PIB, seguimiento neuropsicológico y radiológico de un caso.

**Resultados:** Varón de 76 años, hipertenso, valorado por alteraciones conductuales, anomia y bloqueos del lenguaje de dos años de evolución. La evaluación neuropsicológica mostró MMSE 29, leve alteración de funciones ejecutivas y memoria verbal. RM craneal: múltiples microsangrados corticales bilaterales de predominio frontal izquierdo, áreas hiperintensas subcorticales en secuencias T2, de igual distribución, y leve atrofia cortical e hipocampal bilateral. Genotipo APOE: ε4/ε4. Biomarcadores de LCR: Niveles disminuidos de Aβ-42 (249,5 pg/mL) y discretamente elevados de Tau-T y p-tau (368,5 y 70,5 pg/mL). PET-PIB: positivo con patrón tipo enfermedad de Alzheimer (EA). A los 8 meses presentó empeoramiento clínico (síndrome frontal izquierdo), neuropsicológico (TMT-A: 102; Fluencia semántica: 7; FCSRT-total: 20; Copia ROCF: 20; MMSE: 24) y radiológico, con aumento de atrofia hipocampal y del edema frontotemporal izquierdo. Administramos tratamiento esteroideo con mejoría neuropsicológica parcial (TMT-A: 61; Fluencia semántica: 10; FCSRT-total: 37; Copia ROCF: 34; MMSE: 26), desaparición de los signos focales, importante reducción del edema cerebral y aumento significativo de la atrofia cerebral.

**Conclusiones:** La IAA puede cursar con síntomas neurológicos focales asociados a fenómenos inflamatorios que pueden responder a tratamiento esteroideo. Como en la mayoría de casos descritos, el estudio de biomarcadores de nuestro paciente muestra un perfil sugestivo de EA.

## HOMOCISTEÍNA PLASMÁTICA Y RENDIMIENTO COGNITIVO: ESTUDIO LONGITUDINAL

I. Sala Matavera, M. Sánchez Saudinós, C. García Sánchez, J. Fortea Ormaechea, D. Alcolea Rodríguez, M. Suárez Calvet, S. Antón Aguirre, M. Carmona Iragui, I. Gich Saladich, T. Gómez Isla, R. Blesa González y A. Lleó Bisa

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

**Objetivos:** Estudiar la relación entre los niveles de homocisteína plasmática (tHcy) y el curso evolutivo del rendimiento cognitivo en una muestra hospitalaria de sujetos con quejas subjetivas de memoria (QSM), deterioro cognitivo ligero (DCL) o demencia tipo Alzheimer (EA).

**Material y métodos:** Se incluyeron 129 pacientes (81 mujeres) con diagnóstico de QSM (13), DCL (74) y EA (42) visitados en la Unidad de Memoria entre enero de 2006 y mayo de 2007. El seguimiento evolutivo se realizó hasta enero del 2012. Se administró una extensa exploración neuropsicológica, una escala de depresión y de funcionalidad. Se recogieron variables demográficas y datos bioquímicos como creatinina, vitamina B12, folato intraeritrocitario y tHcy.

**Resultados:** El tiempo medio de seguimiento fue de 2,4 años (DE: 1,2). Del grupo de QSM en la visita basal, el 57,8% permaneció

con QSM mientras que el 42,1% evolucionó a DCL. Del grupo de DCL en la visita basal, el 29,5% evolucionó a EA, el 67,3% permaneció estable, 1 caso evolucionó a demencia fronto-temporal y 2 evolucionaron a QSM. El análisis de covarianza (ANCOVA) detectó una relación estadísticamente significativa entre los niveles elevados de tHcy y una disminución del rendimiento cognitivo objetivado en los siguientes tests: memoria-FCSR ( $F = 5,3$ ,  $gl = 119$ ,  $p = 0,023$ ), memoria de reconocimiento-CERAD ( $F = 6,9$ ,  $gl = 126$ ,  $p = 0,014$ ), lenguaje-BNT ( $F = 4,2$ ,  $gl = 124$ ,  $p = 0,041$ ) y funcional-IDDD ( $F = 4,28$ ,  $gl = 80$ ,  $p = 0,042$ ).

**Conclusiones:** Nuestros resultados indican que niveles elevados de tHcy se relacionan con un peor rendimiento cognitivo y funcional a los 2,4 años de seguimiento.

## DÉFICITS DE MEMORIA OBJETIVOS FRENTE A EN OTROS DOMINIOS COGNITIVOS EN EL RIESGO DE EVOLUCIÓN A ENFERMEDAD DE ALZHEIMER EN PACIENTES CON QUEJAS SUBJETIVAS DE MEMORIA

A. Marcos Dolado<sup>1</sup>, J.L. López Pantoja<sup>2</sup>, A. Barabash Bustelo<sup>3</sup>, I.E. Ancín Martínez-Zaporta<sup>3</sup>, O.J. Rodríguez Gómez<sup>4</sup>, S. Manzano Palomo<sup>5</sup> y J.A. Cabranes Díaz<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Psiquiatría; <sup>3</sup>Laboratorio de Psiconeuroendocrinología. Hospital Clínico San Carlos. <sup>4</sup>Servicio de Neurología. Fundación ACE. <sup>5</sup>Servicio de Neurología. Hospital Infanta Cristina.

**Objetivos:** Comprobar en pacientes con quejas subjetivas de memoria (QSM) el papel como marcador de evolución a enfermedad de Alzheimer (EA) del déficit de memoria con respecto a otros dominios cognitivos.

**Material y métodos:** Se realizaron en 56 sujetos con QSM corroboradas (37,5% hombres, 62,5% mujeres, edad media = 76), MMSE, California Verbal Learning Test (CVLT), FAS, fluencia verbal y CAMCOG, quedando los sujetos divididos en: QSM (n = 19), deterioro cognitivo Leve amnésico (DCLa, n = 9), DCL no amnésico (n = 9), y DCL multidominio (DCLm, n = 19).

**Resultados:** Tras evaluaciones a los 6, 12, 18 y 24 meses, se muestran la evolución de los diagnósticos en el tiempo, las probabilidades acumuladas de no desarrollar EA por diagnósticos iniciales y puntuaciones en los diversos test neuropsicológicos y las variables con mejores asociaciones con el diagnóstico final. En sujetos con QSM la presencia de alteraciones objetivadas en memoria y otros dominios cognitivos, junto con la edad se asocian con riesgo de evolución rápida a EA (DCLa: HR = 5,9; CAMCOGtotal < 74: HR = 3,3; Edad < 77: HR = 0,4). Existe asociación significativa entre CAMCOG total menor o igual a 74 y el pertenecer al grupo DCLa (OR = 4,5).

**Conclusiones:** El déficit de memoria objetivo es el principal marcador de evolución rápida a demencia en sujetos con QSM, teniendo esta variable mayor capacidad de asociación con la evolución clínica que la mostrada por alteraciones en ámbitos diferentes. En pacientes con DCLa, aún no cumpliendo criterios de DCLm, el déficit de memoria objetivado, y no tanto el subjetivo, está asociado con deterioro en otros dominios cognitivos distintos.

## CÓMO VIVE EL CUIDADOR LA FASE AVANZADA DE LA DEMENCIA: ANÁLISIS DE LOS FACTORES CONDICIONANTES

M. Aguilar Barberá<sup>1</sup>, Y.J. Martínez García<sup>2</sup> y G. Tomé Carruesco<sup>1</sup>

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

<sup>2</sup>Servicio de Medicina. Universidad Autónoma de Nuevo León-Monterrey.

**Objetivos:** La demencia sobrecarga y puede afectar la calidad de vida (CdV) y el estado emocional del cuidador. La fase avanzada

suele ser crítica con mayor riesgo de claudicación. Analizamos los factores que condicionan la vivencia en esta fase de la demencia.

**Material y métodos:** 25 familias que atienden a una persona con demencia (GDS = 6). Se valora al paciente y su entorno cuidador.

**Resultados:** Pacientes: 68% mujeres. Edad:  $78,24 \pm 8,84$  (53-88). Evolución  $6,76 \pm 3,01$ . MMSE:  $13,20 \pm 5,76$ . NPI ítems =  $5,28 \pm 2,90$ , severidad  $10,16 \pm 6,39$ , estrés cuidador  $12,88 \pm 10,15$ . Blessed-Tl:  $15,18 \pm 4,60$ , RDRS-Tl:  $43,52 \pm 9,87$ . Parkinsonismo (40% casos). 100% tratados (IACE y/o memantina). Cuidadores: 76% mujeres. Edad  $58,64 \pm 124,83$ . Hijas/os 52%, parejas (32%). Soporte familiar (36%), profesional (32%). Trabajan (36%). Carga-Zarit  $22,60 \pm 16,37$ , CdV:  $10,76 \pm 8,60$ . Situación aceptable cuidador: 88% (Zarit), 64% (CdV), 64% (HAD-D), y 60% (HAD.A). Factores que condicionan la vivencia: presencia y severidad de las alteraciones de conducta (apetito ( $p = 0,02$ ), delirios ( $p = 0,02$ )), preocupación del cuidador ( $p = 0,0004$ ), parkinsonismo ( $p = 0,05$ ). Relación previa cuidador-paciente buena (96%), y en fase avanzada: buena (72%), aceptable (16%), conflictiva (8%), desestructurada (4%).

**Conclusiones:** Muchas familias viven la demencia avanzada de forma aceptable, carga llevadera, CdV buena, estado emocional correcto. Influye la red de soporte familiar-profesional, situación económica y control de síntomas conductuales. Las familias lo pasan mal si falta la red y no se controlan bien los síntomas conductuales. La personalidad del cuidador condiciona su vivencia.

## Conducta y demencias P2

### UTILIDAD DE LA NUEVA VERSIÓN DEL TEST ECOLÓGICO DE MEMORIA DE RIVERMEAD EN EL DIAGNÓSTICO DE DETERIORO COGNITIVO LEVE Y ENFERMEDAD DE ALZHEIMER EN POBLACIÓN ESPAÑOLA

G. Piñol Ripoll<sup>1</sup>, S. Bolló Gasol<sup>1</sup>, F. Purroy García<sup>2</sup>, A. Quílez Martínez<sup>2</sup>, M. Pujol Sabaté<sup>1</sup>, J. Sanahuja Montesinos<sup>2</sup>, M. Boix Codony<sup>2</sup> y L. Brieva<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Santa María. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida.

**Objetivos:** Rivermead Behavioural Memory Test-3 (RBMT-3) es un test ecológico que simulando actividades de la vida diaria permite predecir el funcionamiento del sujeto en el ambiente cotidiano. Examinamos la utilidad de la nueva versión del RBMT para el diagnóstico de pacientes con deterioro cognitivo leve (DCL), enfermedad de Alzheimer (DTA) y sujetos controles.

**Material y métodos:** Muestra 71 sujetos mayores de 60 años, 11 controles, 20 DCL y 39 pacientes con DTA. Se aplica una batería de test estándar que incluye: MMSE, pruebas de atención, comprensión verbal, gnosias visuales, funciones ejecutivas, memoria de trabajo, memoria semántica y RBMT-3.

**Resultados:** Las características demográficas se presentaron posteriormente. MMSE 28,9 (DE = 0,47) control, 26,1 (DE = 0,54) DCL y 22,9 (DE = 0,62) DTA. Puntuaciones totales directas RBMT-3 122,3 (DE = 18,86) control, 99,43 (DE = 23,30) DCL y 66,09 (DE = 17,57) DTA, diferencias significativas entre control/DCL, DCL/DTA y control/DTA ( $p < 0,05$ ). Todos los ítems excepto recuerdo inmediato del mensaje permiten diferenciar controles respecto DTA ( $p < 0,001$ ). Recuerdo de la pertenencia, reconocimiento de dibujos, recuerdo de la historia diferido y trayecto diferido permiten diferenciar controles respecto DCL ( $p < 0,05$ ). Recuerdo de nombre y apellido, orientación y fecha, tarea novedosa (inmediata y diferida), recuerdo de historia inmediato y diferido ( $p < 0,001$ ), recuerdo pertenencias, reconocimiento de dibujo, reconocimiento de caras,

recuerdo del trayecto (inmediato y diferido) y recuerdo del mensaje diferido ( $p < 0,05$ ) permiten diferenciar entre DCL/DTA.

**Conclusiones:** RBMT-3 es un test ecológico útil para diferenciar sujetos controles de DCL y sujetos DCL de DTA permitiendo además diseñar estrategias de rehabilitación cognitiva.

### RECONOCIMIENTO DE EMOCIONES FACIALES Y ESTADOS MENTALES EMOCIONALES EN EL DETERIORO COGNITIVO LEVE Y ENFERMEDAD DE ALZHEIMER INICIAL

G. Piñol Ripoll<sup>1</sup>, S. Bolló Gasol<sup>1</sup>, A. Quílez Martínez<sup>2</sup>, F. Purroy García<sup>2</sup>, M. Boix Codony<sup>2</sup>, C. González Mingot<sup>2</sup>, M.P. Gil<sup>2</sup>, J. Sanahuja Montesinos<sup>2</sup> y L. Brieva<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Santa María. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida.

**Objetivos:** La teoría de la mente permite predecir y adaptar la conducta social distinguiendo diferentes niveles de complejidad desde el reconocimiento de expresiones faciales hasta el reconocimiento de la expresión emocional a través de la mirada. Se evalúa el rendimiento en tests de diferente complejidad en pacientes con DTA y DCL.

**Material y métodos:** Muestra de 34 sujetos mayores de 60 años, 10 controles, 10 DCL y 14 DTA GDS 4 evaluados mediante: test de lectura de la mente en los ojos (ET) y test 60 caras de Ekman (FT), MMSE, pruebas de comprensión verbal, gnosias visuales, funciones ejecutivas, memoria de trabajo, memoria semántica y episódica.

**Resultados:** FT  $35,0 \pm 9,25$  control, DCL  $35,70 \pm 8,0$  y DTA  $32,14 \pm 8,62$  ( $p > 0,05$ ); puntuación total ET en  $13,30 \pm 5,60$  control,  $14,40 \pm 5,72$  DCL y  $14,21 \pm 4,26$  DTA ( $p > 0,05$ ). El MMSE correlaciona con puntuaciones totales de FT y ET ( $p < 0,05$ ) y el FT y ET también correlacionan significativamente ( $p < 0,00$ ). El FT correlaciona con test de memoria episódica, memoria de trabajo, gnosias visuales y funciones ejecutivas ( $p < 0,05$ ), mientras que el ET sólo correlaciona con test de memoria de trabajo, funciones ejecutivas y gnosias visuales ( $p < 0,05$ ).

**Conclusiones:** El procesamiento de las expresiones emocionales está preservado en fases inicial y prodromica de enfermedad de Alzheimer pero existe una relación entre el nivel de afectación de determinadas funciones cognitivas y las puntuaciones obtenidas en ambos tests.

### NUEVA MUTACIÓN DE GRN CON FENOTIPO DE SÍNDROME CORTICOBASAL

M.J. Sáenz San Juan, I. Abellán Miralles, G. González Caballero, B. Piñol Ferrer, M. Ferrer Navajas y C. Morales Espinosa

Servicio de Neurología. Hospital San Vicente.

**Objetivos:** El síndrome corticobasal (SCB) es una de las formas clínicas de presentación de la demencia frontotemporal (DFT). Se caracteriza por un cuadro progresivo de parkinsonismo, apraxia asimétrica y deterioro cognitivo. La proteinopatía subyacentes es mayoritariamente una taupatía (DCB, PSP, mutaciones de MAPT) aunque recientemente se ha descrito asociada a otras proteinopatías (TDP, amiloide, priones, alfa-sinucleína, etc.). Determinadas características clínicas y de neuroimagen nos permiten sospechar la proteinopatía subyacente.

**Material y métodos:** Paciente con SCB por mutación no descrita del gen de GRN sin historia familiar. Clínica, neuropsicología, neuroimagen y genética.

**Resultados:** Varón de 60 años que debutó con afasia progresiva no fluente. Posteriormente asoció parkinsonismo hemicorporal izquierdo con rigidez, apraxia, heminegligencia y trastorno de conducta con pérdida de insight, perseveraciones y apatía. En los siguientes 2 años ha sufrido un rápido deterioro neurológico. Se

realizaron entre otras pruebas: RM encefálica con atrofia fronto-parietotemporal de predominio derecho, Dat-Scan con afectación de la vía dopamínérgica presináptica nigroestriatal derecha y PET con hipometabolismo grave frontotemporoparietal derecho y leve en el lado izquierdo, ganglios basales y cerebelo. El estudio genético demostró mutación no descrita de GRN c. 1486G > T (p.Glu496Term).

**Conclusiones:** La presencia de una DFT con parkinsonismo asimétrico y apraxia (fenotipo SCB) cuya neuroimagen estructural y funcional muestre afectación frontoparietotemporal y de ganglios basales (estriado) marcadamente asimétrica es común en DLFT-TDP-43 tipo A (Mackenzie, 2011) particularmente cuando se asocia a una mutación de la GRN. El screening genético debe considerarse en el SCB aun sin historia familiar.

#### ESCALA ADFACS: VALIDACIÓN Y PERFILES FUNCIONALES DEL DETERIORO COGNITIVO Y DEMENCIA

R.M. Manero Borrás<sup>1</sup>, M. Casals Coll<sup>2</sup>, G. Sánchez Benavides<sup>2</sup>, J. Roquer González<sup>1</sup> y J. Peña Casanova<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Neurología. Sección de Neurología de la Conducta y Demencias. Hospital del Mar. <sup>3</sup>Servicio de Programa de Neurociencias. IMIM. Parc de Recerca Biomèdica.

**Objetivos:** Mild cognitive impairment (MCI) se ha conceptualizado como el estadio entre déficit cognitivo asociado a la edad y demencia leve. Se define como ausencia de déficit en las actividades básicas de la vida diaria (ABVD) y sutiles cambios en las habilidades para realizar las actividades avanzadas (AAVD) e instrumentales (AIVD), junto con los cambios cognitivos. Existen diversas escalas para valorar las AVD. La escala ADFACS (Alzheimer Disease Functional Assessment and Change Scale) fue diseñada para dicho propósito Identificar cuáles son las AVD afectadas en MCI y DTA según la escala ADFACS. Determinar los puntos de corte para cada estadio.

**Material y métodos:** Se estudiaron 311 sujetos. 146 controles, 67 MCI, 98 DTA (Global Deterioration Scale - GDS 4: 68, GDS 5: 30). Se compararon las puntuaciones de los grupos dos a dos. Se determina la sensibilidad, especificidad y curvas ROC.

**Resultados:** Se observó un patrón similar de disfunción pero en diferentes grados para cada uno de los grupos de pacientes. Las AIVD afectadas fueron: manejo del dinero, capacidad para viajar solo y manejo de la correspondencia. En GDS 5 inicia una leve afectación de las ABVD (elección de la ropa, higiene personal, uso de la bañera). Puntos de corte: 1, 4 y 17, para separar el grupo control de MCI, MCI-GDS 4, GDS 4-GDS 5, respectivamente.

**Conclusiones:** La valoración sistemática de las AAVD y AIVD para diferenciar MCI del envejecimiento normal puede contribuir en el diagnóstico precoz. ADFACS discrimina los diferentes estadios desde el envejecimiento normal hasta la demencia.

#### CAMBIOS EN LA CONDUCCIÓN DE VEHÍCULOS ASOCIADOS AL DETERIORO COGNITIVO

R. García Cobos<sup>1</sup>, R. Gonzalo Barbas<sup>1</sup>, C. Terrón Cuadrado<sup>2</sup> y B. Anciones Rodríguez<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital de la Zarzuela. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Sanatorio Nuestra Señora del Rosario.

**Objetivos:** La conducción de vehículos constituye un acto complejo que depende de la integridad de distintas funciones cognitivas. La legislación actual prohíbe conducir en casos de demencia

pero no es clara respecto al deterioro cognitivo ligero (DCL). El envejecimiento de la población hace necesario disponer de herramientas adecuadas para detectar la presencia de fallos en la conducción asociados al DCL.

**Material y métodos:** Evaluación cognitiva de pacientes mayores de 60 años con quejas de memoria (MMSE, CDR, TMT, Digit Span, Control mental; Búsqueda de la llave; Recuerdo lista de palabras). Cuestionario de conducción al acompañante (26 preguntas que registran accidentes y cambios/fallos en la conducción). La muestra incluida hasta la fecha es de 100 sujetos: enfermedad de Alzheimer (EA): 13, de éstos habían sido conductores 6 (activos 2); DCL: 47, conductores 31 (activos 28); controles: 40, conductores 28 (activos 20).

**Resultados:** En pacientes con EA se observa: desorientación en lugares conocidos, restricción del uso del coche a trayectos cortos en lugares conocidos y dificultades para aparcar (ocasional desperfectos en el coche). Los DCL conductores activos presentan, a diferencia de los controles, dudas en salidas de autopistas, evitación de situaciones de mayor riesgo, reducción del kilometraje, distractibilidad aumentada con estímulos externos. Cabe destacar que tanto los EA como los DCL conductores no activos, habían presentado cambios en la conducción previamente.

**Conclusiones:** A pesar de ser un estudio preliminar que no permite extraer conclusiones definitivas, se aprecia una tendencia a presentar mayor número de fallos en el grupo de pacientes con DCL respecto al control.

#### DEGENERACIÓN FRONTO-TEMPORAL POR EXPANSIÓN EN C9ORF72 EN CANTABRIA: DESCRIPCIÓN DE DOS CASOS

E. Rodríguez Rodríguez<sup>1</sup>, P. Sánchez Juan<sup>2</sup>, S. Lee<sup>3</sup>, G. Coppola<sup>4</sup>, J.L. Vázquez Higuera<sup>2</sup>, A. Pozueta<sup>1</sup>, I. Mateo Fernández<sup>2</sup>, D.H. Geschwind<sup>4</sup>, J. Berciano Blanco<sup>2</sup>, B.L. Miller<sup>3</sup> y O. Combarros Pascual<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla y CIBERNED. <sup>3</sup>Servicio de Memory and Aging Center. UCSF. <sup>4</sup>Servicio de Program in Neurogenetics. Department of Neurology. UCLA.

**Objetivos:** Describir el fenotipo de dos casos de DFT por mutación en el gen C9ORF72.

**Material y métodos:** En nuestra muestra de pacientes con diagnósticos clínicos del espectro DFT (n = 39; DFT-c = 23; DFT-ELA = 1; APP = 7; SCB = 4; PSP = 4) se realizó la determinación de la expansión del hexanucleótido GGGGCC en el gen C9ORF72 mediante Repeat-Primed PCR. Se encontraron dos casos no relacionados que se describen a continuación.

**Resultados:** Caso 1: se trata de un varón con diagnóstico clínico de DFT conductual, de inicio a los 64 años y diagnosticado a los 67, con historia familiar de demencia con patrón autosómico dominante. Al diagnóstico, presentaba una ligera atrofia frontal en el TAC craneal y una hipoperfusión frontal izquierda leve en el SPECT de perfusión. En los 9 años siguientes el paciente sufrió un leve deterioro funcional y cognitivo. En las pruebas de neuroimagen no hubo cambios. Ante estos hallazgos se diagnosticó de "fenocopia" o DFT conductual de lenta evolución. Caso 2: mujer, diagnosticada a los 77 años de DFT conductual con afectación del lenguaje por un cuadro de 18 meses de evolución de alteraciones conductuales y dificultad para la expresión. En la RMN craneal y SPECT de perfusión se apreció una afectación frontal bilateral. En los meses siguientes aparecieron disfagia para líquidos, disartria bulbar y fasciculaciones lingüales. Un EMG confirmó afectación de motoneurona inferior.

**Conclusiones:** Presentamos dos casos de DFT por mutación del C9ORF72, uno con un cuadro de DFT conductual de lenta evolución

y otro de DFT-ELA de inicio tardío para demencias genéticamente determinadas. Ante estos dos fenotipos debe plantearse el estudio del gen C9ORF72.

#### DIFERENCIAS EN EL DÉFICIT DE MEMORIA ENTRE ROEDORES OCTODON DEGUS JÓVENES Y DE MAYOR EDAD TRAS LA PRIVACIÓN TOTAL DE SUEÑO

E. Tarragón Cros<sup>1</sup>, D. López López<sup>1</sup>, C. Estrada Esteban<sup>1</sup>, F. Ros Bernal<sup>2</sup>, J.E. Yuste Jiménez<sup>1</sup>, V. Ortiz Cullera<sup>1</sup>, E. Martín Montiel<sup>3</sup>, A. González Cuello<sup>1</sup>, E. Schenker<sup>4</sup>, A. Auffret<sup>5</sup>, Y. Lamberty<sup>6</sup>, R. Bordet<sup>7</sup>, J. Richardson<sup>8</sup> y M.T. Herrero Ezquerro<sup>1</sup>

<sup>1</sup>NICE-CIBERNED. Universidad de Murcia. <sup>2</sup>Facultad de Medicina. Universitat Jaume I. <sup>3</sup>Servicio de Neurofisiología y Plasticidad sináptica. Universidad de Castilla La Mancha. <sup>4</sup>Institut de Recherche. Servier. <sup>5</sup>CNRS. Université de la Méditerranée. <sup>6</sup>UCB Pharma. <sup>7</sup>Medical Pharmacology. University of Lille. <sup>8</sup>R&D. GlaxoSmithKline.

**Objetivos:** La prueba de reconocimiento de objetos nuevos (Novel Object Recognition task) es una prueba interesante para el estudio de los déficits cognitivos en diferentes especies. Se ha demostrado que la privación del sueño es un proceso que desencadena alteraciones cognitivas transitorias tanto en animales como en humanos. En efecto, se sabe que la privación del sueño (PS) altera diferentes áreas de la memoria que se ven frecuentemente afectadas en casos de demencia y envejecimiento normal. El Octodon degus (*O. degus*) es un roedor diurno que desarrolla de manera innata características típicas del envejecimiento normal y patológico. Por lo tanto, el *O. degus* resulta un interesante modelo natural para el envejecimiento y para aquellas patologías vinculadas a éste como alternativa a los modelos transgénicos. En el presente estudio, se evaluaron las alteraciones de la memoria inducidas por la privación del sueño en *O. degus* jóvenes y de mayor edad con el objetivo de averiguar si estos últimos eran más sensibles a dicho experimento.

**Material y métodos:** Realizamos la prueba de reconocimiento de objetos nuevos a 8 jóvenes hembras *O. degus* (18 meses de edad) y a 6 hembras *O. degus* mayores (48 meses de edad) en condiciones normales de sueño y tras PS.

**Resultados:** No hubo diferencias significativas entre ambos grupos en condiciones normales de sueño. La privación del sueño causó un deterioro de la memoria. Éste fue más significativo en el grupo de roedores *O. degus* de mayor edad ( $p < 0,01$ ). Se observó el mismo resultado en la prueba de reconocimiento de objetos tras cambios espaciales ( $p < 0,05$ ).

**Conclusiones:** Los resultados obtenidos indican que la privación del sueño es un proceso que provoca alteraciones en la memoria de los roedores *O. degus*. La prueba de reconocimiento de objetos nuevos distingue eficazmente entre los animales jóvenes y de mayor edad. Un fenómeno parecido ocurre con la memoria de las personas mayores, cuyos déficits cognitivos aparecen con el envejecimiento patológico.

#### IMPLICACIÓN DE LA PATOLOGÍA VASCULAR EN EL DETERIORO COGNITIVO. CORRELACIÓN CLÍNICO-NEUROPATHOLÓGICA

M.A. Zea Sevilla<sup>1</sup>, M.A. Fernández Blázquez<sup>2</sup>, M.B. Frades Payo<sup>2</sup>, M. Ávila Villanueva<sup>2</sup>, M. Valentí Soler<sup>1</sup>, A. Rábano Gutiérrez<sup>3</sup> y P. Martínez Martín<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Neurología; <sup>2</sup>Neuropsicología; <sup>3</sup>Neuropatología. Unidad de Investigación Proyecto Alzheimer. Fundación Centro de Investigación de Enfermedades Neurológicas. Centro Alzheimer. Fundación Reina Sofía.

**Objetivos:** La presencia de daño vascular en la enfermedad de Alzheimer (EA) es indiscutible. Cada día se acumula más eviden-

cia al respecto y los estudios epidemiológicos muestran cómo los factores de riesgo vascular intervienen en el deterioro cognitivo de los pacientes con EA. Pero ¿cómo contribuye la enfermedad vascular (EV) en el proceso de la degeneración? ¿Existen características clínicas-neuropsicológicas, neuropatológicas y genéticas específicas?

**Material y métodos:** Se obtuvieron los datos neuropatológicos de 34 cerebros donados al Banco de Tejidos de la Fundación CIEN. Sujetos con evaluación neurológica y neuropsicológica semestral.

**Resultados:** Tras el análisis se establecieron 3 grupos neuropatológicos: EA (20,6%), vascular (32,4%) y mixto (47,1%). No se encontraron diferencias en la edad, sexo o nivel educativo. El grupo con EA mostró un rendimiento cognitivo superior al del grupo vascular en las pruebas objetivas administradas en los primeros estadios de la enfermedad ( $pSMME = 0,436$ ;  $p < 0,05$ ). El análisis no paramétrico detectó diferencias significativas en las medidas subjetivas de rendimiento cognitivo durante las últimas fases de la enfermedad ( $#c2BCRSC = 6,34$ ;  $p = 0,042$ ;  $#c2BCRSC = 7,97$ ;  $p = 0,019$ ).

**Conclusiones:** El 80% de casos de demencia mostraron patología vascular asociada a enfermedad neurodegenerativa. En la literatura no hallamos datos concluyentes sobre que baterías neuropsicológicas son más discriminatorias. Pero aun considerando las limitaciones de nuestro estudio, podemos decir que los pacientes con EA exclusiva muestran un rendimiento cognitivo superior en fases iniciales, pero con el avance de la enfermedad tienden a igualarse. En los últimos estadios ganan mayor potencia discriminatoria los datos proporcionados por escalas de impresión subjetiva.

#### ROBOTERAPIA EN DEMENCIA

M. Valentí Soler<sup>1</sup>, F. Martín Rico<sup>2</sup>, P. Martínez Martín<sup>3</sup>, C. Mendoza Rebollo<sup>1</sup>, B. León Salas<sup>1</sup>, G. Abella Dago<sup>1</sup>, L. Agüera Ortiz<sup>1</sup>, I. Cruz Orduña<sup>1</sup>, I. Ramos García<sup>1</sup>, J.M. Cañas Plaza<sup>2</sup>, B. Frades Payo<sup>1</sup> y M. Ávila Villanueva<sup>1</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.

**Objetivos:** Descripción de los resultados de un ensayo clínico controlado, aleatorizado por bloques, de grupos paralelos para comparar el uso de un robot en la terapia de un grupo de pacientes con demencia institucionalizados respecto a la terapia habitual.

**Material y métodos:** Se usó un robot humanoide NAO como herramienta de apoyo del terapeuta 2 veces/semana durante 3 meses. Se realizó una evaluación basal y otra de seguimiento incluyendo la escala de Deterioro Global (GDS), el Mini-Mental State Examination (MMSE), el Severe Mini-Mental State Examination (SMMSE), el inventario neuropsiquiátrico (NPI), la escala de apatía APADEM-NH y una escala de calidad de vida (QUALID). El análisis estadístico incluyó estadística descriptiva, test de Wilcoxon y Mann-Whitney.

**Resultados:** Participaron 54 pacientes con demencia (GDS 3: 5,5%; GDS 4: 12,9%; GDS 5: 25,92%; GDS 6: 51,85%; GDS 7: 3,7%), edad media de 85,76 años (rango: 74-100 años), siendo el 77,7% mujeres. No se hallaron diferencias significativas entre grupos terapéuticos en la evaluación basal, a excepción de la escala GDS siendo peor en el grupo de roboterapia. En el seguimiento, mostraron diferencias estadísticamente significativas entre el grupo control y el grupo robot: la escala NPI, mejorando más en el grupo de roboterapia ( $p = 0,03$ ), así como el GDS que empeoró en el grupo control.

**Conclusiones:** El uso de un robot en la terapia de los pacientes con demencia parece mejorar los trastornos neuropsiquiátricos respecto a la terapia habitual, apreciándose a su vez un menor empeoramiento en la escala de deterioro global.

## NUEVOS CRITERIOS NEUROPATHOLÓGICOS PARA LA EVALUACIÓN DE LA PATOLOGÍA VASCULAR ASOCIADA A DEMENCIAS

M.A. Zea Sevilla<sup>1</sup>, M.A. Fernández Blázquez<sup>2</sup>, M.B. Frades Payo<sup>2</sup>, M. Ávila Villanueva<sup>2</sup>, A. Rábano Gutiérrez<sup>3</sup> y P. Martínez Martín<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Neurología; <sup>2</sup>Neuropsicología; <sup>3</sup>Neuropatología. Unidad de Investigación Proyecto Alzheimer. Fundación Centro de Investigación de Enfermedades Neurológicas. Centro Alzheimer. Fundación Reina Sofía.

**Objetivos:** En los últimos años numerosos estudios muestran como el daño vascular forma parte del deterioro cognitivo, de forma independiente o asociada a procesos neurodegenerativos. La ausencia de un sistema consensuado de evaluación neuropatológica dificulta la clasificación de casos y la comparación de resultados. Con este objetivo hemos aplicado el sistema de evaluación propuesto por Deramecourt et al. (2012) con el fin de explorar su contribución a la clasificación de pacientes.

**Material y métodos:** Se obtuvieron datos neuropatológicos de 41 cerebros donados al Banco de Tejidos de la Fundación CIEN. Todos los sujetos eran mayores de 70 años, con diagnóstico de demencia moderada o severa y residentes del Centro Alzheimer de la Fundación Reina Sofía.

**Resultados:** El 75,6% de sujetos tenían significativa patología vascular, aislada o combinada con EA (edad = 84,9 ± 7,28; 74,2% mujeres). Este grupo no difería significativamente con aquellos sujetos que solo presentaban patología EA, en relación con edad, nivel educativo y sexo. El análisis de la localización de las lesiones vasculares evidenció una mayor afectación frontal (mediana = 4), seguida de ganglios basales (mediana = 3), área temporal (mediana = 2) e hipocampo (mediana = 1). La puntuación de patología vascular total obtuvo un valor de 10,23 ± 2,01. Respecto a la afectación de gran vaso, el 77,4% del grupo mostró un nivel de afectación leve/moderado.

**Conclusiones:** El sistema de evaluación vascular utilizado permite identificar grupos con distintos niveles y perfiles cognitivos y puede ser un instrumento útil para analizar la interacción de la patología vascular con las patologías neurodegenerativas en demencia moderada a severa.

## Enfermedades cerebrovasculares P1

### DETECCIÓN DE HIPERPERFUSIÓN CEREBRAL EN LAS INTERVENCIONES DE REVASCULARIZACIÓN CAROTÍDEA MEDIANTE DOPPLER TRANSCRANEAL. ANÁLISIS DE UN PROTOCOLO DE SEGUIMIENTO

L. Redondo Robles<sup>1</sup>, S. Fernández Menéndez<sup>1</sup>, A. Galiana Ivars<sup>1</sup>, F. Vázquez Sánchez<sup>1</sup>, L. García-Tuñón Villaluenga<sup>1</sup>, J. Tejada García<sup>1</sup>, M. Ballesteros Pomar<sup>2</sup>, F. Vaquero Morillo<sup>2</sup>, O. Balboa Arregui<sup>3</sup>, R. García Santiago<sup>1</sup>, A. Arés Luque<sup>1</sup> y J.F. Fernández López<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Cirugía Vascular; <sup>3</sup>Servicio de Radiología. Complejo Asistencial Universitario de León.

**Objetivos:** La monitorización con Doppler transcraneal (DTC) es un método sencillo que puede utilizarse en el pre, peri y postoperatorio de los procedimientos de revascularización carotídea para evaluar la hemodinámica cerebral. Realizamos un protocolo con el objetivo de identificar la hiperperfusión cerebral post-revascu-

larización mediante las mediciones de flujo de la arteria cerebral media (ACM).

**Material y métodos:** 27 pacientes entraron en el protocolo (22 endarterectomías carotídeas y 5 stents carotídeos). El DTC se realizó antes (basal), 2 horas, 1, 2, 4 y 30 días después de la revascularización. Se evaluaron las siguientes variables: factores de riesgo vascular, oclusión de carótida contralateral, hipertensión perioperatoria, arterias vertebrales permeables, velocidad de pico sistólico (VPS), velocidad media del flujo (VM) y la reserva cerebrovascular.

**Resultados:** La VM ACM ipsilateral aumentaba desde un valor basal de 72,1 cm/s a 76,8 cm/s en 2 horas tras la intervención ( $p = 0,32$ ), a 86,4 cm/s en el día 1 ( $p = 0,054$ ); a 88,6 cm/s en el día 2, a 88,6 cm/s el día 3 ( $p = 0,052$ ) y a 81,2 cm/s el día 4 ( $p = 0,31$ ). Las VM se normalizaron el día 30 (71,7 cm/s). La hiperperfusión se observó en dos pacientes en las dos primeras horas y en cuatro pacientes (14,8%) en el día 1. En el análisis univariante, sólo la reserva cerebrovascular disminuida se asoció estadísticamente con el desarrollo de hiperperfusión ( $p = 0,002$ ).

**Conclusiones:** La hiperperfusión post-revascularización puede detectarse en una alta proporción de pacientes tras la revascularización carotídea mediante DTC. La disminución de la vasorreactividad cerebral es un factor de riesgo para la hiperperfusión cerebral.

### DESCRIPCIÓN DE UNA FAMILIA CON CADASIL POR UNA NUEVA MUTACIÓN DEL GEN NOTCH3

M. Payán Ortiz<sup>1</sup>, M.V. Mejías Olmedo<sup>1</sup>, J. Fernández Pérez<sup>1</sup>, P. Guardado Santervás<sup>1</sup> y G. Alonso Verdagay<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Unidad de Neurología clínica y diagnóstica. Complejo Hospitalario Torrecárdenas. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Rafael Méndez.

**Objetivos:** La arteriopatía cerebral autosómica dominante con infartos subcorticales y leucoencefalopatía (CADASIL) es la causa hereditaria más frecuente de ictus y demencia vascular. Entre las manifestaciones clínicas se incluye migraña con aura, síntomas psiquiátricos y epilepsia. Estudios ultraestructurales de piel y músculo junto a estudio genético molecular confirman el diagnóstico. Presentamos una familia con CADASIL por una nueva mutación en el exón 4 del gen NOTCH3.

**Material y métodos:** Se estudiaron a los integrantes de la familia de primer y de segundo grado. Realizamos una descripción de las características clínicas, hallazgos de neuroimagen, anatopatológicos y genéticos.

**Resultados:** Dos de los integrantes de la familia presentaron demencia subcortical florida. El resto de familiares estudiados eran asintomáticos o sufrían migraña con aura sensitiva espontánea. Ninguno de ellos tenía historia clínica de ictus. Tenían interés en conocer si portaban la mutación para consejo genético. La RMN craneal mostraba leucoencefalopatía subcortical. El análisis ultraestructural de piel y músculo mostró depósitos electrodensos granulares. Todos los miembros estudiados genéticamente portaban una mutación en el exón 4 del gen NOTCH3 presentando en heterocigosis el cambio nucleotídico c.485G > T provocando la aparición de la mutación tipo missense p.Cys162Phe. Este cambio nucleotídico no ha sido descrito siendo diagnóstico de CADASIL.

**Conclusiones:** Presentamos una familia con CADASIL confirmada mediante biopsia y estudio genético. Portaban una mutación no descrita hasta el momento. Destacamos la importancia del diagnóstico precoz para el asesoramiento genético debido a su alta penetrancia. Planteamos la posibilidad de que exista una correlación genotípico-fenotípico en esta enfermedad.

## ESTUDIO NEUROSONOLÓGICO EN LA ENFERMEDAD DE FABRY

J. Fernández Pérez<sup>1</sup>, A. Arjona Padillo<sup>1</sup>, M. Payán Ortiz<sup>1</sup>, M.V. Mejías Olmedo<sup>1</sup> y F. Martínez Sánchez<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>UGC Nefrología. Complejo Hospitalario de Torrecárdenas.

**Objetivos:** En la enfermedad de Fabry (EF), el depósito del esfingolípido GL-3 puede acarrear una alteración en la reserva vaso-motora cerebral (RVC) y favorecer aterogénesis. Nuestro objetivo fue evaluar ateromatosis en ejes carotídeos, índice de pulsatilidad (IP) y RVC en una serie de pacientes con EF.

**Material y métodos:** En 8 pacientes con EF (5 varones con < 45 años; 2 mujeres y 1 varón entre 46-64 años; edad media: 37 ± 12,2 años) se realizó Duplex carotídeo valorando ateromatosis/estenosis y Doppler transcraneal recogiendo IP, velocidad media basal y postapnea en arterias cerebrales medias. La RVC se calculó según porcentaje de incremento en el test de la apnea voluntaria (TAp) y se comparó con valores de normalidad españoles.

**Resultados:** 1 paciente (12,5%) presentó ateromatosis sin estenosis. El IP fue 0,92 ± 0,24, con 2 pacientes (1,14 y 1,40) 2 DE por encima de la media española (0,86 ± 0,13). La TAp en < 45 años fue del 26,8 ± 7,76% situándose 5 pacientes (83%) por debajo de la media (34,2%), aunque sólo uno (12,5%) con 1 DE por debajo de la media. En el grupo de 46-64 años la RVC fue normal (29,1 ± 12,36%).

**Conclusiones:** En nuestra serie la EF no parece influir en la ateromatosis, pues el único paciente tenía otros factores de riesgo vascular. Por el contrario sí parece tener cierto efecto sobre el IP y la RVC, aunque no es un efecto de gran magnitud, y son necesarios estudios con mayor muestra para cuantificar la posible afectación en la RVC.

## “LIMB SHAKING” BILATERAL

R. Gutiérrez Ríos, M.I. Zamora García, N. Morollón Sánchez-Mateos y C. Gil Polo

Servicio de Neurología. Hospital General de Segovia.

**Objetivos:** “Limb shaking” se define como un cuadro de movimientos involuntarios consistente en sacudidas bruscas, rítmicas o arrítmicas, de una o ambas extremidades de un hemicuerpo. La mayoría de los autores coinciden en que es consecuencia de una isquemia cerebral focal transitoria debida a una hipoperfusión que, en la mayoría de los casos, es secundaria a una oclusión o estenosis crítica de la arteria carótida contralateral. Presentamos un caso de “limb shaking” bilateral.

**Material y métodos:** Varón de 75 años de edad, con antecedentes de HTA, ictus isquémico recidivante con tetraparesia residual leve. Ingresa por empeoramiento motor de extremidades izquierdas secundario a nuevo ictus isquémico. Durante el ingreso, de forma aguda, presenta deterioro del nivel de conciencia e hipotensión arterial, precisando medidas de soporte en la UCI. Las siguientes horas mantiene bajo nivel de conciencia y, llama la atención la presencia de episodios repetidos, autolimitados de pocos minutos de sacudidas bruscas, de moderada amplitud de ambas extremidades superiores. Una vez estabilizado, en planta de Neurología, vuelve a presentar dos episodios de movimientos anormales de idénticas características, en esta ocasión con buen nivel de conciencia.

**Resultados:** El EEG simultáneo repetido no mostró actividad epileptiforme. La RM craneal mostró lesiones isquémicas agudas bilaterales en territorio frontera. La angioRM de troncos supraaórticos objetivó oclusión de arteria carótida interna derecha y estenosis preoclusiva de arteria carótida interna izquierda.

**Conclusiones:** Hemos revisado la literatura referente a “limb shaking”. Constituye éste el primer caso publicado de “limb shaking” de presentación bilateral.

## ANÁLISIS DESCRIPTIVO DE LOS INGRESOS EN LA UNIDAD DE ICTUS DURANTE EL PRIMER AÑO: EXPERIENCIA EN EL HOSPITAL DE GALDAKAO

A. Rodríguez Sainz<sup>1</sup>, A. Pinedo Brochado<sup>1</sup>, U. Aguirre Larracoechea<sup>2</sup>, R. Vázquez Picón<sup>1</sup>, I. Azkune Calle<sup>1</sup> y N. Foncęa Beti<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Unidad de Investigación. Hospital Galdakao-Usansolo.

**Objetivos:** Las Unidades de Ictus (UI) constituyen el modelo organizativo ideal de manejo del ictus en su fase aguda y proporcionan información importante para comprender mejor a esta población. Analizamos las características epidemiológicas, clínicas y subtipos etiológicos de los pacientes ingresados en la Unidad de Ictus (UI) durante el primer año.

**Material y métodos:** Registro prospectivo de todos los pacientes (n = 280) ingresados durante el primer año en la UI.

**Resultados:** Se registraron 245 ictus (13,9% AIT, 8,9% hemorragias, 77,2% isquémicos), con una edad media de 77 años. La mortalidad fue del 8%. El 69% de los pacientes eran hipertensos, el 22% presentaban fibrilación auricular (FA) previa y se detectó FA de novo en un 15%. Por etiología predominaron los infartos cardioembólicos (32%). Se realizó trombolisis intravenosa en 31 pacientes. Un 32,5% sufrió alguna complicación neurológica, principalmente progresión del ictus. Otras complicaciones frecuentes: disfagia (27,8%), desorientación (27%) y dolor (33,5%).

**Conclusiones:** La población con Ictus envejece (el 50% de nuestros pacientes tenía más de 76 años). La etiología ictal más frecuente es la cardioembólica y se detectaron un 15% de nuevas FA. La monitorización electrocardiográfica continua contribuye a la detección de estas arritmias, de gran importancia para mejorar la prevención secundaria del ictus. Destaca la incidencia de la disfagia, cuyo manejo protocolizado es clave para prevenir una de las principales causas de muerte: la infección respiratoria. El dolor y la desorientación son complicaciones frecuentes y poco estudiadas.

## ESTIMACIÓN DE LA INCIDENCIA POBLACIONAL Y MORTALIDAD A 28 DÍAS DE LA ENFERMEDAD CEREBROVASCULAR EN ÁREA BÁSICA DE SALUD

J.M. Ramírez Moreno<sup>1</sup>, M. Martín del Viejo<sup>1</sup>, A.B. Constantino Silva<sup>1</sup>, F.J. Félix Redondo<sup>2</sup>, L. Sánchez Consuegra<sup>3</sup>, L. Lozano Mera<sup>4</sup>, M.V. Millán Núñez<sup>5</sup>, F.J. Hernández Ramos<sup>6</sup> y D. Fernández Bergés<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Neurología. Unidad de ictus; <sup>2</sup>Servicio de Cardiología; <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz.

<sup>2</sup>Unidad de Investigación Don Benito-Villanueva. Programa de Investigación en Enfermedades Cardiovasculares; <sup>3</sup>Programa de Investigación en Enfermedades Cardiovasculares (PERICLES).

Gerencia de Área Don Benito-Villanueva. <sup>4</sup>Servicio de Medicina de Familia. Centro de Salud Urbano 1. Mérida.

**Objetivos:** Se pretende obtener una aproximación a la incidencia poblacional del ictus y la mortalidad en fase aguda en un periodo de estudio de 10 años.

**Material y métodos:** Se combinan datos del Registro del Conjunto Mínimo Básico de Datos, mortalidad intrahospitalaria y Registro Nacional de Mortalidad durante una década (2000-2009) en un área de salud con un único hospital de referencia y sin recurso asistencial privado para urgencias. Se incluyen pacientes de más

de 24 años. Se hace un análisis por subtipos de ictus (isquémicos, hemorragia cerebral y subaracnoidea), estratos de edad y sexo. Se estiman las tasas poblacionales de incidencia y mortalidad a 28 días, cruda (TC) y estandarizada (TE) por edad.

**Resultados:** En periodo de estudio se registraron 2.287 (82,8%) ictus isquémicos, 433 (15,7%) hemorragias cerebrales y 41 (1,5%) hemorragias subaracnoideas. Y se produjeron 553 muertes antes de los 28 días (20,0%). La TC global para el ictus fue 238 casos por 100.000 habitantes y año; la TE global de ictus fueron 202 casos, (intervalo de confianza al 95% (IC95%): 190-214) para varones y 154, (IC95%: 144-163) para las mujeres. La TC de mortalidad global a 28 días fue de 44,7 por 100.000 habitantes y año para varones y 51,7 para las mujeres; la TE de mortalidad 36,5 casos, (IC95%: 31,5-41,4) para varones y 29,8 (IC95%: 25,9-33,6) para las mujeres.

**Conclusiones:** La incidencia del ictus en éste área de salud está en el nivel medio de los países desarrollados y confirma que es más común en los varones.

#### MALFORMACIÓN ARTERIOVENOSA PULMONAR COMO CAUSA DE ICTUS EN PACIENTE JOVEN

G. Sanz Fernández, E. Martínez Fernández, I. Rojas-Marcos Rodríguez de Quesada y A. Blanco Ollero

Servicio de Neurología. Hospital General Juan Ramón Jiménez.

**Objetivos:** Las MAV pulmonares son una causa infrecuente de ictus. Éste se produce por embolismo paradójico. Pueden aparecer de forma aislada o asociadas a otras patologías como la telangiectasia hemorrágica hereditaria que es una enfermedad congénita con herencia AD que cursa con telangiectasias cutáneomucosas y viscerales, MAV y epistaxis recurrentes.

**Material y métodos:** Mujer de 54 años con migraña. En 2001 ingresa por ictus isquémico occipital derecho y en 2005 ictus parietal derecho. Se realizaron holter, ecocardiografía TT y TE, doppler TSA y DTC, angioRNM, estudio biológico de trombosis, estudio de LCR, homocisteína, ácido láctico, estudio serológico e inmunológico siendo todos normales. En 2011 ingresa por parestesias en msi sin evidenciarse nuevas lesiones. En la exploración se aprecian telangiectasias labiales. Se realiza doppler burbujas con un paso masivo que se producía después del 5º latido por lo que se sospecha la existencia de una MAV pulmonar.

**Resultados:** Se realiza arteriografía que evidencia una MAV pulmonar de gran tamaño y un interrogatorio dirigido muestra una historia familiar de epistaxis recurrentes. Se realizó embolización percutánea de la MAV. Mediante angioTAC de tórax se ha detectado MAV en 1 hermano y dos hijos.

**Conclusiones:** La presencia de una MAV pulmonar debe tenerse en cuenta en pacientes jóvenes con ictus criptogénicos, sobre todo en presencia de telangiectasias cutáneas, historia personal y familiar de epistaxis y un doppler burbujas positivo posterior al 5º latido. Si se sospecha THH es importante el estudio de los familiares.

#### TROMBOLISIS INTRAVENOSA EN PACIENTES < 55 AÑOS CON INFARTO CEREBRAL AGUDO. ¿INFLUYEN ETIOLOGÍA Y GRAVEDAD?

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

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz.

**Objetivos:** Analizar si existe diferente respuesta al tratamiento trombolítico (TIV) en pacientes < 55 años con ictus isquémico, según etiología y gravedad del infarto cerebral (IC).

**Material y métodos:** Estudio observacional con inclusión de pacientes < 55 años con IC agudo (enero-2007 a diciembre-2011). Analizamos recuperación funcional (Escala de Rankin modificado; ERm) a los 3 meses según etiología del IC y gravedad al ingreso: leve (NIHSS < 6), moderado (NIHSS 6-14) y grave (NIHSS > 14) comparando pacientes tratados con TIV y no tratados.

**Resultados:** 230 pacientes, 55 (24%) tratados con TIV. Los IC de origen cardioembólico e indeterminado recibieron con mayor frecuencia TIV [(cardioembólico: TIV 32,7% vs no-TIV 17,1%; p = 0,021); (indeterminado: TIV 27,3% vs no-TIV 13,7%; p = 0,024)], al contrario que los lacunares (TIV 9,1% vs no-TIV 36%; p < 0,001). No encontramos diferencias significativas en la frecuencia de ERm ≤ 1 entre tratados y no tratados según la etiología, ni al considerar gravedad al ingreso, aunque se observó una tendencia a mayor frecuencia de ERm ≤ 1 en los IC moderados tratados (81,3% vs 55,6%), especialmente en los de origen habitual (75% vs 0; p = 0,048) y peores resultados en los IC graves con tendencia a mayor frecuencia de ERm ≥ 3 en los tratados (66,7% vs 37,5%, ns).

**Conclusiones:** En pacientes < 55 años -tratados y no tratados con TIV-, la etiología de IC no influye en la recuperación funcional a los 3 meses. En este grupo de edad, los IC agudos moderados se benefician más del tratamiento trombolítico. Sin embargo, los IC graves tratados con TIV presentan peor recuperación funcional que los no tratados.

#### ¿SE RELACIONA LA HIPERCOLESTEROLEMIA CON LA MORTALIDAD EN EL ANCIANO? RESULTADOS PRELIMINARES EN LA COHORTE NEDICES

F. Sierra Hidalgo<sup>1</sup>, R. Trincado<sup>2</sup>, Á. Sánchez Ferro<sup>1</sup>, A. Martínez Salio<sup>1</sup>, J. Hernández Gallego<sup>1</sup>, J. Díaz Guzmán<sup>1</sup> y F. Bermejo Pareja<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

<sup>2</sup>Servicio de Neurología. Instituto de Investigación Hospital 12 de Octubre (i+12).

**Objetivos:** La hipercolesterolemia es un factor de riesgo de mortalidad cardiovascular, aunque no existen suficientes datos en pacientes ancianos. El objetivo de este estudio es investigar la relación entre la hipercolesterolemia y la mortalidad en una población de adultos ancianos.

**Material y métodos:** El Neurological Disorders in Central Spain (NEDICES) es un estudio poblacional de cohortes prospectivo con un seguimiento de 13 años. Se registraron el diagnóstico de hipercolesterolemia y el consumo de fármacos hipolipemiantes en los sujetos de 65 años o más al inicio del estudio, y la mortalidad de esos individuos durante los 13 años de seguimiento según datos del INE. Se utilizaron modelos de supervivencia de Cox y de regresión logística para el análisis de la población total y de los subgrupos de edad.

**Resultados:** La muestra finalmente incluyó 4.633 sujetos con una prevalencia de hipercolesterolemia de 29,1%. La tasa de mortalidad fue mayor en hipercolesterolémicos que en no hipercolesterolémicos ( $73,4 \times 1.000$  personas-año frente a  $30,1 \times 1.000$  personas-año). En los modelos de Cox ajustados por edad, sexo y otros potenciales factores de confusión, existía una relación directa del riesgo de muerte con el sexo masculino y con la edad. El riesgo de mortalidad fue menor en sujetos con hipercolesterolemia conocida (HR 0,87; IC95% 0,78-0,97). La mortalidad en hipercolesterolémicos se asoció a enfermedad cardiovascular isquémica (OR 1,87; IC95% 1,31-2,67).

**Conclusiones:** La mortalidad a largo plazo es menor en sujetos con hipercolesterolemia que en sujetos sin hipercolesterolemia, independientemente de si reciben tratamiento o no.

## PERFIL TEMPORAL DEL GASTO CARDÍACO EN PACIENTES CON ICTUS ISQUÉMICO AGUDO

L. Seró Ballesteros, A. Flores, D. Rodríguez-Luna, M.A. Muchada, M. Ribó, M. Rubiera, J. Álvarez Sabín y C. Molina

*Servicio de Neurología. Hospitals Vall d'Hebron.*

**Objetivos:** Nuestro objetivo era describir el perfil temporal del gasto cardíaco (GC) en pacientes con ictus isquémico agudo tratados con tPA endovenoso (ev).

**Material y métodos:** Se monitorizaron de manera prospectiva a 30 pacientes tratados con tPA ev y se midió el gasto cardíaco latido a latido por bioimpedancia torácica en las 6 primeras horas desde la administración del tratamiento fibrinolítico. Mediante regresión lineal se obtuvo la evolución temporal del GC, definiéndose 2 grupos de pacientes: aquellos con pendiente decremental del GC (grupo A) y aquellos con pendiente mantenida del GC (grupo B).

**Resultados:** No se observaron diferencias estadísticamente significativas en las características basales de los pacientes (edad, sexo, hipertensión, diabetes, fibrilación auricular, cardiopatía, signos de isquemia en neuroimagen basal, mortalidad, NIHSS basal, recanalización en menos de 6 horas, presencia de hemorragia intracranial sintomática). A pesar de que no hubo diferencias en la recanalización, los pacientes con un GC decremental presentaron una menor puntuación en la escala NIHSS a las 24 horas ( $p < 0,05$ ).

**Conclusiones:** La monitorización del gasto cardíaco en pacientes con ictus isquémico agudo podría ser útil para predecir su evolución clínica.

## DEMORA ASISTENCIAL EN EL ICTUS. ESTUDIO COMPARATIVO DE LA ASISTENCIA AL ICTUS EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NUESTRA SEÑORA DE CANDELARIA

D. Alonso Modino<sup>1</sup>, A. Medina Rodríguez<sup>1</sup>, T. Rufino<sup>2</sup>, P. Eguía del Río<sup>3</sup>, A. Pérez Hernández<sup>1</sup> e I. Hadjigeorgiou<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Unidad Docente de Medicina Familiar y Comunitaria. Hospital Nuestra Señora de Candelaria. <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital Doctor José Molina Orosa.

**Objetivos:** Analizar los tiempos de atención al ictus extrahospitalarios y los factores relacionados con la demora en su atención, así como comparar con los datos del estudio realizado en 2006.

**Material y métodos:** Analizamos de forma prospectiva los pacientes con ictus atendidos en nuestro hospital por Neurología, entre octubre-2011 y abril-2012. Se recogieron datos epidemiológicos, factores de riesgo vascular, hora de inicio, solicitud de ayuda, llegada al hospital, realización de TC y de aviso al neurólogo. Se tomaron datos del tipo de ictus, NIH, destino del paciente y pacientes atendidos en Urgencias y por el Neurólogo. Se analizaron los datos con el programa SPSS.

**Resultados:** Se recogieron 280 pacientes, analizándose 246, descartándose 34 por falta de datos. La mediana de tiempo Inicio-Puerta fue 343 min, Inicio-Decisión: 80 min, Decisión-Puerta: 102 min, y Puerta-Neurólogo: 154 min. El 44% de los pacientes llegan en 4,5h. El 33% fue activado como Código Ictus, siendo 20% activado por Urgencias, 8% por el 112, 1,6% por hospitales concertados y 1,6% por atención primaria. El 53% hizo escala en otro centro antes de su llegada. Los factores relacionados con un tiempo Inicio-Puerta mayor 210 min fueron la existencia de escala y el vehículo de llegada.

**Conclusiones:** La activación del código ictus ha demostrado ser un método eficaz para disminuir los tiempos de demora en el ictus. En nuestro estudio, mejoramos cuantitativamente la activación de códigos ictus, pero no los tiempos extrahospitalarios, siendo necesario el reconocimiento precoz, así como la activación del código ictus desde el inicio, evitando escalas que retrasen la llegada al hospital.

## PREVALENCIA DE ENFERMEDAD CORONARIA Y DE DIABETES OCULTA EN PACIENTES CON ICTUS ISQUÉMICO Y ATROSCLEROSIS DE GRAN VASO. ESTUDIO CADDIS

M.D.R. Álvarez Escudero<sup>1</sup>, L. Benavente Fernández<sup>1</sup>, M. Suárez Pinilla<sup>1</sup>, D. Larrosa Campo<sup>1</sup>, I. Álvarez Pichel<sup>2</sup>, J.M. de la Hera Galarza<sup>2</sup>, J. Arenas Fernández<sup>2</sup>, L. Hernández Luyando<sup>4</sup> y S. Calleja Puerta<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Cardiología; <sup>3</sup>CAIBER-Asturias; <sup>4</sup>Servicio de Radiología. Hospital Universitario Central de Asturias.

**Objetivos:** El ictus aterotrombótico de gran vaso (IAGV) y la cardiopatía isquémica (CI) comparten factores de riesgo y mecanismos patológicos. La enfermedad coronaria (EC) es una importante causa de mortalidad en pacientes con enfermedad cerebrovascular (ECV). Por otra parte, hasta 1/3 de los pacientes diabéticos desconocen que lo son. Nos planteamos conocer la prevalencia de ambas patologías en pacientes ingresados por un primer episodio de IAGV, así como configurar un modelo diagnóstico de EC silente.

**Material y métodos:** Pacientes con IAGV o AIT de la misma etiología en nuestra Unidad de Ictus, excluyéndose aquellos con EC conocida, ictus incapacitantes, o limitada expectativa de vida. Se realizan los procesos diagnósticos y terapéuticos habituales, incluyendo ecocardiografía (ETT) y TAC coronario, determinación de glicohemoglobina y sobrecarga oral de glucosa (SOG). En función de los resultados obtenidos se inicia tratamiento antidiabético y/o de EC con posterior seguimiento a 2 años.

**Resultados:** Presentamos los 13 pacientes iniciales de nuestra serie. Tras practicar los estudios cardiológicos se describen 36,4% de pacientes sin lesiones significativas, 18,2% con estenosis significativas y 45,5% no valorables por calcio elevado. Se realizó Eco Estrés posterior en 7 pacientes: 6 fueron concluyentes y negativas y 1 resultó positivo, con confirmación angiográfica posterior. Las pruebas de detección de DM muestran una incidencia de la misma del 27% en nuestra serie.

**Conclusiones:** Los resultados iniciales de esta pequeña muestra reflejan una alta prevalencia de EC silente, permitiendo localizar pacientes de alto riesgo. El aumento del número muestral podría arrojar conclusiones más sólidas.

## Enfermedades cerebrovasculares P2

### HEMORRAGIA CEREBRAL PARENQUIMATOSA ESPONTÁNEA: ¿CON QUÉ FRECUENCIA SE DIAGNOSTICA UNA LESIÓN SUBYACENTE?

O. Trabajos García, M.Á. Mangas Guijarro, P. Martínez Sánchez, A. Tallón Barranco, Á. Martín Montes, E. Blanco Vicente, B. Fuentes Gimeno y E. Díez Tejedor

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz.*

**Objetivos:** Más 10% de las hemorragias cerebrales (HC) parenquimatosas pueden tener una lesión subyacente que, en muchos casos, se sospecha por los antecedentes clínicos del paciente o por la neuroimagen inicial. Nuestro objetivo es evaluar la frecuencia de estas lesiones en HC parenquimatosas espontáneas, en las que no se sospechan inicialmente.

**Material y métodos:** Estudio observacional de pacientes con HC parenquimatosas atendidos en una Unidad de Ictus durante 2010. Se realizó seguimiento con neuroimagen durante el año 2011. Variables analizadas: datos demográficos, factores de riesgo vascular, datos clínicos del paciente, hallazgos de neuroimagen: tumores

cerebrales primarios, metástasis cerebrales, malformaciones arteriovenosas (MAV) y otras alteraciones vasculares.

**Resultados:** 78 pacientes, 69,2% varones, edad media 72,96 ( $\pm$  11,7) años. 14 pacientes presentaban extensión intraventricular y 2 subaracnoidea. En 9 casos (11,5%) la hemorragia se encontraba en más de una localización. En 11 (14,1) casos se observó la HC parenquimatosa en una localización atípica. Se observó una lesión subyacente en 4 casos: todos eran MAV y la HC parenquimatosa presentaba localización atípica. No se detectó ninguna lesión tumoral primaria ni metastásica subyacente. El diagnóstico etiológico definitivo fue: por hipertensión arterial (50%), amiloidea (21,8%), asociada a tratamiento anticoagulante (9%), MAV (5,1%) e indeterminada (14,1%).

**Conclusiones:** El diagnóstico de lesiones subyacentes a una HC parenquimatosa espontánea sin sospechas de las mismas en la neuroimagen inicial es bajo. En este estudio todas las lesiones correspondían a MAV. Por tanto, sólo sería recomendable el estudio de neuroimagen de seguimiento en aquellas HC de localización atípica.

#### PSEUDOMIGRAÑA CON PLEOCITOSIS O ICTUS: ¿TROMBOLISIS O PUNCIÓN?

M. Guillán Rodríguez, S. Sainz de la Maza Cantero, N. García Barragán, A. Alonso Cánovas, A. de Felipe Mimbrera, I. Hernández Medrano, C. Matute Lozano y J. Masjuán Vallejo

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal.

**Objetivos:** La pseudomigraña con pleocitosis (PmP) puede presentarse con déficits neurológicos focales agudos, siendo muy difícil de distinguir de un ictus clínica y radiológicamente. Su diagnóstico requiere una punción lumbar (PL) que contraindicaría el tratamiento fibrinolítico.

**Material y métodos:** Análisis retrospectivo de los pacientes con activación del código ictus y diagnóstico final de PmP desde enero de 2010.

**Resultados:** Se identificaron seis casos, cuatro mujeres, edad mediana 26 años (15-51). Debutaron con afasia motora (1), afasia global (1) y afasia global con hemiparesia (3) o con hemianestesia (1). En todos hubo cefalea (duración 6-18 horas) y ninguno tenía antecedente de migraña. La TC craneal fue normal en todos. El TC perfusión se realizó en 4 casos, siendo normal en 2 y mostrando alteración difusa hemisférica izquierda (1p) e hipoperfusión focal frontoparietal izquierda en otro. El angioTC fue anormal en 1 caso (asimetría frontal izquierda). Tres fueron diagnosticados inicialmente de ictus y tratados con fibrinolisis, sin complicaciones. La RM a las 24 horas fue normal en los 6 casos. La PL se realizó tras el segundo episodio de focalidad (3p) o tras 24 horas de la fibrinolisis (3p) mostrando en todos pleocitosis (rango 17-176 cels/mm<sup>3</sup>), hipoproteinorraquia (0,6-1,6 g/l) y glucorraquia normal (48-67 mg/dl). En todos ellos la focalidad y la cefalea cedió en menos de 18 horas y los episodios de PmP cedieron en todos antes de los 3 meses (media de 6 episodios/paciente).

**Conclusiones:** La PmP puede simular un ictus y plantea un reto diagnóstico y terapéutico para el neurólogo. El CT multimodal puede ofrecer resultados equívocos.

#### 10 AÑOS DE REGISTRO PROSPECTIVO DE ICTUS EN UN HOSPITAL COMARCAL

E. Palomeras Soler, P. Fossas Felip, A. Cano Orgaz, P. Sanz Cartagena, V. Casado Ruiz, D. Muriana Batiste y S. Jaraba Armas

Servicio de Neurología. Hospital de Mataró.

**Objetivos:** Un registro prospectivo permite mejorar el conocimiento de la historia natural de los ictus agudos.

**Material y métodos:** En febrero-2002 iniciamos en nuestro hospital el registro prospectivo de pacientes con ictus agudo (actualmente RENISEN). Recogemos variables de antecedentes, sociodemográficas, clínicas, topográficas, etiológicas y pronósticas. Analizamos los resultados después 10 años consecutivos de registro.

**Resultados:** Se han registrado 2.165 pacientes, 54,1% varones, edad media 73 años. El factor de riesgo más frecuente es la hipertensión (65,4%). Mediana de la NIHSS al ingreso: 3 [1-8]. Un 79,7% han sido infartos cerebrales, 10,9% hemorragias y 9,4% AIT. Territorio más afectado en isquémicos: ACM (46%). Etiología: cardioembólica en 26,5%, aterotrombótica en 23,7%, lacunar en 22,9%. La localización más frecuente de las hemorragias ha sido lobar (47,4%), y se han atribuido a causa hipertensiva en el 54,8%. Al alta, un 60,7% pudieron volver directamente al domicilio y un 52,7% eran independientes para las actividades de la vida diaria (AVD). Mediana de la estancia hospitalaria: 8 días. A los 3 meses, un 78% habían retorna do a domicilio y un 62,9% eran independientes para las AVD. La mortalidad intrahospitalaria ha sido del 6,5% y a los 3 meses 7,4%.

**Conclusiones:** El perfil de pacientes en nuestra área es comparable al de otras series. El bajo porcentaje de AIT es debido a la implementación del protocolo de estudio rápido, evitando ingresos. Constatamos unas cifras óptimas de estancia hospitalaria y de discapacidad y mortalidad a corto y medio plazo.

#### ANGIOEDEMA OROLINGUAL Y TRATAMIENTO CON ALTEPLASA EN EL ICTUS ISQUÉMICO: DESCRIPCIÓN DE 3 CASOS Y VALORACIÓN DE FACTORES PREDISPONENTES

E.J. Palacio Portilla<sup>1</sup>, F.J. Novo Robledo<sup>2</sup>, M.A. Revilla García<sup>1</sup>, L.M. Blasco Mata<sup>2</sup>, O. García Regata<sup>2</sup>, R. Tejido García<sup>2</sup>, M. Rebollo Álvarez-Amandi<sup>1</sup> y O. Acha Salazar<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Unidad de Alta Resolución Hospitalaria. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

**Objetivos:** Describir 3 casos de angioedema orolingual (AE-OL) tras la administración de alteplasa endovenosa en pacientes con ictus isquémico agudo y evaluar posibles factores de riesgo asociados en nuestra serie.

**Material y métodos:** Análisis retrospectivo de los ictus isquémicos que recibieron tratamiento fibrinolítico en nuestro hospital, describiéndose aquellos casos que cursaron con AE-OL y valoración de los posibles factores de riesgo asociados a su aparición. Se realizó estudio estadístico mediante t-Student, U Mann-Whitney, chi cuadrado.

**Resultados:** Detectamos 3 casos de AE-OL entre 237 ictus isquémicos tratados con alteplasa (1,27%). Todas fueron mujeres, (78,79 y 48 años). Entre los factores de riesgo vascular, 2 eran hipertensas, 2 diabéticas y 2 tenían dislipemia. Hubo 2 casos en tratamiento con IECA, 1 con beta-bloqueante, 1 con insulina y 1 con estatina. La etiología del ictus fue en 2 casos cardioembólica y en 1 lacunar. Se objetivó afectación insular en 2 pacientes. El AE-OL se desarrolló en las 3 primeras horas tras la administración de alteplasa ev, resolviéndose mediante la administración de corticoides. En el análisis estadístico, se apreció una tendencia a la asociación del AE-OL con el sexo femenino ( $p = 0,083$ ), la DM ( $p = 0,077$ ) y los IECA ( $p = 0,055$ ).

**Conclusiones:** El AE-OL es una complicación infrecuente asociada al tratamiento del ictus isquémico con alteplasa. En nuestra serie los factores más frecuentes asociados a su aparición son el sexo femenino, la DM y el tratamiento con IECA. No apreciamos asociaciones estadísticamente significativas probablemente por el escaso número de casos.

Financiado por FISS PI08/0387 y PI11/1232, e IFIMAV.

## INFLUENCIA DE LA CIRCULACIÓN COLATERAL EN EL ICTUS AGUDO

M.D.C. Gil Alzueta, M.D.M. Freijo Guerrero, I. Francés Pont, J.M. García Sánchez y A. Rodríguez-Antigüedad Zarrantz

*Servicio de Neurología. Hospital de Basurto.*

**Objetivos:** Se pretende definir el papel de la circulación colateral como factor pronóstico en el ictus agudo y su influencia en la respuesta al tratamiento fibrinolítico.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes ingresados con ictus agudo en territorio anterior con oclusión proximal de arteria cerebral media (ACM) sin datos de patología carotidea en 18 meses. Se analizan datos epidemiológicos, factores de riesgo (FR), presentación, evolución clínica y estudios radiológicos. Todos los pacientes incluidos presentan estudio TC perfusión y angioTC.

**Resultados:** Se incluyen 31 pacientes con edad media de 73,72 años (18 mujeres y 13 hombres). El 61,3% tienen hipertensión, el 58,1% cardiopatía y el 51,6% dislipemia como FR más frecuentes. El tiempo de evolución clínica medio fue de 70 minutos con NIHSS medio de 14. Se gradúa la circulación colateral según la escala de Maas. Se analiza la relación entre la presencia/ausencia de colaterales y pronóstico por mRankin, demostrándose significación estadística. Se analiza la relación ajustada con FR como posibles confusores mediante regresión logística resultando un riesgo 20,8 veces mayor de dependencia en pacientes con colaterales escasas- ausentes. En los 17 pacientes tratados con fibrinolisis endovenosa, la mejoría media en NIHSS fue de 10 puntos en pacientes con buenas colaterales y de 5 puntos si presentan colaterales escasas- ausentes. Aunque el análisis comparativo mediante test de Wilcoxon no demuestra diferencias significativas, el tamaño del efecto fue moderado (0,79).

**Conclusiones:** La circulación colateral parece tener influencia en el pronóstico del ictus agudo y su presencia puede conllevar una evolución clínica favorable al tratamiento de reperfusión intravenoso.

## ICTUS ISQUÉMICO COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE MIXOMA CARDÍACO AUSENTES EN ECOCARDIOGRAMA TRANSTORÁCICO

S. Sainz de la Maza Cantero<sup>1</sup>, D. Bragado Alba<sup>1</sup>, M. Guillán Rodríguez<sup>1</sup>, A. Aguado Puente<sup>1</sup>, F.J. González Gómez<sup>1</sup>, V. Sánchez González<sup>1</sup>, M. Fernández-Fournier Fernández<sup>1</sup>, J. González Valcárcel<sup>1</sup>, A. Martínez Martínez<sup>2</sup>, J.A. Egido Herrero<sup>3</sup>, J. Masjuán Vallejo<sup>1</sup> y M. Alonso de Leciñana Cases<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal. <sup>2</sup>Servicio de Anatomía Patológica; <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

**Objetivos:** El mixoma es el tumor cardíaco primario más frecuente. Se considera una fuente cardioembólica mayor, y puede ser causa de ictus al desprenderse fragmentos del propio tumor o trombos que se crean en su superficie. Presentamos un caso de ictus como primera manifestación de un mixoma auricular que fue diagnosticado tras el estudio anatomo-patológico del material de trombectomía.

**Material y métodos:** Descripción de un caso clínico: mujer de 34 años que acude a urgencias por cuadro brusco de mutismo y hemiplejia derecha de 2 horas de evolución.

**Resultados:** Analítica y ECG sin alteraciones. TC craneal, TC perfusión y angioTC revelan signos incipientes de isquemia en el territorio de la ACM izquierda, con zona de penumbra mayor del 50% y oclusión en M1. Se inicia trombolisis intravenosa. Ante la ausencia de mejoría, se traslada al centro de referencia para intervencionismo neurovascular, donde se realiza trombectomía

mecánica. Mejoría clínica progresiva en días sucesivos. El estudio etiológico de ictus en paciente joven resultó normal, incluyendo el ecocardiograma transtorácico (ETT). La anatomía patológica del material extraído dio el diagnóstico, al objetivarse tejido celular compatible con mixoma. Se realizó un nuevo ETT, que continuaba sin evidenciar el tumor, por lo que se decidió hacer ecocardiograma transesofágico (ETE), revelando finalmente el mixoma en el techo de la aurícula izquierda. Con dicho hallazgo, se procedió a resección quirúrgica del tumor. La paciente se encuentra actualmente asintomática.

**Conclusiones:** El ETT no es definitivo en el diagnóstico de tumores cardíacos; en pacientes jóvenes con ictus criptogénico es necesario realizar ETE.

## TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL. ANÁLISIS DESCRIPTIVO DE UNA SERIE DE CASOS EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

M. Usero Ruiz, M. Díaz Sánchez, F. Moniche Álvarez, F.J. de la Torre Laviana, E. Zapata Arriaza, J.R. González Marcos y M.D. Jiménez Hernández

*Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío.*

**Objetivos:** Describir los casos de trombosis venosa cerebral (TVC) atendidos en nuestro centro desde el año 2008 e identificar posibles factores pronósticos.

**Material y métodos:** Estudio observacional retrospectivo. Analizamos variables demográficas, clínicas, radiológicas y tratamientos recibidos.

**Resultados:** Identificamos un total de 25 pacientes, 64% mujeres, con edad media de 44 años. El síntoma de presentación más común fue la cefalea (92%). Diecisiete enfermos (68%) presentaron focalidad neurológica y 8 (32%) crisis epilépticas. La mayoría sufrieron la trombosis de varios senos venosos (SV). El SV más frecuentemente trombosado fue el transverso (68%). Se produjo infarto venoso con transformación hemorrágica en 13 (52%) pacientes. No se encontró factor predisponente en el 28%. Etiologías identificadas: estado protrombótico asociado a neoplasia (4 casos), anticonceptivos (4 casos), trastornos hematológicos (4 casos), otros (6 casos). Todos los pacientes recibieron tratamiento anticoagulante salvo uno que fue antiagregado al padecer una trombocitosis. Los enfermos con riesgo elevado de recurrencia mantuvieron el tratamiento indefinidamente, el resto al menos 6 meses. Un paciente (4%) falleció durante el episodio de TVC. En el 79% la recuperación fue completa. Sólo la edad avanzada se asoció significativamente a una peor evolución clínica ( $p = 0,046$ ).

**Conclusiones:** La TVC es una patología poco frecuente. En un porcentaje no despreciable de pacientes no se identifica factor predisponente. Su detección precoz es importante ya que es una enfermedad potencialmente fatal, pero con alto índice de recuperación con el tratamiento adecuado incluso en presencia de infarto venoso con transformación hemorrágica. En nuestra serie sólo la edad avanzada se asoció a una peor evolución.

## HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA ESPONTÁNEA CON ANGIOGRAFÍA NORMAL: CARACTÉRISTICAS CLÍNICAS Y PRONÓSTICAS

B. Canneti Heredia, A. Mosqueira Martínez, F. Nombela Merchán y J. Vivancos Mora

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa.*

**Objetivos:** Describir características demográficas, clínicas, tratamiento y evolución en pacientes con hemorragia subaracnoidea espontánea (HSaE) y arteriografía normal, estableciendo diferen-

cias entre pacientes con neuroimagen inicial con patrón difuso (HSAd) y perimesencefálico (HSAp) del sangrado.

**Material y métodos:** Estudio observacional retrospectivo con recogida prospectiva de datos de pacientes ingresados en nuestro hospital 01/01/2002-31/03/2012, diagnosticados de HSAe. Seleccionamos pacientes con arteriografía normal (sin diagnóstico etiológico) dividiéndolos en HSAd y HSAp, según criterios de Rinkel. Recogimos características demográficas, clínicas, terapéuticas y pronósticas. Comparamos ambos grupos mediante Chi-cuadrado y t-Student con SPSS13.0.

**Resultados:** Recogimos 46HSA angiográficamente normales de 332HSAe:26HSAp y 20HSAd. Sin diferencias significativas en edad, sexo, factores de riesgo, clínica (localización, meningismo, focalidad neurológica crisis epilépticas o nivel de conciencia). Tratamiento antitrombótico previo: 2HSAp, 3HSAd (ns). Pérdida de conciencia al inicio: 3HSAd y ninguna HSAp ( $p < 0,05$ ). Protocolo diagnóstico: una primera arteriografía para 100% de pacientes, y una segunda prueba de imagen (arteriografía 55%, angioRM 45%), todas normales. En 96% se inició tratamiento con nimodipino intravenoso, continuando con vía oral hasta 21 días. El vasoespasio se presentó en 5HSAd y 1HSAp (OR = 9,6  $p < 0,05$ ), hidrocefalia en 6HSAd y 2HSAp (OR = 5,1  $p < 0,05$ ). Ningún paciente presentó crisis epilépticas, resangrado, alteraciones de la conducción cardíaca ni hiponatremia. Al alta todos los pacientes presentaron HyH e I. Rankin < 2 a 3 meses.

**Conclusiones:** La HSA con angiografía normal tiene mejor pronóstico que la aneurismática, especialmente las HSAp. Nuestros resultados concuerdan con otras series, mostrando una tasa de complicaciones muy baja, con mayor frecuencia de vasoespasio e hidrocefalia en las HSAd.

#### AFECTACIÓN DEL TRONCO CEREBRAL EN INFARTOS DE ARTERIA CEREBELOSA POSTEROINFERIOR (PICA): IMPLICACIÓN CLÍNICA, DIAGNÓSTICA Y PRONÓSTICA

L.M. Cano Sánchez<sup>1</sup>, P. Cardona Portela<sup>1</sup>, H. Quesada García<sup>1</sup>, L. Aja Rodríguez<sup>2</sup>, S. Aixut Lorenzo<sup>2</sup> y F. 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 la epidemiología, sintomatología, diagnóstico y pronóstico de pacientes con infarto de PICA, considerando la existencia o no de afectación bulbar (grupo T vs noT).

**Material y métodos:** Se han analizado retrospectivamente 103 pacientes consecutivos, con diagnóstico radiológico de infarto aislado de PICA, durante 10 años (2002-2011), comparándolos según si había afectación radiológica o no del tronco cerebral (bulbo).

**Resultados:** La edad media es de 63,5 años (rango 26-89), con predominio masculino (74-79%). 38 pacientes (36,9%) tenían afectación bulbar, 13 de ellos aisladamente. La clínica inicial fue alteración de la marcha en 87-92%, con alteración sensitiva (50%) y de pares craneales bajos (26,3%) en el grupo T, y vómitos (63%) y cefalea (49,2%) en el grupo noT. El tiempo medio para el diagnóstico desde el inicio de los síntomas fue de 2,1 y 2,8 días respectivamente, confundiéndose con otras patologías en 40 y 33,8% de pacientes, especialmente con vértigo periférico. Para el diagnóstico se requirió resonancia magnética (RM) en el 66% del grupo T y en 12% del grupo noT. La etiología mayoritaria fue la aterotrombótica (39,5% T, 36,9% noT). Hubo menos complicaciones (hemorragia e hidrocefalia) en el grupo T (10-18% vs 23-35%). Sin embargo, ambos grupos tenían a los 3 meses un 73,6% con independencia funcional (mRS 0-2).

**Conclusiones:** Un tercio de infartos de PICA tiene afectación bulbar, con sintomatología particular y requiriendo RM para su diagnóstico. Aunque tienen menor tasa de complicaciones, el pronóstico es similar a si no hubiera afectación de tronco.

#### VALOR DEL PROTEINOGRAMA Y HOMOCISTEÍNA EN EL PRONÓSTICO DE PACIENTES TRATADOS CON TROMBOLISIS INTRAVENOSA

A. García Arratibel, F. Díaz Otero, A. García Pastor, P. García Sobrino, P. Vázquez Alén, Y. Fernández Bullido, J.A. Villanueva y A. Gil Núñez

*Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón.*

**Objetivos:** Estudios previos muestran que niveles elevados de albúmina se relacionan con mejor pronóstico en pacientes con ictus isquémico. El objetivo del estudio es analizar la influencia del proteinograma, PCR y homocisteína en el pronóstico de pacientes tratados con trombolisis intravenosa (TIV).

**Material y métodos:** Pacientes tratados con TIV entre enero 2010-noviembre 2011. Registramos datos clínicos, escala Rankin modificada (eR3m), transformación hemorrágica sintomática (THS), y mortalidad a tres meses.

**Resultados:** Se realizó TIV a 128 pacientes, obteniéndose niveles de homocisteína en 114 pacientes y proteinograma en 94. Porcentaje alfa-1 en pacientes eR3m 0-2 fue 4,4% ± 0,7 y 5,3% ± 1,2 en eR3m 3-6 ( $p < 0,01$ ); porcentaje albúmina con eR3m 0-2 fue 57,2% ± 3,3 y eR3m 3-6 de 55,2% ± 4,9 ( $p < 0,05$ ); niveles PCR 1,9 ± 3,6 mg/dL y 3,2 ± 1,7 mg/dL ( $p < 0,05$ ) en eR3m 0-2 y 3-6, respectivamente. Niveles de homocisteína 10,7 µmol/L y 10,5 µmol/L en eR3m 0-2 y 3-6 ( $p$  NS). No se encontraron diferencias significativas en THS. En el análisis multivariante ajustado por edad, NIHSS y tiempo total al tratamiento, los niveles de albúmina no se relacionan de forma independiente con estado funcional a 3 meses (OR 0,88, IC 0,76-1,31,  $p = 0,11$ ); esta diferencia se mantuvo para niveles de alfa-1 (OR 2,59, IC 1,31-5,13,  $p < 0,01$ ).

**Conclusiones:** Existe una tendencia a que niveles bajos de albúmina pueden relacionarse con peor pronóstico en pacientes tratados con TIV. Se necesitan más estudios para confirmar estos hallazgos.

#### APLICACIÓN DE LA PUNTUACIÓN ASPECT A LOS MAPAS DE PERFUSIÓN EN ICTUS AGUDO: POSIBLE IMPLICACIÓN PRONÓSTICA

I. Francés Pont<sup>1</sup>, M.M. Freijo Guerrero<sup>1</sup>, K. Gil Alzueta<sup>1</sup>, J.M. García Sánchez<sup>1</sup>, L. de Frutos Iglesias<sup>1</sup>, N. Viteri Agustín<sup>1</sup>, S. González López<sup>1</sup>, A. Escobar Martínez<sup>2</sup>, A. Rodríguez-Antigüedad Zarranz<sup>1</sup> y M. Grau Gracia<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Investigación; <sup>3</sup>Servicio de Radiología. Hospital de Basurto.

**Objetivos:** En la fase hipérágida del ictus, los signos precoces de infarto pueden identificarse solo en una minoría de pacientes en el TC simple. Con el uso de los mapas de perfusión (CTP) se ha visto aumentada la sensibilidad para detectar de manera precoz la isquemia aguda. La aplicación de la puntuación ASPECT al CTP está resultando en estudios recientes mucho más prometedora para predecir el pronóstico clínico que su aplicación al TC simple. Nuestro objetivo es comprobar si en nuestro centro también se cumple.

**Material y métodos:** Seleccionamos a 51 pacientes con ictus agudo de territorio ACM fibrinolizados según protocolos, a los que se realizó TC simple y CTP a su llegada a urgencias. Se recogen datos clínico/demográficos, se aplica puntuación ASPECT al TC simple, mapas TTP y CBV del CTP, estableciendo dos puntos de corte < igual 7 y < igual 6, y se compara con grupos pronóstico (favorable: mejora NIHSS > igual 8 o mRankin al alta < igual 2).

**Resultados:** Todos los pacientes puntuaban > 7 en el ASPECT aplicado al TC simple. Existe asociación estadísticamente significativa ( $p 0,005$ ) entre ASPECT CBV < 6 y el grupo de pacientes con mal pronóstico (mRankin al alta > 3). Obtenemos que el 76,9% de

los pacientes con mejoría NIHSS < 8 puntúan < 6 en el ASPECT CVB (p 0,2).

**Conclusiones:** Si bien nuestra serie de pacientes es todavía insuficiente, parece que la puntuación ASPECT aplicada a los mapas de perfusión puede aportar información en cuanto al pronóstico clínico, y podría ser útil, si los datos se confirman, en la toma de decisiones terapéuticas en la fase aguda del ictus.

### ICTUS VERSUS NO ICTUS. ¿EXISTEN PARÁMETROS CLÍNICO-ANALÍTICOS QUE NOS ORIENTEN EN EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL?

E. Muñoz Acuña, I. Navalpotro Gómez, M. López Cuiña, M. Ley Nacher, A. Gómez González, A. Puig Pijoan, E. Giralt Steinhauer, J. Jiménez Conde, E. Cuadrado Godía, A. Rodríguez Campello, Á. Ois Santiago y J. Roquer González

*Servicio de Neurología. Hospital del Mar.*

**Objetivos:** Describir el porcentaje y diagnósticos finales de pacientes inicialmente orientados como ictus isquémicos, no confirmados al completar el estudio (no-ictus).

**Material y métodos:** Pacientes diagnosticados de un posible ictus isquémico agudo (IA) en el Hospital del Mar desde el año 2005. En todos los casos el diagnóstico se estableció directamente por un neurólogo y se incluyó en el registro de datos "Basicmar". La orientación diagnóstica final de no-ictus se realizó con el consenso de neurólogos expertos, teniendo en cuenta las exploraciones complementarias y la evolución clínica posterior. Se analizaron factores clínicos y analíticos para establecer si existen diferencias con la serie de referencia de pacientes con ictus.

**Resultados:** De un total de 2.884 pacientes diagnosticados de IA, 279 (9,7%) se consideraron finalmente como no-ictus. Los dos diagnósticos diferenciales más frecuentes fueron crisis comiciales (44 sujetos, 1,5% de la serie) y síndromes de inestabilidad (31 pacientes; 1,1%). Se detectaron diferencias significativas en el análisis univariado en la edad p < 0,001, HTA p = 0,007, dislipemia (p = 0,017), ACFA p < 0,001 y antecedentes de enfermedad coronaria p = 0,019. En cuanto a los datos analíticos se detectaron diferencias en las cifras de: dímero D p = 0,029, fibrinógeno p = 0,064 y marginalmente en las cifras de TA diastólica p = 0,086.

**Conclusiones:** Describimos una serie extensa de IA y la relevancia de otros diagnósticos alternativos. El diagnóstico final de no-ictus es frecuente en la práctica clínica habitual. Mostramos aquellos factores que pueden ayudar a diferenciar estas patologías aunque su relevancia clínica y eficacia diagnóstica debe ser todavía demostrada.

### Enfermedades cerebrovasculares P3

#### ¿PERMITE LA PRO-BNP IDENTIFICAR SHUNT DERECHA-IZQUIERDA EN PACIENTES CON ICTUS CRIPTOGÉNICO?

C. Domínguez Vivero<sup>1</sup>, A. López-Ferreiro<sup>2</sup>, M. Pardo-Parrado<sup>1</sup>, S. Arias-Rivas<sup>1</sup>, J. Castillo<sup>1</sup>, M. Blanco<sup>1</sup> y M. Rodríguez-Yáñez<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago.

**Objetivos:** La presencia de cardiopatías congénitas graves se asocia a niveles elevados de pro-BNP, que se normalizan tras el tratamiento. Niveles de proBNP mayores de 360 pg/mL se asocian con ictus cardioembólico. El shunt derecha-izquierda (SD-I) incrementa

el riesgo de ictus criptogénico. Nuestro objetivo es analizar si los niveles de pro-BNP se asocian a la presencia de SD-I.

**Material y métodos:** Estudiamos 49 pacientes con ictus criptogénico a los que determinamos en el momento basal niveles de pro-BNP. A todos los pacientes se realizó test de microburbujas para la detección de SD-I, categorizada en: ninguno (0 señales), mínimo (< 10 señales), leve (10-20 señales), moderado (patrón ducha) y grave (patrón cortina). Los patrones ducha y cortina fueron considerados como shunt masivo.

**Resultados:** De los 49 pacientes (53,3 ± 12,9 años, 59,2% varones), 22 pacientes (44,9%) presentaron SD-I (10 mínimo, 1 leve, 5 moderado y 6 grave). No hubo diferencias en los niveles de pro-BNP entre pacientes sin y con SD-I (71 [33-216] vs 84 [34-293] pg/mL, p = 0,551) ni entre pacientes con shunt masivo y el resto (72 [22-137] vs 83 [41-241] pg/mL, p = 0,598).

**Conclusiones:** Los niveles de pro-BNP no resultan útiles para detectar la presencia de SD-I en pacientes con ictus criptogénico.

#### ECOCARDIOGRAFÍA TRANSTORÁCICA EN EL ICTUS AGUDO: ¿ES NECESARIA SIEMPRE?

B. Pilo de la Fuente<sup>1</sup>, E. Aragón Revilla<sup>1</sup>, C. Murrieta Urruticoechea<sup>1</sup>, R. Muñoz Aguilera<sup>2</sup>, R. Gordo Mañas<sup>1</sup> y D. Hípolo González<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Infanta Leonor.

**Objetivos:** Determinar la influencia de la ecocardiografía transtorácica (ETT) en el diagnóstico y tratamiento de los pacientes ingresados por ictus.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo de todos los pacientes con ictus isquémicos ingresados entre 01/03/2010 y 01/03/2011 en el Hospital Infanta Leonor. Se recogieron antecedentes personales, datos clínicos, hallazgos radiológicos y tratamiento. Se realizó ETT en todos los casos, independientemente de la sospecha clínica.

**Resultados:** Se revisaron 91 pacientes (58 varones), con una edad media de 70,8 años. De ellos, 3,3% fueron TACI, 46,2% PACI, 36,3% LACI y 15,4% POCl. El 33% de las ETT fueron normales, encontrándose hipertrofia ventricular en el 21%, valvulopatía en el 41% e hipocinesia en el 10%. En el 9% de los casos se realizó además ecocardiografía transesofágica. Desde el punto de vista etiológico, el 40% de los ictus fueron aterotrombóticos, el 24% lacunares, el 16% cardioembólicos y el 19% indeterminados. En tal sólo el 15% de los casos modificó el ecocardio el diagnóstico y en el 7% el tratamiento, aumentando estas cifras hasta el 40% y 20% respectivamente en los menores de 50 años. No se encontraron diferencias en función de la existencia de antecedentes cardiológicos. En el subgrupo de los PACI es en el que la ETT modificó el tratamiento con mayor frecuencia (9,5% frente al 0-3% en el resto de subgrupos).

**Conclusiones:** La ETT puede proporcionar importante información sobre la etiología del ictus. En los PACI de pacientes menores de 50 años es en los que dicha prueba alcanza una mayor rentabilidad.

#### ICTUS ISQUÉMICO SECUNDARIO A SÍNDROME HIPEREOSINÓFILO

F. González López<sup>1</sup>, M.J. Vidal Manceñido<sup>2</sup>, N. Díez González<sup>1</sup>, A.M. de Arce Borda<sup>1</sup> y M. Martínez Zabaleta<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Hematología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea.

**Objetivos:** El síndrome hipereosinófilo es una entidad clínica caracterizada por la presencia de eosinofilia (> 1.500 cels/micro.)

sin causas que justifiquen esta alteración tales como infecciones parasitarias o enfermedades alérgicas, y con signos o síntomas de daño orgánico mediado por los eosinófilos. La incidencia de ictus isquémico en los pacientes que presentan síndrome hipereosinófilo es alrededor del 12%.

**Material y métodos:** Presentamos el caso de una mujer de 66 años que ingresa en el servicio de hematología de nuestro hospital para estudio de cuadro de hipereosinofilia.

**Resultados:** Durante la estancia hospitalaria desarrolla deterioro del nivel de conciencia y hemiparesia derecha. La RM craneal muestra múltiples focos de infarto agudo en territorio frontera de ambas arterias cerebrales medias. En el estudio de RM cardiaca se objetivaban signos de inflamación subendocárdica y de trombos lineares intracavitarios en ventrículo izquierdo. La paciente recibió tratamiento específico de la enfermedad con corticoides y se añadió acenocumarol para profilaxis de nuevos eventos cardioembólicos. A los 3 meses la paciente está asintomática habiéndose normalizado los valores del hemograma.

**Conclusiones:** La causa más frecuente de ictus en esta enfermedad es la cardioembolia secundaria a daño endocárdico/miocárdico mediado por los eosinófilos. La imagen en RM craneal es característica con la presencia de múltiples pequeñas lesiones isquémicas agudas en múltiples territorios. La prueba de elección no invasiva para el estudio de la patología cardiaca es la RM. El mejor tratamiento para evitar nuevos eventos cerebrovasculares es el específico de la enfermedad. Se desconoce el beneficio real de la anticoagulación en estos casos.

## FLUJO ALTERNANTE EN LA ARTERIA CEREBRAL ANTERIOR IPSILATERAL A ESTENOSIS DE CARÓTIDA COMÚN

N. López Hernández<sup>1</sup>, A. García Escrivá<sup>1</sup>, F. Ballenilla Marco<sup>2</sup> y J.I. Gallego León<sup>2</sup>

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

**Objetivos:** La presencia de un flujo alternante o bifásico es una arteria intracraneal es un hallazgo muy infrecuente. En concreto, en la arteria cerebral anterior (ACA) sólo se ha descrito en la literatura en dos ocasiones, y asociado a estenosis de este tronco innombrado. Presentamos el primer caso descrito de flujo alternante en ACA debido a estenosis de la arteria carótida común izquierda, con resolución tras angioplastia.

**Material y métodos:** Se describe el caso clínico.

**Resultados:** Varón de 65 años, dislipémico, hipertenso y exfumador sin antecedentes clínicos cerebrovasculares, en el que se evidencia en dúplex TSAo una aceleración proximal en ACC izquierda, con desaceleración sistólica en el flujo de la ACII, sugestivo de estenosis hemodinámicamente significativa proximal. En el dúplex transcraneal hallamos en segmento A1 izquierdo un flujo alternante, bifásico, con espiga sistólica anterógrada y fase diastólica retrógrada, desapareciendo ésta última con la compresión de la carótida contralateral. La arteriografía confirma una estenosis del 90% y tras la angioplastia con stent en la ACC izquierda, se comprueban la normalización de los hallazgos hemodinámicos intracraneales.

**Conclusiones:** El flujo alternante en una arteria intracraneal es un hallazgo muy infrecuente. Hasta donde conocemos, este es el primer caso descrito de su hallazgo en ACA con motivo de una estenosis proximal en ACC ipsilateral, en el que además, demostramos su normalización tras revascularización intraarterial. Su hallazgo podría indicar una fase inicial en la colateralización, quizás previa a la inversión completa de la ACA. Queremos resaltar la importancia del estudio hemodinámico intracraneal en todo paciente con sospecha de patología estenosante proximal.

## PARÁLISIS AISLADA DE PARES CRANEALES OCULOMOTORES DEBIDOS A INFARTO ISQUÉMICO EN EL TRONCO CEREBRAL. PRESENTACIÓN DE TRES CASOS

I. Payo Froiz, A. Figuerola Roig y C. Micó Torres

Servicio de Neurología. Hospital Son Llàtzer.

**Objetivos:** Los infartos isquémicos en el tronco encefálico se caracterizan por presentaciones clínicas diversas en función de la localización de la lesión y normalmente presentan múltiples signos y síntomas simultáneamente, pero en ocasiones un infarto estratégico puede dar lugar a lesiones aisladas de únicamente un par craneal oculomotor. A continuación presentamos dos casos de parálisis aislada de III par craneal y un caso de parálisis aislada de IV par craneal.

**Material y métodos:** Caso 1: mujer de 44 años, que acude por dos episodios transitorios de diplopía horizontal binocular sin otra sintomatología. 3 nuevos episodios durante el ingreso, objetivándose parálisis incompleta del III par craneal izquierdo aislada. Caso 2: varón de 50 años, que acude por diplopía horizontal binocular de inicio brusco. A la exploración presenta parálisis incompleta del III par craneal izquierdo. Caso 3: varón de 72 años, que acude por diplopía vertical binocular. A la exploración se objetiva parálisis del IV par craneal.

**Resultados:** Caso 1: en RM cerebral se observa infarto isquémico agudo mesencefálico paramediano izquierdo. Caso 2: en RM cerebral se observa lesión hiperintensa con restricción de la difusión en paramediana izquierda compatible con infarto agudo. Caso 3: en RM cerebral se observa lesión isquémica aguda mesencefálica izquierda.

**Conclusiones:** La causa más frecuente de parálisis del III par craneal aislada es la diabetes mellitus, seguida de traumatismos y aneurismas, suponiendo el infarto isquémico únicamente menos del 1% de los casos. Menos frecuente es observar parálisis aislada del IV par debido a infarto en mesencéfalo, pues los casos descritos son de infartos protuberanciales.

## EL REFLEJO DE PARPADEO EN PACIENTES CON LESIONES CEREBROVASCULARES EN FASE AGUDA

L. León Muñoz<sup>1</sup>, J. Casanova Mollá<sup>2</sup>, A. Cervera Álvarez<sup>2</sup>, S. Amaro Delgado<sup>2</sup>, X. Urrea Nin<sup>2</sup>, V. Obach Baurier<sup>2</sup> y J. Valls Solé<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital de Sant Joan Despí Moisés Broggi. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

**Objetivos:** Las lesiones cerebrovasculares provocan cambios en el control del parpadeo que pueden ponerse de manifiesto por el estudio neurofisiológico del reflejo del parpadeo (RP). En este estudio hemos investigado la posibilidad de que existan diferencias en el RP entre lesiones del hemisferio derecho e izquierdo.

**Material y métodos:** Se han examinado 16 pacientes dentro de la primera semana después de un infarto isquémico unihemisférico, 6 en arteria cerebral media derecha (ACMD), 6 en arteria cerebral media izquierda (ACMI) y 4 en arteria cerebral anterior (1 izquierda y 3 derechas). El reflejo del parpadeo se ha registrado mediante electrodos de superficie sobre el músculo orbicular de los párpados de ambos lados a estímulos eléctricos aplicados en el nervio supraorbital (RPS) o en el nervio mediano (RPM) bilateral.

**Resultados:** El RPM fue anormal en todos los pacientes, con un patrón de lesión aferente del hemicuerpo afecto (disminución o ausencia de respuestas a la estimulación del nervio mediano en el lado plégico), sin diferencias significativas al comparar los hemisferios afectos. Sin embargo, el RPS mostró anomalías con una distribución asimétrica. Cinco de los 6 pacientes con infarto de ACMD mostraron un patrón aferente, mientras que dicha alteración

se observó en solo uno de los pacientes con infarto en ACMI y en ninguno de los pacientes con ACA.

**Conclusiones:** Nuestros resultados sugieren diferentes mecanismos de alteración del RP según el hemisferio afecto en lesiones de la ACM. Estos hallazgos podrían explicar diferencias entre hemisferios afectos en cuanto al control del parpadeo.

## DISECCIÓN CAROTÍDEA BILATERAL

A. Rodríguez Román, S.A. Vassallo Recio, D. Vidal de Francisco y S. Sáez Aguiar

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta Del Mar.*

**Objetivos:** Presentación de un caso de disección carotídea bilateral.

**Material y métodos:** Paciente de 52 años que acude por cefalea holocraneal de 10 días de evolución. Como antecedente destaca que 3 días antes del comienzo de la cefalea había precisado de la realización de maniobra de Heimlich por atragantamiento. Posteriormente a la aparición de cefalea presentó un episodio transitorio de pérdida de fuerza en miembro superior izquierdo. Además asocia acúfenos pulsátiles ipsilaterales. En la exploración destaca un soplo carotídeo izquierdo.

**Resultados:** Se realizó hemograma, bioquímica y coagulación: normal. Serología hepática negativo. ANA y ANCA negativos. En la angiografía de troncos supraaórticos con RNM: hematoma intramural adyacente a la luz de ambas arterias carótidas internas, compatible con disección de carótida interna bilateral. Se detectó la mutación C677T del gen MMTFR de forma homocigota. La paciente evolucionó favorablemente, presentando mejoría clínica y radiológica. Se pautó tratamiento anticoagulante.

**Conclusiones:** Las disecciones arteriales cérvico-cefálicas son una de las vasculopatías no arterioscleróticas más frecuentes que causan accidente vascular cerebral isquémico en adultos jóvenes. La disección se produce por la penetración subintimal de sangre en un vaso, con la extensión longitudinal subsiguiente del hematoma intramural entre sus capas. Lo más frecuente es que se produzcan espontáneamente o en relación a traumatismo. La clínica habitual incluye síntomas derivados de isquemia transitoria retiniana, isquemia transitoria hemisférica, síndrome de Horner, dolor hemi-craneal, paresia de nervios craneales, infarto cerebral, o hemorragia subaracnoidea. El diagnóstico se basa en ecografía doppler y angio-RNM. El tratamiento indicado es anticoagulación.

## ICTUS INDUCIDO POR COCAÍNA: MECANISMOS FISIOPATOLÓGICOS

M.D. Moragues Benito, Á. Milán Tomás, M. Mestre Sanso, R.M. Díaz Navarro, M.J. Torres Rodríguez, I. Legarda Ramírez, S. Tur Campos, B. Vives Pastor y C. Jiménez Martínez

*Servicio de Neurología. Hospital Son Espases.*

**Objetivos:** El ictus en el paciente joven se ha relacionado con el consumo de tóxicos, siendo la cocaína la droga más frecuentemente implicada. El objetivo de nuestro trabajo es analizar los distintos mecanismos fisiopatológicos responsables a partir de 5 casos clínicos.

**Material y métodos:** Se presentan 5 casos clínicos recogidos en la Unidad de Ictus del Hospital Universitari Son Espases desde octubre del 2011 hasta marzo del 2012. De cada caso clínico se describe la edad, el sexo, factores de riesgo vascular (FRV), el déficit neurológico inicial (medido con la escala NIHSS), la relación temporal entre el inicio de los síntomas y el consumo de cocaína, las pruebas complementarias realizadas durante el ingreso y, por último, el mecanismo fisiopatológico implicado.

**Resultados:** En todos los pacientes, 3 hombres y 2 mujeres entre 35 y 48 años, se comunicó consumo de cocaína y se detectaron metabolitos positivos en orina al ingreso. El tabaco y el alcohol fueron los principales FRV asociados. 3 pacientes sufrieron un ictus isquémico y 2 un ictus hemorrágico. En cada uno de ellos el mecanismo fisiopatológico responsable fue distinto. No pudimos encontrar una relación entre los casos que justificase la asociación temporal.

**Conclusiones:** La cocaína puede provocar ictus a través de múltiples mecanismos constituyendo un importante factor de riesgo vascular en el adulto joven, por lo que se debe realizar determinación de tóxicos en orina a todos los pacientes jóvenes con sospecha de ictus.

## PATOLOGÍA VERTEBRAL BILATERAL DE ETIOLOGÍA ATEROTROMBÓTICA EN PACIENTE JOVEN

C. Doménech Pérez<sup>1</sup>, S. Boned Riera<sup>1</sup>, L. Lorente Gómez<sup>2</sup>, L. Navarro Cantó<sup>2</sup>, C. Piñana Plaza<sup>1</sup>, M.A. García Quesada<sup>1</sup> y J. Alom Poveda<sup>2</sup>

*'Servicio de Neurología. Hospital General de Elche.*

**Objetivos:** La patología vertebral bilateral es infrecuente en nuestro medio. Así mismo, no existe suficiente evidencia para recomendar el tratamiento endovascular de las estenosis vertebro-basilares intracraneales.

**Material y métodos:** Varón de 40 años, fumador y con hipercolesterolemia familiar no tratada, presenta desde hace cuatro meses episodios autolimitados de < 5 minutos de duración, de mareo, diplopía, disartria y parestesias facio-braquiales izquierdas, resueltos sin secuelas. La intensidad de los episodios aumenta progresivamente, presentando hasta 10 de ellos en un día, y siendo el episodio que motiva el ingreso de dos horas de duración. Exploración neurológica normal. Dúplex cervical patrón preclusivo en A. vertebral izquierda desde V2. Dúplex transforaminal estenosis AV derecha en V4, ausencia de flujo de AV izquierda. RM encefálica con DW, lesiones isquémicas agudas puntiformes de ambos hemisferios cerebelosos. Angio RM; oclusión AV izquierda y estenosis crítica en segmento intracraneal de V4 en AV derecha.

**Resultados:** Posteriormente se solicita arteriografía confirmándose la oclusión de la AV izquierda y la estenosis de la AV derecha, de etiología aterotrombótica. A pesar de la antiagregación persisten los episodios, algunos de ellos desencadenados tras cambios posturales. Se inicia anticoagulación con heparina sódica y reposo absoluto, disminuyendo la frecuencia e intensidad de estos pero sin desaparecer completamente. Conjuntamente con Neurorradiología intervencionista, se decide realizar angioplastia con colocación de stent en arteria vertebral derecha intracraneal. Desde la intervención, el paciente permanece asintomático.

**Conclusiones:** La clínica isquémica vertebro-basilar transitoria puede asociarse a estenosis vertebro-basilares intracraneales graves. El tratamiento endovascular es una alternativa aceptable en pacientes refractarios al tratamiento médico.

## RENDIMIENTO DEL ECO-DOPPLER COLOR TRANSCRANEAL EN LA DETECCIÓN DE CORTOCIRCUITO DERECHA-IZQUIERDA

P. Martínez Sánchez, E. Correas Callero, M. Lara Lara, G. Ruiz Ares, B. Fuentes Gimeno, M. Martínez Martínez, L. Cuéllar Gamboa y E. Díez Tejedor

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz.*

**Objetivos:** Evaluar el rendimiento de eco-Doppler color transcraneal con contraste (EDCTC-c), comparado con el Doppler transcraneal con contraste (DTC-c), en la detección de cortocircuito derecho-izquierdo (CDI).

**Material y métodos:** Estudio prospectivo de pacientes con sospecha de ictus isquémico en los que se analizó la presencia de CDI entre marzo-2011 y enero 2012. Se realizó un DTC-c (9 cc de SSF+1cc aire), tanto en reposo como tras maniobra de Valsalva (MV). Además, tras 15 minutos de descanso, se realizó un EDCTC-c por un facultativo ciego a los resultados del DTC-c, utilizando la misma metodología. El CDI se clasificó, siguiendo criterios internacionales, como ausente (no microburbujas-MB), pequeño (< 10 MB), mediano (> 10 MB, patrón ducha) y grande (> 10 MB, patrón cortina).

**Resultados:** 50 pacientes incluidos, 23 hombres. Edad media 43 años. Tras MV, el EDCTC-c mostró, comparado con DTC-c, 21 verdaderos positivos, 25 verdaderos negativos, 2 falsos positivos y 2 falsos negativos: sensibilidad 91,3%, especificidad 92,6%, valor predictivo positivo (VPP) 91,3%, valor predictivo negativo (VPN) 92,3% y rendimiento 92%. Considerando sólo el CDI mediano-grande, el EDCTC-c mostró el mismo resultado que el DTC-c, con sensibilidad, especificidad, VPP y VPN del 100%. La concordancia con ecocardiografía fue similar en el EDCTC-c y el DTC-c.

**Conclusiones:** El rendimiento del EDCTC-c para detectar CDI, comparado el DTC-c, es elevado y mayor en el caso de CDI de tamaño mediano-grande.

#### PATRONES CLÍNICO-RADIOLÓGICOS EN PACIENTES CON ESTENOSIS SEVERA DE LA ARTERIA CARÓTIDA: LA IMPORTANCIA DEL FLUJO COLATERAL

L. Dinia<sup>1</sup>, J.L. Munuera del Cerro<sup>2</sup>, R. Delgado Mederos<sup>1</sup>, D. Carrera Giraldo<sup>1</sup>, R. Marín Bueno<sup>1</sup> y J. Martí Fàbregas<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Radiología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

**Objetivos:** El sistema colateral mantiene el flujo cerebral y protege en los eventos isquémicos. Se estudia la importancia del flujo colateral en pacientes con infarto o ataque isquémico transitorio y estenosis severa de la arteria carótida interna (ACI).

**Material y métodos:** Se estudiaron 20 pacientes (edad media 76 a) con oclusión o estenosis unilateral (> 70%) de la ACI. Se analizó el grado de estenosis carotídea, polígono de Willis (PW) y colaterales distales (C) con angioTC o RM. El PW se categorizó como completo (PWC) o incompleto (PWI) y las colaterales como buenas (CB) o malas (CM). Se evaluó el tamaño del infarto (ASPECTS) y diámetro (mm) y tipo de infarto (mayor, menor o frontera).

**Resultados:** Se analizaron 3 grupos, G1 con PWC y BC (40%), G2 con PWC y MC (40%) y G3 con PWI y MC (20%). La media del ASPECTS y tamaño fue 9 y 19 en el G1, 9,5 y 13 en el G2 y 7,3 y 43 en el G3. El tipo más frecuente de infarto fue en el G1 el menor (60%), frontera (100%) en el G2 y mayor (60%) en el G3.

**Conclusiones:** En pacientes con estenosis grave de la ACI, la presencia de buenas colaterales y un polígono de Willis completo se encuentra asociado a menor riesgo de AIT e infarto. En conclusión, en pacientes con estenosis severa de la ACI, la insuficiencia del polígono se asocia a infartos mayores y debe ser considerada en la evaluación del estatus colateral del paciente.

#### UTILIDAD DEL ECOCARDIOGRAMA TRANSTORÁCICO EN PACIENTES HOSPITALIZADOS POR ICTUS

G. Merchán Ortega<sup>1</sup>, J. Fernández Pérez<sup>2</sup>, J.C. Bonaque González<sup>1</sup>, N. Bolívar Herrera<sup>1</sup>, M. Gómez Recio<sup>1</sup> y P.J. Serrano Castro<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Cardiología; <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Torrecárdenas.

**Objetivos:** La prevalencia de ictus de origen cardioembólico se estima en 15-20%. Sin embargo, las recomendaciones en la realización de un ecocardiograma transtorácico (ETT) en pacientes con

ictus isquémico no están claramente establecidas. Objetivo: evaluar la utilidad diagnóstica de la realización ETT según indicación neurológica en pacientes hospitalizados por ictus.

**Material y métodos:** Estudio observacional prospectivo donde se incluyó de forma consecutiva a 160 pacientes ingresados en el Servicio de Neurología del Hospital Torrecárdenas (Almería) con diagnóstico final de ictus en los que se realizó ETT ante la sospecha de origen cardioembólico.

**Resultados:** La edad media de los pacientes fue de  $61 \pm 15$  años, siendo el 11% menores de 45 años y el 61% varones. Un 24% de los pacientes presentaron fibrilación auricular, un 11% cardiopatía isquémica crónica y un 15% enfermedad vascular-cerebral previa. La fracción de eyección de ventrículo izquierdo fue de  $61 \pm 7\%$ . Un 19% de los pacientes tuvieron como diagnóstico al alta ictus criptogénico y un 22% cardioembólico. A pesar de encontrar hallazgos ecocardiográficos significativos en el 38% de los pacientes, únicamente en el 2% se modificó la actitud terapéutica ( $n = 3$ ) [un paciente con disfunción ventricular grave y dos pacientes con trombo intraventricular]. La realización sistemática de ETT en pacientes menores de 45 años no modificó la actitud terapéutica.

**Conclusiones:** La realización sistemática de un ETT en pacientes hospitalizados por ictus no parece modificar la actitud terapéutica de los pacientes, sugiriendo únicamente la realización de la misma en los pacientes con ictus de causa desconocida tras completar el resto del estudio etiológico.

#### Enfermedades cerebrovasculares P4

##### EL TRATAMIENTO PREVIO CON ESTATINAS AUMENTA EL RIESGO HEMORRÁGICO EN PACIENTES CON ICTUS ISQUÉMICO AGUDO TRATADO CON TPA IV, PERO NO INFLUYE EN EL PRONÓSTICO FUNCIONAL

J.C. Portilla Cuenca<sup>1</sup>, J.M. Ramírez Moreno<sup>2</sup>, F. López Espuela<sup>1</sup> e I. Casado Naranjo<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Cáceres.

<sup>2</sup>Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz.

**Objetivos:** Hallazgos preliminares sugieren que las estatinas tienen efecto neuroprotector en el ictus isquémico. Sin embargo, su influencia en el pronóstico del tratado con trombolisis sistémica no está claro, recogiéndose en algunas publicaciones un incremento del riesgo hemorrágico. Estudiamos la influencia del uso previo de estatinas en pacientes con ictus tratados con tPA.

**Material y métodos:** Estudio de cohorte prospectivo y observacional. Investigamos la relación entre el uso previo de estatinas (UPE vs noUPE) y el resultado favorable a corto plazo (disminución de  $\geq 4$  puntos en la NIHSS a las 24 horas), incidencia de hemorragia intracerebral (HIC) en las primeras 36 horas, el resultado funcional a los 3 meses (Rankin  $\leq 2$ ) y la mortalidad.

**Resultados:** N = 133, 41 (30,8%) formaron el grupo UPE. El 46,2% tuvieron un resultado favorable a corto plazo, sin diferencias entre grupos (46,0 vs 48,8%,  $p = 0,85$ ). Hubo HIC en el 14,3%, con diferencias significativas entre grupos (24,4 vs 10,1%,  $p = 0,032$ ). Un 47,4% tuvieron un Rankin  $\leq 2$ , sin diferencias entre grupos (52,2% vs 39,0%,  $p = 0,19$ ). La mortalidad a 90 días fue del 13,5%, sin diferencias (9,9% vs 17,9%,  $p = 0,245$ ). En el análisis multivariable, el uso de estatinas se asoció con un incremento de HIC (OR = 2,88, IC95% = 1,01-8,23,  $p = 0,048$ ).

**Conclusiones:** El tratamiento previo con estatinas puede aumentar el riesgo de HIC en pacientes con ictus que recibieron tPA, aunque no parece influir en el resultado precoz o a 3 meses.

## TROMBOLISIS EN PACIENTES CON ICTUS AGUDO SECUNDARIO A DISECCIÓN AÓRTICA A PROPÓSITO DE CINCO CASOS

L. Mauri Fábregas, J.M. Oropesa Ruiz, A. Palomino García y M.D. Jiménez Hernández

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío.

**Objetivos:** La disección aórtica puede debutar con síntomas neurológicos entre un 17-40% de los casos. Esporádicamente se presenta con dolor torácico típico, por lo que debe sospecharse ante un ictus asociado a hipotensión, asimetría de pulsos, "murmuro" cardiaco o radiología torácica simple típica. Las complicaciones atribuidas a una posible fibrinolisis son: ruptura aórtica, taponamiento cardiaco y progresión de la disección.

**Material y métodos:** Revisamos cinco pacientes atendidos en los últimos 16 años en nuestro centro con ictus secundario a disección aórtica tipo A de Standford, analizando: edad, factores de riesgo, clínica ictal, síntomas sistémicos, fibrinolisis intravenosa, tratamiento quirúrgico y evolución, enfatizando en la clínica de presentación y las complicaciones por trombolisis.

**Resultados:** Cuatro pacientes debutaron con un déficit territorial en relación a embolismo arterial, y uno con bajo nivel de conciencia por presumible hipoperfusión cerebral. Dos presentaron sintomatología sugestiva de disección aórtica, con dolor supraclavicular e insuficiencia cardiaca congestiva respectivamente. De los tres pacientes fibrinolizados, ninguno presentó complicaciones por la terapia trombolítica. La hipertensión arterial mal controlada reseñó el factor diferencial entre los pacientes con progresión ominosa y aquéllos con evolución favorable.

**Conclusiones:** Es imprescindible la exploración sistémica minuciosa para detectar una posible disección aórtica con debut ictal, especialmente con antecedentes de hipertensión arterial mal controlada. No obstante, dadas las escasas complicaciones por la fibrinolisis en la literatura y en nuestra pequeña muestra, nos cuestionamos si ésta debería desestimarse desde el inicio ante la duda diagnóstica. La futura casuística permitirá extraer conclusiones mejor fundamentadas al respecto.

## TRATAMIENTO TROMBOLÍTICO GUIADO POR TC PERFUSIÓN EN EL ICTUS DEL DESPERTAR E INICIO DESCONOCIDO

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

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases.

**Objetivos:** Determinar la frecuencia, seguridad y eficacia de la trombolisis endovenosa seleccionada por tomografía computarizada de perfusión (TCP) en ictus isquémicos de inicio desconocido e ictus del despertar, que ingresan en nuestro centro.

**Material y métodos:** Evaluamos retrospectivamente los ictus isquémicos del despertar y de inicio desconocido durante el tiempo comprendido entre los meses de abril 2007 hasta febrero 2012. En los pacientes potencialmente candidatos a trombolisis realizamos TCP, y usamos esta técnica como herramienta de selección para el tratamiento. Analizamos las características basales del grupo tratado, parámetros de seguridad y eficacia y con qué frecuencia la TCP nos ha permitido seleccionar a los pacientes.

**Resultados:** Incluimos 186 pacientes con ictus isquémico del despertar e inicio desconocido. Realizamos 55 TCP, que nos permitió seleccionar a 11 pacientes para trombolisis. La NIHSS basal media de los tratados fue de 13,4. El 60% fueron cardioembólicos, según la clasificación TOAST. Únicamente un paciente sufrió transformación hemorrágica sintomática y ninguno de ellos falleció. El 50%

tuvo una evolución funcional favorable (mRS ≤ 2 a los 3 meses). La tasa de recanalización arterial, completa o parcial, fue del 80%.

**Conclusiones:** Los pacientes con ictus del despertar y de inicio desconocido pueden beneficiarse del tratamiento trombolítico si son adecuadamente seleccionados por técnicas de imagen multimodal.

## EMBOLECTOMÍA MECÁNICA CON STENT SOLITAIRE: EVALUACIÓN DE LOS RESULTADOS EN UNA SERIE DE 16 CASOS

A. González Suárez<sup>1</sup>, A. González Mandly<sup>2</sup>, M. Rebollo Álvarez-Amandi<sup>1</sup>, J.M. Navasa Melado<sup>2</sup>, V. González Quintanilla<sup>1</sup>, M.Á. Revilla García<sup>1</sup> y E.J. Palacio Portilla<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Radiología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

**Objetivos:** Evaluar la eficacia y seguridad del tratamiento con stent Solitaire en la fase aguda del ictus isquémico.

**Material y métodos:** Valoración retrospectiva de los ictus isquémicos tratados con stent Solitaire en nuestro hospital. Se analizaron variables demográficas, de riesgo vascular, parámetros clínicos y radiológicos, y complicaciones asociadas al tratamiento. Se consideró como resultado satisfactorio una puntuación en la ERm ≤ 2 y como recanalización un patrón TICI 2b o 3 al finalizar el procedimiento. Las hemorragias cerebrales sintomáticas se definieron acorde a los criterios ECASS.

**Resultados:** Se trataron 16 pacientes (edad media 67,19 ± 10,71 años, 11 varones, 5 mujeres), NIHSS 17 (IQR 15-25). En 12 casos se evidenció oclusión arterial en la circulación anterior y en 4 en la circulación posterior. En 10 casos se administró tratamiento fibrinolítico (en 8 endovenoso, en 4 intraarterial). Al finalizar el procedimiento se objetivó recanalización en 14 pacientes (87,5%), con una media de 2,4 pasadas del stent. A los 3 meses, 10 pacientes (62,5%) presentaron buen pronóstico con una puntuación en la ERm entre 0 y 2, y la mortalidad fue del 31%. Como complicaciones hubo 1 hemorragia intracraneal sintomática.

**Conclusiones:** El tratamiento de los ictus isquémicos agudos mediante embolectomía mecánica con stent Solitaire obtiene un elevado porcentaje de recanalización de las arterias ocluidas. El pronóstico a los 3 meses fue satisfactorio en la mayoría de los pacientes tratados y la tasa de complicaciones fue baja.

Financiado por FISS PI08/0387 y PI11/1232, e IFIMAV.

## TRATAMIENTO ENDOVASCULAR EN OCLUSIÓN DE ARTERIA CEREBRAL MEDIA BILATERAL

R. Gómez Llopico<sup>1</sup>, H. Quesada García<sup>1</sup>, P. Cardona Portela<sup>1</sup>, L.M. Cano Sánchez<sup>1</sup>, L. Aja Rodríguez<sup>2</sup> y F. Rubio Borrego<sup>1</sup>

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

**Objetivos:** El patrón característico del ictus cardioembólico corresponde a infartos en diferentes territorios vasculares bilaterales, siendo infrecuente el embolismo simultáneo. Presentamos tres casos clínicos en los que se objetiva oclusión simultánea de ambas ACMs (arteria cerebral media) tratados con terapia endovascular.

**Material y métodos:** 1<sup>a</sup> paciente: 83 años con clínica de infarto de ACM izquierda (NIHSS 22). El angioTAC muestra oclusión de M1 izquierda y M2 derecha. Se realiza tratamiento endovascular sobre ACM I con recanalización completa (TICI 3). 2<sup>a</sup> paciente: 65 años con clínica de infarto de ACM derecha (NIHSS 17). Se objetiva oclusión de ACM bilateral, por lo que ante r-tPA endovenoso infructuoso, se realiza trombectomía mecánica sobre ambas arterias con recanalización bilateral (TICI 3 y 2b). 3<sup>a</sup> paciente: 82 años que acude tetrapléjica, afásica y con hemianopsia izquierda (NIHSS: 31). Se objetiva oclusión bilateral de ACM. Se realiza tratamiento

endovascular sin recanalización de ACM derecha pero sí izquierda (TICI 0 y 3 respectivamente).

**Resultados:** 1<sup>a</sup> paciente: a las 24 horas está asintomática, pero progresó con infarto de ACM D, falleciendo a los 2 meses. 2<sup>a</sup> paciente: presenta pequeño infarto en territorio de ACM izquierda, con NIHSS 1 al alta y mRankin 0 en 3 meses. 3<sup>a</sup> paciente: al alta NIHSS 9. mRankin 5 en 3 meses. Ninguna de las pacientes presentó complicaciones derivadas del procedimiento.

**Conclusiones:** El tratamiento de las oclusiones intracraneales asintomáticas parece indicado en el contexto de tratamiento intraarterial por ictus en otra localización, ya que el deterioro clínico es posible y añade pocos riesgos adicionales a los ya presentes.

#### TRATAMIENTO ENDOVASCULAR DE ICTUS ISQUÉMICO CON DISPOSITIVO STENTRIEVER MINDFRAME CAPTURE™ DE RAMAS ARTERIALES DISTALES

S. Cervantes Ibáñez<sup>1</sup>, J. Massó Romero<sup>2</sup>, J.A. Larrea<sup>2</sup> y A. Lüttich<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Radiología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea.

**Objetivos:** El tratamiento endovascular de los pacientes con ictus isquémico permite la trombectomía mecánica, como medida de rescate en los tratamientos fallidos con fibrinolisis endovenosa. Los dispositivos utilizados habitualmente para la extracción de trombos están limitados a las porciones iniciales de las arterias intracraneales. En este trabajo mostramos nuestra experiencia en trombectomías de ramas más distales con el dispositivo stentriever MindFrame Capture™.

**Material y métodos:** Seis sujetos con ictus isquémico agudo fueron tratados con dispositivo MindFrame Capture™. Dos de ellos, con oclusión de arteria basilar, y cuatro con oclusión de circulación anterior. Cinco pacientes habían recibido previamente fibrinolisis endovenosa.

**Resultados:** El dispositivo MindFrame Capture™ permitió repermeabilizar exitosamente tanto porciones proximales como distales de las arterias ocluidas: oclusión de arteria basilar; porción M1 de A. cerebral media; ramas M3 de A. cerebral media; porción A1 de A. cerebral anterior; porción P2 de A. cerebral posterior. En cuatro pacientes el dispositivo se utilizó para repermeabilizar varias arterias sucesivamente. El tratamiento previo con fibrinolisis endovenosa fragmentó en un caso el trombo inicialmente observado en el angio-TAC, y sus fragmentos fueron capturados con el dispositivo endovascular.

**Conclusiones:** Los nuevos dispositivos endovasculares permiten repermeabilizar arterias distales en el ictus isquémico. El tratamiento secuencial de los ictus con terapia endovenosa e intraarterial modifica la estrategia terapéutica del tratamiento endovascular. Más estudios clínicos deben aclarar la utilidad clínica de estos dispositivos.

#### SEGURIDAD Y EFICACIA DE LA TROMBOLISIS INTRAVENOSA SEGÚN LA ETIOLÓGIA DEL ICTUS. UTILIDAD DE LA CLASIFICACIÓN A-S-C-O

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

Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón.

**Objetivos:** Determinar la eficacia y seguridad de la trombolisis intravenosa (TIV) en diferentes subtipos etiológicos de ictus isquémicos según la clasificación A-S-C-O.

**Material y métodos:** Pacientes tratados con TIV de enero 2009-diciembre 2011. Fueron reclasificados según la clasificación A-S-C-O (A: aterotrombótico; S: pequeño vaso; C: cardioembólico; O: otras causas). Analizamos eficacia (puntuación NIHSS ≤ 1 a las 24 horas [NIHSS ≤ 1-24h] y escala Rankin a 3 meses [ER3m]) y seguri-

dad (transformación hemorrágica sintomática (THS) y mortalidad) en cada fenotipo de ictus isquémico.

**Resultados:** 190 pacientes tratados con TIV. 11,6% fueron clasificados como A1, S1 = 2,6%, C1 = 36,3% y O1 = 1,6%. 49,5% presentaron características aterotrombóticas (A1, A2 o A3); S1, S2 o S3 = 45,8%; C1, C2 o C3 = 63,2%; O1, O2 o O3 = 2,6%. Observamos mayor proporción ER3m = 3-6 en el grupo S1, S2 o S3 (59,5% vs 41,7%; p = 0,03), pero no en el grupo S1. La proporción de pacientes con NIHSS ≤ 1-24h fue menor en el grupo C1 (15,7% vs 36,1%; p = 0,01). Todos los pacientes que fallecieron presentaban algún grado de cardioembolismo (C1, C2 o C3) (14,7% vs 0%; p = 0,02). No observamos diferencias significativas en la tasa de THS. En el análisis multivariante los únicos predictores independientes fueron: para ER3m = 3-6: NIHSS basal (OR: 1,12 (IC95%: 1,1-1,3); p < 0,001) y S1, S2 o S3 (OR: 3,03 (IC95%: 1,2-7,8); p = 0,02) y para recuperación excelente precoz (NIHSS ≤ 1-24h): NIHSS basal (OR: 0,88 (IC95%: 0,8-0,96); p = 0,006) y C1 (OR: 0,28 (IC95%: 0,1-0,8); p = 0,02).

**Conclusiones:** La clasificación A-S-C-O podría ser útil para identificar fenotipos etiológicos de ictus isquémico con diferente pronóstico clínico tras la TIV. Son necesarios estudios más amplios para confirmar estos resultados.

#### TIEMPOS DE LATENCIA EN LA ATENCIÓN DEL ICTUS AGUDO EN EL ÁREA SANITARIA DE MÉRIDA

V. Ramírez Manchón<sup>1</sup>, V. Pérez de Colosia<sup>1</sup>, F.J. Sanz Forcallo<sup>1</sup>, R. Vélez Mata<sup>1</sup>, M.D.M. Marcos Toledo<sup>1</sup> y E. González Soltero<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital de Mérida. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Puerto.

**Objetivos:** Conocer los tiempos de latencia en la atención generalista y especializada de los pacientes con ictus de nuestra área sanitaria (158.264 habitantes) y compararlos con los de 2 estudios multicéntricos realizados en España, uno en 1994 y otro en 2008-2009 (registro EPICES), con un tamaño muestral superior. En ambos estudios participaron hospitales tanto con guardias como sin guardias de Neurología.

**Material y métodos:** Revisión de los pacientes con ictus vistos en la sección de Neurología durante el año 2011.

**Resultados:** Un total de 166 pacientes ingresaron en la planta de Neurología, 157 procedentes de Urgencias, 7 trasladados de otras áreas y 2 ingresados desde consultas. Además 10 pacientes fueron valorados en interconsultas. De los pacientes ingresados desde Urgencias, el 81,5% fueron ictus isquémicos. Los tiempos medios de latencias desde el inicio del ictus, conocidos en 87 pacientes, fueron 6:44 horas hasta la llegada a Urgencias de y 29:56 horas hasta ser atendidos por un neurólogo. El 70,1% de los pacientes llegaron a Urgencias en menos de 4,5 horas. Sólo 3 fueron vistos por el neurólogo en ese tiempo, 2 de ellos recibieron tratamiento trombolítico iv. Los pacientes llegan a Urgencias antes que los del estudio de 1994 pero más tarde que los del estudio de 2008-2009. La atención por Neurología es más tardía que en los dos estudios mencionados, unas 4 veces más que en el estudio de 2008-2009.

**Conclusiones:** Atribuimos el retraso en las latencias de atención al ictus a la carencia de guardias de Neurología en nuestro área.

#### EXPERIENCIA INICIAL TRAS LA IMPLANTACIÓN DEL CÓDIGO ICTUS EN EL HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO DE ELCHE

S. Boned Riera, C. Piñana Plaza, L. Navarro Cantó, C. Domenech Pérez, L. Lorente Gómez, M.Á. García Quesada y J. Alom Poveda

Servicio de Neurología. Hospital General de Elche.

**Objetivos:** Describimos la actividad desarrollada durante 2011, tras la implantación del Código Ictus (CI) en el Hospital General

Universitario de Elche (área de Alicante Sur). En la reunión anual de la SEN se presentarán los datos del primer año.

**Material y métodos:** Hemos recogido datos de los CI activados en los primeros 8 meses. Se han analizado características demográficas, factores de riesgo, variables clínicas y tiempos de actuación.

**Resultados:** Se han activado 90 CI, de los cuales 57 (63,3%) son ictus isquémicos, y se ha realizado fibrinolisis en 31 (34,4%). La mayoría son varones (54,8%), hipertensos (73,4%), con una edad media de 69,4 años. Entre los pacientes con ictus isquémico sometidos o no a tratamiento, no hemos encontrado diferencias significativas en cuanto a factores demográficos, gravedad y factores de riesgo. El subtipo etiológico más frecuente fue el cardioembólico. Los avisos procedieron en un 50% de Urgencias, y 37% del CICU. La demora hasta el hospital fue de  $97,5 \pm 85$  minutos. El tiempo puerta-TAC  $40,2 \pm 29$  minutos, tiempo puerta-aguja  $80,8 \pm 29$ , y tiempo desde inicio de los síntomas hasta tratamiento  $161 \pm 42$ . Comparando ictus isquémicos con NIHSS > 4 tratados (n = 24) vs no tratados (n = 11), obtuvimos diferencias significativas en cuanto a Rankin  $\leq 2$  (66,7% vs 18,2%, p = 0,008) y Rankin  $\leq 1$  (34,8% vs 0%, p = 0,025). Un paciente sufrió hemorragia intracerebral sintomática (3,2%).

**Conclusiones:** Se han activado 11 CI al mes durante los primeros 8 meses, realizándose fibrinolisis iv en 1 de cada 3 pacientes. Los tratados presentaron mejor pronóstico funcional, y baja tasa de complicaciones. Debemos reducir los tiempos de actuación extrahospitalarios e intrahospitalarios.

## TRATAMIENTO ENDOVASCULAR DEL ICTUS AGUDO EN HORARIO LABORAL CONVENCIONAL

A. Cruz Culebras<sup>1</sup>, R. Vera Lechuga<sup>1</sup>, J. Méndez Cendón<sup>2</sup>, E. Fandiño Benito<sup>2</sup>, C. Matute Lozano<sup>1</sup>, M. Alonso de Leciñana Cases<sup>1</sup> y J. Masjuán Vallejo<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal. <sup>2</sup>Servicio de Radiología. Hospital Ramón y Cajal.

**Objetivos:** Presentar los casos de pacientes tratados mediante técnicas de intervencionismo neurovascular en la fase aguda del ictus isquémico y previos a la implantación de una guardia colaborativa.

**Material y métodos:** Registro prospectivo de pacientes con ictus isquémico, tratados mediante intervencionismo en la fase aguda, en horario laboral convencional, previos a la implementación de un sistema colaborativo interhospitalario de neurointervencionismo, durante el período 2005-2011. Se recogen factores de riesgo y de gravedad del ictus. Registramos técnicas empleadas, situación funcional de los pacientes a los 3 meses y al año, tasas de recanalización, tiempos empleados, mortalidad y transformación hemorrágica.

**Resultados:** Se trataron 31 pacientes. La media de edad ( $\pm$  desviación estándar) fue de 60,5 años ( $\pm$  14). El 61% fueron varones. La mediana de NIHSS fue de 17 (rango 1-26). Se trataron 21 casos de circulación anterior (67,7%). El 35% de los pacientes había recibido rtPa previamente. La indicación más frecuente fue el estar fuera de ventana para tratamiento estándar (38,7%). Se logró recanalizar en el 87% de casos. Hubo 2 casos de hemorragia sintomática (6,4%) y el 64,5% presentaba funcionalidad favorable a los 3 meses (mRS 0-2). La mortalidad fue del 6,4% (3 meses).

**Conclusiones:** El ictus isquémico es una emergencia médica tratable en las primeras horas. Siguiendo protocolos de actuación específicos, las técnicas de intervencionismo endovascular son alternativas efectivas y seguras para pacientes que no se benefician del tratamiento estándar. Estas técnicas deberían estar disponibles las 24h dada la efectividad y el beneficio que se obtiene para los pacientes.

## FIBRINOLISIS EN MAYORES DE 80 AÑOS: ¿EL NIHSS IMPORTA?

I. Caballero Romero, I. Ugarriza Serrano, E. Blanco Martín, A. González Eizaguirre, I. Díaz Cuervo, A. Luna Rodríguez, C. Fernández Maiztegi, T. Pérez Concha y J.J. Zarzana Iñirizaldu

Servicio de Neurología. Hospital de Cruces.

**Objetivos:** Evaluar la eficacia del tratamiento fibrinolítico en pacientes de edad avanzada y NIHSS elevado.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo de fibrinolisis realizadas en el Hospital de Cruces entre 2005 y 2011. Se dividió a los pacientes mayores de 80 años según NIHSS elevado ( $> 13$ ) o bajo ( $< 13$ ) y se evalúan NIHSS al ingreso, al alta y a los 3 meses, así como Rankin al alta y a los 3 meses. Se comparó ese grupo con otro de menores de 80 años.

**Resultados:** Se analizaron 190 pacientes, de los cuales 161 tenían recogido seguimiento. De ellos el 50,3% tenían NIHSS elevado y un 49,7% bajo. La mejoría media de NIHSS al alta y a los 3 meses fueron de 6,62 y de 8,63 en el grupo  $< 80$  años y de 4,78 y 5,91 en el grupo  $> 80$  años. El empeoramiento del Rankin a los 3 meses fue de 1,72 en  $< 80$  años y de 3,73 en  $> 80$  (estadísticamente significativas, p = 0,002).

**Conclusiones:** Tras el estudio ECAS III desapareció el límite de edad para fibrinolisis, quedando la decisión del tratamiento en pacientes de edad avanzada en manos del neurólogo. En otros estudios, objetivaron que pacientes de edad avanzada y NIHSS elevado presentaban peor pronóstico funcional tras fibrinolisis. En nuestro estudio observamos que aquellos con edad avanzada y NIHSS elevado presentan menor tasa de mejoría que los de menor edad y misma clínica, pero aún así dicha mejoría es destacable. Consideramos que no se debe usar el NIHSS como criterio absoluto de exclusión en  $> 80$  años.

## INFLUENCIA DEL TRATAMIENTO PREVIO CON ESTATINAS EN LA GRAVEDAD DEL INFARTO CEREBRAL: ¿IMPORТА LA DOSIS?

P. Martínez Sánchez, B. Fuentes Gimeno, G. Ruiz Ares, E. Correas Callero, M. Martínez Martínez, L. Cuéllar Gamboa y E. Díez Tejedor

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz.

**Objetivos:** Analizar la influencia del tratamiento previo con estatinas, según dosis, en la gravedad del infarto cerebral (IC).

**Material y métodos:** Estudio prospectivo de pacientes con IC agudo admitidos en una Unidad de Ictus durante 3 años (2008-2010). IC leve se definió como NIHSS  $\leq 5$  al ingreso y buena evolución como mRS  $\leq 2$  al alta. Se analizó la asociación entre el tratamiento previo con estatinas, a altas (80 mg/día) y bajas/moderadas dosis ( $< 80$  mg/día), y la gravedad del IC mediante modelos de regresión logística y análisis de propensión pareado.

**Resultados:** 969 pacientes. El 23% tomaba estatinas a bajas/moderadas dosis y 4,1% a altas. Las estatinas se asociaron con menor NIHSS (mediana [IQR]: 4 [9] para no-estatinas; 4 [9] para bajas/moderadas dosis y 2 [4] para altas dosis; p = 0,010). La frecuencia de IC leve fue mayor en el grupo de estatinas (57,9% para no-estatinas; 63,2% para bajas/moderadas dosis y 77,5% para altas dosis; p = 0,026). Los pacientes con altas dosis de estatinas presentaron mejor evolución, no estadísticamente significativa (66,6% para no-estatinas; 64,7% para bajas/moderadas dosis y 75% para altas dosis, p = 0,443). El análisis multivariante mostró que el tratamiento previo con estatinas se asociaba a mayor probabilidad de IC leve y este efecto era mayor a altas dosis (OR = 1,637, IC95%: 1,156-2,319 para bajas/moderadas dosis y OR = 3,297, IC95%: 1,480-7,345 para altas dosis).

**Conclusiones:** el tratamiento previo con estatinas se asocia a menor gravedad del IC y esta relación podría ser mayor a altas dosis.

## Enfermedades cerebrovasculares P5

### EFICACIA Y SEGURIDAD DE LA DOBLE INHIBICIÓN LIPÍDICA CON ATORVASTATINA 40 MG MÁS EZETIMIBA 10 MG FRENTE A ATORVASTATINA 80 MG EN PACIENTES CON ACV ISQUÉMICO

R. Viadero Cervera<sup>1</sup>, M.A. Revilla García<sup>1</sup>, D. Larrosa Campo<sup>1</sup>, F.J. Novo Robledo<sup>2</sup>, O. Acha Salazar<sup>2</sup>, L.M. Blasco Mata<sup>2</sup>, R. Tejido García<sup>2</sup>, O. García Regata<sup>2</sup>, A. Oterino<sup>1</sup>, M. Rebollo Álvarez-Amandi<sup>1</sup> y E.J. Palacio Portilla<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Unidad de Alta Resolución Hospitalaria. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

**Objetivos:** Evaluar la eficacia del tratamiento con atorvastatina 40 mg + ezetimiba 10 mg (ATV40+Ez) frente a atorvastatina 80 mg (ATV80) en el control lipídico de pacientes con accidente cerebrovascular (ACV) isquémico.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo de ACV isquémicos ingresados en nuestra unidad de ictus tratados al alta con ATV40+Ez o ATV80. Criterios de inclusión: LDLC  $\geq$  130 mg/dl al ingreso. Criterios de exclusión: ausencia de analítica con perfil lipídico y/o consulta de seguimiento en los 3 meses siguientes al ingreso, modificaciones en el tratamiento hipolipemiante previos a la consulta. Analizamos factores demográficos, de riesgo vascular, tratamientos previos, parámetros analíticos y efectos adversos. Análisis estadístico: t-Student,  $\chi^2$  y análisis de regresión logística.

**Resultados:** 50 pacientes recibieron ATV80 y 43 ATV40+Ez. No hubo diferencias significativas en los valores basales. A los 3 meses, ATV40+Ez presentó reducciones significativamente mayores del nivel de colesterol (-46,44% vs -38,57%,  $p = 0,002$ ), LDLC (-49,35% vs -58,95%,  $p = 0,001$ ), y no HDLc (-55,29% vs -46,04%,  $p = 0,002$ ). No hubo diferencias en las variaciones de HDLc, triglicéridos, transaminasas, CK ni efectos adversos. Tras corrección mediante niveles basales de LDLC, se evidenciaron mayores probabilidades de obtener niveles de LDLC  $< 70$  mg/dl. con el tratamiento con ATV40+Ez (OR 7,6 IC95% 2,6-22,8,  $p < 0,001$ ) y la ausencia de tratamiento previo con estatinas (OR 9,9 IC95% 2,5-40,1,  $p = 0,001$ ).

**Conclusiones:** El tratamiento con ATV40+Ez consigue mayores reducciones de los niveles de colesterol y LDLC que la ATV80 sin aumentar los efectos adversos.

Financiación: FISS PI08/0387 y PI11/1232, e IFIMAV.

### CUMPLIMIENTO DEL TRATAMIENTO CON ESTATINAS EN PACIENTES CON ICTUS ISQUÉMICO

E. Blanco Vicente, P. Martínez-Sánchez, O. Trabajos García, Á. Martín Montes, M.D.L.Á. Mangas Guijarro, B. Fuentes y E. Díez-Tejedor

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz.

**Objetivos:** Analizar el cumplimiento del tratamiento con estatinas, según la dosis, a los 3 meses del ictus isquémico.

**Material y métodos:** Estudio observacional de pacientes con infarto cerebral (IC) y AIT atendidos en una Unidad de Ictus durante 2009-2010. Variables: datos demográficos, factores de riesgo vascular, subtipo de ictus, evolución y tratamientos al alta inclu-

yendo estatinas, tipo y dosis. A los 3 meses de evolución se registró tipo de estatina, dosis y motivos de modificación del tratamiento.

**Resultados:** 798 pacientes, 60% varones, edad media 68,6 años. 81,7% con IC. A 508 (63,7%) se les indicó estatinas al alta (81,7% aterotrombóticos, 75,7% lacunares, 53,8% cardioembólicos), en el 50,9% dosis altas (43,8% aterotrombóticos, 24,4% lacunares, 12% cardioembólicos). Seguimiento a los 3 meses a 447 pacientes de los tratados al alta con estatinas (88%): en 4,7% se redujo dosis, en 4%, se suspendió, en 0,9% se cambió estatina, en 1,6% se cambió y redujo dosis de estatina. En los tratados con dosis altas: en 6,4% se redujo dosis, en 5,1% se suspendió, en 0,4% se modificó, en 2,6% se cambió y redujo dosis. En la mayoría, la modificación la realizó un facultativo: por efectos secundarios en 15,2%, por buen control lipídico en 9,1% y otras causas en 3%.

**Conclusiones:** Uno de cada 10 pacientes con ictus isquémico en los que se indican estatinas no cumple adecuadamente el tratamiento a los 3 meses. Esta cifra es mayor en el caso de dosis altas.

### FRECUENCIA DE HIPERTENSIÓN ARTERIAL MAL CONTROLADA PREVIA A HEMORRAGIA INTRACEREBRAL

J. Sanahuja Montesinos<sup>1</sup>, G. Carré Gaya<sup>1</sup>, N. Miró Vallvé<sup>1</sup>, F. Purroy García<sup>1</sup>, A. Quílez Martínez<sup>1</sup>, G. Piñol Ripoll<sup>2</sup>, M. Boix Codony<sup>1</sup>, C. González Mingot<sup>1</sup>, M.P. Gil Villar<sup>1</sup> y L. Brieva Ruiz<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Santa María.

**Objetivos:** Determinar la frecuencia de hipertensión arterial (HTA) mal controlada en los controles ambulatorios previos a la hemorragia intracerebral (HIC) realizados en el ámbito de atención primaria.

**Material y métodos:** Se estudiaron de forma retrospectiva una serie de pacientes ingresados en nuestro servicio con el diagnóstico de HIC y se revisó el registro ambulatorio de las cifras de tensión arterial en los 12 meses previos a la HIC.

**Resultados:** Serie de 52 pacientes, edad media 70 años, 18 mujeres/34 hombres, 73% tenían diagnóstico previo de HTA. El 35% de HIC eran lobares. 8 pacientes recibían tratamiento anticoagulante oral (ACO). 29 pacientes tenían registro ambulatorio de tensión arterial. El 65,5% presentaban cifras de HTA mal controlada. El 55,5% de los pacientes con HIC lobares y 5 de los 8 pacientes tratados con ACO presentaban HTA mal controlada. La mayoría de pacientes con diagnóstico de HTA sólo recibían 1 fármaco antihipertensivo. 10 pacientes con diagnóstico previo de HTA no tenían registro ambulatorio de tensión arterial.

**Conclusiones:** En nuestra serie existe una alta frecuencia de HTA mal controlada ambulatoria previa a la HIC, que incluye también a las HIC lobares y a las asociadas a tratamiento con ACO.

### ACTIVIDAD NEUROPROTECTORA DE DERIVADOS CUMARÍNICOS

D. Viña Castelao<sup>1</sup>, M.J. Matos<sup>2</sup>, L. Santana<sup>2</sup>, E. Uriarte<sup>2</sup> y M. Yáñez<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Departamento de Farmacología. Edificio CIMUS. <sup>2</sup>Química Orgánica. Facultad de Farmacia.

**Objetivos:** Establecer una relación estructura-actividad para diversos derivados cumarínicos sustituidos en posición 3 que poseen actividad inhibidora de la MAO y de la AChE, y que prolongan la supervivencia neuronal.

**Material y métodos:** Para la medida de la actividad enzimática de la MAO y de la AChE se utilizaron enzimas recombinantes humanas siguiendo los protocolos descritos para el Kit AmplexRed y para el método de Ellman respectivamente. Los cultivos neuronales se realizaron a partir de embriones de rata de 19 días. Durante 24

horas se incubaron con los derivados cumarínicos en ausencia y en presencia de diferentes agentes neurotóxicos y se cuantificó la viabilidad neuronal mediante el ensayo de reducción del MTT.

**Resultados:** Estudiando la relación estructura-actividad de los 16 derivados cumarínicos evaluados hemos observado que la presencia de un grupo arilo en la posición 3 es importante para su actividad y selectividad frente a la isoforma B de la MAO humana. La presencia de un grupo amida en la misma posición resulta clave para su actividad inhibidora de la AChE recombinante humana. Combinando los dos sustituyentes hemos conseguido inhibidores duales que han mostrado además eficacia neuroprotectora en cultivos de neuronas corticales de rata.

**Conclusiones:** La mayoría de los derivados 3-benzamida-cumarínicos resultaron potentes inhibidores de la MAO-B y de la AChE. Algunos de ellos también ejercieron un papel neuroprotector en cultivos neuronales, lo que sugiere una interesante vía en el desarrollo de fármacos con potencial terapéutico para el tratamiento de enfermedades neurodegenerativas.

#### CARACTERIZACIÓN DE LAS PLACAS DE ATEROMA CAROTIDEAS MEDIANTE PET/TAC CON 18F-FLUORURO (FNa) Y 18F-FLUORURODEOXIGLUCOSA (FDG)

M. Revilla García<sup>1</sup>, A. González Suárez<sup>1</sup>, R. Quirce<sup>2</sup>, E. Palacio<sup>1</sup>, A. Rubio<sup>2</sup>, J.M. Carril<sup>2</sup>, J. Berciano<sup>1</sup> y M. Rebollo<sup>1</sup>

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

**Objetivos:** La captación de FNa se considera marcador de calcificación y la de FDG de inflamación. Evaluamos las características de captación de FNa y FDG por PET/TAC de las placas de ateroma carotídeas calcificadas y su relación con la clínica.

**Material y métodos:** Incluimos 45 placas carotídeas que mostraron captación de FNa, correspondientes a 24 pacientes con al menos una estenosis carotídea mayor del 49%. Se recogieron datos epidemiológicos, factores de riesgo cardiovascular, tratamientos farmacológicos al estudio, grado de estenosis de las placas e historia de síntomas cerebrovasculares. Definimos carótida recientemente sintomática como aquella con estenosis mayor del 49% y síntomas cerebrovasculares atribuibles los 3 meses previos. Realizamos PET/TAC con FNa a todos los pacientes y con FDG a 22 de ellos con intervalo de 7 días, siguiendo protocolos estandarizados. Mediante análisis visual y semicuantitativo se puntuó de 0 a 5 la intensidad de captación.

**Resultados:** La mediana de captación de FNa fue de 4 (3-5) y de FDG de 2 (2-4). No se hallaron diferencias en función de la edad, sexo, consumo de tabaco y alcohol, historia de hipertensión e hipercolesterolemia, tratamiento con antiagregantes, estatinas o IECAS/ARA II o grado de estenosis carotídea. Las carótidas recientemente sintomáticas mostraron una mayor captación tanto de FNa (n = 3, mediana = 4, U de Mann-Whitney = 0,06) como de FDG (n = 2, mediana = 5, U de Mann-Whitney = 0,005), siendo significativa para la última.

**Conclusiones:** El PET/TAC puede ser útil para detectar inflamación/inestabilidad de la placa de ateroma carotídea. Se necesitan estudios más extensos para confirmar estos hallazgos preliminares.

#### RIESGO DE RECURRENCIA DE ICTUS TRAS EMBARAZO: ESTUDIO ROSAP

A. Cruz Herranz, I. Illán Gala, P. Martínez Sánchez, B. Fuentes Gimeno y E. Díez Tejedor

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz.

**Objetivos:** El riesgo de recurrencia de ictus tras el embarazo es poco conocido, nuestro objetivo es evaluarlo en nuestro medio.

**Material y métodos:** Estudio observacional de mujeres menores de 45 años con ataque isquémico transitorio (AIT), infarto cerebral (IC), trombosis venosa cerebral (TVC) o hemorragia cerebral (HC) atendidas en nuestra Unidad de ictus (1996-2010). Los datos clínicos se recogieron de manera prospectiva en una base de datos. La información sobre la historia reproductiva tras el ictus se obtuvo mediante encuestas telefónicas (año 2011). Variables: datos demográficos, factores de riesgo vascular, tipo de ictus, evolución, consejo médico sobre gestaciones tras ictus, número de gestaciones tras ictus, supervisión neurológica durante embarazo, tratamiento antitrombótico durante gestación/puerperio, tratamientos de fertilidad administrados e ictus durante gestación/puerperio.

**Resultados:** 81 mujeres: 52 IC, 15 AIT, 10 TVC y 4 HC. Edad media 34 ( $\pm 6,6$ ) años. Mediana de seguimiento 6 años (rango 1-15). 25 gestaciones tras ictus en 19 pacientes (12 IC, 3 AIT, 3 TVC y 1 HC). Ninguna siguió tratamiento de fertilidad. Sólo 10 embarazos se controlaron neurológicamente. El 87,5% de embarazos (sin HC previa) siguió tratamiento antitrombótico preventivo. No se observó ninguna recurrencia de ictus durante embarazo/puerperio y 3 recurrencias (2 IC y 1 AIT) en no embarazadas.

**Conclusiones:** La recurrencia de ictus tras embarazo es muy baja. Esto debería tenerse en cuenta al asesorar a estas pacientes.

#### TROMBECTOMÍA MECÁNICA EN OCLUSIÓN DE ARTERIA BASILAR POR EMBOLIA SÉPTICA SECUNDARIA A ENDOCARDITIS INFECCIOSA

H. Ariño Rodríguez<sup>1</sup>, A. Aceituno González<sup>1</sup>, A. Renú Jornet<sup>1</sup>, S. Amaro Delgado<sup>1</sup> y Á. Chamorro Sánchez<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Unidad Funcional de Patología Cerebrovascular. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

**Objetivos:** Presentamos un caso de oclusión embólica de arteria basilar por embolia séptica secundaria a endocarditis infecciosa tratada con trombectomía mecánica de forma exitosa

**Material y métodos:** Mujer de 59 años de edad ingresada por endocarditis aguda sobre válvula protésica tributaria de trasplante cardíaco por respuesta no satisfactoria a tratamiento antibiótico. Se activa código ictus intrahospitalario por inicio brusco de somnolencia y tetraparesia (NIHSS 7). Se realizó un angioTC que objetivó una amputación a nivel del top de la basilar y del segmento P1 de ambas arterias cerebrales posteriores, sin lesión parenquimatosa en TC simple. Una arteriografía cerebral confirmó la oclusión, decidiéndose la realización de trombectomía mecánica con 3 horas de evolución clínica. Tras un único pase con un dispositivo de extracción mecánica del trombo (sistema Trevo) se logró la recanalización completa de la arteria ocluida.

**Resultados:** Tras el procedimiento la paciente presentó una mejoría clínica inmediata quedando asintomática a las 24 horas, sin complicaciones hemorrágicas en control de imagen posterior. A la semana se realizó trasplante cardíaco, sin incidencias. El análisis microbiológico detectó la presencia de Streptococcus oralis por PCR tanto en el émbolo extraído como en una muestra del corazón nativo.

**Conclusiones:** En el momento actual se desconoce la seguridad y eficacia de la trombectomía mecánica en pacientes con ictus secundario a embolia séptica por endocarditis infecciosa. La indicación de tratamiento recanalizador en casos de ictus agudo por embolia séptica debe realizarse de forma individualizada en función de la gravedad del cuadro neurológico y el contexto clínico.

## EMBOLIA RETINIANA Y UNIDAD DE ICTUS: BENEFICIOS DE SU INGRESO Y CARACTERÍSTICAS DE LOS CASOS INGRESADOS

M. Delgado Alvarado, J. Riancho Zarrabeitia, M. Rebollo Álvarez-Amandi, J.A. Berciano Blanco y E.J. Palacio Portilla

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.*

**Objetivos:** Descripción de las características de pacientes ingresados en la Unidad de Ictus (UI) de nuestro hospital con diagnóstico de embolia retiniana aguda y comparación con los ingresados en planta convencional.

**Material y métodos:** Análisis descriptivo de embolismos retinianos agudos ingresados en la UI entre 2005 y 2011, comparándolos con aquellos ingresados en planta convencional. Se evaluaron factores demográficos, de riesgo vascular y clínicos. Análisis estadístico: t-Student, U Mann Whitney y  $\chi^2$ .

**Resultados:** En el periodo a estudio ingresaron 48 pacientes en la UI con embolismo retiniano ( $68,33 \pm 12,76$  años, 65% varones). El 85% ingresaron desde urgencias con un intervalo entre el inicio de la clínica y el ingreso de 1 día (IQR 0-3). Los factores de riesgo más frecuentes fueron HTA (75%), tabaquismo (56%), dislipemias (48%), alcohol (33%) y DM (23%). La etiología más frecuente fue aterotrombótica (56%) y la estancia hospitalaria 2 días (IQR 2-4). En comparación con el ingreso en planta convencional la UI redujo la estancia hospitalaria de 8 a 2 días ( $p < 0,001$ ) y se realizaron más estudios ultrasonográficos transcraneales ( $p = 0,007$ ) y monitorizaciones electrocardiográficas ( $p < 0,001$ ).

**Conclusiones:** El ingreso de los embolismos retinianos en la UI de ictus contribuye a disminuir la estancia hospitalaria y mejora el manejo diagnóstico con la monitorización continua electrocardiográfica y las técnicas ultrasonográficas transcraneales. La etiología más frecuente es la aterotrombótica.

## MANEJO DEL CÓDIGO ICTUS “NO TRATADO” EN UNA POBLACIÓN DE UN MILLÓN DE HABITANTES

P. Cardona Portela<sup>1</sup>, A. Martínez Yélamos<sup>2</sup>, A. Escrig Avellaneda<sup>3</sup>, E. Puiggrós Rubiol<sup>4</sup>, C. Serrano<sup>5</sup>, T. Bernal<sup>6</sup>, J. Bello<sup>7</sup>, M. Arribas<sup>8</sup>, L. Cano Sánchez<sup>1</sup>, H. Quesada García<sup>1</sup>, F. Rubio Borrego<sup>1</sup> y J.M. Soto Ejarque<sup>9</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge.

<sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital de Viladecans. <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Parc Sanitari Sant Joan de Déu. <sup>4</sup>Servicio de Neurología. Hospital Residència Sant Camil-Consorci Sanitari del Garraf. <sup>5</sup>Servicio de Neurología. Hospital de Martorell. <sup>6</sup>Servicio de Neurología. Hospital d'Igualada-Consorci Sanitari de l'Anoia. <sup>7</sup>Servicio de Neurología. Hospital General de l'Hospitalet. <sup>8</sup>Servicio de Neurología. Hospital Comarcal de l'Alt Penedés. <sup>9</sup>Àrea Barcelona Sud. SEM (Servicio Emergencias Médicas).

**Objetivos:** La activación del código ictus (CI) incrementa de forma significativa la tasa de tratamientos de reperfusión, sin embargo más de 2/3 partes de los pacientes no son tributarios de éstos. Las variables que determinan la decisión de traslado a su centro de procedencia y posible recurrencia no están bien descritas.

**Material y métodos:** Se evaluaron los casos de ictus con activación del código ictus en el último año (marzo 2011-marzo 2012). Se analiza el grupo de pacientes en los que no se aplicó ninguna terapia de reperfusión, su afectación clínica, datos epidemiológicos y variables que influyeron su derivación. Se evaluaron la recurrencia del ictus mediante historias clínicas compartidas electrónicas en los centros a donde se remitieron.

**Resultados:** De los 596 pacientes activados como CI, un 71% no fue candidato a tratamiento de reperfusión. Del total de CI un 32% (191 pacientes) fueron derivados a su hospital de referencia por sectorización. Entre las variables que se asociaron significativamente a la decisión de traslado figuran la edad, el mRankin basal, escasa afectación clínica (NIH < 5) e ictus isquémico. Sólo 8 pacientes presentaron un empeoramiento de la clínica en las 48-72h siguientes al traslado (4,1%). No se produjeron transformaciones hemorrágicas en los isquémicos o complicaciones durante las derivaciones.

**Conclusiones:** Es imprescindible en todo centro de referencia de CI la evaluación de la tasa de recurrencia o progresión de ictus en los pacientes remitidos de nuevo al hospital de procedencia. Esta cifra debería ser parecida o similar a la del paciente ingresado en una unidad de ictus.

## TROMBOSIS VENOSAS CEREBRALES: VALORACIÓN DEL PRONÓSTICO Y ANÁLISIS DE FACTORES ASOCIADOS AL MISMO

A. Rojo López, V. González Quintanilla, R. Viadero Cervera, M.A. Revilla García, A. Oterino Durán, M. Rebollo Álvarez-Amandi y E.J. Palacio Portilla

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.*

**Objetivos:** Evaluar los factores pronósticos en las trombosis venosas cerebrales (TVC) diagnosticadas en nuestro hospital en los últimos 20 años.

**Material y métodos:** Análisis retrospectivo de las TVC diagnosticadas en nuestro hospital entre 1992 y 2011, evaluando parámetros demográficos, factores de riesgo, clínicos y radiológicos. El pronóstico funcional se evaluó mediante la ERm considerándose buen pronóstico una puntuación entre 0 y 2 a los 3 meses. Análisis estadístico: t-Student, U Mann Whitney, chi cuadrado y análisis de regresión logística.

**Resultados:** Se diagnosticaron 48 TVC. A los 3 meses, 39 pacientes (81%) presentaron buen pronóstico y la mortalidad fue del 10%. En el análisis univariante se asociaron a peor pronóstico tener mayor edad ( $62,78 \pm 14,30$  años vs  $45,26 \pm 17,30$  años,  $p = 0,007$ ), el sexo masculino ( $p = 0,033$ ), la ausencia de cefalea ( $p = 0,012$ ) y la disminución del nivel de conciencia ( $p = 0,004$ ). El análisis de regresión logística no evidenció asociaciones estadísticamente significativas, apreciándose únicamente una tendencia a la asociación con peor pronóstico en los varones (OR 7,8, IC95% 0,91-67,0,  $p = 0,060$ ) y la ausencia de cefalea (OR 6,2, IC95% 0,78-49,5,  $p = 0,086$ ).

**Conclusiones:** Un elevado porcentaje de las TVC de nuestra serie tuvieron buen pronóstico, con cifras de mortalidad bajas. No se evidenciaron factores pronósticos estadísticamente significativos, aunque los varones y la ausencia de cefalea predisponen a presentar puntuaciones más altas en la ERm.

Financiado por FISS PI08/0387 y PI11/1232, e IFIMAV.

## Enfermedades cerebrovasculares P6

### PACIENTES NEUROLÓGICOS CON FIBRILACIÓN AURICULAR NO VALVULAR TRATADOS MEDIANTE CIERRE PERCUTÁNEO DE LA OREJUELA DE AURÍCULA IZQUIERDA. EXPERIENCIA EN NUESTRO CENTRO

J.J. Duarte Martín<sup>1</sup>, J. Rodríguez Collado<sup>2</sup>, I. Cruz González<sup>2</sup> y J.C. Gómez Sánchez<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Instituto de Investigación Biomédica de Salamanca (IBSAL). <sup>2</sup>Servicio de Cardiología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.

**Objetivos:** La eficacia de los antagonistas de vitamina K en la prevención de ictus cardioembólicos secundarios a fibrilación auricular está limitada por el estrecho margen terapéutico y frecuentes interacciones. Los nuevos anticoagulantes orales parecen no inferiores, pero en sus ensayos clínicos se excluyeron pacientes de elevado riesgo hemorrágico, introduciendo lagunas en su aplicabilidad. La oclusión percutánea de la orejuela de aurícula izquierda (OPOAI) supone una alternativa a la anticoagulación crónica. Describimos las características de una serie de pacientes obtenida de la práctica real tratados con este novedoso procedimiento.

**Material y métodos:** Análisis descriptivo de pacientes con OPOAI atendidos por Neurología (tanto pacientes con historia previa neurológica como aquellos que precisaron atención neurológica por el procedimiento).

**Resultados:** Entre 2009-2012 se realizaron 21 OPOAI en nuestro centro 17 de ellas precisaron atención neurológica. De estas 17, 64,7% eran varones, edad media de  $78 \pm 7,6$  (rango 56-91), todos CHADS2  $\geq 2$  (80,7% hipertensos). Un 23,5% tenían deterioro cognitivo, otro 23,5% ictus isquémico previo, el 47% Rankin-m  $\geq 2$  pre-procedimiento, y el 58,8% leucoaraisis. Los motivos para indicar OPOAI fueron: hemorragias intracraneales (58% de la serie), hemorragias digestivas mayores (23,5%), 1 paciente por cavernoma, y 2 por caídas repetidas. La morbilidad periprocedimiento fue del 11%, y sólo un paciente falleció. No se registraron ictus recurrentes durante el seguimiento (seguimiento medio 354 días  $\pm 383$ ; mediana: 192 días [11-721]).

**Conclusiones:** Los resultados apoyan esta alternativa terapéutica en pacientes con contraindicación para anticoagulación oral, importante comorbilidad y delicada situación funcional; frecuentes en la práctica neurológica diaria.

### FIBRINOLISIS INTRAVENOSA: EFECTIVIDAD Y FACTORES PRONÓSTICOS

N. Hernando Quintana, J. Artal Roy, J.C. Roche Bueno, J.I. López Gastón, L. Jarauta Lahoz y M. Seral Moral

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet.

**Objetivos:** La fibrinólisis intravenosa es un tratamiento para la fase aguda del ictus autorizado en Europa desde 2002. A lo largo de estos años los criterios de inclusión respecto a edad y tiempo de fibrinólisis desde inicio han ido variando conforme se han publicado nuevos estudios (fibrinólisis en  $\geq 80$  y  $< 80$  entre 3 y 4,5 horas). Queremos evaluar los resultados de la fibrinólisis intravenosa en nuestro medio e identificar los factores pronósticos a los que se asocian.

**Material y métodos:** Se recogieron de forma sistemática todos los pacientes fibrinolisados desde enero de 2005 hasta diciembre de 2011, resultando una muestra de 282 pacientes. Se identificaron como variables resultado la mortalidad, Rankin a los 3 meses y sangrado intracerebral sintomático (definido según SIST). Se reco-

gieron datos de edad, tiempo desde inicio, tiempo puerta-aguja, sexo, Rankin al alta, factores de riesgo cardiovascular, tensión arterial y glucemia basal, diagnóstico topográfico y etiológico.

**Resultados:** Tras realizar análisis de regresión logística multivariante, sólo se identificó como variable pronóstica independiente para las tres variables resultado al NIHSS. En el caso del Rankin a los 3 meses se identificó un aumento del riesgo de mal pronóstico (Rankin  $> 2$ ) de un 1,18 (IC95% 1,12-1,24;  $p = 0,000$ ) por cada punto sumado de NIH.

**Conclusiones:** En nuestra cohorte no se identificaron diferencias significativas dependiendo de la edad o el tiempo desde inicio hasta fibrinólisis en ninguna variable resultado, indicando que los nuevos criterios de inclusión no implican riesgo para el paciente. El NIHSS se contempla como único factor pronóstico.

### VALIDACIÓN DE LA ESCALA DRAGON

N. Hernando Quintana, J. Artal Roy, J.C. Roche Bueno, J.I. López Gastón y B. Sebastián Torres

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet.

**Objetivos:** Tener una escala fiable que determine el pronóstico de pacientes con ictus isquémico tratados con fibrinólisis intravenosa es necesario tanto para aportar información más precisa que ayude en la toma de decisiones, como para plantear otras terapias alternativas. Pretendemos validar la escala DRAGON en una cohorte de nuestro medio y comprobar su utilidad para el fin propuesto.

**Material y métodos:** Se incluyeron de forma sistemática los pacientes tratados con fibrinólisis intravenosa en los años 2010 y 2011 en el Hospital Miguel Servet de Zaragoza. La muestra fue de 141 pacientes. Se recogió Rankin previo a la fibrinólisis y a los 3 meses, NIHSS al ingreso, glucemia basal, edad y signos de infarto precoz o de arteria cerebral media hiperdensa en la TC de ingreso. Se realizó un análisis de regresión logística para identificar las variables asociadas al pronóstico (Rankin a los 3 meses).

**Resultados:** Solo el NIHSS se asoció al pronóstico de forma significativa ( $p = 0,000$ ). La probabilidad de mal pronóstico (Rankin  $> 2$ ) en pacientes con NIH  $> 15$  fue 17,18 veces superior respecto a los pacientes con NIH  $< 5$ , siendo esa probabilidad de 10,29 si comparáramos el grupo NIH: 10-15 con NIH  $< 5$ . No se identificaron diferencias en el mal pronóstico entre el grupo de NIH: 5-10 y NIH  $< 5$ .

**Conclusiones:** La correlación de la escala DRAGON con el pronóstico (Rankin a los 3 meses), resultó negativa. El NIH  $> 10$  es el único dato que se asoció a mal pronóstico. Son necesarios más estudios para identificar otras variables que puedan resultar útiles para la realización de escalas pronósticas.

### PREDICTORES DE PRESIÓN POST ICTUS ISQUÉMICO MINOR. DATOS DEL ESTUDIO PDILL

F. Purroy García<sup>1</sup>, M. Nieves Collado<sup>1</sup>, A. Quílez Martínez<sup>1</sup>, G. Piñol Ripoll<sup>2</sup> y J. Pifarré<sup>3</sup>

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

**Objetivos:** El desarrollo de depresión postictus (PDI) es una complicación relativamente frecuente que se asocia a mal pronóstico funcional. Nos proponemos estudiar la incidencia y los predictores de aparición de PDI en tras un ictus menor.

**Material y métodos:** Incluimos pacientes con un ictus menor [IM] (puntuación NIHSS  $< 5$ ) consecutivos. En todos los pacientes se registraron variables clínicas, etiológicas, neuroimagen y demográficas. Se excluyeron todos aquellos pacientes con demencia previa

y/o alteración del lenguaje importante y también los pacientes con un AIT. Se realizaron estudios neuropsicológicos seriados: basal (< 14 días tras alta), 3 meses y 1 año. Se estableció el diagnóstico de DPI según criterios DSM IV. Se planteó la derivación a PSQ a todos los pacientes con DPI.

**Resultados:** Se incluyeron 67 pacientes durante un periodo de reclutamiento de un año. En 14 (21,5%) pacientes se detectó una DPI (11 en la evaluación basal y 3 a los 3 meses). La DPI fue significativamente más frecuente en aquellos pacientes de sexo femenino (35,7% vs 10,8%), con antecedentes personales (76,9% vs 7,7%) y familiares [AFD] (66,7% vs 14,3%) de depresión. No hubo asociación con el nivel cultural, el estado civil, la situación laboral, la sintomatología o la etiología. El único predictor independiente de DPI fue el AFD (OR 12,0; 1,87-76,71). 9 de los 14 pacientes aceptaron ser derivados a psiquiatría.

**Conclusiones:** La DPI es una complicación frecuente entre los pacientes con IM. Se debe prestar atención a las pacientes con antecedentes personales o familiares de depresión.

#### INFLUENCIA DE LA EDAD EN LAS CARACTERÍSTICAS Y EVOLUCIÓN DEL ICTUS ISQUÉMICO

B. Zandio Amorena<sup>1</sup>, N. Aymerich Soler<sup>1</sup>, M. Herrera Isasi<sup>1</sup>, B. Bermejo Fraile<sup>2</sup>, R. Muñoz Arondo<sup>1</sup> y J. Gállego Culleré<sup>1</sup>

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

**Objetivos:** Analizar la influencia de la edad en las características del ictus isquémico y su evolución en una población hospitalaria.

**Material y métodos:** Realizamos un estudio descriptivo de una cohorte hospitalaria recogida prospectivamente entre febrero 2009 y junio 2011 con diagnóstico de ictus isquémico en el Hospital de Navarra. Estratificamos a los pacientes en 3 grupos (menores de 55 años, 56-85 años y mayores de 85 años) y comparamos variables demográficas, factores de riesgo, características del ictus y evolución. Realizamos un análisis multivariante.

**Resultados:** Del total de ictus (1.467) se recogen 121 (8,2%) en < 55 años, 1.066 (72,6%) entre 55-85 años y 280 (19%) en > 85 años. Los < 55 años presentan hipertensión arterial, diabetes mellitus y dislipemia 35,8%, 14,9%, 39,7% respectivamente; los > 85 años, 72,9%, 20,7% y 38,2%. La etiología más frecuente en < 55 años es indeterminada (31,4%); en > 85 años cardioembólica (45,4%). Se realiza tratamiento trombolítico en 24% < 55 años y en 17,9% > 85 años. Al mes han fallecido 4,1% < 55 años y 25,4% > 85 años. A los 6 meses son independientes 83,5% d < 55 años y 35,4% > 85 años. En un análisis multivariante, la edad es predictor independiente de dependencia ( $p < 0,001$ ).

**Conclusiones:** La edad es un marcador diferencial de las características del ictus isquémico en nuestra población: en la etiopatogenia, en la gravedad y evolución de ictus, así como en factores de riesgo cardiovascular relacionados.

#### EVOLUCIÓN DE LA SITUACIÓN DE DEPENDENCIA ASOCIADA AL ICTUS ISQUÉMICO DURANTE EL PRIMER AÑO EN UNA COHORTE HOSPITALARIA

B. Zandio Amorena<sup>1</sup>, M. Herrera Isasi<sup>1</sup>, N. Aymerich Soler<sup>1</sup>, B. Bermejo Fraile<sup>2</sup>, R. Muñoz Arondo<sup>1</sup> y J. Gállego Culleré<sup>1</sup>

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

**Objetivos:** Determinar la evolución de la situación de dependencia asociada al ictus isquémico en una cohorte hospitalaria tras un año de seguimiento y analizar a qué factores se asocia.

**Material y métodos:** Se analiza una cohorte de 850 pacientes consecutivos, recogida prospectivamente con diagnóstico de ictus isquémico entre febrero de 2009 y marzo 2011. Se excluyen los pacientes diagnosticados de ataque isquémico transitorio; se incluyen pacientes recurrentes. Se recogen variables demográficas, factores de riesgo, características del ictus, discapacidad al alta y su evolución durante 1 año, mediante escala de Rankin (mRS) e índice de Barthel (IB). Se define dependencia funcional como puntuación mRS > 2. Mediante análisis bivariante y multivariante se determinan los factores asociados a dependencia funcional y mortalidad.

**Resultados:** Al alta el porcentaje de pacientes asintomáticos, independientes y dependientes es de 19,5%, 60% y 40% respectivamente. A los 6 meses y al año 27,4 y 27,9% respectivamente se encuentran asintomáticos y 27% y 27,4% respectivamente presentan una situación de dependencia. Al año 71,2% de pacientes presentan un IB superior a 80 y 14,4%, presentan un IB inferior a 45. En un análisis multivariante con regresión logística, los predictores de dependencia al año de forma independiente son edad, antecedentes de ictus, mRS previo y NIHSS al ingreso.

**Conclusiones:** Nuestros datos evidencian una evolución favorable de la dependencia atribuible al ictus durante el primer año de seguimiento. Esta mejoría se da principalmente en los primeros 6 meses.

#### DIASQUISIS INTERHERMISFÉRICA: A PROPÓSITO DE UN CASO DE AFASIA CRUZADA

M.I. Pedraza Hueso<sup>1</sup>, P. García-Talavera San Miguel<sup>2</sup>, A.I. Calleja Sanz<sup>1</sup>, C. Gamazo Laherrán<sup>2</sup>, M. Rodríguez Velasco<sup>3</sup>, R. Fernández Herranz<sup>1</sup> y J.F. Arenillas Lara<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Medicina Nuclear; <sup>3</sup>Servicio de Radiología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

**Objetivos:** La afasia cruzada es el trastorno del lenguaje que tiene lugar como consecuencia de lesiones en el hemisferio no dominante, pudiéndose explicar por un fenómeno denominado diasquisis interhemisférica.

**Material y métodos:** Describimos el caso de una paciente con un infarto isquémico cerebral en hemisferio no dominante que presentó una afasia cruzada probablemente secundaria a una diasquisis transcallosa o comisural.

**Resultados:** Mujer de 62 años, manidextra, con múltiples factores de riesgo cardiovascular y en tratamiento con acenocumarol por una fibrilación auricular persistente. Presentó de forma brusca dificultad para la emisión de lenguaje y la comprensión de órdenes de dos horas de evolución. La tomografía computarizada cerebral urgente mostró signos precoces de isquemia en territorio de arteria cerebral media derecha. El estudio de coagulación mostró un INR de 1,23. Se realizó tratamiento fibrinolítico con activador tisular del plasminógeno recombinante, sin presentar mejoría clínica. Ante la persistencia de la afasia mixta y tras descartar ausencia de lesiones en hemisferio dominante se realizó una tomografía computarizada por emisión de fotón único (SPECT) cerebral que presentó déficit de perfusión en hemisferio izquierdo compatible con fenómeno de diasquisis interhemisférica. Durante el seguimiento en consulta externa la paciente presentó importante mejoría de su alteración del lenguaje. Se realizó nuevo SPECT en el que se pudo observar una recuperación de la perfusión del hemisferio izquierdo, y por tanto del fenómeno de diasquisis.

**Conclusiones:** Presentamos un caso poco frecuente de afasia grave en el contexto de una lesión isquémica en el hemisferio no dominante, producida por un fenómeno de diasquisis interhemisférica o comisural.

## ICTUS CAUSADO POR ARTERITIS DE CÉLULAS GIGANTES: EL PET CON FLUORODESOXIGLUCOSA COMO HERRAMIENTA DIAGNÓSTICA

E. Martínez-Lizana, I. Zubizarreta Nafarrate, S. Figueroa Bonaparte, R. Delgado Mederos, L. Dinia, D. Carrera Giraldo y J. Martí-Fàbregas

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

**Objetivos:** La arteritis de células gigantes (ACG) es una causa rara de ictus, pero con elevada mortalidad y discapacidad. Debido a que existe un tratamiento específico y, potencialmente curativo, es importante identificarla precozmente. Presentamos un caso clínico de infartos de repetición en territorio vertebrobasilar debido a ACG para destacar el papel del PET.

**Material y métodos:** Paciente varón de 84 años que en enero (2012) fue diagnosticado de infarto bioccipital de causa desconocida. Reingresó en abril (2012) por nuevos ictus en el territorio vertebrobasilar y se sospechó ACG por clínica sistémica y hallazgos analíticos (VSG = 50 mm/h) compatibles. Se realizó PET con fluorodesoxiglucosa. Se completó el estudio con dúplex de arteria temporal y troncos supraorticos y biopsia de la arteria temporal, y se realizó angioRM en diferentes momentos evolutivos de la enfermedad. Ante la agresividad de la enfermedad se inició tratamiento corticoideo previamente a finalizar el estudio.

**Resultados:** Mediante dúplex se observó el signo del halo en la arteria vertebral, no así en la arteria temporal. El PET con fluorodesoxiglucosa demostró aumentada la actividad metabólica en ambas arterias vertebrales a nivel del asa del atlas, excluyendo afectación en otros territorios. Se observó progresión de la enfermedad mediante comparación de una nueva angioRM con el estudio realizado unos meses antes. La biopsia de la arteria temporal izquierda mostró células gigantes multinucleadas.

**Conclusiones:** De las exploraciones realizadas destacamos el PET por su capacidad para detectar el proceso inflamatorio y la precisión anatómica que aporta. Asimismo, al ser un estudio sistémico, puede detectar afectación de otros territorios.

## TROMBOSIS SE SENOS VENOSOS EN RELACIÓN CON NUEVOS ANTICONCEPTIVOS: A PROPÓSITO DE TRES CASOS

G.A. Torres Gaona, M.I. Gutiérrez Cid, B. Venegas Pérez y M.A. García Torres

Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Diaz-UTE.

**Objetivos:** A la relación entre estados protrombóticos y el uso de anticonceptivos orales clásicos se añade recientemente evidencia acerca de los anticonceptivos compuestos por progestágenos de nueva generación orales y de aplicación vaginal confieren mayor riesgo protrombótico. El objetivo de este trabajo es presentar 3 casos clínicos de trombosis senos venosos cerebrales (TVSC) asociados con estos anticonceptivos.

**Material y métodos:** Presentamos los casos de 3 mujeres diagnosticadas de TVSC en las que se determinó el uso de anillos intra-vaginales o anticonceptivos orales de nueva generación como único factor predisponente.

**Resultados:** Caso 1: paciente de 24 años, portadora de anillo vaginal anticonceptivo (AVA), sin otros antecedentes de importancia, debutó con cefalea holocraneal y vómitos. En RM cerebral trombosis del seno transverso, sigmoide y vena yugular izquierda. Caso 2: paciente de 27 años, antecedente de migraña sin aura, usuaria de AVA, presenta crisis distónicas en extremidad superior derecha con generalización secundaria. En RM cerebral trombosis seno longitudinal superior e infartos venosos bilaterales. Caso 3: paciente de 20 años, usuaria de un anticonceptivo con dropirenona, sin antecedentes de interés, con cefalea hemicranea izquierda asociada a vómitos, en RM cerebral trombosis venosa del seno longitudinal

superior, transverso y sigmoide izquierdos. Fueron estudiadas con análisis de trombofilia, autoinmunidad y serologías. En un caso se detectó hiperhomocisteinemia aislada y en otro hipotiroidismo primario subclínico autoinmune.

**Conclusiones:** Los anticonceptivos compuestos por progestágenos de tercera generación (orales y anillos vaginales) parecen estar relacionados con estados protrombóticos. Es importante recoger en la historia clínica de pacientes con TSVC el antecedente de uso de estos fármacos.

## PARÁMETROS DE NORMALIDAD EN ECOGRAFÍA DOPPLER RETROOCULAR EN NUESTRO MEDIO

E. Freire Álvarez<sup>1</sup>, J.I. Tembl Ferrairo<sup>2</sup>, P. Sahuquillo Hernández<sup>2</sup>, A. Bermejo<sup>2</sup>, C. Alcalá<sup>2</sup>, V. Parkhutik Matveeva<sup>2</sup> y A. Lago Martín<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital del Vinalopó. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe.

**Objetivos:** La ultrasonografía de alta resolución la órbita (UO) cuenta con diversas aplicaciones en neuro-oftalmología. Faltan valores de normalidad en nuestro país. El objetivo de este trabajo es determinar los valores de referencia de ecográfica ocular y de eco-Doppler vascular retroorbitario.

**Material y métodos:** Recogida prospectiva enero 2011 y febrero de 2012. Estudio con ultrasonografía de alta frecuencia (Toshiba Aplio XG2008, con transductor lineal hasta 18 Mhz). Se excluyeron sujetos controles con patología cerebrovascular u ocular. Se recogen diámetro del nervio óptico (NO) realizada a 3 milímetros de la papila, velocidad máxima (VMax), velocidad media (Vm) e índice de pulsatilidad (IP) de la arteria oftálmica (AOft) y la arteria central de la retina (ACR). Se presentan estadísticos descriptivos de cada variable por lateralidad, grupos de edad y sexo.

**Resultados:** Se incluyen 114 individuos (H/M 57/57) rango 19-94 años (mediana 61). Se presentarán los resultados estratificados por grupos etarios y sexos, los valores de la muestra general son: diámetro NO:  $3,017 \pm 0,35$  mm rango intercuartílico 0,4. VMaxAOft:  $28,53 \pm 9,75$  cm/s rango intercuartílico 13,15. VmAOft:  $28,05 \pm 9,02$  cm/s rango intercuartílico 12,72. IP AOft:  $1,86 \pm 0,47$  rango intercuartílico 0,65. VMaxACR:  $9,77 \pm 2,68$  cm/s rango intercuartílico 3,9. VmACR:  $3,87 \pm 1,12$  cm/s rango intercuartílico 1,6. IP ACR:  $1,62 \pm 0,97$  rango intercuartílico 0,82.

**Conclusiones:** Nuestros resultados ofrecen parámetros de normalidad para adultos de interés para los laboratorios de neurooftalmología de nuestro país y suponen un paso imprescindible para su posterior uso en patología neurooftalmológica.

## Enfermedades cerebrovasculares P7

### DIFERENCIAS POR SEXO EN LA ACTITUD FRENTE A HÁBITOS NUTRICIONALES SALUDABLES EN PACIENTES CON ICTUS ISQUÉMICO. UNITAT D'ICTUS. NEUVAS. HOSPITAL DEL MAR. BARCELONA

A. Puig Pijoan, A. Rodríguez Campello, J. Jiménez Conde, E. Cuadrado Godia, E. Giralt Steinhauer, Á. Ois Santiago, C. Soriano Tàrrega, A. Gómez González, I. Navalpotro Gómez, E. Muñoz Acuña y J. Roquer González

Servicio de Neurología. Hospital del Mar.

**Objetivos:** Las recomendaciones en comportamientos de salud de prevención primaria del ictus y la hipertensión son similares, es-

pecialmente en hábitos dietéticos. Reducción de peso, aumento de ingesta de vegetales, reducción de sal, grasas totales y saturadas, actividad física y moderación del consumo de alcohol y tabaco. El objetivo del estudio es conocer si existen diferencias por sexo en hábitos dietéticos saludables previos a sufrir ictus.

**Material y métodos:** Estudio prospectivo descriptivo sobre hábitos dietéticos en pacientes ingresados con ictus isquémico. Se registraron datos demográficos, antropométricos y factores de riesgo cardiovascular (FRCV). Se utilizó un cuestionario de frecuencia alimentaria validado. Se incluyeron ítems relacionados con la intención de mejorar la dieta para el control de FRCV: aumentar el consumo de vegetales, productos integrales y reducir carnes, grasas, dulces y sal.

**Resultados:** 300 pacientes ingresados entre 2009-2011, 53,7% hombres. Edad media  $74 \pm 12,2$  años (mayor en mujeres 77,7 vs 70,6). Los varones eran más fumadores (37,8 vs 7,3%,  $p < 0,0001$ ), bebedores (46 vs 4,8%,  $p < 0,0001$ ) y menos hipertensos (61,5 vs 78,1,  $p = 0,002$ ). Mayor obesidad en mujeres (37,5 vs 22,8,  $p = 0,008$ ). Las mujeres mostraron mayor intención de comer frutas ( $p < 0,0001$ ; OR 2,2), verduras ( $p < 0,0001$ ; OR 2) y alimentos integrales ( $p = 0,01$ ; OR 1,5) y de reducir el consumo de sal ( $p = 0,01$ ; OR 1,4) y grasa ( $p = 0,001$ ; OR 1,7) que los hombres.

**Conclusiones:** En pacientes con ictus agudo, existen diferencias por sexo en la actitud frente a los hábitos nutricionales recomendables previos al ictus. Las mujeres están más concienciadas para mantener hábitos dietéticos saludables.

## EMBARAZO Y HEMORRAGIA INTRACEREBRAL. DESCRIPCIÓN DE 5 CASOS

M. Terceño Izaga, C. Coll Presa, R. Robles Cedeño, Y. Silva Blas, O. Belchí Guillamón, A. Cots Foraster, J. Serena Leal y C. van Eendenburg

*Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta de Girona.*

**Objetivos:** El objetivo de nuestro estudio fue revisar las pacientes ingresadas por hemorragia cerebral (HIC) relacionada con el embarazo, y estudiar su etiología y evolución clínica.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo de las pacientes ingresadas entre 2004 y 2011 en la Unidad de Ictus de nuestro hospital con diagnóstico de HIC durante embarazo/puerperio. Se recogieron factores de riesgo vascular, variables clínicas, de neuroimagen y analíticas, y evolución clínica.

**Resultados:** Se identificaron 5 pacientes, con una edad media de 34,4 años. No se detectaron antecedentes familiares/personales de interés, ni factores de riesgo cardiovascular o tóxicos, excepto un caso de diabetes mellitus gestacional y otro de tabaquismo. En una paciente la HIC se presentó tras pico hipertensivo post-administración de efedrina durante anestesia raquídea por cesárea electiva. Tres pacientes presentaron la HIC durante la gestación (2º y 3º trimestre), una durante el parto y otra en el puerperio (6º día). En una paciente se detectó déficit del enzima a-galactosidasa A (a-GAL). El volumen medio fue de 24 cc y la localización más frecuente profunda (4/5). Una paciente precisó de evacuación quirúrgica del hematoma. La NIHSS media basal fue de 12 y al alta hospitalaria 7. A los 3 meses, el 60% presentó mRS < 2. Durante el periodo de seguimiento (1-7 años) no se detectaron neoplasias ni recurrencias del hematoma. El diagnóstico etiológico fue: 1 encefalopatía posterior reversible por eclampsia, 1 hipertensiva post-efedrina, 1 idiopático, 1 angiopatía cerebral postparto, y 1 asociada a déficit de a-GAL.

**Conclusiones:** La HIC en el embarazo y postparto es una entidad infrecuente pero de etiologías inhabituales.

## ANÁLISIS DE LA CONCORDANCIA ENTRE ANGIOTAC EN EL SERVICIO DE URGENCIAS Y ECODOPPLER DE TRONCOS SUPRAAÓRTICOS PARA EVALUAR ENFERMEDAD ATEROMATOSA DE TRONCOS SUPRAAÓRTICOS EN NUESTRO CENTRO

S. González López<sup>1</sup>, M.M. Freijo Guerrero<sup>1</sup>, E. Elizagaray Belzunegui<sup>2</sup>, I. Francés Pont<sup>1</sup>, M. García de las Cuevas<sup>1</sup>, N. Viteri Agustín<sup>1</sup>, L. de Frutos Iglesias<sup>1</sup>, J.M. García Sánchez<sup>1</sup>, M.D.C. Gil Alzueta<sup>1</sup>, A. Escobar Martínez<sup>1</sup> y A. Rodríguez-Antigüedad Zarrantz<sup>1</sup>

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

**Objetivos:** En nuestro Centro la concordancia entre el ecodoppler de troncos supraaórticos (EDTSA) y la arteriografía ha sido estudiada y validada con anterioridad. Todos los pacientes activados como código ictus son sometidos a TAC multimodal urgente con angioTC de troncos supraaórticos (TSA) y EDTSA programado durante su hospitalización. La buena concordancia entre estas exploraciones evitaría la realización de EDTSA en pacientes con ausencia de patología en angioTC.

**Material y métodos:** Incluimos pacientes activados como códigos ictus registrándose: edad, sexo, resultados angioTC-TSA y EDTSA. Comparamos los resultados del angioTC y EDTSA mediante tabla de contingencia  $3 \times 3$  y determinamos el Índice Kappa.

**Resultados:** Incluimos 232 carótidas (116 pacientes). Edad media: 71,55. Sexo: Varones 67 (58%)/Mujeres 49 (42%). AngioTC TSA: normal: 180 (77%) estenosis: 39 (17%), oclusión: 7 (3%), invalorable: 2 (0,9%), otros: 4 (1,7%). EDTSA: normal: 205 (88%), estenosis 15 (6,5%), oclusión 9 (4%), otros 2 (0,8%), no realizado 1 (0,4%). Discordancias interpretativas: De los 180 angioTC informados como normales, 3 presentaban estenosis y 1 oclusión por EDTSA. En 39 angioTC se detectó estenosis; sin embargo, por EDTSA 3 presentaban oclusión y 23 fueron normales. Se diagnosticaron 7 oclusiones por angioTC pero solo 1 fue confirmada por EDTSA. Índice kappa: 0,48.

**Conclusiones:** El índice de concordancia entre ambas pruebas en nuestro centro es moderado. La discordancia podría explicarse por la urgencia en la realización del angio-TAC y la variabilidad interobservador por falta de formación radiológica especializada, a diferencia del EDTSA (realizado de forma programada y por un radiólogo especializado). Un mayor entrenamiento podría mejorar la concordancia y permitir considerar el angioTC como un diagnóstico definitivo.

## TELEICTUS: VARIABLES DE EFICACIA TRAS UN AÑO DE IMPLANTACIÓN

F.E. Catena Ruiz<sup>1</sup>, A. Arribas Bartolomé<sup>1</sup>, J. Albà<sup>2</sup>, P. Cardona Portela<sup>3</sup>, H. Quesada<sup>3</sup>, F. Rubio<sup>3</sup> y C. Capdevila<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Urgencias. Hospital Comarcal de l'Alt Penedés. <sup>3</sup>Servicio de Neurología; <sup>4</sup>Dirección Médica. Hospital Universitari de Bellvitge.

**Objetivos:** El sistema de atención de teleictus tiene como principal objetivo incrementar el porcentaje de pacientes candidatos a trombolisis mediante diagnóstico precoz del ictus isquémico. Sin embargo, dado el gran número de pacientes con ictus deben valorarse otras variables de funcionamiento del sistema de videoconferencia.

**Material y métodos:** Realizamos un análisis de las conexiones por videoconferencia entre un centro de referencia de ictus y un hospital comarcal durante su primer año de implantación. Evalua-

mos la tasa de tratamiento trombolítico, porcentaje de derivaciones, éxito en la conexión y stroke-mimics.

**Resultados:** Se evaluaron 32 pacientes: 28 posibles ictus (88% del total) y 4 por otras patologías. De los posibles ictus se realizó conexión completa (videoconferencia y visualización de TAC) en 21 pacientes, 6 conexiones parciales (conexión exclusivamente telefónica y visualización de TAC) y en un caso no se consiguió conexión. El diagnóstico de ictus se realizó en 23 pacientes (91% isquémicos) y 5 stroke-mimics. La mitad de estos pacientes no precisó traslado al centro de referencia de ictus para revaloración. El 26% presentaban signos en la TAC de isquemia aguda: 12% hiperdensidad del vaso y 14% hipodensidad de parénquima. En estos últimos la hipodensidad no se confirmó en nuevo TAC a su llegada al centro de referencia de ictus. Cuatro pacientes recibieron terapias de reperfusión (17%).

**Conclusiones:** En nuestra revisión el teleictus tuvo como principal ventaja evitar traslados innecesarios a centros de referencia de ictus. La presencia de hipodensidades en la TAC del sistema teleictus debería revalorarse en los pacientes que se trasladan con nueva prueba de imagen.

#### PSEUDOANEURISMA TRAUMÁTICO DE ARTERIA TEMPORAL SUPERFICIAL CON HSA ASOCIADA. TERAPÉUTICA ENDOVASCULAR

E. Vivas Díaz<sup>1</sup>, A. Rodríguez Campello<sup>2</sup>, E. Cuadrado Godía<sup>2</sup>, Á. Ois Santiago<sup>2</sup>, E. Giralt Steinhauer<sup>2</sup>, J. Jiménez Conde<sup>2</sup>, I. Navalpotro Gómez<sup>2</sup>, E. Muñoz Acuña<sup>2</sup>, T. Sola Martínez<sup>2</sup>, L. Guimaraens<sup>2</sup> y J. Roquer González<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neuroangiografía terapéutica. Hospital General de Catalunya. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital del Mar.

**Objetivos:** Los traumatismos abiertos con ruptura de la arteria temporal superficial son frecuentemente bien controlados con compresión o con el cierre quirúrgico de la lesión arterial; la lesión arterial es difícil de diagnosticar en traumatismos cerrados. Estos traumatismos no resueltos pueden originar pseudoaneurismas. Presentamos el caso de una paciente ingresada por una HSA post-traumática con imagen de pseudoaneurisma de arteria temporal izquierda detectada mediante angioTC.

**Material y métodos:** Paciente de 64 años, con antecedente de enfermedad de Parkinson. Presenta caída al suelo con traumatismo craneal y pérdida de conciencia. A la exploración inicial GCS 15, hematoma periorbitario izquierdo, rigidez de nuca sin otra focalidad. Se realiza TC craneal que muestra HSA bilateral de predominio supraselar y sylviano izquierdo, con hematoma de partes blandas frontal y periorbitario izquierdo. El angioTC muestra imagen sugestiva de pseudoaneurisma en arteria temporal superficial izquierda.

**Resultados:** En el estudio angiográfico se observa extravasación de contraste desde la rama anterior de la arteria temporal superficial izquierda con imagen de pseudoaneurisma. Se categorizó selectivamente la rama y se embolizó mediante la introducción de Glubran, con la exclusión completa de la lesión. La evolución clínica ha sido satisfactoria, sin presentar complicaciones.

**Conclusiones:** La evaluación de pacientes con traumatismo craneal asociado a HSA debe incluir estudios tanto de carótidas internas como de externas, para detectar la existencia de ruptura arterial o fistulas postraumáticas que puedan ser resueltas por vía endovascular. El tratamiento endovascular de las lesiones de la carótida externa se debe considerar como de primera opción.

#### SÍNDROME DE MOYA MOYA SECUNDARIO A ARTERITIS DE TAKAYASU

C. Coll Presa, O. Belchí Guillamón, M. Terceño Izaga, R. Robles Cedeño, C. Van Eedenburg, Y. Silva Blas, J. Serena Leal y M. Castellanos Rodrigo

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta de Girona.

**Objetivos:** Relación entre el síndrome de moyo moyo con la arteritis de Takayasu de larga evolución y sus complicaciones.

**Material y métodos:** Revisión de un caso clínico.

**Resultados:** Mujer de 51 años con antecedentes de tuberculosis pulmonar e hipertensión arterial. Tuvo un infarto de miocardio con un estudio angiográfico de múltiples estenosis con diagnóstico de arteritis de Takayasu. Presentó infarto cerebral en territorio de arteria cerebral anterior derecha por estenosis crítica de carótida interna, requirió colocación de stent. Tratada de manera discontinua con corticoides. Presenta cuadro súbito de cefalea acompañado de vómitos con dismetría de hemicuerpo derecho. Analíticamente destacaba una VSG de 42 mm. En el estudio por angioTC se observó un hematoma talámico izquierdo abierto a ventrículos causado por pseudoaneurisma y signos de vasculitis intracraneal. Se realizó una arteriografía que mostró neovascularización en territorio carotídeo bilateral y vertebrobasilar distal, sugestivo de un síndrome de moyo moyo secundario, así como oclusión de arterias renales e iliacas. Con el estudio doppler se apreció oclusión de arteria carótida interna izquierda, estenosis crítica del sifón derecho con signos de fracaso de la circulación colateral y reserva hemodinámica exhausta bilateral. La paciente presentó empeoramiento neurológico progresivo con hemiplejia establecida y déficit cognitivo, que se correlacionó en TC de control con aumento del infarto en ACA derecha y resolución del hematoma. Se reinició tratamiento con corticoides orales y antiagregación con estabilización de la clínica.

**Conclusiones:** La arteritis de Takayasu avanzada con afectación carotídea puede conducir a un síndrome de moyo moyo secundario que puede ser causa de isquemia y hemorragia cerebral.

#### FACTORES PRONÓSTICOS EN HEMORRAGIAS PARENQUIMATOSAS PRIMARIAS

M.C. Navarro Azpíroz<sup>1</sup>, S. Mayor Gómez<sup>1</sup>, L. Pulido Fontes<sup>1</sup>, B. Bermejo Fraile<sup>2</sup>, J. Barado Hualde<sup>3</sup> y J. Gállego Culleré<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Medicina Preventiva y Gestión de la Calidad Hospitalarias; <sup>3</sup>Servicio de Medicina Intensiva A. Complejo Hospitalario de Navarra.

**Objetivos:** Establecer factores pronósticos en una serie retrospectiva de 233 pacientes consecutivos con hemorragias parenquimatosas primarias testando la escala ICH.

**Material y métodos:** Registramos la edad, volumen, localización, Glasgow, vertido ventricular, ICH, NIHSS, tratamiento previo (antiagregación, anticoagulación) analizando su valor pronóstico independiente.

**Resultados:** Se realiza una regresión logística (variable dependiente la mortalidad a los siete días, mes y tres meses respectivamente): edad ( $> 80$  años) OR 2,70 (1,149-6,40), 2,88 (1,39-5,97); 3,03 (1,45-6,31); volumen ( $> 30$  cc) OR 2,78(1,18-6,59), 2,52(1,20-5,32), 3,21(1,53-6,74); localización (infratentorial) OR 6,69 (1,60-27,96), 2,89 (0,84-9,91), 2,72 (0,79-9,34); vertido ventricular OR 2,88 (1,20-6,93), 1,25 (0,55-2,84), 1,58 (0,703-3,564); Glasgow (5-12) OR 3,53 (1,435-8,75), 2,62 (1,11-6,18), 2,05 (0,87-4,83); Glasgow ( $< 5$ ) OR 22,12 (4,06-120,41), 18,51 (3,50-97,98), 11,59

(2,20-60,95) y la puntuación en la NIHSS (> 4) OR 7,20 (1,42-36,40), 4,98 (1,71-14,55), 5,68 (1,95-16,55).

**Conclusiones:** Las variables de mayor valor pronóstico son la escala Glasgow y la NIHSS al ingreso. La escala ICH muestra valor pronóstico precoz y tardío. No encontramos diferencias significativas en pacientes con tratamiento antiagregante o anticoagulante. La HIC infratentorial, y el vertido ventricular son predictores de mortalidad precoz.

#### EL IMC, EL TAMAÑO DE LA CINTURA Y EL RIEGO DE ICTUS EN EL ESTUDIO DE COHORTE EPIC (EUROPEAN PROSPECTIVE INVESTIGATION INTO CANCER AND NUTRITION) REALIZADO EN ESPAÑA. RESULTADOS PRELIMINARES

I. Abete Goñi<sup>1</sup>, E. Goyenechea Soto<sup>1</sup>, M. Martínez Zabaleta<sup>1</sup>, G. Buckland<sup>2</sup>, J.M. Huerta<sup>3</sup>, C. Moreno-Iribas<sup>4</sup>, J.R. Quirós García<sup>5</sup> y L. Arriola<sup>6</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurociencias. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea.

<sup>2</sup>Servicio de Medicina. Institut Català d'Oncologia (ICO). <sup>3</sup>Servicio de Medicina. CIBER de Epidemiología y Salud Pública. <sup>4</sup>Servicio de Medicina. Instituto de Salud Pública de Navarra. CIBER Epidemiología y Salud Pública (CIBERESP). <sup>5</sup>Servicio de Medicina. Consejería de Salud Pública. <sup>6</sup>Servicio de Medicina. Departamento de Salud Pública del Gobierno Vasco. CIBER de Epidemiología y Salud Pública (CIBERESP).

**Objetivos:** Analizar la asociación entre varias variables antropométricas (IMC, tamaño de la cintura y el índice de cintura/cadera) y el riesgo de ictus en el estudio de cohorte EPIC realizado en España.

**Material y métodos:** 33.382 participantes (58,8% mujeres) de entre 29 y 69 años de edad fueron incluidos en el estudio. Todos los participantes fueron seleccionados entre 1992 y 1996 y permanecieron bajo seguimiento hasta el 2006 con el objetivo de establecer los episodios de enfermedad cerebrovascular (ECV). Se aplicaron los modelos de riesgos proporcionales de Cox para evaluar las asociaciones existentes entre las variables antropométricas y el riesgo total de ictus. Se ajustaron los modelos finales según las variables sociodemográficas, de alimentación, estilo de vida e historia médica.

**Resultados:** Durante los 12,3 años de seguimiento, hubo un total de 452 casos de ictus (362 ictus isquémicos, 46 hemorrágicos, 32 subaracnideo y 12 indefinidos), de los cuales 279 (61,7%) eran hombres. La asociación más notable entre el tamaño de la cintura y el riesgo total de ictus se observó en hombres (CR = 1,80, p = 0,01 en el tercer cuartil; CR = 2,48, p < 0,001 en el cuarto cuartil). Las mujeres también mostraron un alto riesgo en el tercer y cuarto cuartil, pero la asociación no tuvo significancia estadística. Del mismo modo, el índice de cintura/cadera era un factor predictivo relevante para el riesgo total de ictus, únicamente en hombres en la categoría más elevada (CR = 1,93, p < 0,001). En el caso de las mujeres no existía ninguna asociación. En relación con el IMC (en las categorías de sobrepeso u obesidad), no se observó ningún aumento del riesgo estadístico ni en hombres ni en mujeres.

**Conclusiones:** Según este extenso estudio de cohorte prospectivo, no había ninguna asociación entre el IMC y el riesgo total de ictus, siendo el tamaño de la cintura y el índice de cintura/cadera mejores factores predictivos para el riesgo total de ictus.

#### ICTUS ISQUÉMICO DE CAUSA INHABITUAL, EXPOSICIÓN DE NUESTRA EXPERIENCIA EN EL COMPLEJO HOSPITALARIO DE NAVARRA (CHN)

S. Mayor Gómez<sup>1</sup>, M. Navarro Azpiroz<sup>1</sup>, M.E. Erro Aguirre<sup>1</sup>, R. Muñoz Arrondo<sup>1</sup>, B. Ibáñez Beroiz<sup>2</sup>, B. Bermejo Fraile<sup>2</sup> y J. Gállego Cullere<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra.

<sup>2</sup>Servicio de Neurociencias. Hospital de Navarra.

**Objetivos:** Análisis retrospectivo del ictus isquémico inhabitual en CHN 2006- 2011.

**Material y métodos:** Cohorte 76 pacientes. Estudiamos mediante regresión logística, incluyendo variables de ajuste (rankin, NIHSS, Oxfordshire), asociación entre edad infarto (<45 años vs resto) y riesgo dependencia (Rankin > 2) o muerte, a tres meses.

**Resultados:** 5% del total de ictus isquémicos. Edad media 53,11, rango (18-84); < 45 años, 32,9% (n = 25). Hombres 67,1% (n = 51). HTA: 32,9% (n = 25), Tabaquismo: 25% (n = 19), DLP: 18,4% (n = 14), CI: 10,8% (n = 8) DM 9,2% (n = 7). Causas: vasculopatías inflamatorias: 9,2% (n = 7), no inflamatorias: 23,7% (n = 18), hereditarias: 7,9% (n = 6), hematológicas: 30,3% (n = 23), otros: 28,9% (n = 22). TACI: 13,2% (n = 10); PACI: 44,7% (n = 34); LACI: 6,6% (n = 5); POCI: resto. NIHSS media < 45 (7,7), > 45 (7,5). 10 pacientes > 45 (22%), rankin 6 a 3 meses, < 45, ninguno. 4 pacientes < 45 (16%), dependientes a 3 meses, frente a 28 (55%) > 45.

**Conclusiones:** El estado protrombótico tumoral aparece como primera causa en > 45 años, en los menores, la disección vascular. El riesgo de mortalidad a 3 meses en > 45 años fue estadísticamente significativo (p = 0,025). El riesgo de dependencia fue significativamente mayor en el grupo > 45 años, odds radio, ajustado por Rankin ingreso = 5,3 (IC95% 1,5, 18,2). Ni el NIHSS ni el Oxfordshire resultaron diferentes entre ambos grupos.

#### MELAS COMO CAUSA POCO FRECUENTE DE ICTUS

L. Lorente Gómez, M.A. García Quesada, S. Boned Riera, C. Doménech Pérez, D. Zamora Pérez, J.C. Giner Bernabeu y J. Alom Poveda

*Servicio de Neurología. Hospital General de Elche.*

**Objetivos:** Descripción de un caso de encefalopatía mitocondrial, trastorno hereditario relativamente frecuente con gran variabilidad fenotípica.

**Material y métodos:** Hombre de 27 años con antecedentes de oligoteratozoospermia e hipoacusia neurosensorial que ingresa en Neurología por episodio de desconexión del medio de 2 minutos de duración con recuperación progresiva y disartria residual. La RM encefálica con contraste objetiva lesión temporal derecha con captación irregular y en EEG una actividad lenta paroxística con complejos punta onda breves. Se da de alta con diagnóstico de crisis comiciales pendiente de filiar etiología y tratamiento con levetiracetam. A los 7 días reingresa por crisis tónico-clónica generalizada y comportamiento extraño. A la exploración está desorientado en tiempo, inatento, bradipsíquico, fallos en praxias bimanuales y reflejo de amenaza izquierdo abolido.

**Resultados:** AS con CK de 900. Autoinmunidad y trombofilia normal. Gasometría venosa: lactato elevado. Serologías negativas. LCR: lactato elevado, resto normal. PEAT: hipoacusia NS. Oftalmología: hemianopsia homónima izquierda. RM encefálica: progresión de la lesión temporal a parietal y occipital derechos, lesiones isquémicas agudas y util captación de contraste meníngeo. RM con espectroscopía: incremento de ácido láctico y disminución de NAA, sugerente de etiología inflamatoria, infecciosa o citopatía

mitocondrial. Biopsia muscular y cerebral: citopatía mitocondrial. Estudio genético: mutación A3243 G-MTTL1. Ante la confirmación de enfermedad mitocondrial tipo MELAS se inicia tratamiento sintomático con coenzima Q, suplementos vitamínicos, ac. ascórbico, carnitina y levetiracetam.

**Conclusiones:** Debe sospecharse un defecto de la cadena respiratoria mitocondrial ante cuadro consistente en asociación inexplicable de dos o más síntomas que afecte a órganos y tejidos aparentemente no relacionados.

## Enfermedades desmielinizantes P1

### ATROFIA RETINIANA Y DAÑO CEREBRAL EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE (EM): UN MODELO PARA LA DEGENERACIÓN NEURONAL TRANS-SINÁPTICA

I. Gabilondo Cuéllar<sup>1</sup>, A. Saiz Hinarejos<sup>2</sup>, E. Martínez<sup>3</sup>, E. Fraga Pumar<sup>2</sup>, S. Llufrui Durán<sup>2</sup>, S. Ortiz Pérez<sup>4</sup>, C. Falcón Falcón<sup>3</sup>, J. Berenguer<sup>5</sup>, N. Sola<sup>1</sup>, M. Sepúlveda Gázquez<sup>2</sup>, E.H. Martínez Lapiscina<sup>1</sup>, Y. Blanco Morgado<sup>2</sup>, F. Graus Ribas<sup>2</sup>, B. Sánchez Dalmau<sup>4</sup> y P. Villoslada Díaz<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Institut Clínic de Neurociències (ICN);

<sup>4</sup>Institut Clínic d'Oftalmologia (ICO); <sup>5</sup>Servicio de Radiología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Instituto de Investigaciones Biomédicas August Pi i Sunyer (IDIBAPS).

**Objetivos:** Evaluar la contribución del daño del córtex visual y radiaciones ópticas (RO) en la atrofia retiniana de pacientes con EM, como prueba de degeneración retiniana trans-sináptica.

**Material y métodos:** Estudio transversal con 70 sujetos EM remitente recurrente [edad 41 (19-61), 29 (41%) historia de neuritis óptica o NOA] y 20 controles sanos (CS). Se utilizó OCT Spectralis para el grosor de capa de fibras nerviosas peripapilar (gCFNR) y el volumen macular (VM). El estudio de RM (3T) incluyó secuencias T1MPRAGE y DTI. Se segmentaron las lesiones de sustancia blanca manualmente y la corteza cerebral automáticamente mediante Freesurfer. Se obtuvo un mapa probabilístico de RO en CS. Se analizó la asociación de variables de OCT con atrofia cortical regional y distribución lesional mediante morfometría basada en véxoles en SPM8 (Matlab), aplicando regresión múltiple (umbral no corregido  $p < 0,001$  y análisis FWE por cluster) controlada por edad, EDSS y NOA.

**Resultados:** La corteza visual (giro lingual, incluido en V2) fue la región donde la atrofia cortical se asoció más con reducción del gCFNR temporal (tamaño cluster o KE: 5.288 mm<sup>3</sup>; % en V2: 83,36%) y en haz papilomacular (KE: 8.472 mm<sup>3</sup>; % en V2: 61,47). Además, las lesiones en sustancia blanca parieto-occipital se asociaron específicamente a reducción del VM (KE: 15.769 mm<sup>3</sup>; % en RO: 7%) y del gCFNR medio (KE: 10.761 mm<sup>3</sup>, 4% en RO).

**Conclusiones:** Los resultados apoyan la correlación de la degeneración de vía visual retrogeniculada con la atrofia retiniana, sugiriendo la degeneración trans-sináptica como mecanismo del daño retiniano en EM.

### ESTUDIO DE TRANSFERENCIA DE MAGNETIZACIÓN EN PACIENTES TRATADOS CON NATALIZUMAB

C. Oreja Guevara<sup>1</sup>, A. Royo Orejas<sup>2</sup>, L. Rodríguez de Antonio<sup>3</sup>, S. Noval Martín<sup>4</sup>, B. Chamorro Hernández<sup>3</sup>, J. Moreno Hernández<sup>3</sup>, E. Díez Tejedor<sup>3</sup> y J. Álvarez Linera<sup>5</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. <sup>2</sup>Servicio de Radiología; <sup>3</sup>Servicio de Neurología; <sup>4</sup>Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario La Paz. <sup>5</sup>Servicio de Neurología. Hospital Ruber Internacional.

**Objetivos:** La transferencia de magnetización es una técnica cuantitativa de RM que indica la integridad del tejido examinado y el daño axonal. Los objetivos eran: Demostrar la eficacia del natalizumab en la clínica diaria y analizar los efectos del natalizumab sobre el daño axonal usando la técnica de RM de transferencia de magnetización.

**Material y métodos:** Se estudiaron pacientes con EM remitente recurrente que recibieron natalizumab por lo menos durante dos años. Se le realizó una exploración neurológica cada seis meses y una RM craneal antes de iniciar tratamiento y luego anualmente. Se realizaron las secuencias convencionales y además la transferencia de magnetización (TM) en una RM de 3,0 T.

**Resultados:** Se analizaron los datos de 15 pacientes (12 mujeres). Todos ellos habían recibido previamente por lo menos un tratamiento inmunomodulador previamente. Al inicio del estudio la tasa anual de brotes fue de 2, y el EDSS medio de 3,73. Despues de dos años la tasa anual bajó a 0,33 y el EDSS fue de 3,90, sin embargo el 53% de los pacientes se mantuvieron estables o mejoraron la discapacidad. No hubo efectos secundarios graves. El volumen de lesiones en T1 disminuyó de 1.210 a 837 y la media del índice de TM aumentó de 36,73 a 38,57.

**Conclusiones:** Nuestros datos sugieren que natalizumab es muy eficaz. Los datos de la TM y de las lesiones en T1 muestran que hay una mejoría del daño axonal cerebral y apoya el efecto del natalizumab en prevenir daños irreversibles en el tejido cerebral.

### SALEM: HERRAMIENTAS INFORMÁTICAS PARA LA DETECCIÓN DE LESIONES DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN ESTUDIOS LONGITUDINALES MEDIANTE IMÁGENES DE RESONANCIA MAGNÉTICA DEL CEREBRO

X. Lladó Bardera<sup>1</sup>, M. Cabezas Grebol<sup>1</sup>, O. Ganiler Ganiler<sup>1</sup>, A. Oliver Malagelada<sup>1</sup>, Y. Díez Donoso<sup>1</sup>, J. Freixenet Bosch<sup>1</sup>, L. Valls Masot<sup>2</sup>, A. Quiles Granado<sup>2</sup>, G. Lagillo Sala<sup>2</sup>, D. Pareto<sup>3</sup>, J.C. Vilanova Busquets<sup>4</sup>, A. Rovira<sup>3</sup> y L. Ramió Torrentà<sup>5</sup>

<sup>1</sup>Investigador. Universitat de Girona. <sup>2</sup>Servicio de Radiología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta de Girona. <sup>3</sup>Servicio de Radiología. Hospitals Vall d'Hebron. <sup>4</sup>Servicio de Girona Magnetic Resonance Center. Clínica Girona. <sup>5</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta. Grup Neurodegeneració i Neuroinflamació.

**Objetivos:** Desarrollo de herramientas informáticas para la cuantificación automática y seguimiento longitudinal de las lesiones de esclerosis múltiple (EM) en RM cerebral.

**Material y métodos:** Se han desarrollado técnicas de segmentación de lesiones basadas en secuencias T1, T2, PD y FLAIR. A partir de esa información se extraen características contextuales que permiten la inclusión de información espacial y la segmentación de las lesiones. Además, se han desarrollado también técnicas que permiten realizar el estudio longitudinal de la evolución de las lesiones. Las herramientas desarrolladas permiten la monitorización de los cambios en las lesiones de EM a partir de una estrategia de substracción.

**Resultados:** Los métodos implementados se analizaron sobre un conjunto de 15 pacientes, adquiridos con aparatos de RM de 1,5T.

La evaluación experimental se realizó comparando las segmentaciones automáticas con la segmentación manual proporcionada por los radiólogos expertos (anotación completa de las lesiones en la exploración basal y de nuevas lesiones en el control a los 12 meses). Mediante estos métodos automáticos se detectaron el 54% de las lesiones identificadas por radiólogos expertos en las exploraciones basales. Por otro lado, el 63% de las nuevas lesiones en el control anual fueron identificadas automáticamente.

**Conclusiones:** Las herramientas informáticas posibilitan la detección automática de lesiones cerebrales en EM detectadas en RM tanto a nivel basal como en el seguimiento evolutivo. Sin embargo, estos métodos deben mejorar el número de falsas detecciones para su introducción en la práctica clínica.

#### TOMOGRAFÍA DE COHERENCIA ÓPTICA EN PACIENTES CON SÍNDROME DESMIELINIZANTE AISLADO: ESTUDIO LONGITUDINAL

S. Noval Martín<sup>1</sup>, B. Chamorro Hernández<sup>2</sup>, I. Noval Martín<sup>3</sup> y C. Oreja Guevara<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Oftalmología; <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. <sup>3</sup>Servicio de Oftalmología. Hospital General de Fuerteventura. <sup>4</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

**Objetivos:** Analizar los cambios del espesor de la capa de fibras nerviosas de la retina (CFNR) después de dos años en pacientes con síndrome desmielinizante aislado (SDA).

**Material y métodos:** Estudio longitudinal de dos años de duración en pacientes con SDA. Se les realizó una RM craneal, cervical, una TCO (Stratus) y una punción lumbar en los dos primeros meses. La exploración neurológica se realizó cada seis meses y una TCO de seguimiento a los dos años.

**Resultados:** Se estudiaron 12 pacientes con SDA (7 mujeres y 5 hombres) incluyendo 5 con neuritis óptica y el resto con síndromes espinales o de tronco cerebral. La edad media de los pacientes fue de 43,83 años (DE 9,39) con una EDSS media de 1,66. De los 12 pacientes seis convirtieron a EMCD en los dos años. El espesor de la CFNR pasó de 99,68  $\mu$  a 84,94  $\mu$  en los ojos afectos y de 93,76 a 89,93 en los ojos no afectos. Después de dos años el grosor medio de la CFNR en ambos ojos fue significativamente superior en los pacientes que no convirtieron a EM. Considerando el ojo no afecto los paciente sin EM pasaron de 96,79  $\mu$  a 95,15 en dos años y los pacientes con EM de 90,72 a 84,71  $\mu$ .

**Conclusiones:** Los pacientes que evolucionan a EMCD después de dos años tienen una reducción significativa del espesor de CFNR con respecto a los que no convierten, por tanto los pacientes con EM tienen un daño axonal progresivo desde el inicio.

#### “PSEUDO-ICTUS” COMO BROTE DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE. HALLAZGOS EN LA RM CRANEOAL PRECOZ

L. Grau López<sup>1</sup>, A. Boltes Alandí<sup>2</sup>, A. Massuet Vilamajó<sup>3</sup>, A.C. Ricciardi Cioccini<sup>2</sup>, D. Cocho Calderón<sup>2</sup>, D.B. García Figueiredo<sup>4</sup>, P. Otermín Vallejo<sup>2</sup> y C. Ramo Tello<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Radiología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. <sup>2</sup>Servicio de Neurología; <sup>4</sup>Servicio de Radiología. Hospital General de Granollers.

**Objetivos:** La manifestación de un brote de esclerosis múltiple (EM) en forma de pseudo-ictus es inhabitual. La RM ayuda a diferenciar una lesión vascular de una lesión desmielinizante. La RM de lesiones desmielinizantes en el periodo hiperagudo ha sido escasa-

mente descrita. Presentamos dos pacientes con brote en forma de pseudo-ictus. Describimos la RM en las primeras horas.

**Material y métodos:** Paciente 1: mujer, 29 años. Diagnosticada de EM remitente recurrente. Hemiplejia derecha y afasia trans-torcical al despertar. RM aguda a las 3,5 horas: crecimiento de lesión previamente identificada, en centro semiovado izquierdo hiperintensa en difusión e hipointensa en el mapa de ADC. Resto de lesiones de sustancia blanca sin cambios respecto a RM previa. Paciente 2: mujer, 42 años. Afasia mixta y hemiparesia derecha al despertar. RM aguda: lesión pseudotumoral en giro precentral del lóbulo frontal izquierdo hiperintensa en la secuencia b1000 e hipointensa en el mapa ADC. Lesión desmielinizante crónica periventricular derecha.

**Resultados:** Paciente 1: evolución favorable con metilprednisolona (MP) iv. RM al mes: forma pseudotumoral de la lesión descrita, persistiendo alguna área de restricción en difusión. Paciente 2: la neurosonología y la angio-RM descartaron ictus. Ecocardiograma transtorácico normal. LCR: bandas oligoclonales positivas. Diagnóstico: síndrome clínico aislado. Mejoría con MP. RM a los 3 meses: disminución del tamaño de la lesión sin restricción en difusión. A los 12 meses brote de mielitis que mejoró con MP.

**Conclusiones:** Las lesiones agudas desmielinizantes pueden mostrarse hiperintensas en b1000 e hipointensas en el mapa ADC de forma similar a lesiones isquémicas agudas.

#### CAMBIOS EN LOS NIVELES PERIFÉRICOS DE NRF2 EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE TRATADOS CON NATALIZUMAB

E. Agüera Morales<sup>1</sup>, C. Bahamonde Román<sup>1</sup>, F. Sánchez López<sup>1</sup>, A. Giraldo Polo<sup>2</sup>, A. Pérez Herrera<sup>3</sup> e I. Túnez Fiñana<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Reina Sofía. <sup>2</sup>Departamento de Bioquímica y Biología Molecular. Facultad de Medicina /IMIBIC/ Universidad de Córdoba. <sup>3</sup>Lipids and Atherosclerosis Research Unit. Universidad de Córdoba. IMIBIC. CIBER Fisiopatología de la Obesidad y Nutrición (CIBERON).

**Objetivos:** La esclerosis múltiple (EM) es una enfermedad desmielinizante inflamatoria del sistema nervioso central (SNC). Los agentes inmunomoduladores han originado nuevas opciones terapéuticas. Natalizumab es un anticuerpo monoclonal humanizado dirigido contra alfa-4-beta-integrina, inhibidor selectivo de la adhesión de monocitos al endotelio vascular y utilizado en el tratamiento de la EM recurrente-remitente (EM-RR). La presente comunicación pretende evaluar el efecto de natalizumab sobre los niveles sistémicos de Nrf2 y biomarcadores de daño oxidativo en pacientes con EM-RR.

**Material y métodos:** Un total de 22 pacientes fueron incluidos en el estudio. Ellos reunían los criterios revisados de McDonald, así como las características aprobadas por la Consejería de Salud de la Junta de Andalucía para recibir el tratamiento. Natalizumab fue administrado a la dosis de 300 mg/iv cada 4 semanas durante un total de 14 meses, de acuerdo a las directrices de España. En los tiempos establecidos, basal (previo a la primera infusión de natalizumab) y a los 14 meses (previo a la 14<sup>a</sup> infusión) se extrajo muestra sanguínea de la vena antecubital del brazo para evaluar posteriormente los niveles de proteínas carboniladas, 8-hidroxi-2-desoxiguanosina (8OHdG) y Nrf2.

**Resultados:** El tratamiento con Nrf2 desencadenó un efecto significativo en la expresión de Nrf2 y la translocación, incrementando en el núcleo y el citoplasma de las células blancas sanguíneas de estos pacientes, fenómeno asociado con una reducción en el daño oxidativo.

**Conclusiones:** Estos datos en su conjunto indican que al menos parte del efecto preventivo/protector de natalizumab puede obedecer a una acción sobre Nrf2.

## LA VARIANTE RS1052553 DEL GEN MAPT NO SE ASOCIA CON EL RIESGO PARA ESCLEROSIS MÚLTIPLE

F.J. Jiménez Jiménez<sup>1</sup>, J.A. García Agúndez<sup>2</sup>, E. García Martín<sup>3</sup>, C. Martínez Oliva<sup>2</sup>, J. Benito León<sup>4</sup>, J. Millán Pascual<sup>5</sup>, P. Calleja Castaño<sup>6</sup>, M. Díaz Sánchez<sup>6</sup>, D. Pisa Martínez<sup>7</sup>, L. Turpín Fenoll<sup>5</sup>, H. Alonso Navarro<sup>1</sup>, L. Ayuso Peralta<sup>8</sup>, D. Torrecillas Narváez<sup>8</sup> y J.F. Plaza Nieto<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital del Sureste. <sup>2</sup>Departamento de Farmacología; <sup>3</sup>Departamento de Bioquímica y Biología Molecular. Universidad de Extremadura. <sup>4</sup>Neurología. Departamento de Medicina; <sup>5</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Universidad Complutense. CIBERNED. <sup>6</sup>Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I. <sup>7</sup>Centro de Biología Molecular. Severo Ochoa (CSIC). Facultad de Ciencias. UAM. <sup>8</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias.

**Objetivos:** La proteína tau es importante en el mantenimiento de la estabilidad de los microtúbulos axonales involucrados en el transporte axonal rápido. La proteína tau se libera al espacio extracelular y sus niveles pueden aumentar en el líquido cefalorraquídeo tras lesiones neuronales. Los resultados sobre el posible valor de los niveles de proteína tau en el líquido cefalorraquídeo como marcador de daño axonal y de actividad en esclerosis múltiple son controvertidos. No obstante, algunos datos experimentales han sugerido un posible papel de la dicha proteína en la patogenia de la esclerosis múltiple y de la encefalomielitis experimental autoinmune. El objetivo de este estudio es evaluar la posible influencia del polimorfismo de nucleótido simple rs1052553 del gen de la proteína tau (MAPT), que se ha encontrado asociado a riesgo de varias enfermedades neurodegenerativas, con el riesgo para desarrollar esclerosis múltiple.

**Material y métodos:** Analizamos la frecuencia de genotipos y variantes alélicas del polimorfismo rs1052553 del gen MAPT en 303 pacientes con esclerosis múltiple y 291 controles sanos mediante un método de genotipaje TaqMan.

**Resultados:** Las frecuencias de los genotipos y variantes alélicas del polimorfismo rs1052553 no difirieron significativamente entre pacientes con esclerosis múltiple y controles, y no se relacionaron con el sexo ni con la edad de comienzo y tipo de curso clínico de la enfermedad.

**Conclusiones:** Estos resultados sugieren que el polimorfismo rs1052553 del gen MAPT no se relaciona con el riesgo para desarrollar esclerosis múltiple.

## LA CARGA PROVIRAL DEL MULTIPLE SCLEROSIS ASSOCIATED RETROVIRUS COMO MARCADOR DIAGNÓSTICO Y PRONÓSTICO DE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE

M. García Montojo<sup>1</sup>, M.I. Domínguez Mozo<sup>1</sup>, A. Arias Leal<sup>1</sup>, M.A. García Martínez<sup>1</sup>, V. de las Heras<sup>1</sup>, I. Casanova<sup>1</sup>, R. Fauçard<sup>2</sup>, N. Gehin<sup>2</sup>, A. Madeira<sup>2</sup>, R. Arroyo<sup>1</sup>, R. Álvarez Lafuente<sup>1</sup>, F. Curtín<sup>2</sup> y H. Perrón<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. <sup>2</sup>Early Stage Development; <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Geneuro Innovation.

**Objetivos:** La mayoría de los retrovirus endógenos son incapaces de replicarse debido a las mutaciones que han sufrido a lo largo de la evolución. Sin embargo, en pacientes de esclerosis múltiple (EM) se ha visto que la expresión de RNA y proteínas del retrovirus endógeno Multiple Sclerosis Associated Retrovirus (MSRV) está elevada. Esto podría indicar que en ciertos individuos, es capaz de retrotransponerse, incrementando su número de copias en el genoma. **Objetivos:** comparar la carga proviral de MSRV entre pacientes de EM y controles y entre sexos. Correlacionar la carga de MSRV con la evolución clínica de la enfermedad.

**Material y métodos:** Se incluyeron 150 pacientes y 91 controles (129 mujeres y 112 hombres). Se detectaron secuencias de MSRV

en el DNA mediante qPCR y se normalizaron con un gen de copia única. Variables clínicas: EDSS, MSSS y tasa de brotes.

**Resultados:** La carga proviral de MSRV fue más alta en pacientes de EM que en controles (Mann-Whitney;  $p = 0,003$ ) y más alta en mujeres que en hombres (Mann-Whitney;  $p = 6,33 \times 10^{-7}$ ). La puntuación MSSS fue más alta en pacientes con la carga de MSRV por encima del cut-off (Media sanos+ 2DE) que en pacientes por debajo (Mann-Whitney;  $p = 0,03$ ).

**Conclusiones:** El MSRV parece retrotransponerse, aumentando su número de copias en pacientes de EM. Su asociación con la severidad clínica apoya el uso de la carga proviral de MSRV como marcador la enfermedad y el que sea significativamente más alta en mujeres podría explicar la diferente prevalencia de la enfermedad en ambos sexos.

## GENES ASOCIADOS A LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE: CAMBIOS EN LA EXPRESIÓN GÉNICA MODULABLES POR PROCESOS EPIGENÉTICOS

M. Delgado García<sup>1</sup>, F. Matesanz del Barrio<sup>2</sup>, G. Izquierdo Ayuso<sup>3</sup> y M. Lucas Lucas<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Biología Molecular; <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena. <sup>3</sup>Servicio de Biología Celular e Inmunología. Instituto de Parasitología y Biomedicina López Neyra (CSIC).

**Objetivos:** El ácido valproico (VPA) y el fenilbutirato (NaPB) son inhibidores de desacetilasas de histonas. Estos compuestos disminuyen el grado de compactación de la cromatina y aumentan la expresión génica. En este proyecto analizamos el efecto de VPA y NaPB en la expresión de genes IL2RA, IL7RA, CD6, TNFRSF1A, UBAC2, PTGER4 Y RORc asociados a esclerosis múltiple (EM) para ver la posible regulación diferencial de la expresión de estos genes a nivel epigenético entre sanos y pacientes.

**Material y métodos:** Se extrajo mRNA de células mononucleares de sangre periférica de controles sanos no activadas y activadas con acetato de forbol-miristato (PMA) y tratadas con VPA y NaPB. La cuantificación de la expresión de los distintos genes, relativa respecto al gen HPRT, se realizó por medio de retro-transcripción y PCR a tiempo real.

**Resultados:** El PMA, activador de la proteína-kinasa C (PKC) provocó un notable incremento de la expresión en todos los genes analizados. Ni el VPA, ni el NaPB activaron el efecto estimulador del PMA, sino que se comportaron como inhibidores. En ausencia de PMA ninguno de los agentes, modificó el grado de expresión basal de estos genes.

**Conclusiones:** Estos resultados sugieren que tanto VPA como NaPB están actuando por otros mecanismos diferentes a los de la descompactación de la cromatina. Actualmente están siendo analizados y contrastados con células de pacientes de EM.

## CÉLULAS CD19+CD25+ B REGULADORAS EN SANGRE PERIFÉRICA Y LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO (LCR) DURANTE EL SÍNDROME DESMIELINIZANTE AISLADO (SDA)

C. de Andrés de Frutos<sup>1</sup>, M. Tejera Alambra<sup>2</sup>, B. Alonso Arenilla<sup>2</sup>, R. Teijeiro<sup>2</sup> y S. Sánchez-Ramón<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospital General Gregorio Marañón.

**Objetivos:** Al primer episodio de esclerosis múltiple (EM) se le denomina síndrome desmielinizante aislado (SDA). Las lesiones de EM están orquestadas por diversas células inmunes y sus productos. Las células B pueden presentar抗原s y ser efectoras de la inmunidad mediante la secreción de anticuerpos, citoquinas, quimicinas y moléculas de adhesión. La implicación de las subpoblaciones de células B; CD19+ totales, CD19+CD25+ memoria, CD19+CD25+FoxP3+ y CD19+FoxP3+ reguladoras (BReg) en el SDA no ha sido descrita.

Las Bregs pueden secretar citoquinas antinflamatorias e inhibir la proliferación de las células CD4+T. Determinamos en pacientes con síntomas de SDA, la proporción de dichas subpoblaciones en líquido cefalorraquídeo (LCR) y en sangre periférica (SP).

**Material y métodos:** Se estudiaron 13 mujeres y 4 varones, edad media 28 años, mediante citometría de flujo simultáneamente en SP y LCR dichas subpoblaciones de células B, y la expresión de perforina en las Breg.

**Resultados:** Observamos incremento en la proporción de células B memoria y BRegs en LCR respecto a SP ( $p = 0,007$ ,  $p = 0,06$  y  $p = 0,03$ , respectivamente), las CD19+ totales estaban incrementadas en SP respecto al LCR ( $p = 0,001$ ). La expresión de perforina en las Bregs estaba incrementada en las células del LCR.

**Conclusiones:** Describimos por primera vez que las BReg se reclutan en LCR durante el SDA. Sugerimos que el incremento en LCR de las B memoria podrían estar implicadas en la inflamación de la EM y las Breg en el control MS inflamación. El efecto inmunsupresor de las BReg podría deberse en parte a la secreción de perforina.

#### EL LOCUS HERV-FC1 EN EL CROMOSOMA X ESTÁ ASOCIADO CON RIESGO DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE REMITENTE-RECURRENTE Y SECUNDARIA PROGRESIVA

M. García Montojo<sup>1</sup>, J. Varadé<sup>2</sup>, B. de la Hera<sup>2</sup>, I. Camacho<sup>2</sup>, M.I. Domínguez Mozo<sup>1</sup>, A.M. Arias Leal<sup>1</sup>, M.A. García Martínez<sup>1</sup>, V. de las Heras<sup>1</sup>, R. Arroyo<sup>1</sup>, E. Gómez de la Concha<sup>2</sup>, R. Álvarez Lafuente<sup>1</sup> y E. Urcelay<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Inmunología. Hospital Clínico San Carlos.

**Objetivos:** La esclerosis múltiple (EM) es una enfermedad neurodegenerativa resultado de la interacción de factores genéticos y ambientales. En un estudio reciente se encontró RNA de un retrovirus endógeno humano (HERV-Fc1) en el plasma de pacientes de EM, y se asoció un polimorfismo de un solo nucleótido (rs391745) con la susceptibilidad a padecer EM. El objetivo de este trabajo fue replicar el efecto de este polimorfismo HERV-Fc1 en una cohorte independiente.

**Material y métodos:** La cohorte de replicación incluye 2252 pacientes y 2029 controles sanos españoles de ascendencia caucásica. El genotipado del polimorfismo rs391745 se llevó a cabo mediante un ensayo Taqman en un 7900HT Fast-Time PCR (Applied Biosystems). Los análisis estadísticos se realizaron con los programas SPSS v 12.0 y Revman 5.0. Para el meta-análisis incluimos los datos previamente publicados de cohortes noruegas y danesas (Hansen et al. PLoS One. 2011;6(10):e26438).

**Resultados:** El meta-análisis mostró asociación de los portadores del alelo C con las formas remitente-recurrente y secundaria progresiva [ $p = 0,006$ ].

**Conclusiones:** Nuestro estudio confirma el papel de HERV-Fc1 como marcador de susceptibilidad para las formas clínicas remitente-recurrente y secundaria progresiva en la patogénesis de la EM.

#### PAPEL DE LOS HAPLOTIPOS DE HERV-K EN LA SUSCEPTIBILIDAD A ESCLEROSIS MÚLTIPLE (META-ANÁLISIS)

M. García Montojo<sup>1</sup>, B. de la Hera<sup>2</sup>, J. Varadé<sup>2</sup>, A. de la Encarnación<sup>2</sup>, M.I. Domínguez Mozo<sup>1</sup>, A.M. Arias Leal<sup>1</sup>, M.A. García Martínez<sup>1</sup>, I. Casanova<sup>1</sup>, R. Arroyo<sup>1</sup>, E. Gómez de la Concha<sup>2</sup>, R. Álvarez Lafuente<sup>1</sup> y E. Urcelay<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Inmunología. Hospital Clínico San Carlos.

**Objetivos:** El retrovirus endógeno humano K-18 (HERV-K18), un superantígeno asociado al virus Epstein-Barr, se asoció recientemente

al desarrollo de la esclerosis múltiple (EM). Replicar esta asociación de la región de HERV-K18 del cromosoma 1q22 en una cohorte independiente, y realizar un meta-análisis con los datos disponibles.

**Material y métodos:** El meta-análisis incluyó 2.029 pacientes de EM y 1324 controles pareados étnicamente. La cohorte de replicación consta de 913 pacientes y 582 controles sanos del Hospital Clínico San Carlos, Madrid. Mediante PCR específica amplificamos un fragmento de DNA de 8kb que incluye la secuencia correspondiente a HERV-K18. Los cambios Y/C y Stop/W en los amplicones fueron genotipados mediante sondas Taqman. Esto permitió identificar los tres haplotipos descritos en HERV-K env. Para el meta-análisis analizamos los datos de las cohortes NHS/NHSII y BWH (Tai et al. Multiple Sclerosis, 2008). Los análisis estadísticos se realizaron con los programas SPSS v120 y Revman 5.0.

**Resultados:** En nuestra cohorte sólo el haplotipo 18,3 (Y/W) muestra una tendencia a la asociación con la EM [ $p = 0,10$ , OR = 1,17 (0,69-1,42)]. Cuando realizamos el meta-análisis, observamos que sólo este haplotipo se asocia con el desarrollo de EM en las tres cohortes analizadas [ $p = 0,001$ , OR = 1,28 (1,10-1,48)]. Concordantemente, encontramos que el alelo que codifica para Y se asoció con una mayor expresión de RNA de HERV-K18-env (Mann-Whitney;  $p = 0,024$ ).

**Conclusiones:** Replicamos la asociación entre HERV-K18 y el riesgo a padecer EM, delimitando esta asociación al haplotipo HERV-K18.3 y observando correlación con mayor nivel de expresión de HERV-K18.

## Enfermedades desmielinizantes P2

#### POLIMORFISMOS EN LOS GENES DE TRAIL Y RECEPTORES DE TRAIL Y RESPUESTA AL IFN-BETA

C. López Gómez<sup>1</sup>, A. Pino Ángeles<sup>2</sup>, J.A. García León<sup>1</sup>, M.J. Pinto Medel<sup>1</sup>, B. Oliver Martos<sup>1</sup>, J. Ortega Pinazo<sup>1</sup>, M. Suardíaz García<sup>1</sup>, L. García Trujillo<sup>1</sup>, C. Marín Bañasco<sup>1</sup>, T. Orpez Zafra<sup>1</sup>, R. Maldonado Sánchez<sup>1</sup>, C. Guijarro Castro<sup>3</sup>, J. Varadé<sup>4</sup>, E. Urcelay<sup>4</sup>, Ó. Fernández Fernández<sup>1</sup> y L. Leyva Fernández<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Carlos Haya.

<sup>2</sup>Departamento de Biología Molecular y Bioquímica. Universidad de Málaga. <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre. <sup>4</sup>Instituto de Investigación Sanitaria San Carlos.

**Objetivos:** Analizar la implicación de los polimorfismos (SNPs) en los genes TRAIL, TRAILR-1, TRAILR-2, TRAILR-3 y TRAILR-4 en la respuesta al tratamiento con IFN-beta en la esclerosis múltiple.

**Material y métodos:** Se genotiparon 59 SNPs en 499 pacientes. Los resultados se validaron en una segunda cohorte de 226 pacientes. El criterio de respuesta usado fue la ausencia de brotes y progresión en la escala EDSS durante los dos primeros años de tratamiento. Pacientes con brotes o incremento de progresión en la escala EDSS se clasificaron como no respondedores.

**Resultados:** El SNP rs20576, en TRAILR-1, se asoció con la respuesta al tratamiento con IFN-beta ( $p = 3,36 \times 10^{-4}$ , OR = 0,28). Este SNP implica la sustitución de ácido glutámico por alanina en la posición 228 (E228A). Este alelo se asoció previamente con susceptibilidad a diferentes tipos de cáncer y riesgo de metástasis, lo que sugería una pérdida de funcionalidad de TRAILR-1. Para comprobar si esta sustitución aminoacídica podría afectar a la unión de TRAIL con TRAILR-1, se realizó un modelado molecular con ambos alelos. No se observaron cambios en los sitios de unión a TRAIL en el modelo de TRAILR-1 con el alelo de riesgo, lo que sugiere que este SNP debe alterar la señal de apoptosis por otro mecanismo.

**Conclusiones:** Este es el primer estudio que hace un análisis exhaustivo de los polimorfismos de los genes de TRAIL y sus receptores y la respuesta al IFN-beta. Se ha demostrado la asociación del SNP rs20576 con la respuesta al tratamiento, pero serán necesarios futuros estudios para determinar el mecanismo subyacente.

#### ESCLEROSIS MÚLTIPLE Y EMBARAZO: DATOS EPIDEMIOLÓGICOS EN UNA SERIE ESPAÑOLA DE 35 CASOS

J.P. Cuello, M.L. Martínez Ginés, M.L. Martín Barriga y C. de Andrés

Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón.

**Objetivos:** La esclerosis múltiple (EM) es común en mujeres de edad fértil. En el embarazo, hay un efecto beneficioso sobre la actividad de la enfermedad, debido a las hormonas sexuales, que revierte luego en el puerperio. No obstante, a largo plazo, la influencia del embarazo en la EM muestra datos inconcluyentes. Comunicamos nuestra experiencia.

**Material y métodos:** Analizamos retrospectivamente datos clínicos y perinatales de pacientes con EM, con parto entre 2007-2011. Las pacientes fueron seguidas regularmente durante embarazo y puerperio. Adicionalmente, complementamos información mediante entrevistas estructuradas.

**Resultados:** 35 pacientes con 36 nacimientos. Edad media 32 (21-41). Primíparas 23 (63%), secundíparas: 9 (25%), múltíparas 3 (10%). Antecedentes abortos: 8 pacientes (22%). Fecundación asistida: 5 (15%). EDSS previo embarazo: 0 en 25 pacientes (71%), 1 en 5 (14-3%), 2 en 2 (5,7%), el resto > 3 (10%). Brotos 2 años previos: sin brotes 10 (27,8%), 1 brote 17 (47,2%), > 2 el resto (25%). Parto: 32 pacientes (89%), cesárea 4 (11%). Anestesia epidural en 28 (80%). Sexo recién nacido: H/M: 21/14 (58,3-41,7%). Peso al nacer 3.110 g (rango 1.200-3.800). Brotos posparto 2 años: Sin brotes 17 (47%), 1 brote 10 (28%), 2 brotes 6 (17%), 3 brotes 2 (8%). Mediana hasta 1<sup>er</sup> brote posparto: 15,3 semanas (1,3-89). Al comparar número brotes y EDSS entre 2 años pre y posparto no hay diferencias estadísticamente significativas.

**Conclusiones:** Cuando una paciente con EM tiene un embarazo, no hay diferencias estadísticamente significativas en número brotes y progresión de la discapacidad si comparamos un periodo de tiempo bianual.

#### NEUROMIELITIS ÓPTICA (NMO) EN PACIENTE CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO (LES)

M. Fernández Matarrubia, A. Orviz García, B. Abarrategui Yagüe, S. Muñiz Castrillo, J. Casas Limón, R. Barahona Hernando, P. López Ruiz y M.E. García García

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

**Objetivos:** La NMO es una enfermedad autoinmune caracterizada por ataques recurrentes (85%) de mielitis y neuritis óptica. A mayor número de brotes, peor respuesta terapéutica y funcional. Los anticuerpos dirigidos contra la acuaporina-4 (NMO-IgG) son biomarcadores específicos de la enfermedad.

**Material y métodos:** Mujer 69 años, diagnosticada de LES a los 42 tras brote sistémico. A los 63 años, desarrolló un cuadro de ataxia sensitiva con predominio en miembros inferiores. La neuroimagen mostró una lesión cervicodorsal (C1-D2) inflamatoria, y fue diagnosticada de mielitis longitudinal (ML) debida a LES. Recibió metilprednisolona y ciclofosfamida, presentando deambulación autónoma al alta. A los 65 años presentó un brote clínico similar con neuroimagen compatible con ML (D8-cono medular). Se administró nuevamente metilprednisolona, inmunoglobulinas y rituximab. Al alta, persistió marcada ataxia y precisó silla de ruedas durante meses. A los 68 años presentó un tercer episodio con paraparesia,

hipoestesia con nivel sensitivo torácico bajo y disfunción esfinteriana. Recibió metilprednisolona y rituximab.

**Resultados:** La neuroimagen mostró lesiones cérvico-dorsales y cono medulares que realizaron tras contraste. Al igual que los anteriores, el brote cursó sin datos clínico-analíticos de actividad lúpica. Ante sospecha de mielitis de otra etiología, se solicitaron anticuerpos NMO-IgG con resultado positivo.

**Conclusiones:** Recientemente se ha descrito asociación entre NMO y otras enfermedades reumatólogicas, como manifestación de una predisposición genética para desarrollar autoinmunidad humoral. En pacientes con LES y ML recurrente es obligado determinar NMO-IgG. Debido a su elevada especificidad (94%), un resultado positivo es diagnóstico de NMO. La identificación de NMO como entidad independiente tiene implicaciones pronósticas y terapéuticas relevantes.

#### ESTUDIO DESCRIPTIVO SOBRE LA RELACIÓN ENTRE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE Y CÁNCER

L.A. Prats Sánchez<sup>1</sup>, L. Grau López<sup>1</sup>, J.V. Hervás García<sup>1</sup>, A. Cano<sup>2</sup> y C. Ramo Tello<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital de Mataró.

**Objetivos:** Describir si existen diferencias en incidencia, prevalencia y distribución del tipo de cáncer entre pacientes con esclerosis múltiple (EM) y población general. Analizar si los pacientes con EM y cáncer presentan una evolución neurológica diferente a los pacientes sin cáncer.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo, retrospectivo con inclusión prospectiva desde 2002. Incluimos pacientes con EM según McDonald. Comparamos incidencia, prevalencia y distribución del tipo de cáncer entre pacientes con EM y población general (según Ministerio de Sanidad). Las variables demográficas, evolución neurológica (EDSS) y tipo de EM se compararon entre pacientes con y sin cáncer. Analizamos el tiempo medio transcurrido entre el diagnóstico de EM y el de cáncer.

**Resultados:** Incluimos 281 pacientes con EM. 8 presentaban cáncer. La incidencia y prevalencia de cáncer en pacientes no difería de la población general (incidencia: 0,32% vs 0,4%; prevalencia 2,8% vs 3,1%, p < 0,05). La distribución de cáncer fue similar a la población general: mama (36,3%), ginecológico (36,3%), colorrectal (9%), destacando mayor porcentaje de tumores del SNC (9%). 5 pacientes nunca siguieron tratamiento inmunomodulador, 1 recibió azatioprina y 2 interferón. No hubo diferencias significativas entre los pacientes con cáncer y sin cáncer en cuanto a sexo, edad, tipo de EM y EDSS (4 [2,5-6] vs 3 [1,5-5], p = 0,44). El tiempo transcurrido entre el diagnóstico de EM y el de cáncer fue de 7,13 ± 5,4 años.

**Conclusiones:** En nuestra serie, la incidencia, prevalencia y distribución del cáncer no difiere al de la población general. Los pacientes con EM y cáncer presentan una evolución neurológica similar a pacientes sin cáncer.

#### ANÁLISIS DE COSTES DE ACETATO DE GLATIRÁMERO FRENTE A FINGOLIMOD EN EL TRATAMIENTO DE PACIENTES CON EMRR EN ESPAÑA

R. Sánchez de la Rosa<sup>1</sup>, E. Sabater<sup>2</sup> y M.A. Casado<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Departamento Médico. TEVA Pharma. <sup>2</sup>Servicio de Inmunología;

<sup>3</sup>Servicio de Neurología. PORIB.

**Objetivos:** Comparación directa de los costes entre acetato de glatirámero (AG) y fingolimod en el tratamiento de pacientes con EMRR en España.

**Material y métodos:** Se desarrolló un modelo de análisis de costes considerando como horizonte 1 año. Además del coste farmacológico se estimó el consumo de recursos para AG (1h de entre-

namiento con personal de enfermería en la técnica de autoinyección subcutánea) y fingolimod (vacunación para el virus varicela zóster en un 5% de los pacientes, 3 hemogramas anuales, 3 visitas al oftalmólogo para prevención del edema macular, 3 pruebas de transaminasas y monitorización cardiovascular que consiste en un ECG antes de la primera dosis con fingolimod y a las 6h; una visita a hospital de día para la monitorización cardiológica durante 6h el día de la primera dosis con fingolimod, con seguimiento de TA y FC cada hora). El cálculo del coste farmacológico se realizó en función del PVL de los medicamentos evaluados, según las dosis recomendadas en las respectivas fichas técnicas. Se descontó un 7,5% de la facturación total, según indica el RD 8/2010. Todos los costes del modelo se expresan en €2012.

**Resultados:** El coste del tratamiento anual fue de 9.439,42€ para AG y 19.602,18€ para fingolimod, con una diferencia de costes de 10.162,76€. Con un presupuesto fijo de 100.000,00€, se podría tratar aproximadamente a 10 y 5 pacientes con AG y fingolimod, respectivamente.

**Conclusiones:** El tratamiento con fingolimod supone el doble de la inversión frente a AG.

#### PERFIL CLÍNICO-RADOLÓGICO DE DEBUT EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE CON BANDAS OLIGOCLONALES DE IgM POSITIVAS EN LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO

E. Quintana Camps<sup>1</sup>, R. Robles Cedeño<sup>1</sup>, A. Quiles Granado<sup>2</sup>, G. Laguillo Sala<sup>2</sup>, H.D. Perkal Rug<sup>1</sup> y L. Ramió Torrentà<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Radiología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta de Girona.

**Objetivos:** Determinar en un grupo de pacientes con síndrome clínicamente aislado (SCA) o esclerosis múltiple clínicamente definida (EMCD) la presencia de bandas oligoclonales (BOC) de IgM en el líquido cefalorraquídeo (LCR) y correlacionar dichos resultados con datos clínicos y radiológicos.

**Material y métodos:** Se han estudiado 20 pacientes. Se realizó extracción de sangre y LCR para análisis bioquímico y se recogieron variables clínico-radiológicas.

**Resultados:** 20 pacientes, 17 hombres y 3 mujeres, edad media en el momento del diagnóstico de 38 años y EDSS medio de 2.0. El 35% con BOC-IgM positivas y el 65% negativas. El 85% de ellos tenían BOC-IgG positivas. Al comparar variables clínicas y radiológicas entre los dos grupos encontramos que los pacientes con BOC-IgM positivas mostraban un perfil más agresivo de la enfermedad definido por: debut clínico de localización más grave (mielitis o tronco), mayor carga lesional en T2 (> 9 lesiones), mayor número de lesiones captantes de gadolinio (57% vs 10%; p = 0,06), mayor número de lesiones medulares. Todos los pacientes con BOC-IgM positivas tenían también BOC-IgG positivas y un 88% cumplían criterios de tratamiento inmunomodulador (TIM). En el grupo con BOC-IgM negativas sólo el 60% tenían BOC-IgG positivas y el 30% cumplían criterios TIM.

**Conclusiones:** En esta cohorte de pacientes, la presencia de BOC-IgM tiende a correlacionarse con un debut más agresivo de la enfermedad tanto clínico como radiológico y con criterios de inicio de tratamiento inmunomodulador precoz.

#### EXPRESIÓN DE SEMAFORINA 7A Y DE SUS RECEPTORES EN LESIONES DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

E. Martínez Sáez<sup>1</sup>, C. Costa Riu<sup>2</sup>, A. Gutiérrez Franco<sup>2</sup>, A. Ortega Aznar<sup>1</sup>, S. Ramón y Cajal<sup>1</sup>, X. Montalban<sup>2</sup> y C. Espejo<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Anatomía Patológica; <sup>2</sup>Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospitals Vall d'Hebron.

**Objetivos:** Estudiar la expresión de la semaforina 7A (Sema7A) y sus receptores, integrina  $\alpha 1$  ( $\alpha 1$ ) y  $\beta 1$  ( $\beta 1$ ) en lesiones crónicas activas e inactivas de esclerosis múltiple (EM).

**Material y métodos:** Se seleccionaron 27 lesiones correspondientes a 5 pacientes con EM. Sobre cortes de tejido parafinado se realizaron tinciones de hematoxilina-eosina y Kluber-Barrera, e inmunotinciones para Sema7A,  $\alpha 1$  e  $\beta 1$ . Se clasificaron las lesiones en 3 grupos según la cantidad de macrófagos y linfocitos presentes en la lesión: crónicas inactivas (CI, n = 9), crónicas con moderada actividad (CMA, n = 10) y crónicas con alta actividad (CAA, n = 8). También se incluyeron lesiones con daño de la mielina de otras patologías: un infarto agudo (IA) y dos lesiones de leuкоencefalopatía multifocal progresiva, una establecida, con abundantes macrófagos (LMPe) y otra incipiente, únicamente con astrocitos (LMPi).

**Resultados:** La expresión de Sema7A se detectó principalmente en astrocitos del margen de la lesión de EM, siendo mayor en lesiones CMA y CAA respecto a lesiones CI, así como en lesiones LMPe respecto a LMPi. La  $\alpha 1$  se observó principalmente en astrocitos y somas neuronales de las lesiones CAA, mientras que sólo se expresaba en astrocitos en lesiones CMA y LMPe. Se halló expresión de  $\beta 1$  en astrocitos y macrófagos de los tres tipos de lesiones de EM, siendo más constante e intensa en las lesiones CAA.

**Conclusiones:** Estos resultados sugieren que la Sema7A y sus receptores intervienen en las fases más activas de la progresión de lesiones que cursan con desmielinización, sin ser exclusivas de EM.

#### ENSAYO RÁPIDO Y CUANTITATIVO MEDIANTE INMUNOFLUORESCENCIA DE CÉLULAS TRANSFECTADAS PARA LA DETECCIÓN DE ANTICUERPOS ANTI-NMO EN SUERO DE PACIENTES

I. Sánchez Gomar<sup>1</sup>, M. Díaz Sánchez<sup>2</sup>, A.J. Uclés Sánchez<sup>2</sup>, J.L. Casado Chocán<sup>2</sup>, J.J. Toledo Aral<sup>1</sup>, M. Echevarría Irusta<sup>1</sup> y E. de Silva Núñez<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurociencias. Instituto de Biomedicina de Sevilla.

<sup>2</sup>Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío.

**Objetivos:** La neuromielitis óptica (NMO) es una enfermedad autoinmune y desmielinizante que afecta principalmente a la medula espinal y el nervio óptico. La presencia de anticuerpos contra AQP4 (anti-NMO-IgG) en suero de pacientes con NMO, ha mejorado significativamente su diagnóstico.

**Material y métodos:** Se usó el suero de pacientes como anticuerpo primario (1º) en un ensayo de inmunofluorescencia en células HEK293 transfectadas con la proteína de fusión hM23-AQP4-EGFP. Tras 24h de transfección las células fueron fijadas, permeabilizadas y bloqueadas con FCS y BSA. Se compararon dos protocolos, en uno el anticuerpo 1º se añadió inmediatamente tras el bloqueo, seguido de los pasos usuales de lavado e incubación con el anticuerpo 2º; y en el otro, tras el bloqueo, las células fueron congeladas (-80 °C) en presencia de 10% DMSO y descongeladas justo antes de añadirle el anticuerpo 1º.

**Resultados:** 64 sueros diferentes clasificados como NMO (6), esclerosis múltiple (39), neuritis óptica (4), mielitis (7), neuropatía motora multifocal (3) y sanos (5) fueron analizados. La microscopía de fluorescencia reveló resultados cualitativamente similares en ambos protocolos, y la cuantificación de la señal con el programa de Image-J confirmó la similitud en los resultados. La presencia de anticuerpos anti NMO solo se detectó en los casos diagnosticados con NMO (100%).

**Conclusiones:** Confirmamos una sensibilidad y especificidad alta (~100%) en ambos protocolos. La posibilidad de congelar las células justo antes de la incubación con el suero del paciente y obtener una alta señal de fluorescencia permite realizar el diagnóstico en un solo día de trabajo.

## SÍNDROME DE RECONSTITUCIÓN INMUNE INFLAMATORIO (IRIS) Y NATALIZUMAB EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE (EM): ¿SIEMPRE ASOCIADO A LEUCOENCEFALOPATÍA MULTIFOCAL PROGRESIVA (LMP)?

M. Sepúlveda Gázquez<sup>1</sup>, Y. Blanco Morgado<sup>1,2</sup>, S. Llufrui Duran<sup>1,2</sup>, I. Gabilondo Cuéllar<sup>1,2</sup>, H. Arriño Rodríguez<sup>1</sup>, N. Solà Valls<sup>1</sup>, J. Berenguer González<sup>3</sup>, P. Villoslada Díaz<sup>1,2</sup>, F. Graus Ribas<sup>1,2</sup> y A. Saiz Hinarejos<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>IDIBAPS. Unidad de Neuroinmunología-Esclerosis múltiple; <sup>3</sup>Servicio de Radiología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

**Objetivos:** La presencia de IRIS (empeoramiento clínico tras restablecerse el sistema inmunitario desde una situación de inmunodepresión) asociado a LMP secundaria a natalizumab (NTZ) es bien conocida pero poco se sabe del IRIS en pacientes sin LMP.

**Material y métodos:** Presentamos las manifestaciones clínico-evolutivas y de RM de una paciente con EM que desarrolló IRIS tras suspender NTZ.

**Resultados:** Mujer de 41 años que tras 42 dosis de NTZ (EDSS 2.0) por ser vJC+ decidió suspenderlo. Se planteó ciclos mensuales de metilprednisolona intravenosa (MPIV) y reinicio concomitante de acetato de glatiramer. Tras la primera dosis de MPIV, la paciente dejó de visitarse y tratarse. Ocho semanas después consultó por alteración cognitiva y trastorno visuoespacial grave (EDSS 4.0, MMSE 19). Una RM mostró múltiples lesiones nuevas, algunas captantes, en especial en lóbulo parietal derecho y cuerpo calloso (rodete y esplenio bilateral). La PCR de vJC fue negativa (x2). Dos semanas después del tratamiento con MPIV, empeoró con hemiparesia izquierda y heminegligencia derecha (EDSS 5.5). A pesar de nuevo ciclo con MPIV siguió el empeoramiento clínico (EDSS 9.0) y radiológico. Se realizaron 6 sesiones de recambio plasmático sin mejoría por lo que se decidió tratamiento con 1 g de ciclofosfamida IV y ciclo estándar de rituximab. Un mes después presentó mejoría clínica (EDSS 5.0) y radiológica.

**Conclusiones:** El IRIS no siempre está asociado a LMP. Puede ser una manifestación grave relacionada con la discontinuación de NTZ. No se conoce por qué sólo aparece en algunos pacientes y cuál puede ser la mejor pauta preventiva.

## CORRELACIÓN ENTRE LA PRESENCIA DE BANDAS OLIGOCOLANALES DE IGM (BO-IGM) EN LCR Y EL PRONÓSTICO DE LA EM RECIDIVANTE

N. Viteri Agustín<sup>1</sup>, E. Sarasola Díez<sup>2</sup>, C. Llarena González<sup>1</sup>, M. García Barcina<sup>2</sup> y A. R-Antiguedad Zarranz<sup>1</sup>

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

**Objetivos:** La presencia de BO IgM puede estar relacionada con el pronóstico de la EM. Presentamos nuestra experiencia.

**Material y métodos:** De nuestra cohorte de 1.353 pacientes hemos seleccionado aquellos con EM (McDonald, 2005), una evolución recidivante, > 2 años de evolución clínica, y con determinación de BO-IgM en LCR. Detección de BO-IgM mediante la técnica descrita por Villar et al. La presencia de BO-IgM se correlacionó con el número brotes en 2 primeros años, progresión de discapacidad (regresión de Cox; covariable: edad inicio) y tiempo hasta inicio del tratamiento modificador de enfermedad (TME).

**Resultados:** Se han incluido 111 pacientes. BO-IgM (+): 36 (32,4%), BO-IgM: 75 (67,6%). No encontramos diferencias significativas en edad inicio  $32,0 \pm 10,7$ ; mujeres 72,9%; años evolución EM  $10,8 \pm 7,9$ . Media (DE) brotes en los 2 primeros años BO-IgM (+)  $1,39 \pm 0,55$ ; BO-IgM (-)  $1,64 \pm 1,02$  ( $p = 0,171$ ). Años hasta inicio TME: BO-IgM (+)  $3,5 \pm 2,3$ ; BO-IgM (-)  $5,9 \pm 4,46$  ( $p = 0,004$ ); Probabilidad de alcanzar EDSS  $\geq 3,0$  BO-IgM (+)/ (-) Odds Ratio 3,46 (1,57-7,61)

( $p = 0,002$ ). La edad de comienzo más tardía se asoció a mayor probabilidad de alcanzar EDSS  $\geq 3,0$  OR = 1,04 (1,01-1,8) ( $p = 0,012$ ).

**Conclusiones:** En nuestra serie los paciente con BO-IgM (+) alcanzan más rápidamente EDSS  $\geq 3$ , y su evolución clínica hace que se les indique más tempranamente el TME. Sin embargo no hemos encontrado relación entre la presencia de BO-IgM (+) y el número de brotes en los 2 primeros años. En conclusión la presencia de BO-IgM (+) en el LCR se correlaciona con un peor pronóstico de la EM.

## Enfermedades desmielinizantes P3

### CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE FAMILIAR EN LA UNIDAD DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE DEL HOSPITAL SON ESPASES

M. Mestre Sanso, M.C. Calles Hernández, V. Núñez Gutiérrez, R. Díaz Navarro, I. Chmielewska Chmielewska, M.M. Massot Cladera, A. Moreno Rojas y M.D. Moragues Benito

*Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases.*

**Objetivos:** Describir la prevalencia, así como las características clínicas y epidemiológicas de los pacientes con esclerosis múltiple familiar y compararlas con el grupo de esclerosis múltiple esporádica.

**Material y métodos:** Se revisan 400 pacientes con diagnóstico de esclerosis múltiple recogidos en la base de datos de nuestra unidad, se identifican aquellos con antecedentes familiares de esclerosis múltiple y se analizan características clínicas (edad, edad de inicio, sexo, forma de inicio, síntomas de inicio, duración de la enfermedad, evolución clínica y datos inmunológicos en LCR) comparándolas con los casos no familiares de esclerosis múltiple.

**Resultados:** Se identifican 24 casos de esclerosis múltiple familiar siendo el 75% mujeres, con edad media de 45 años. Un paciente inició la enfermedad con la forma PP, 23 con RR, pasando a SP 5 de ellos. El síntoma de inicio predominantemente es la neuritis óptica. Presentamos 9 pacientes, que son los casos en los que hemos podido recoger y analizar los datos de todos los miembros de la familia afectos. Pertenecen a cuatro familias: dos familias con hermanos heterocigotos y dos con afectación paterno-filial.

**Conclusiones:** En nuestra serie las formas familiares representan un 6% a diferencia del 10-15% descrito en otras series. No encontramos variabilidad clínica en la presentación ni en el curso evolutivo respecto al total de pacientes. Se trata de un estudio preliminar que se completará en un futuro con estudio genético de ligamiento o de asociación.

### ENCEFALOPATÍA COMO PRESENTACIÓN ATÍPICA DE NEUROMIELITIS ÓPTICA

J.V. Hervás García<sup>1</sup>, L. Grau López<sup>1</sup>, M. Almendro Muñoz<sup>1</sup>, S. Doménech Puigcerdà<sup>2</sup> y C. Ramo Tello<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Radiología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol.

**Objetivos:** Presentar una paciente con encefalopatía en el contexto de neuromielitis óptica (NMO). Incidir en la importancia de reconocer síntomas atípicos de la NMO para evitar pruebas diagnósticas innecesarias y establecer un tratamiento adecuado.

**Material y métodos:** Mujer 66 años diagnosticada de NMO por clínica y Ac antiacuaporina-4 positivos. Recibió tratamiento con corticoides e inmunoglobulinas en los brotes y ciclofosfamida y rituximab para evitar recaídas. Evolución desfavorable (EDSS 8). Consulta por alteración conductual de 1 mes de evolución y disminución del nivel

de conciencia en las últimas 24 horas. RM: hiperintensidades FLAIR confluentes y bilaterales de sustancia blanca (periventricular, subin-  
sular) y pedúnculo cerebeloso superior; foco de restricción en difusión en cuerpo calloso que realza tras gadolinio (Gd+). Tras 48h la paciente mejoró espontáneamente. Al mes reconsultó por síndrome confusional y disminución de la visión. RM: nuevas lesiones subcorti-  
cales (giro precentral derecho, central izquierdo y temporo-insular posterior izquierdo) y Gd+ en la lesión de las fibras en U del giro precentral derecho. LCR y análisis descartaron causa metabólica e infecciosa. TC toraco-abdominal normal.

**Resultados:** Tras metilprednisolona e inmunoglobulinas endovenosas hubo mejoría clínica y radiológica. RM control: reversibilidad de algunas lesiones con persistencia de otras de aspecto crónico, que apoya la causa inflamatoria de la lesión y el diagnóstico de encefalopatía en contexto de NMO.

**Conclusiones:** Desde el descubrimiento de anticuerpos específicos de la NMO, se han descrito varias manifestaciones atípicas de la enfermedad como encefalopatía y náusea/hipo persistente producidas por lesiones a nivel encefálico. Su reconocimiento permite un diagnóstico y tratamiento precoces.

#### LAS TORRES DE LONDRES: ¿SON SENSIBLES A LOS DÉFICITS EN FUNCIONES EJECUTIVAS DE LOS PACIENTES CON EM?

M. Borges Guerra<sup>1</sup>, C. Conde Gavilán<sup>2</sup>, E. Domínguez Vázquez<sup>1</sup>, Á. Barro Crespo<sup>1</sup>, A. Jover<sup>2</sup>, M.I. de la Orden Cazorla<sup>1</sup>, G. Izquierdo Ayuso<sup>1</sup>, F. Sánchez<sup>2</sup> y E. Agüera<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Unidad de Esclerosis Múltiple. Hospital Virgen Macarena.

<sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Reina Sofía.

**Objetivos:** Valorar utilidad de las Torres de Londres en la exploración cognitiva de pacientes con EM.

**Material y métodos:** Estudio de 30 pacientes con EM, con edades entre 20 y 55 años de edad. Se realiza la prueba Torres de Londres que valora varias funciones ejecutivas entre las que destacan la capacidad de búsqueda de posibilidades y planificación.

**Resultados:** Tras interpretación de los resultados con los baremos existentes hallamos: 1. Puntuaciones de más del 80% de los pacientes se sitúan en un rango de 129 a 90 con clasificación de superior a medio en los parámetros de nº de movimientos y problemas resueltos en movimientos exactos. 2. Puntuaciones del 80% de los pacientes se encuentran en un rango de 110 a 80 con una clasificación de medio alto a medio bajo en los parámetros de tiempo de latencia, tiempo de ejecución total y tiempo total violaciones.

**Conclusiones:** 1. No hallamos alteraciones significativas en la realización de las Torres de Londres en nuestro grupo de pacientes. 2. Encontramos puntuaciones más bajas (no patológicas según baremos) en parámetros relacionados con el tiempo de realización de la tarea. Dichos datos podrían justificarse con el enlentecimiento en velocidad de procesamiento cognitivo descrito en estos pacientes aunque como hemos señalado aquí estarían situadas dentro de la normalidad. Estos datos nos hace plantearnos dos cuestiones: 1. Esta prueba no es sensible (por sus características intrínsecas) a los déficits ejecutivos que hallamos en la EM. 2. Las funciones ejecutivas que valora las Torres de Londres no se afectan en pacientes con EM.

#### ¿EXISTE UNA FORMA BENIGNA DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE?

I. Palmi Cortés, J.C. Rodríguez Carrillo, V. Meca Lallana, M. Sobrado Sanz y J. Vivancos Mora

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa.

**Objetivos:** Identificar evolución y curso clínico de pacientes con esclerosis múltiple benigna (EMB), tras 10 años o más de evolución.

**Material y métodos:** Estudio observacional retrospectivo, reco-  
gida de datos prospectiva, desde 1987 hasta 2012. Incluimos pa-

cientes con criterios de EMB (EDSS máximo 3, tiempo de evolución mínimo 10 años), sin tratamiento modificador de la enfermedad. Analizamos datos demográficos, clínicos y radiológicos.

**Resultados:** 35 pacientes (9,5%) de 366 cumplen criterios. Media edad inicio: 26,2 años, 85,7% mujeres. Mediana EDSS 10 años 1; 8 (8,6%) EDSS > 2, a partir de 10 años de evolución y 3 (8,6%) EDSS 3; 12 (48%) empeoraron 1 punto en EDSS, a partir de 10 años. Media tiempo de evolución 15,6 años; 21 (60%) más de 15 años de evolución, de ellos 3 (14%) EDSS > 3 y 7 (33%) EDSS > 2. Media de brotes 3,3; media brotes más de 10 años: 1; media tiempo máximo libre de brotes 8,2 años. Sistemas funcionales afectados: 6 (17,1%) AV, 13 (37,1%) piramidal, 21 (60%) sensitivo, 11 (31,4%) cerebelo, 2 (5,7%) troncoencéfalo, 8 (22,8%) esfínteres, 20 (57,1%) cognitivo y 2 (5,7%) ninguno; 26 (74,3%) aumento de lesiones en RM craneal, (20%) captan contraste, 1 (3%) sin contraste; 21 (60%) lesiones en RM medular.

**Conclusiones:** Los criterios diagnósticos de EMB pueden sobre-  
estimar la prevalencia real. Las alteraciones en sistemas funciona-  
les no motores son muy frecuentes e implican gran discapacidad.  
Esto hace cuestionar la existencia de una forma benigna y apoya la  
importancia de iniciar tratamiento modificador de la enfermedad  
precozmente.

#### MIELITIS EXTENSA CON ANTI-NMO POSITIVOS DE DEBUT TARDÍO

M.T. Fernández García, P. Montero Escribano, C. de Miguel Serrano, E. Guerra Schulz, E. Escolar Escamilla, A. Pinel González y Y. Aladro Benito

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Getafe.

**Objetivos:** La neuromielitis óptica es una enfermedad inflamatoria desmielinizante del SNC distinguible de la esclerosis múltiple por la presencia de anticuerpos con potencial patogénico específicos contra una proteína de la familia de las acuaporinas (anti-NMO o anti-AQP4), predilección por afectación del nervio óptico y la médula espinal, donde produce mielitis transversa extensa y curso recurrente en brotes que dejan incapacidad.

**Material y métodos:** Caso clínico.

**Resultados:** Mujer de 65 años con diabetes mellitus tipo 2 y edema macular en seguimiento por oftalmología que consulta por déficit sensitivo-motor cruzado subagudo desencadenado por esfuerzo, con dolor cervical y nivel C5. En la RM de columna cervical se observa espondiloartrosis con protrusión de discos cervicales y aumento de señal intramedular de C1 a C7, que capta contraste de forma difusa y heterogénea. En la analítica destaca VSG 90, resto sin alteraciones (inmunoglobulinas, factor reumatoide, complemento, electroforesis, autoinmunidad y antineuronales, marcadores tumorales, enzima convertidora de angiotensina y serologías). El LCR muestra 5 células, linfocitosis leve-moderada y bandas oligoclonales (BOC) positivas. La determinación de los anticuerpos anti-NMO en suero es positiva. La respuesta ha sido favorable con corticoterapia a dosis altas y rehabilitación, con mejoría funcional y en neuroimagen.

**Conclusiones:** En el estudio de un primer episodio de mielitis transversa extensa, aún en edad avanzada y en presencia de BOC positivas en LCR, debe incluirse la determinación de los anticuerpos anti-NMO.

#### EVOLUCIÓN EN LA EDAD DE COMIENZO E INCIDENCIA POR SEXO EN UNA COHORTE DE BASE POBLACIONAL

M. Mendive Bilbao<sup>1</sup>, C. Llarena<sup>2</sup> y A. Rodríguez-Antigüedad<sup>2</sup>

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

**Objetivos:** Existe un debate sobre el posible cambio en la epidemiología de la EM en los últimos años. Presentamos la evolución de la edad de comienzo de la enfermedad y la incidencia por sexos de nuestra cohorte.

**Material y métodos:** Desde 1987 se han reclutado 1.438 pacientes y hemos incluido en el análisis aquellos con EM (McDonald, 2005). Toda la información se almacena de manera protocolizada.

**Resultados:** Pacientes incluidos 1.353. Distribución por década de nacimiento (n (%)): 1921-1939: 67 (5,0%); 1940-1949: 139 (10,3%); 1950-1959: 254 (18,8%); 1960-1969: 418 (30,9%); 1970-1979: 362 (26,8%); 1980-1990: 113 (8,3%). Edad media (DE) de inicio clínico de la EM por década de nacimiento (años 1984-1990):  $44 \pm 12,1$ ;  $39,5 \pm 11,4$ ;  $36,9 \pm 9,6$ ;  $31,7 \pm 8,2$ ;  $26,3 \pm 5,8$ ;  $21,6 \pm 4,3$  (anova;  $p > 0,0001$ ). Tasa mujer/hombre por década de nacimiento (años 1984-1990):  $1,5/2,1/2,4/2,2/2,7/2,6$  ( $\chi^2 = 0,088$ ). Tasa mujer/hombre por lustro de inicio:  $8,0/0,8/0,6/2,4/2,1/3,0/1,9/2,6/2,4/2,1/2,4/4,4$  ( $\chi^2 = 0,096$ ).

**Conclusiones:** En nuestra cohorte se ha producido una disminución paulatina de la edad de inicio clínico de la EM y una tendencia al incremento de la ratio mujeres/hombres. Una de las explicaciones a estos hallazgos es un cambio en los factores exógenos.

#### ANÁLISIS DE MORTALIDAD EN LOS PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE (EM) DE LA COHORTE POBLACIONAL DE VIZCAYA

M. Mendible Bilbao<sup>1</sup>, C. Llarena<sup>2</sup>, C. Audicana<sup>3</sup>  
y A. Rodríguez-Antigüedad<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital de Cruces. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital de Basurto. <sup>3</sup>Servicio de Gobierno Vasco. Departamento de Sanidad y Consumo.

**Objetivos:** La EM es una enfermedad grave en términos de discapacidad pero su impacto sobre la esperanza de vida ha sido poco estudiada.

**Material y métodos:** Analizamos la mortalidad de una cohorte de pacientes con EM de base poblacional iniciada en 1987. Se ha comprobado en el Índice Nacional de Defunciones qué pacientes habían fallecido y cuáles no. La causa de mortalidad se ha verificado de manera fehaciente en la historia clínica y/o en el Registro de Mortalidad. Controles poblacionales: datos oficiales demográficos y de mortalidad del Instituto Nacional de Estadística.

**Resultados:** Pacientes incluidos 1.312. EM-RR 86,0%; EM-PR 2,8%; EMPP 10,9%. Mujer/varón 2,3. Edad inicio 31,5. Duración media EM:  $12,8 \pm 9,8$ . Pacientes fallecidos: 89 (6,8%). Edad media fallecimiento:  $56,6 \pm 12,0$  (23,9-88,4). Tasa mortalidad estandarizada (SMR) 2,78 (mujeres 2,73; varones 3,26). Reducción esperanza de vida 6,53 años (mujeres 6,04 y varones 6,99). Años potenciales de vida perdidos 2.320. Causa fallecimiento: infección respiratoria 31,5%, sepsis 2º relacionada con la EM 20,2%; placa EM 2,2%; TEP 1,1%, suicidio 1,1%; causas no relacionadas con EM 36%, causas duodamente relacionadas con EM 7,9%.

**Conclusiones:** La esperanza de vida en pacientes con EM se reduce entre 6-10 años. Los pacientes con EM multiplican casi  $\times 3$  el riesgo de morir. El 64% de los fallecimientos están directamente relacionados con la EM. Nuestros resultados son semejantes a los encontrados en los escasos estudios realizados. La EM es grave en términos de discapacidad y mortalidad.

#### CARACTERIZACIÓN Y VARIABILIDAD DE LA IGG E IGM EN UNA COHORTE HOSPITALARIA DE 1.860 PACIENTES

M.I. García Sánchez<sup>1</sup>, M.A. Gamero García<sup>2</sup>, D. Páramo Camino<sup>2</sup>, G. Navarro Mascarell<sup>2</sup>, J.L. Ruiz Peña<sup>2</sup>, V. Carranco Galán<sup>2</sup>, M. Rus Hidalgo<sup>3</sup>, M. Lucas Lucas<sup>2</sup> y G. Izquierdo Ayuso<sup>2</sup>

<sup>1</sup>UGC Neurociencias; <sup>2</sup>Servicio de Neurociencias; <sup>3</sup>Unidad de Esclerosis Múltiple. Hospital Virgen Macarena.

**Objetivos:** Caracterizar la IgG e IgM total en nuestra cohorte de pacientes como validación de nuestro método de análisis.

**Material y métodos:** Los pacientes de este estudio retrospectivo pertenecen al Hospital Virgen Macarena y Área, a los que se les realizó una PL como parte del estudio diagnóstico (2003-2011). La cohorte final de estudio fue de 1.860 pacientes. Se recogieron datos de sexo, su diagnóstico definitivo, el resultado de la determinación de las bandas oligoclonales de IgG (BOCG) e IgM (BOCM) y los datos obtenidos mediante cuantificación por nefelometría.

**Resultados:** Un 26% del total (485) fue positivo para BOCG, un 44% de este grupo presentaron BOCM positiva conjuntamente (212). Únicamente 5 pacientes de los 212 no presentaban esclerosis múltiple (EM) (2,3%) este porcentaje aumentaba a un 4,1% cuando sólo las BOCG eran positivas. Sólo un 2,8% del total (52 pacientes) presentó BOCM en ausencia de BOCG siendo 4 de ellos EM. El análisis de los datos nefelométricos reveló que en el caso de las mujeres el cálculo de la media de índices de IgG es superior cuando las BOCG son positivas. Sin embargo la media de los índices de IgM es más alta en los hombres cuando las BOCG y BOCM son ambas positivas.

**Conclusiones:** Los resultados apoyan los datos publicados hasta ahora. Además se observa variabilidad en los índices de IgG e IgM en función del sexo sugiriendo un componente más inflamatorio en el sexo masculino. Cabe destacar la alta especificidad del sistema diagnóstico cuando las BOCG y BOCM son ambas positivas.

#### ¿PREDICE LA TOMOGRAFÍA DE COHERENCIA ÓPTICA LA CONVERSIÓN A ESCLEROSIS MÚLTIPLE?

C. Oreja Guevara<sup>1</sup>, A. Royo Orejas<sup>2</sup>, B. Chamorro Hernández<sup>3</sup>, I. Noval Martín<sup>4</sup>, J. Álvarez Linera<sup>5</sup>, E. Díez Tejedor<sup>3</sup> y S. Noval Martín<sup>6</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. <sup>2</sup>Servicio de Radiología; <sup>3</sup>Servicio de Neurología; <sup>4</sup>Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario La Paz. <sup>5</sup>Servicio de Oftalmología. Hospital General de Fuerteventura. <sup>6</sup>Servicio de Neurología. Hospital Ruber Internacional.

**Objetivos:** Determinar si el espesor de la capa de fibras nerviosas de la retina (CFNR) predice la conversión a esclerosis múltiple clínicamente definida (EMCD) en pacientes con síndrome desmielinizante aislado (SDA) y si se relaciona con la evolución de la enfermedad a largo plazo.

**Material y métodos:** Pacientes con SDA fueron seguidos durante tres años. Se realizaron resonancias craneales, exploraciones neurológicas y oftalmológicas incluyendo agudeza visual y OCT al inicio y a los tres años.

**Resultados:** 23 pacientes con SDA con una EDSS media de 1.72 fueron incluidos en el estudio (7 con neuritis óptica, 6 con síndrome espinal, 5 con alteraciones de tronco y 5 con síndromes sensitivos). 8 pacientes tenían una resonancia craneal inicial normal. 54,2% de todos los pacientes mostraban por lo menos un cuadrante con disminución del espesor de CFNR. La presencia de por lo menos un cuadrante alterado del nervio mostraba una sensibilidad del 69% y una especificidad del 60% para predecir la conversión a EMCD a tres años ( $p < 5\%$ ); si la  $p$  era  $< 1\%$  la especificidad aumentaba al 90% con una sensibilidad baja de 46%. La atrofia del ojo no afectó en la TCO basal se correlacionaba significativamente con la T2 ( $p = 0,015$ ,  $r = 0,612$ ) y la EDSS a los tres años.

**Conclusiones:** La reducción del espesor de la CFNR tiene una alta especificidad pero una baja sensibilidad para predecir de forma temprana la conversión a EMCD. Además los resultados de la TCO basal se correlacionan con la actividad y progresión de la enfermedad a los tres años.

## ESTUDIO FUTURA: SEGUIMIENTO DE LA GUÍA TERAPÉUTICA DE LA SEN DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

C. Oreja Guevara<sup>1</sup>, J. Río Izquierdo<sup>2</sup> y A. Gobartt<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. <sup>2</sup>Centre d'Esclerosis Múltiple de Catalunya (CEM-Cat). Hospitals Vall d'Hebron. <sup>3</sup>Medical Department. Novartis Farmacéutica. S.A.

**Objetivos:** Evaluar el grado de seguimiento de las Guías Terapéuticas para Esclerosis Múltiple elaboradas por la SEN (Gold Standard), por parte de neurólogos que tratan pacientes con esclerosis múltiple remitente recurrente (EMRR).

**Material y métodos:** Estudio observacional, retrospectivo y multicéntrico que incluyó pacientes EMRR, con duración de enfermedad de  $\geq 5$  años y vistos en consulta. El reclutamiento se realizó en 40 centros y se recogieron datos de más de 400 pacientes. La variable principal (manejo y seguimiento de Guías SEN) se obtiene mediante batería de preguntas al investigador que comprende cuestiones sobre acciones y criterios de evaluación considerados para determinar cambios terapéuticos. Los cambios deberían realizarse en base a presencia de respuesta clínica inadecuada definida por una/varias de estas circunstancias: presentar  $\geq$  número brotes que durante año previo, presentar  $\geq 2$  brotes/año, presentar un brote y una lesión captante/año, y/o aumento de 1 punto sostenido durante seis meses fuera de brote (0,5 si EDSS  $\geq 5,5$  o 1,5 si EDSS = 0).

**Resultados:** Se están analizando los datos del estudio. Los resultados finales se presentarán en la LXIV Reunión Anual de la SEN. El Estudio FUTURA evalúa la presencia de estas circunstancias de elección, los cambios terapéuticos, y los datos de seguimiento y control en base a la historia clínica del paciente.

**Conclusiones:** El Estudio FUTURA permite evaluar el seguimiento de Guías SEN por parte de neurólogos españoles que atienden a pacientes con EMRR y facilitar la revisión futura de los criterios de respuesta terapéutica.

## ALTERACIONES DEL SUEÑO EN PACIENTES AFECTOS DE ENFERMEDAD DESMIELINIZANTE

M. González Platas<sup>1</sup>, P.J. Pérez Lorensu<sup>2</sup>, M. Bermúdez Hernández<sup>1</sup>, C. Croissier Elías<sup>1</sup> y J. González Platas<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurofisiología Clínica. Complejo Hospitalario Universitario de Canarias. <sup>3</sup>Servicio de Difracción de Rayos X. Universidad de La Laguna.

**Objetivos:** Las alteraciones del sueño pueden ser tres veces más frecuentes en los enfermos con enfermedad desmielinizante (ED) que en el resto de la población. insomnio, somnolencia, síndrome de piernas inquietas (SPI), apnea del sueño y narcolepsia. Las causas son múltiples: efectos de medicación, ansiedad, depresión y problemas derivados de secuelas como disfunción vesical, espasmos, etc. Objetivo: analizar los problemas del sueño en los pacientes atendidos en la consulta de ED.

**Material y métodos:** Propusimos a los pacientes con ED la participación en el estudio. Contestaron cuestionarios sobre síntomas: escala de Pittsburgh, Epworth y síntomas indirectos de SAOS, calidad de sueño, somnolencia de Stanford, insomnio, SPI, Medicación actual, cuestionarios de intensidad de fatiga "Krupp" y escalas de calidad de vida: MSQOL-54. Identificados resultados patológicos en el cuestionario, el paciente fue evaluado para confirmarlo.

**Resultados:** De los 315 pacientes disponibles accedieron a participar en el estudio 290 (96%). 212 mujeres y 78 varones. SIR 20, CIS 63, EM-RR 167, EM-SP 25, EM-PP 4, ED 8. Resultados provisionales (144 pacientes, 49,6% de la muestra): fatiga ( $> 4,8$ ) 11,81%; SPI ( $> 21$ ) 11,11%, confirmados 3 casos. Insomnio moderado-grave 12,59%, Apneas 6%, confirmado 1; narcolepsia: 0. Calidad de vida: física 66,42 y mental 65,6.

**Conclusiones:** El 87,5% de nuestra muestra duerme bien. Baja incidencia de patología del sueño. Los pacientes con insomnio presentan puntuación de fatiga 4,7. Destacamos la baja apreciación de calidad de vida registrada. La utilización de cuestionarios automatizados para detectar patología es una herramienta útil como proceso de screening.

## NATALIZUMAB Y TROMBOSIS DE SENOS VENOSOS CEREBRALES. ¿UNA NUEVA ASOCIACIÓN?

L. Pérez- Romero Martínez<sup>1</sup>, N. Vivó Ortí<sup>1</sup>, A. Cuevas Jiménez<sup>1</sup>, L. Landete Pascual<sup>1</sup>, A. González Masegosa<sup>1</sup> y C. Poyatos<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Dr. Peset.

**Objetivos:** Analizar la posible asociación entre el anticuerpo monoclonal natalizumab y la trombosis de senos venosos cerebrales.

**Material y métodos:** Paciente de 37 años afectada de esclerosis múltiple de 5 años de evolución. La paciente presenta una esclerosis múltiple de curso agresivo con tres brotes en cinco meses y actividad por RM. Por ello se inicia tratamiento con natalizumab como primera línea. Durante dos años con el tratamiento permanece sin brotes y con la EDSS estabilizada (3,5). Cuatro días antes de la 25<sup>a</sup> infusión la paciente sufre episodio compatible con crisis parcial frontal izquierda secundariamente generalizada. Es trasladada al Hospital donde un TC cerebral muestra un sangrado subaracnoideo en la convexidad frontal izquierda. El estudio arteriográfico descarta malformaciones vasculares y en la RM se aprecia una trombosis completa del seno transverso y sigmoideo izquierdos asociado a trombosis de venas superficiales temporales izquierdas y edema a nivel temporooccipital. Se procedió a retirar el natalizumab. La paciente presentó una evolución satisfactoria, instaurándose tratamiento con levetirazepam y Sintrom.

**Resultados:** Tras una exhaustiva búsqueda bibliográfica no hemos encontrado descripción de la asociación entre el natalizumab y los episodios tromboembólicos cerebrales.

**Conclusiones:** Aunque no hemos encontrado ninguna asociación descripción en la bibliografía, cabe la posibilidad de que el natalizumab por su mecanismo de acción sobre la migración leucocitaria a través del endotelio vascular pudiera tener un papel en la patogenia de la enfermedad vascular de la paciente.

## Enfermedades desmielinizantes P4

### CUMPLIMIENTO TERAPÉUTICO DE LOS PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE (EM) EN TRATAMIENTO CON TERAPIAS MODIFICADORAS DE LA ENFERMEDAD DE PRIMERA LÍNEA (ESTUDIO COMPLIANCE)

A. Saiz Hinarejos<sup>1</sup>, S. Mora García<sup>2</sup> e Investigadores del Grupo de Estudio COMPLIANCE, E.R.D.

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

<sup>2</sup>Servicio de Medical Advisor. Novartis Farmacéutica. S.A.

**Objetivos:** Evaluar el grado de cumplimiento terapéutico de los pacientes con EM que cursa a brotes, y siguen tratamiento con terapias modificadoras de la enfermedad de primera línea (TMEs).

**Material y métodos:** Estudio observacional, transversal y multicéntrico que incluyó a pacientes con EM remitente recurrente y secundariamente progresiva con brotes y que estuvieran en tratamiento con TMEs. Se preveía reclutar 420 pacientes en 35 centros.

**Resultados:** Actualmente se ha concluido la inclusión de pacientes y se está trabajando en el análisis de los datos. La variable principal

del análisis será el cumplimiento terapéutico por parte del paciente a través del test Morisky-Green adaptado al español. Como variables secundarias se analizarán las razones alegadas para la discontinuación o no del tratamiento habitual, si existe un patrón de variación estacional, la evaluación de la satisfacción con el tratamiento mediante la escala TSQM (Treatment Satisfaction Questionnaire for Medication), el estado funcional del paciente mediante la escala de discapacidad del EDSS (Expanded Disability Status Scale) de Kurtzke, la calidad de vida y la capacidad de realizar actividades diarias mediante el cuestionario PRIMUS abreviado, y el estado de ánimo mediante un cuestionario específico a tal propósito.

**Conclusiones:** El estudio COMPLIANCE permitirá evaluar el grado de cumplimiento terapéutico con las TMEs por parte de los pacientes españoles con EM y conocer los factores que se relacionan con su variación.

#### BLOQUEO AURÍCULO-VENTRÍCULAR (A-V) MOBITZ II ASOCIADO AL USO DEL FINGOLIMOD EN PACIENTE CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

J.A. Fermín Marrero, M. Gómez Gutiérrez, I. Bragado Trigo, P.E. Jiménez Caballero, G. Gámez-Leyva Hernández, J.C. Portilla Cuenca e I. Casado Naranjo

*Servicio de Neurología. Hospital San Pedro de Alcántara.*

**Objetivos:** Fingolimod es el primer compuesto modulador del receptor de la esfingosina 1-fosfato aprobado como tratamiento de segunda línea en esclerosis múltiple (EM) recurrente-remitente (RR). Actualmente se dispone de poca experiencia con su uso, por lo que es importante detectar y reconocer posibles efectos adversos no reconocidos. Presentamos el caso de un paciente con EM RR que presentó un bloqueo A-V Mobitz II en relación a la administración del fingolimod.

**Material y métodos:** Varón de 34 años en tratamiento con interferón beta 1b, que permaneció estable hasta verano del 2010. Debido a empeoramiento por un brote motor con secuelas y positividad del virus JC, se le plantea tratamiento con fingolimod. Se ingresa en sala de observación para la monitorización de la primera dosis evidenciándose basalmente bloqueo A-V de primer grado. A los 90 minutos presenta progresión del mismo hasta llegar a un bloqueo A-V Mobitz II con tensiones arteriales de 80/50 mmHg y frecuencia cardiaca de 32 latidos/min sin repercusión clínica.

**Resultados:** Se consulta a Cardiología implantándose marcapasos externo por riesgo de bloqueo A-V completo. Durante la monitorización presenta actividad del marcapasos en numerosas ocasiones, objetivándose hasta las 72 horas bloqueo A-V Mobitz I. Al alta presentaba bloqueo A-V de primer grado desestimando fingolimod e iniciando interferón beta 1b.

**Conclusiones:** En la revisión de la literatura solo existe un caso que presentó un bloqueo A-V completo de segundos de duración. Posteriormente a su comercialización, se ha revisado la seguridad cardiológica del fármaco recomendándose la monitorización continua en los pacientes con EM que requieran tratamiento con fingolimod.

#### EVALUACIÓN DE LA ADHERENCIA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN BROTES TRATADOS CON INTERFERÓN BETA-1A SUBCUTÁNEO

S. Martínez Yélamos<sup>1</sup>, F. Padilla Parrado<sup>2</sup> y C. Arnal García<sup>3</sup>, del estudio REBEM, G.D.I.

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge.

<sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Victoria. <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Virgen de las Nieves.

**Objetivos:** Describir la adherencia con distintos dispositivos de auto-inyección, en pacientes con esclerosis múltiple en bro-

tes que iniciaron tratamiento con interferón beta-1a subcutáneo.

**Material y métodos:** Estudio observacional, retrospectivo, transversal en pacientes que iniciaron tratamiento entre junio del 2009 y septiembre del 2010. Se observó retrospectivamente la adherencia al tratamiento un mínimo de 3 y máximo de 12 meses.

**Resultados:** Se incluyeron 101 pacientes (68% con RebiSmart, 32% con Rebiject II/manual) de los cuales el 99% estuvo más de 6 meses en tratamiento. La adherencia a los 6 meses (administradas versus planificadas) fue del 97,44%, y a los 12 meses del 97,1%. Por dispositivos, la adherencia con Rebiject II (auto-reportada por el paciente sólo 3 meses) fue del 92,53% y con RebiSmart (registro electrónico)  $\approx$  97% durante el período de estudio. El porcentaje de pacientes con una adherencia  $\geq$  80% fue del 97,4%, a los 6 meses, y del 93% a los 12 meses. El 56,4% de los pacientes mantuvieron una adherencia del 100% a lo largo del estudio. De los pacientes que completaron los 12 meses de estudio (n = 43), el 83,7% presentaron una adherencia del 100%.

**Conclusiones:** Casi todos los pacientes (> 90%) tuvieron adherencia  $\geq$  80%, y más de la mitad del 100%. La adherencia en pacientes con RebiSmart, además de precisa y objetiva, fue superior a la notificada por los pacientes con Rebiject II.

#### RITUXIMAB EN ENFERMEDADES DESMIELINIZANTES

A. Bernal Velasco, A. Pérez Sempere, F.J. Morejón Burguillos, E. Khabbaz Cañavate, R. Sánchez Pérez y S. Palao Duarte

*Servicio de Neurología. Hospital general de Alicante.*

**Objetivos:** El rituximab es un anticuerpo monoclonal frente al antígeno CD20 que ocasiona una depleción de los linfocitos B. El rituximab se ha utilizado en diversas enfermedades neurológicas de tipo autoinmune. Presentamos nuestra experiencia con rituximab en el tratamiento de enfermedades desmielinizantes del sistema nervioso central.

**Material y métodos:** Estudio observacional que incluye 7 pacientes (3 pacientes con esclerosis múltiple remitente-recurrente, 3 con esclerosis múltiple secundaria progresiva y un paciente con neuromielitis óptica) tratados con rituximab durante más de un año, tras el fracaso de los tratamientos de primera línea. Dos de los pacientes con esclerosis múltiple remitente-recurrente (EMRR) presentaban enfermedades autoinmunes concomitantes: síndrome de Sjögren y hepatitis autoinmune, y el tercer paciente con EMRR había sido tratado previamente con interferón, acetato de glatiramer y natalizumab. La respuesta al tratamiento con rituximab se valoró mediante la escala EDSS, brotes y nuevas lesiones en T2 y gadolinio en resonancia magnética.

**Resultados:** Durante el tiempo de seguimiento no se registraron nuevos brotes ni nuevas lesiones en T2 o gadolinio en las resonancias magnéticas de control. El EDSS permaneció estable en 2 pacientes y mejoró en los 5 pacientes restantes. No se registró ninguna reacción adversa relevante durante la infusión del rituximab. Salvo infecciones urinarias o infecciones respiratorias de vías altas que no requirieron ingreso, no ocurrieron otros acontecimientos adversos.

**Conclusiones:** Rituximab es una opción terapéutica en pacientes con esclerosis múltiple y neuromielitis óptica en los que han fracasado los tratamientos de primera línea. En nuestra serie, rituximab fue bien tolerado y no se asoció a efectos adversos importantes.

## RESULTADOS A LARGO PLAZO (7 AÑOS) DEL ESTUDIO DE EXTENSIÓN DE FASE 2 DE FINGOLIMOD EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE RECURRENTE (EMR)

X. Montalban Gairin<sup>1</sup>, P. O'Connor<sup>2</sup>, A. de Vera<sup>3</sup>, M. Cremer<sup>3</sup>, N. Sfikas<sup>3</sup>, G. Comi<sup>4</sup>, L. Kappos<sup>5</sup> y A. Gobartt<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Unidad de Esclerosis Múltiple. Hospitals Vall d'Hebron. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital St. Michael. <sup>3</sup>Medical Department. Novartis Farmacéutica AG. <sup>4</sup>Servicio de Neurología. Universidad Vita-Salute San Raffaele. <sup>5</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario. Universidad de Basel.

**Objetivos:** Tras el estudio fase 2 controlado con placebo de 6 meses (M) en el que fingolimod (1,25 y 5 mg) redujo significativamente la actividad de brotes y MRI versus placebo, todos los pacientes fueron invitados a recibir fingolimod. Se presentan datos de eficacia y seguridad a 7 años.

**Material y métodos:** En la extensión, los pacientes con placebo fueron re-aleatorizados a fingolimod 1,25 o 5 mg (grupo placebo/fingolimod); los pacientes con fingolimod (1,25 o 5 mg), continuaron con la misma dosis (grupo fingolimod). Tras 24M, todos los pacientes recibieron fingolimod 1,25 mg de forma abierta, y entre 24-60M, fueron convertidos a 0,5 mg.

**Resultados:** De 281 pacientes aleatorizados inicialmente, 122 (43,4%) completaron los 7 años. La tasa anualizada de recidivas global para el grupo fingolimod fue 0,16 y, para placebo/fingolimod, 0,21. El 55-66% de pacientes en el grupo fingolimod y el 44% en placebo/fingolimod estaban libres de recidiva. El porcentaje (estimación KM) de pacientes libres de progresión de la discapacidad confirmada a 6M osciló entre 53-70%. El 83% estaban libres de lesiones realizadas con gadolinio. No se observaron aumentos en las lesiones T2. No se observaron efectos crónicos sobre el ritmo cardíaco ni la conducción atrioventricular. No hubo casos de edema macular. Se detectaron 12 carcinomas de piel (la mayoría en los primeros 3 años): 5 de células basales; 4 de células escamosas; 3 melanomas malignos.

**Conclusiones:** El tratamiento a largo plazo (> 7 años) con fingolimod se asoció con una tasa baja y sostenida de actividad clínica y fue bien tolerado sin nuevos problemas de seguridad.

## REGISTRO INTERNACIONAL DE EXPOSICIÓN A GILENZA® (FINGOLIMOD) DURANTE EL EMBARAZO EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE (EM): DISEÑO DEL ESTUDIO

J.A. García Merino<sup>1</sup>, Y. Geissbühler<sup>2</sup>, H. Butzkueven<sup>3</sup>, S. Hernández-Díaz<sup>4</sup>, G. Koren<sup>5</sup>, T. MacDonald<sup>6</sup>, H. Tilson<sup>7</sup>, K. Starzyk<sup>8</sup>, E. Plana<sup>2</sup>, M. Cremer<sup>2</sup>, P. von Rosenstiel<sup>2</sup>, K. Hellwig<sup>9</sup> y A.L. Gobartt<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda. <sup>2</sup>Departamento médico. Novartis Farmacéutica AG.

<sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital Real de Melbourne. <sup>4</sup>Servicio de Neurología. Escuela de Salud Pública de Harvard. <sup>5</sup>Servicio de Neurología. Hospital de niños enfermos. <sup>6</sup>Servicio de Neurología. Hospital Ninewells y Escuela Médica. <sup>7</sup>Servicio de Neurología. Escuela de Salud Pública de la Universidad de Carolina del Norte.

<sup>8</sup>Servicio de Neurología. Outcome. <sup>9</sup>Servicio de Neurología. Hospital St. Josef.

**Objetivos:** La seguridad de fingolimod está bien caracterizada, pero los datos en el embarazo y el feto son limitados. El objetivo es recopilar prospectivamente la seguridad materna, fetal e infantil asociada a la exposición a fingolimod inmediatamente antes y durante el embarazo, comparándola con una población externa.

**Material y métodos:** Estudio internacional, observacional y prospectivo a 6 años, que incluirá hasta 500 mujeres expuestas

al menos a una dosis de fingolimod, inmediatamente antes (hasta 8 semanas antes del último periodo menstrual) o durante el embarazo. La información será proporcionada prospectivamente por los servicios de neurología y obstetricia. Se permitirán casos retrospectivos, pero se analizarán separadamente. Los resultados del embarazo y maternos se recogerán durante y al final del embarazo. Se recogerán malformaciones congénitas mayores y menores, así como otros resultados fetales y del embarazo. Los niños serán controlados el primer año para documentar cualquier anormalidad física, inmunológica o malformaciones. Los datos de referencia se tomarán de los US Centers for Disease Control, European Surveillance of Congenital Anomalies, literatura científica publicada y otros registros de EM.

**Resultados:** Los resultados se analizarán descriptivamente (porcentaje e intervalo de confianza del 95%). El estudio tendrá una potencia del 80% para detectar un aumento del 80% en el riesgo de malformaciones mayores (considerando una prevalencia base del 3%).

**Conclusiones:** Este registro proporcionará datos fiables de seguridad materna, fetal e infantil asociada con la exposición a fingolimod. Estos datos serán útiles en el tratamiento y consejo de mujeres con EM que hayan estado o puedan estar expuestas a fingolimod durante el embarazo.

## ANÁLISIS MRI EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE REMITENTE-RECURRENTE (EMRR): RESULTADOS DE LOS ESTUDIOS DE FASE 3 FREEDOMS Y TRANSFORMS

R. Arroyo González<sup>1</sup>, E. Radue<sup>2</sup>, F. Barkhoff<sup>3</sup>, J. Cohen<sup>4</sup>, F. Holdbrook<sup>5</sup>, G. Francis<sup>5</sup>, L. Kappos<sup>6</sup> y A. Gobartt<sup>7</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Centro de Análisis de Imagen Médica (MIAC). Hospital Universitario. Universidad de Basel. <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Centro de Análisis de Imagen. Centro Médico de la Universidad VU. <sup>4</sup>Servicio de Neurología. Centro Mellen para el Tratamiento y la Investigación en Esclerosis Múltiple. Clínica Cleveland.

<sup>5</sup>Departamento médico. Novartis Farmacéutica. Hanover. <sup>6</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario. Universidad de Basel. <sup>7</sup>Departamento médico. Novartis Farmacéutica. S.A.

**Objetivos:** Describir los análisis MRI de los estudios FREEDOMS (versus placebo) y TRANSFORMS (versus interferón  $\beta$ -1a IM (IFN)) en subgrupos de pacientes con indicaciones aprobadas.

**Material y métodos:** Se evaluaron las lesiones T2 (LT2) y realizadas con Gd (LGd+) nuevas o ampliadas, y los cambios de volumen cerebral con respecto a basal en: Grupo 1 (G1): IFN previo y más recaídas el año anterior que en 2 años precedentes; Grupo 2 (G2): IFN el año previo y  $\geq 1$  recaída,  $\geq 1$  LGd+ o  $\geq 9$  LT2 basales; Grupo 3 (G3): pacientes naïve,  $\geq 2$  recaídas el año previo y  $\geq 1$  LGd+ basales.

**Resultados:** Comparado con placebo, fingolimod 0,5 mg redujo las LGd+ (G1, 0,15 vs 0,88 [-83%,  $p = 0,009$ ]; G2, 0,11 vs 0,65 [-76%,  $p = 0,022$ ]; G3, 0,55 vs 1,29 [-61%,  $p = 0,143$ ]) y las LT2 (G1, 2,21 vs 12,06 [-82%,  $p < 0,001$ ]; G2, 2,75 vs 13,67 [-80%,  $p < 0,001$ ]; G3, 6,30 vs 17,23 [-63%,  $p = 0,01$ ]). Comparado con IFN $\beta$ 1a, las LGd+ fueron 0,36 vs 0,66 en G1 [-46%,  $p = 0,137$ ]; 0,36 vs 0,68 en G2 [-48%,  $p = 0,114$ ]; 0,26 vs 0,43 en G3 [-40%,  $p = 0,62$ ], y las LT2 fueron 1,68 vs 2,30 [-27%,  $p = 0,15$ ] en G1, 1,78 vs 2,25 [-21%,  $p = 0,28$ ] en G2 y 1,87 vs 5,24 [-64%,  $p = 0,038$ ] en G3. La atrofia cerebral disminuyó significativamente con fingolimod en G1 y G2 de ambos estudios (rango 40-78%), con una tendencia similar en G3 (ns).

**Conclusiones:** Fingolimod 0,5 mg redujo la actividad de las lesiones MRI y la atrofia cerebral en los subgrupos según indicaciones aprobadas en la UE.

## EL TRATAMIENTO CON FINGOLIMOD AUMENTA EL PORCENTAJE DE PACIENTES LIBRES DE ENFERMEDAD EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE (EM) VERSUS IFN-β1A: RESULTADOS DE UN ENSAYO DE FASE 3 CON CONTROL ACTIVO (TRANSFORMS)

G. Izquierdo Ayuso<sup>1</sup>, B. Khatri<sup>2</sup>, F. Barkhof<sup>3</sup>, C. Comi<sup>4</sup>, J. Jin<sup>5</sup>, G. Francis<sup>5</sup>, J. Cohen<sup>6</sup> y A. Gobart<sup>7</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Centro Médico St. Luke. <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Centro de Análisis de Imagen. Centro Médico de la Universidad VU. <sup>4</sup>Servicio de Neurología. Universidad Vita-Salute San Raffaele. <sup>5</sup>Departamento médico. Novartis Farmacéutica. Hanover. <sup>6</sup>Servicio de Neurología. Centro Mellen para el Tratamiento y la Investigación en Esclerosis Múltiple. Clínica Cleveland. <sup>7</sup>Departamento médico. Novartis Farmacéutica. S.A.

**Objetivos:** Fingolimod ha demostrado una eficacia superior al placebo e IFN β-1a en EM. La ausencia de actividad de la enfermedad es un objetivo importante del tratamiento. Se examinó el porcentaje de pacientes sin actividad con fingolimod con respecto a IFN β-1a.

**Material y métodos:** Estudio de 12 meses, aleatorizado, doble ciego, con doble simulación en el que pacientes con EM remitente-recurrente fueron aleatorizados a 0,5 o 1,25 mg de fingolimod o 30 µg de IFNβ-1a IM. Se definió la ausencia de actividad como la ausencia de: lesiones realizadas con gadolinio (LGd+), lesiones T2 (LT2) nuevas o ampliadas, recaídas confirmadas y progresión de la discapacidad confirmada a 3 meses.

**Resultados:** De 1.292 pacientes, 1.153 (89%) completaron el estudio. Fingolimod presentó un mayor porcentaje de pacientes sin actividad versus IFNβ-1a durante 12 meses (0,5 mg: 46%,  $p < 0,001$ ; 1,25 mg: 38%,  $p = 0,176$ ; IFNβ-1a: 34%). A nivel clínico, el 83% de pacientes con 0,5 mg vs 69% con IFNβ-1a no tuvieron recaídas ( $p < 0,001$ ) y el 94% vs 92% no tuvieron progresión de la discapacidad ( $p = 0,498$ ). En las mediciones con MRI, el 56% vs 49% no tuvieron LT2 nuevas/ampliadas ( $p = 0,058$ ) y el 90% vs 81% no tuvieron LGd+ ( $p < 0,001$ ). De los pacientes que presentaron actividad de la enfermedad ( $n = 778$ ), ésta únicamente podía detectarse por LT2 en la mayoría de casos ( $n = 579, 74\%$ ). Considerando el peor escenario (actividad en todos los discontinuados), fingolimod continuó presentando más pacientes sin actividad que IFNβ-1a (0,5 mg: 42%,  $p < 0,001$ ; 1,25 mg: 31%,  $p = 0,222$ ; IFNβ-1a: 28%).

**Conclusiones:** Fingolimod aumentó significativamente el porcentaje de pacientes con EM libres de enfermedad versus IFNβ-1a durante 12 meses.

## EXPERIENCIA CLÍNICA DEL TRATAMIENTO CON NATALIZUMAB EN EL HOSPITAL VIRGEN DEL ROCÍO

L. Villarreal Pérez, M. Díaz Sánchez, O. Lara Sarabia, A. Uclés y J.L. Casado Chocan

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío.

**Objetivos:** Descripción de la experiencia con natalizumab en pacientes con esclerosis múltiple (EM) en nuestra consulta de Enfermedades Desmielinizantes.

**Material y métodos:** Se registraron variables demográficas, tratamientos previos, indicación y tiempo de tratamiento con natalizumab, actividad clínica y radiológica, efectos adversos y motivos de suspensión.

**Resultados:** Incluimos 25 pacientes, 64% mujeres, con una edad media de 34 años. La duración media de la enfermedad fue de 7,6 años. La tasa de brotes media en el año previo al inicio de natalizumab fue de 2,2 y la media del EDSS basal de 3,9. La indicación principal fue la ineficacia a tratamientos previos (76%). Otras fueron:

efectos adversos de otros fármacos (8%) y EM de inicio agresivo (8%). Un 32% habían recibido un solo fármaco previamente, un 48% dos y un 16% tres o más. La duración media del tratamiento fue de 26,7 meses. El 60% de pacientes permanecieron libres de brotes y un 24% exclusivamente sufrieron uno. Sólo un 32% presentaron una progresión de su discapacidad (media del cambio del EDSS de 1,1). Durante el tratamiento el 76,2% no presentó actividad radiológica. La tolerancia al fármaco fue generalmente buena. Se registraron efectos adversos leves (hipertransaminemia, citopenias e infecciones), y sólo una reacción de hipersensibilidad. El tratamiento se suspendió en un 48%, principalmente por serología virus JC positiva y más de 2 años con natalizumab (66,6%).

**Conclusiones:** En nuestra experiencia observamos que existe una buena eficacia y perfil de seguridad en el tratamiento con natalizumab, datos concordantes con lo reportado previamente en la literatura

## ESTUDIO DE LA PRESENCIA DEL VIRUS JC EN PACIENTES DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE TRATADOS CON NATALIZUMAB

M.I. Domínguez Mozo, M. García Montojo, V. de las Heras Revilla, M.Á. García Martínez, A. Arias Leal, I. Casanova Peño, R. Álvarez Lafuente y R. Arroyo González

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

**Objetivos:** Estudio del efecto del tratamiento con natalizumab sobre la replicación activa del virus JC en pacientes con esclerosis múltiple (EM).

**Material y métodos:** Se extrajo ADN de muestras de sangre, suero y orina de 88 pacientes de EM tratados con natalizumab (9-36 meses); las muestras fueron recogidas en la visita basal (VB, sin tratamiento), y cada tres meses una vez comenzado el tratamiento (V3, V6...). Se analizó la presencia de ADN del virus JC mediante qPCR.

**Resultados:** Observamos un aumento de la prevalencia viral en orina entre la VB y el resto, comenzando en la V9 ( $p < 0,0005$ ). Entre los pacientes con presencia intermitente del virus en orina a lo largo del tratamiento (68%) observamos una diferencia significativa de la carga viral entre las diversas visitas ( $p = 0,000002$ ), pero no en los pacientes que siempre fueron positivos a JCV. Detectamos el virus en sangre y suero en el 13,6% y 21,6% de los pacientes, respectivamente (todos ellos positivos en orina). Se diagnosticaron dos casos de leuкоencefalopatía multifocal progresiva (LMP): uno al mes 22, tratado previamente con inmunosupresores, y otro al mes 47 sin tratamiento inmunosupresor previo. El virus se detectó en orina de forma intermitente durante el tratamiento, y en sangre, suero, orina y líquido cefalorraquídeo en el momento de la sospecha de LMP.

**Conclusiones:** Parece existir un aumento de la prevalencia del virus JC en orina en pacientes de EM tratados con natalizumab y una reactivación en suero/sangre. La qPCR utilizada sería apropiada para la detección del virus JC.

## SEGURIDAD Y EFICACIA DEL TRATAMIENTO CON FINGOLIMOD EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

L.I. Casanova Peño<sup>1</sup>, V. de las Heras Revilla<sup>2</sup>, M. Bartolomé Puras<sup>3</sup>, R. Barahona Hernando<sup>1</sup>, J. Casas Limón<sup>1</sup>, C. Ordas Bandera<sup>1</sup> y R. Arroyo González<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía. <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de Sonsoles.

**Objetivos:** Analizar la eficacia y seguridad del tratamiento a corto y medio plazo con fingolimod en pacientes con esclerosis múltiple recurrente-remitente.

**Material y métodos:** Estudio observacional retrospectivo mediante revisión de historias clínicas. Criterios inclusión: participantes en ensayos clínicos de fingolimod, en tratamiento activo con dosis 1,25 o 0,5 mg durante 1 y 4 años. Progresión de la discapacidad (PD): aumento mantenido EDSS  $\geq 1$  si EDSS basal  $< 5,5$ , o  $\geq 0,5$  si EDSS basal  $\geq 5,5$ ; Reacción adversa (RAM): cualquier evento clínico ocurrido durante el tratamiento con fingolimod; hipertransaminasemia: elevación de transaminasas  $> 2$  límite superior normal.

**Resultados:** 26 pacientes con 1 año de tratamiento (9 hombres, 17 mujeres); 17 pacientes 4 años (7 hombres, 10 mujeres). Edad media: 29,1. Tasa-anualizada-brotes (ARR) año previo: 1,04/año. EDSS-basal (mediana): 1,5. EDSS-1 año: 1,5; EDSS-4 año: 1,5. ARR-1 año: 0,35. ARR-4 año: 0,21. Pacientes libres brotes 1 año: 80,8%, y 4 año: 64,7%; Pacientes libres PD-1 año: 84,6%, y 4 año: 76,5%. Disminución ARR-1 año: 73,9% (IC95%: 44,3-100%); Disminución ARR entre 1 y 4 año: no significativo (p: 0,116). Tras 4 años de tratamiento un 81% de pacientes tuvieron alguna RAM (tasa-media: 0,6 RAM/año). Sólo hubo una RAM grave (trombosis venosa profunda). La paciente continuó con tratamiento sin nuevos episodios.

**Conclusiones:** El fingolimod es un fármaco seguro y eficaz. La eficacia comienza pronto (reducción ARR desde 1<sup>er</sup> año), y se mantiene en el tiempo (ARR-1 y 4 año sin diferencias), con elevados porcentajes de ausencia de brotes y de progresión de la discapacidad.

#### MANEJO DEL ICTUS AGUDO EN ATENCIÓN PRIMARIA: PRECISIÓN DIAGNÓSTICA Y CONDUCTA ANTE UN POTENCIAL CÓDIGO ICTUS

#### ESTE PÓSTER PERTENECE A LA SESIÓN DE ENFERMEDADES CEREBROVASCULARES P4.

J. Arnau Barres, D. Geffner Sclarovsky, C. Vilar Fabra, C. Soriano Soriano, J. Renau Lagranja, B. Molla Insa y M. Bas Abad

Servicio de Neurología. Hospital General de Castelló.

**Objetivos:** El ictus es una emergencia médica con tratamiento eficaz tiempo dependiente para el infarto cerebral. En nuestro medio, Medicina primaria juega un papel fundamental ya que supone el primer contacto sanitario hasta en el 40% de los pacientes. Nuestro objetivo es describir la precisión diagnóstica y la actitud del médico de atención primaria (MAP) respecto a los ictus atendidos en nuestro centro.

**Material y métodos:** Serie consecutiva de pacientes que durante un año (01/03/2010-28/02/2011) fueron atendidos por código ictus en centro primario de ictus. Se revisa historia clínica electrónica (ABUCASIS) de medicina primaria para valorar precisión diagnóstica y conducta adoptada.

**Resultados:** Se analizaron 292 pacientes, con una edad media de 66,1 años, y un 58,5% de varones. El 37,3% fueron valorados por MAP antes de ser atendidos en urgencias hospitalarias; de éstos, el 82% ya fueron diagnosticados de ictus por primaria con un 9,9% de diagnósticos de stroke mimic tras valoración por neurología. En 61 casos, se activó Código Ictus desde primaria, en los que en el 42,6% de ocasiones, MAP hace referencia a la hora de inicio de los síntomas, menciona el tratamiento previo del paciente en el 19,7% y cumple el plan terapéutico propuesto en protocolo asistencial de código ictus para primaria en 85,2%.

**Conclusiones:** Nuestro estudio detecta discordancia entre una aceptable precisión diagnóstica y una mejorable conducta asistencial. Es fundamental implicar a medicina primaria en la cadena asistencial del Código Ictus y es necesario monitorizar sus actuaciones para poder mejorar el circuito asistencial.

## Enfermedades desmielinizantes P5

### EFECTO DEL FINGOLIMOD SOBRE EL GROSOR MACULAR EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

C. Oreja Guevara<sup>1</sup>, M. Capote Moreno<sup>2</sup>, L. Rodríguez de Antonio<sup>3</sup>, B. Chamorro Hernández<sup>3</sup>, J. Moreno Hernández<sup>3</sup> y S. Noval Martín<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. <sup>2</sup>Servicio de Oftalmología; <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz.

**Objetivos:** El edema macular consiste en la acumulación de líquido en la mácula retiniana. Previo al edema macular que produce alteraciones de la agudeza visual, se puede detectar con la tomografía de coherencia óptica (TCO) un engrosamiento macular que no tiene repercusión visual. El objetivo del estudio es analizar si se producen cambios morfológicos o cuantitativos maculares, en pacientes de esclerosis múltiple (EM) en tratamiento con fingolimod, aunque no tengan repercusión sobre la función visual.

**Material y métodos:** Estudio prospectivo en pacientes con EM en tratamiento con fingolimod. A todos ellos se le realizó una exploración oftalmológica completa que incluía TCO macular de ambos ojos antes de iniciar el tratamiento y periódicamente a lo largo del seguimiento.

**Resultados:** Se incluyeron un total de 18 pacientes con EM, 14 mujeres (77,7%) y 4 hombres con una edad media de 38,09 (DE 8,75) años. Ningún paciente presentó edema macular difuso, ni edema macular quístico ni desprendimientos del neuroepitelio ni engrosamiento macular. El volumen macular disminuyó de 9,75 mm<sup>3</sup> (DE 0,51) a 9,65 (DE 0,55) para el ojo derecho (resultados similares para el OI) y el grosor foveal se mantuvo estable para ambos ojos (de 252,5 (DE 23,2) a 251,86 (DE 22,52) micras, tras un seguimiento medio de 12,14 (DE 3,41) meses.

**Conclusiones:** En este estudio se muestra que el fingolimod ni siquiera ha producido engrosamiento macular subclínico (fase previa del edema de mácula) después de un año de tratamiento en los pacientes de EM.

### ADHERENCIA AL TRATAMIENTO INMUNOMODULADOR DE PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

P. López Méndez<sup>1</sup>, J. Río<sup>2</sup>, A. Pérez Ricart<sup>3</sup>, M. Tintoré<sup>2</sup>, J. Sastre Garriga<sup>2</sup>, I. Cardona Pascual<sup>3</sup>, M.R. Gómez Domingo<sup>3</sup> y X. Montalban<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria. <sup>2</sup>Servicio de Neuroinmunología Clínica; <sup>3</sup>Servicio de Farmacia. Hospital Vall d'Hebron.

**Objetivos:** El tratamiento inmunomodulador (TIM) modifica el curso de la enfermedad en los pacientes con esclerosis múltiple. Para ello es fundamental que el paciente cumpla adecuadamente con el tratamiento pautado. Conocer la adherencia real al TIM de primera línea y averiguar qué factores pueden influir en ella.

**Material y métodos:** Estudio longitudinal retrospectivo observacional de los pacientes afectos de esclerosis múltiple en seguimiento clínico que recogieron TIM (interferones o acetato de glatirámico) en farmacia hospitalaria entre el 1 de enero de 2010 y el 30 de septiembre de 2011. Se consideraron adherentes los pacientes con MPR (medication possession ratio)  $\geq 80\%$ .

**Resultados:** Estudiamos 975 pacientes, tratados durante  $7 \pm 4$  años. El tiempo de exposición a los TIM durante el periodo de recogida fue de  $13 \pm 7$  meses. El 77,8-85,2% de los pacientes tuvo una adecuada adherencia al TIM. Los pacientes adherentes tuvieron una AAR (annualized relapse rate) de 0,20 y los no adherentes de 0,28 (p = 0,034). El fármaco utilizado pareció influir en la adhe-

rencia al tratamiento ( $p = 0,044$ ). El cambio de fármaco en los no adherentes mejoró la adherencia ( $p = 0,001$ ).

**Conclusiones:** La adherencia al TIM en nuestro centro es alta. La tasa de brotes y el fármaco empleado son determinantes para ello, de forma que los pacientes adherentes tienen menos brotes que los no adherentes. Se requiere un seguimiento estrecho y asesoramiento individualizado para mantener un buen cumplimiento terapéutico.

#### JUSTIFICACIÓN Y DISEÑO DE UN REGISTRO ONLINE DE INFORMACIÓN DE UN MEDICAMENTO DE RECIENTE APROBACIÓN: REGISTRO ESPAÑOL DE PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE TRATADOS CON FINGOLIMOD (REGISTRO GILENYA)

Ó. Fernández Fernández<sup>1</sup>, A. Rodríguez Antigüedad<sup>2</sup>, C. Oreja-Guevara<sup>3</sup>, M. García-García<sup>4</sup> y X. Montalban Gairín<sup>5</sup>

<sup>1</sup>Instituto de Neurociencias Clínicas. Complejo Hospitalario Carlos Haya. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital de Basurto. <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. <sup>4</sup>Servicio de Dirección Proyectos. Adknoma Health Research (CRO). <sup>5</sup>Unidad de Esclerosis Múltiple. Hospitals Vall d'Hebron.

**Objetivos:** La creciente prevalencia de la esclerosis múltiple (EM) justifica la rápida introducción de nuevos medicamentos para su tratamiento. Sin embargo, el entorno controlado de los ensayos clínicos proporciona un conocimiento limitado sobre su efectividad y seguridad. La propia Agencia Europea de Medicamentos (EMA) establece para ciertos medicamentos, situaciones transitorias de aprobación, dadas las diferencias entre eficacia/efectividad y seguridad dentro/fuera de un ensayo clínico y a nivel poblacional. Por ello, son de especial interés registros post-comercialización para fármacos de reciente aprobación, como el Registro español de pacientes con EM tratados con fingolimod que se presenta. Fingolimod fue aprobado por la EMA en marzo 2011, y autorizado por la Agencia Española del Medicamento y Productos Sanitarios (AEMPS) en noviembre 2011 para su comercialización en España en monoterapia para EM remitente recurrente muy activa a pesar de tratamiento con un interferón beta o de evolución rápida.

**Material y métodos:** Registro online, observacional, retrospectivo/prospectivo, multicéntrico, de 5 años de seguimiento.

**Resultados:** Se registrarán todos aquellos pacientes con EM tratados con fingolimod, atendidos en unidades/servicios de neurología de España destinados a tratar EM. Variables de efectividad: pacientes con brotes, lesiones Gd+, nuevas lesiones T2, con actividad de la EM (radiológica/clínica); discapacidad (escala EDSS). Variables de tolerabilidad: pacientes con acontecimientos/reacciones adversas.

**Conclusiones:** Éste es el primer registro online de datos de un tratamiento para la esclerosis múltiple desde su inicio y a largo plazo en práctica clínica habitual. Sus resultados proporcionarán una plataforma de referencia desde la cual implementar acciones para optimizar su prescripción y manejo.

#### RITUXIMAB PARA EL TRATAMIENTO DE LA NEUROMIELITIS ÓPTICA. EXPERIENCIA DE UN CENTRO

R. Hernández Clares<sup>1</sup>, J. Meca Lallana<sup>1</sup>, P. Santos Holgueras<sup>1</sup>, A. Saiz Hinarejos<sup>2</sup>, R.M. Sánchez Gálvez<sup>1</sup>, E. Carreón Guarnizo<sup>1</sup> y J.J. Martín Fernández<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

**Objetivos:** La neuromielitis óptica (NMO) enfermedad inflamatoria desmielinizante del SNC con afectación del nervio óptico

y de la medula espinal, cuya patogénesis está relacionada con la presencia de anticuerpos antiacuaporina 4 (AQP4-ab). En los últimos años ha surgido un anticuerpo monoclonal anti CD 20, el rituximab, como tratamiento alternativo a los inmunosupresores clásicos. Presentamos nuestra experiencia con el tratamiento de la NMO con rituximab, analizando la eficacia y la seguridad en nuestra serie de pacientes, según la pauta de dosificación establecida por nosotros.

**Material y métodos:** Presentamos un estudio prospectivo observacional de siete pacientes diagnosticados de neuromielitis óptica en nuestra Unidad que han sido tratados con rituximab. Analizamos la respuesta al tratamiento valorando la reducción de la tasa de brotes y la evolución de la discapacidad según la EDSS y la relación de la persistencia de actividad de la enfermedad con los niveles de linfocitos B CD20, además de la aparición de efectos adversos durante el tratamiento.

**Resultados:** En nuestra serie de pacientes el rituximab ha reducido la tasa de brotes, mejorando o estabilizando la discapacidad durante el seguimiento. Las recaídas de la enfermedad se han relacionado con la reaparición de linfocitos B CD20. No han aparecido efectos adversos relevantes.

**Conclusiones:** En nuestra experiencia el rituximab es un tratamiento eficaz y seguro para el tratamiento de la neuromielitis óptica, y podría plantearse directamente como tratamiento de primera línea de la enfermedad. Aunque faltan estudios a más largo plazo para definir las estrategias de dosificación y monitorización del tratamiento.

#### DESARROLLO TEMPRANO DE ANTICUERPOS FRENTE A NATALIZUMAB EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

B. Oliver Martos<sup>1</sup>, P. Urbaneja Romero<sup>2</sup>, T. Órpez Zafra<sup>1</sup>, C. Arnaiz<sup>2</sup>, M.J. Pinto Medel<sup>1</sup>, C. López Gómez<sup>1</sup>, J.A. García León<sup>1</sup>, M. Suardíaz<sup>1</sup>, C. Bañasco<sup>1</sup>, J. Ortega Pinazo<sup>1</sup>, L. Leyva Fernández<sup>1</sup> y Ó. Fernández Fernández<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Laboratorio de Investigación. Instituto de Neurociencias Clínicas (Fundación IMABIS); <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Carlos Haya.

**Objetivos:** En un estudio previo de seguimiento de anticuerpos frente a NTZ, la mayoría de los pacientes que desarrollaron anticuerpos lo hicieron durante el primer mes de tratamiento, no encontrándose ningún paciente positivo por primera vez posteriormente al mes cuatro (Oliver-Martos, 2011). El objetivo es reconfirmar estos resultados en una cohorte mayor de pacientes.

**Material y métodos:** Se ha determinado mensualmente mediante ELISA la presencia de anticuerpos frente a NTZ en 134 pacientes (cohorte original: 64; cohorte de validación: 70) hasta completar el año de tratamiento y posteriormente a los 18 meses.

**Resultados:** Del total de pacientes, 84,3% de los pacientes fueron negativos y 15,7% positivos. 7,5% de los pacientes positivos fueron transitorios (un resultado positivo) y 8,2% permanentes (dos resultados consecutivos positivos), interrumpiendo estos últimos el tratamiento con NTZ. En la cohorte de validación, 67,6% de los pacientes positivos desarrollaron anticuerpos por primera vez el primer mes de tratamiento, 25% el segundo, 7,3% el tercero, 6,75% el cuarto mes y 0% a partir del quinto mes.

**Conclusiones:** Se reconfirma que la presencia de anticuerpos frente a NTZ ocurre pronto tras el inicio del tratamiento, ya que todos los pacientes que desarrollan anticuerpos, lo hacen por primera vez durante los cuatro primeros meses de tratamiento. La presencia de anticuerpos está asociada a una reducción de la eficacia del tratamiento con NTZ y a un incremento de los efectos adversos. Sabiendo que su desarrollo ocurre mayoritariamente durante el primer mes, sería recomendable su pronta detección.

## CALIDAD DE VIDA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE RECURRENTE-REMITENTE EN TRATAMIENTO CON ACETATO DE GLATIRÁMERO (ESTUDIO CRESCENDO)

J. Olascoaga Urtaza<sup>1</sup>, V. Meca Lallana<sup>2</sup>, L. Ramió-Torrentà<sup>3</sup>, D. Pérez<sup>4</sup>, F. Padilla<sup>5</sup>, A.M. Alonso<sup>6</sup>, G. Martín<sup>7</sup>, G.J. Soriano<sup>8</sup>, J. Abós Navarro<sup>9</sup> y N. Llopis<sup>10</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea.

<sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa.

<sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta de Girona.

<sup>4</sup>Servicio de Neurología. Hospital El Bierzo. <sup>5</sup>Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Victoria. <sup>6</sup>Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Carlos Haya. <sup>7</sup>Servicio de Neurología. Hospital Verge de la Cinta de Tortosa. <sup>8</sup>Servicio de Neurología. Hospital de Navarra. <sup>9</sup>Servicio de Neurología. Hospital Sant Joan de Déu-Althaia. <sup>10</sup>TEVA Neuroscience. TEVA Pharma S.L.U.

**Objetivos:** Determinar cambios detectados en la calidad de vida de pacientes con EMRR durante la práctica clínica habitual.

**Material y métodos:** Estudio observacional, prospectivo, multicéntrico, nacional, con seguimiento 2 años (análisis interino 48s). Se incluyen 98 pacientes con EMRR, EDSS ≤ 5,5, sin tratamiento previo para EMRR, el médico inicia tratamiento según práctica habitual del centro.

**Resultados:** Mujeres (69,4%), edad al primer brote (32,2 ± 8,0 años); duración de enfermedad (42,6 ± 62,9 meses). La comparación entre visita basal y 48s resultó: EDSS (1,8 ± 1,0 vs 1,7 ± 1,1) (p > 0,05). Escala MSQol-54-físico (65,9 ± 17,2 vs 67,6 ± 18,9) (p > 0,05). MSQol-54-mental (69,3 ± 16,6 vs 72,2 ± 17,9) (p < 0,05). Disfunción sexual global MSISQ-19 (42,4% vs 37,6%) (p > 0,05). Porcentajes de pacientes con disfunción sexual primaria, secundaria y terciaria disminuyeron (p < 0,05). Escala depresión de Beck disminuyó en puntuación global absoluta (8,8 ± 6,3 vs 8,4 ± 7,4) (p > 0,05). Porcentaje de pacientes con depresión ausente o mínima mejoró (61,2% vs 65,6%) (p > 0,05). Porcentaje de pacientes con depresión leve o moderada disminuyó (20,4% vs 15,6%) (p > 0,05) y (18,4% vs 16,7%) (p > 0,05) respectivamente. El absentismo laboral disminuyó durante el tratamiento (p < 0,05).

**Conclusiones:** Tras un año de tratamiento con AG se observa, mejoría significativa en componente mental de QoL, mejoría en disfunción sexual, disminución en el número de pacientes con depresión y magnitud de la misma. Estos resultados se acompañan de disminución en progresión de la discapacidad y de disminución en absentismo laboral.

## CALIDAD DE VIDA Y FATIGA EN PACIENTES TRATADOS CON NATALIZUMAB. ESTUDIO DE SEGUIMIENTO EN LA PRÁCTICA CLÍNICA DIARIA

L. Ramió Torrentà<sup>1</sup>, R. Menéndez<sup>2</sup>, H. Perkal<sup>2</sup> y J. Gichi<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta de Girona. <sup>2</sup>Servicio de Grup Neurodegeneració i Neuroinflamació. Institut d'Investigació Biomèdica de Girona (IDIBGI).

**Objetivos:** El tratamiento con natalizumab muestra eficacia en la reducción del número de recaídas y la aparición de nuevas lesiones cerebrales en pacientes con esclerosis múltiple. Algunos estudios reportan mejoras en el deterioro cognitivo, en la fatiga y la calidad de vida. Objetivo: evaluar el efecto del natalizumab en la calidad de vida y la fatiga de los pacientes antes de iniciar el tratamiento y a los 12 meses.

**Material y métodos:** 19 pacientes fueron evaluados con la Modified Fatigue Impact Scale (MFIS) y el Generic Quality of Life Measure: Health Status Questionnaire (SF-36), antes de iniciar el tratamiento con natalizumab y posteriormente de forma periódica.

**Resultados:** De 19 pacientes iniciales, se excluyeron 3 por no cumplimentar los cuestionarios correctamente, 2 por dificultades lingüísticas, 1 por abandono de tratamiento y 4 por no disponer de la evaluación a los 12 meses. Finalmente, se analizaron 9 pacientes: 4 mujeres y 5 hombres; edad media 38,11 años (DE 9,75); EDSS medio 3,5 (DE 1,9); años duración enfermedad 7,25 (DE 10,6). A los 12 meses de tratamiento, se observó mejora significativa en la subescala de funcionamiento social del SF-36 (p = 0,048), en la puntuación total de la MFIS (p = 0,024) y en la subescala de fatiga física de la MFIS (p = 0,011). También existe tendencia a la significación en la subescala de vitalidad del SF-36 (p = 0,061).

**Conclusiones:** Los resultados preliminares muestran mejora significativa en la fatiga física y aspectos de calidad de vida a los 12 meses después de iniciar el tratamiento con natalizumab.

## TRATAMIENTO DE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE MALIGNA. A PROPÓSITO DE DOS CASOS

L. Ramos Rúa, L. Álvarez Fernández, M. Guijarro del Amo, M. Alberte Woodward, J.A. Cortés Laíño, M. Rodríguez Rodríguez y V. Nogueira Fernández

Servicio de Neurología. Hospital Lucus Augusti.

**Objetivos:** La esclerosis múltiple (EM) maligna representa una forma muy grave de la enfermedad, que requiere un tratamiento precoz y agresivo para detener la progresión y evitar la morbi-mortalidad. Presentamos dos casos de EM maligna (forma pseudotumoral) tratadas de forma diferente en la que conseguimos una mejoría clínica y radiológica al menos a corto plazo.

**Material y métodos:** Nos hemos enfrentado en dos casos a pacientes jóvenes, una de las cuales cursó con paraparesia y síndrome cerebeloso con mala respuesta a bolos de metilprednisolona (MP), plasmáferesis y ciclofosfamida, y otra con cuadro de hemiparesia, encefalopatía y afección de pares bulbares que no respondió a bolos de MP repetidos. En ambos casos se valoraron diagnósticos alternativos que fueron descartados. Hubo que recurrir a biopsia de una de las lesiones para, junto con la clínica, análisis de LCR y resonancia magnética nuclear, asegurar el diagnóstico.

**Resultados:** En el primer caso, dada la mala respuesta clínico-radiológica, se optó por trasplante autólogo de médula ósea y en el segundo se inició tratamiento con natalizumab. En estos dos casos dos casos de EM maligna se consiguió una aparente remisión clínico-radiológica con tratamientos muy distintos.

**Conclusiones:** El manejo de la EM maligna es un reto para el clínico, tanto para llegar al diagnóstico como para elegir con rapidez la terapia adecuada, dado que las características de la enfermedad obligan a actuar urgentemente y no hay estudios suficientes que aclaren cuál es el tratamiento de elección.

## EVALUACIÓN DE EFICACIA Y SEGURIDAD DE NATALIZUMAB EN EL TRATAMIENTO DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN POBLACIÓN MEXICANA

G. Villanueva i Mejía de Zarraz<sup>1</sup>, J. Pérez Ruiz<sup>2</sup>, D.A.M. Rodríguez<sup>2</sup> y Y. Fernández de Lara<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospitals Vall d'Hebron.

<sup>2</sup>Centro de Esclerosis Múltiple. Hospital Medica Sur.

**Objetivos:** Valorar la eficacia y seguridad del natalizumab en pacientes mexicanos con esclerosis múltiple, según las indicaciones autorizadas en este país (México) en condiciones de uso idóneo.

**Material y métodos:** Se evaluaron todos los pacientes con esclerosis múltiple tratados con natalizumab en nuestro centro. Analizando la actividad clínica y por imagen de la enfermedad durante los primeros 18 meses de tratamiento, en los pacientes que reci-

bieron 18 o más dosis, evaluándose efectos adversos durante su aplicación así como eficacia y efectividad.

**Resultados:** Se incluyeron 24 pacientes, 8 de ellos no habían sido tratados con otros fármacos. La tasa anualizada de brotes se redujo un 94,4% respecto al año previo y el 91% de los pacientes permaneció libre de brotes después de un año de tratamiento. El 8,3% de los pacientes presentó progresión de la discapacidad confirmada a los seis meses, 41% de los pacientes no presentaron cambio en su escala de discapacidad, 50% tuvieron mejoría en la escala de EDSS a los seis meses de tratamiento con natalizumab. Se observó el 4,76% de efectos adversos graves, 0% de los casos presentaron hipersensibilidad inmediata.

**Conclusiones:** El uso de natalizumab como tratamiento de segunda línea para esclerosis múltiple en pacientes mexicanos con formas recurrentes remitente sugiere que el beneficio-riesgo es favorable para no respondedores a otras terapias y que la adecuada elección del paciente incluye la correcta estratificación del candidato para ser tratado con natalizumab.

## EFFECTO DE NATALIZUMAB SOBRE RM EN POBLACIÓN MEXICANA CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

G. Villanueva i Mejía de Zarraz<sup>1</sup>, J. Pérez Ruiz<sup>2</sup> y Y. Fernández de Lara<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospitals Vall d'Hebron.

<sup>2</sup>Centro de Esclerosis Múltiple; <sup>3</sup>Servicio de Imagen por Resonancia Magnética. Hospital Médica Sur.

**Objetivos:** Analizar la eficacia y seguridad del tratamiento con natalizumab en resonancia magnética en pacientes con esclerosis múltiple remitente recurrente y formas muy activas a los 6, 12 y 18 meses del inicio del tratamiento con natalizumab, en población no estudiada previamente.

**Material y métodos:** Se evaluaron todos los pacientes con esclerosis múltiple tratados con natalizumab en nuestro centro. Analizando la actividad por imagen y clínica de la enfermedad durante los primeros 18 meses de tratamiento, en los pacientes que recibieron 18 o más dosis, evaluando así la eficacia y seguridad, en una población no estudiada previamente.

**Resultados:** Se incluyeron 24 pacientes, 16 de ellos con forma recurrente remitente tratados previamente con otros fármacos, 9,5% de los pacientes presentó actividad tanto clínica como por resonancia magnética antes de llegar a la aplicación número 12, el número de lesiones captantes de gadolinio a los 6 meses disminuyó un 57,14%, a los 12 meses disminuye un 81,14% y a los 18 meses un 100%. El 91,6% de los pacientes no presentó actividad clínica de la enfermedad y el 66,6% no presentó actividad clínica ni radiológica.

**Conclusiones:** Este estudio parece indicar que el natalizumab es eficaz reduciendo la actividad de la enfermedad en pacientes mexicanos con formas recurrentes remitentes de esclerosis múltiple que previamente habían sido no respondedores a terapias previas y a formas muy activas.

## ¿EXISTE UN SÍNDROME DE ABSTINENCIA A NATALIZUMAB?

V. Meca Lallana, I. Palmí Cortés, B. Canneti Heredia, F. Nombela Merchán y J. Vivancos Mora

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa.

**Objetivos:** Tras el seguimiento de pacientes con esclerosis múltiple en tratamiento con natalizumab, en vista de síntomas reportados por ellos mismos, describir un posible "síndrome de abstinencia" relacionado con su uso.

**Material y métodos:** Estudio observacional retrospectivo de pacientes con esclerosis múltiple en tratamiento con natalizumab.

Recogemos datos demográficos, antecedentes, tiempo de evolución, número de perfusiones, tratamientos previos, EDSS basal y actual, lesiones captantes en RM, reacciones a la perfusión y de hipersensibilidad. Encuestamos a los pacientes sobre síntomas neurológicos, físicos y/o psíquicos previos a la administración de natalizumab.

**Resultados:** Evaluamos 20 pacientes, presentando los síntomas descritos 50%. EDSS media al inicio del tratamiento 3,2, en el momento del estudio 2,58, tiempo de evolución de la enfermedad al inicio del tratamiento 59,1 meses, media de 11,3 perfusiones. El grupo sin síntomas EDSS media inicial 2,2, posterior 1,85, media de 20,3 perfusiones, 64,9 meses de tiempo de evolución de la enfermedad. Presentaron síntomas neurológicos 6 (empeoramiento de síntomas neurológicos previos 4, fatiga 2), sin repercusión de EDSS objetivable pero con repercusión funcional del paciente. Síntomas físicos/psíquicos 5 (irritabilidad, taquicardia, insomnio, ansiedad). Los síntomas se presentaron en todos los casos desde el inicio del tratamiento, en el día 24,2, mejoraron en las 22h medias tras la perfusión. No se relacionó con reacciones a la perfusión ni de hipersensibilidad. No diferencias entre grupos en el resto de variables.

**Conclusiones:** Describimos un posible efecto final de dosis de natalizumab, que se resuelve tras la administración del fármaco, presente en pacientes con mayor discapacidad como único rasgo distintivo.

## INFLUENCIA DE LA ACTIVIDAD CLÍNICO-RADIOLOGICA DE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE PRE-NATALIZUMAB EN LA ESTRATIFICACIÓN DEL RIESGO DE LMP

J.E. Meca Lallana<sup>1</sup>, R. Hernández Clares<sup>1</sup>, E. Carreón Guarnizo<sup>1</sup>, R. Sánchez Gálvez<sup>1</sup>, A. León Hernández<sup>2</sup>, G. Salgado Cecilia<sup>3</sup>, F.A. Martínez García<sup>1</sup> y J.J. Martín Fernández<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Neurología. Unidad de Esclerosis Múltiple; <sup>2</sup>Unidad de Neurorradiología; <sup>3</sup>Servicio de Inmunología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca.

**Objetivos:** Una elevada actividad clínico-radiológica en esclerosis múltiple (ACR-EM) se considera un marcador de evolución desfavorable de la enfermedad (dos o más brotes/año y al menos una lesión GD+ en RM). Por otra parte, la interrupción de natalizumab retrotrae la ACR-EM a la existente pre-natalizumab. Analizamos la influencia de la ACR-EM pre-N en el algoritmo de estratificación del riesgo de leucoencefalopatía multifocal progresiva (LMP).

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo por intención de tratar con natalizumab (N = 68) de la tasa anualizada de brotes (TAB) y EDSS. Estudio descriptivo de pacientes en tratamiento activo (N = 61) clasificándolos según el riesgo de LMP (Sorensen et al) y en función del grado ACR-EM pre-natalizumab. Análisis estadístico: t-Student para datos pareados.

**Resultados:** Pre-natalizumab (pre-N): TAB basal = 2 ± 0,96. EDSS media basal = 3,55 ± 1,11. Con natalizumab (Nº dosis media = 22,8): Reducción TAB a 0,2 ± 0,57 (p < 0,0001) y EDSS media a 3,24 ± 1,29 (p < 0,0001). Riesgo de LMP en 61 pacientes en tratamiento activo: 32 (62%) sin riesgo (AcVJC-), 12 (20%) riesgo bajo (1 FR-factor de riesgo-), 8 (13%) riesgo medio (2FR), 3 (5%) riesgo alto (3FR). Pacientes con riesgo de LMP y baja ACR-EM pre-N: 6 (10%) riesgo bajo, 0 riesgo medio, 1 (2%) riesgo alto. Pacientes con riesgo de LMP y elevada ACR-EM pre-N: 6 (10%) riesgo bajo, 8 (13%) riesgo medio, 2 (3%) riesgo alto.

**Conclusiones:** En nuestra experiencia un riesgo bajo-medio de LMP con elevada ACR-EM pre-N reafirma el beneficio de natalizumab. La inclusión de la ACR-EM pre-natalizumab en la estratificación del riesgo de LMP permite estimar con mayor exactitud el balance riesgo-beneficio.

## Enfermedades desmielinizantes P6

### CAMBIOS CLÍNICOS, DE RESONANCIA MAGNÉTICA (RM) E INMUNOLÓGICOS EN LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO (LCR) Y SANGRE PERIFÉRICA (SP) EN UN PACIENTE CON LEUCOENCEFALOPATÍA MULTIFOCAL PROGRESIVA (LMP) CON ESCLEROSIS

C. de Andrés de Frutos<sup>1</sup>, B. Arenilla<sup>2</sup>, M. Tejera<sup>2</sup>, J. Guzmán de Villoria<sup>3</sup>, M.L. Martínez Ginés<sup>1</sup> y S. Sánchez-Ramón<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neuroinmunología Clínica;

<sup>3</sup>Servicio de Radiología. Hospital General Gregorio Marañón.

**Objetivos:** La LMP es producida por el virus JC (VJC) afecta a los oligodendrocitos del SNC, y ocurre en pacientes con grave inmunosupresión. El diagnóstico es clínico, radiológico (RM) y la presencia de VJC en LCR. En la EM y LMP hay cambios inmunológicos que no se conocen bien. Describimos los cambios en células dendríticas (pDCs), CD8+ CD4+ y CD19+ en LCR y SP, de RM y carga viral en LCR en un paciente con LMP tratado con NTZ.

**Material y métodos:** Varón de 47, con EMRR no respondedor a inmunomoduladores había recibido 27 infusiones de NTZ y permanecía libre de actividad clínica y RM, evaluado por bradicinesia del MSI e incremento de síntomas cerebelo-piramidales durante el mes previo.

**Resultados:** La RM mostró actividad cortico-rolándica izquierda y en pedúnculos cerebelosos, 45 cop VJC en LCR. En el LCR/SP la proporción de pDCs (0,83% vs 0,17%), CD8+T (59,5% vs 30,0%), CD19+ (0,35% vs 9,29%) y CD4+T (30,2% vs 33,0%). Al mes 6 PLEX e IV IgG, disminuyeron las pDCs y CD8+T en LCR/SB y se incrementaron los CD4+ y CD19+ LCR, 475 cop JCV, incremento de síntomas y de RM.

**Conclusiones:** Vemos cambios inmunes al inicio de la LMP y a corto plazo durante la evolución. La disminución de pDCs y CD8+ se relacionaban con incremento de síntomas, RM y copias VJC. Si estos cambios inmunes contribuyen a la LMP, son por el tratamiento de la misma, o debidos a un intento de su resolución deberá confirmarse.

### LEUCOENCEFALOPATÍA MULTIFOCAL PROGRESIVA ASOCIADA AL NATALIZUMAB: A PROPÓSITO DE DOS CASOS

M. Arruti González, T. Castillo Triviño, M. Urtasun Ocariz, P. de la Riva Juez, N. Gonzalo Yubero y J. Olascoaga Urtaza

Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea.

**Objetivos:** Describir dos casos de leucoencefalopatía multifocal progresiva (LMP) asociados al natalizumab, así como su manejo terapéutico y evolución clínico-radiológica.

**Material y métodos:** Caso 1: mujer de 44 años. EMRR de 28 años de evolución en tratamiento con natalizumab durante 2 años. No tratamiento inmunosupresor previo. Anticuerpos anti-JC positivos. Inicio de LMP con hemiparesia izquierda braquial. Caso 2: varón de 39 años. EMRR de 23 años de evolución en tratamiento con natalizumab durante 4 años. Tratamiento inmunosupresor previo. Anticuerpos anti-JC positivos. Inicio de LMP con afasia y hormigueo en la mano derecha.

**Resultados:** Caso 1: en RMN craneal se observan lesiones sugestivas de LMP. PCR en LCR positivo para JC: 605 copias/ml. Se instaura tratamiento con plasmáferesis, mefloquina, cidofovir y mirtazapina. Empeoramiento progresivo de los síntomas y de las lesiones radiológicas hasta su fallecimiento 3 meses más tarde. Caso 2: en RM craneal se observan nuevas lesiones en sustancia blanca sugestivas de LMP. PCR en LCR positivo para JC: 120 copias/ml.

Se instaura tratamiento con plasmáferesis, mefloquina, cidofovir y mirtazapina. Empeoramiento clínico y radiológico progresivo en las primeras semanas. La RM posterior muestra hallazgos compatibles con síndrome de reconstitución inmune (IRIS) siendo tratado con pulsos de corticoides. Posterior la situación clínica permanece estable con una EDSS 8,5.

**Conclusiones:** La LMP es una complicación con una alta morbilidad lo que obliga a una selección cuidadosa de los pacientes valorando su riesgo de acuerdo con la presencia de anticuerpos frente al virus JC, antecedente de tratamiento inmunosupresor y duración del tratamiento.

### AFFECTACIÓN DE LA ECOGENICIDAD DEL NERVIO ÓPTICO Y SU DIÁMETRO EN LAS ENFERMEDADES DESMIELINIZANTES

J. Fernández Domínguez, R. García Rodríguez y V. Mateos Marcos

Servicio de Neurología. Centro Médico de Asturias.

**Objetivos:** Las enfermedades desmielinizantes atacan a la vaina de mielina de los nervios, entre ellos, el nervio óptico (NO). Nuestro objetivo es mostrar, mediante ecografía transorbitaria, la afectación del NO en estas enfermedades.

**Material y métodos:** Estudio prospectivo casos-controles mediante ecografía orbitaria. El grupo de casos está constituido por pacientes con diagnóstico de esclerosis múltiple o de síndrome clínico aislado. El grupo control está constituido por probandos sanos.

**Resultados:** Se analizaron 31 casos y 24 controles. En base a un estudio previo realizado en nuestro laboratorio, no se encontraron diferencias significativas en el diámetro de los NO (dcho e izq), por lo que analizamos conjuntamente los 110 NO. El estudio muestra que el NO de casos es significativamente menor que los controles ( $2,79 \pm 0,55$  mm vs  $3,79 \pm 0,73$  mm respectivamente,  $p < 0,001$ ). Para analizar la ecogenicidad del NO, desarrollamos un método computarizado basado en la medida de escalas de grises (GSM) utilizada previamente en el análisis de la placa de ateroma. Dicho procesamiento mostró que el NO de los casos tiene una ecogenicidad significativamente mayor que los controles (valores GSM  $15,75 \pm 7,66$  vs  $10,62 \pm 7,61$  respectivamente,  $p = 0,001$ ).

**Conclusiones:** La ecografía es una técnica útil para mostrar atrofia del NO en los pacientes con enfermedades desmielinizantes. Estos datos son congruentes con los publicados anteriormente por nuestro grupo. Pero además, la ecografía puede mostrar también alteraciones en la ecogenicidad del mismo, lo que podría relacionarse bien con pérdida de mielina o bien con pérdida axonal. Futuros estudios deberán corroborar estos datos.

### EFICACIA DE UN PROGRAMA DE REHABILITACIÓN COGNITIVA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE (EM) Y DETERIORO COGNITIVO LEVE

M.Y. Pérez Martín<sup>1</sup>, T. Olivares Pérez<sup>2</sup>, M. Betancort<sup>2</sup>, M. Bermúdez<sup>2</sup>, M. González Platas<sup>3</sup>, M.Á. Hernández Pérez<sup>1</sup> y C. Villar Van den Weygaert<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Neurología. Unidad de Esclerosis Múltiple. Hospital Nuestra Señora de Candelaria. <sup>2</sup>Facultad de Psicología. Departamento de Psicobiología y Metodología. Universidad de La Laguna. <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Canarias.

**Objetivos:** Revisiones recientes señalan que, aunque existen ciertas evidencias del efecto positivo de la intervención sobre las funciones cognitivas afectadas en la EM, son necesarios estudios adicionales que permitan clarificar el alcance sus efectos. Presen-

tamos los resultados preliminares sobre la efectividad de un programa de intervención cognitiva en atención, memoria, velocidad de procesamiento (VP) y funciones ejecutivas en pacientes con EM y deterioro cognitivo leve.

**Material y métodos:** Participaron 27 pacientes. 12 recibieron entrenamiento cognitivo en memoria, atención, VP y funciones ejecutivas a lo largo de 3 meses, siguiendo un programa de 12 sesiones presenciales y trabajo autónomo supervisado semanalmente. 15 pacientes formaron parte del grupo control sin rehabilitación. Todos fueron evaluados antes y después de la intervención con dos formas paralelas de la Brief Repeatable Battery (BRB) y las siguientes escalas autoadministradas: Hospital and Anxiety Depression Scale (HADS), Multiple Sclerosis Neuropsychological Screening Questionnaire (MSNQ-S), Fatigue Severity Scale (FSS) y MS-QOL-54.

**Resultados:** El análisis de covarianza mostró una mejoría significativa del grupo de rehabilitación en el PASAT 3 aciertos ( $p = 0,02$ ) y PASAT 3 diadas ( $p = 0,03$ ). En el mismo sentido se observó una significación marginal en el SRT-T ( $p = 0,09$ ) y LTS ( $p = 0,07$ ).

**Conclusiones:** Los resultados preliminares de este estudio muestran un efecto beneficioso de la intervención cognitiva en velocidad de procesamiento y memoria. La ampliación del tamaño muestral y el seguimiento a largo plazo nos permitirá un mejor conocimiento de su efectividad.

#### ENFERMEDAD DE MARBURG: UNA VARIANTE CATASTRÓFICA DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

S. Eichau Madueño, C. Méndez Lucena, F. Damas Hermoso, J. Molina Seguín, S. Pérez Sánchez y G. Izquierdo Ayuso

*Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena.*

**Objetivos:** Ilustrar las dificultades diagnósticas, tanto clínicas como radiológicas, de la enfermedad de Marburg presentando un caso diagnosticado por anatomía patológica.

**Material y métodos:** Paciente de 54 años sin antecedentes personales de interés, que sufre de forma brusca cefalea intensa con focalidad neurológica y deterioro progresivo con fallecimiento tras una semana de evolución. Se sospecha una lesión ocupante de espacio, por lo que se realizan resonancia magnética (RM) craneal con y sin contraste, y biopsia de la lesión para estudio histopatológico, utilizando tinciones de hematoxilina eosina, luxol fast blue, neurofilamento y CD 68.

**Resultados:** En la RM se aprecia lesión en sustancia blanca de lóbulos frontal, temporal y parietal derechos con importante efecto masa, que también se visualizaba macroscópicamente en el estudio anatopatológico. No presenta realce con el contraste. A nivel microscópico, se apreciaba un foco de desmielinización bien circunscrito con hipercelularidad, un “collarete” perivascular de linfocitos, desestructuración del neuropilo, axones preservados e infiltración de macrófagos.

**Conclusiones:** La enfermedad de Marburg es una variante agresiva de esclerosis múltiple, que se presenta como placas de desmielinización de gran tamaño que pueden ejercer efecto masa, en ocasiones realce en anillo al contraste y cuya histopatología es compatible con enfermedad desmielinizante. Es preciso el diagnóstico diferencial exhaustivo ya que síntomas como la cefalea y hallazgos de la RM, pueden dirigir la orientación diagnóstica hacia procesos tumorales. En nuestro caso la evolución fue desfavorable y rápidamente progresiva, y tras descartar otras causas, finalmente la anatomía patológica fue compatible con enfermedad desmielinizante activa, confirmando esta devastadora entidad de difícil diagnóstico.

#### SEGUIMIENTO A 15 AÑOS DE UN CASO DE CLIPPERS (CHRONIC LYMPHOCYTIC INFLAMMATION WITH PONTINE PERIVASCULAR ENHANCEMENT RESPONSIVE TO STEROIDS)

M. Rico Santos, A. Tuñón Álvarez, P. Oliva Nacarino, M. Para Prieto, R. Álvarez Escudero, M. Suárez Pinilla y J. Pascual Gómez

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias.*

**Objetivos:** El CLIPPERS es una entidad clínica y radiológica recientemente descrita, caracterizada por tener predilección por la protuberancia y responder al tratamiento con corticoides, de los que existe dependencia a pesar del tratamiento con otros inmunosupresores.

**Material y métodos:** Presentamos un caso compatible con CLIPPERS.

**Resultados:** Varón de 31 años que debutó con un cuadro de inestabilidad y disartria. La RM demostró lesiones puntiformes hiperintensas en T2, captantes de contraste, centralizadas en protuberancia. Los estudios realizados descartaron diagnósticos alternativos y los síntomas remitieron con metilprednisolona endovenosa. En 15 años de evolución el paciente ha presentado un curso progresivo con reagudizaciones de sintomatología troncoencefálica que mejoraban total o parcialmente con corticoterapia. El tratamiento con inmunoglobulinas fue ineficaz y en el año 2000 se inició tratamiento con interferón beta (IFNb). En la actualidad el paciente se mantiene estable con dosis bajas de esteroides en combinación con IFNb. Persiste dismetría bilateral y una leve hemiparesia espástica derecha. Sucesivos controles radiológicos mostraron la aparición de lesiones en el cerebelo y en el esplenio del cuerpo calloso, así como atrofia de cerebelo y troncoencéfalo.

**Conclusiones:** El CLIPPERS es una entidad poco reconocida con 21 casos publicados hasta el momento por lo que probablemente exista infradiagnóstico y su espectro clínico sea más amplio de lo inicialmente descrito. Nuestro caso ofrece una perspectiva interesante por lo prolongado del seguimiento y por el uso del IFN beta en combinación con los esteroides como terapia de fondo. Es imperativo ampliar el conocimiento de la fisiopatogenia del CLIPPERS para optimizar el abordaje diagnóstico-terapéutico de este síndrome.

#### ESCLEROSIS MÚLTIPLE PSEUDOTUMORAL. ANÁLISIS RETROSPECTIVO DE UNA SERIE DE CASOS

L. Mauri Fábrega, M. Sánchez Díaz, E. Zapata Arriaza, A. Uclés Sánchez, J.L. Casado Chocán y M.D. Jiménez Hernández

*Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío.*

**Objetivos:** La esclerosis múltiple (EM) con comportamiento pseudotumoral es una entidad infrecuente, poco descrita y cuyo diagnóstico diferencial puede plantear problemas especialmente en fases iniciales. Descripción de los casos de EM con lesiones pseudotumorales atendidos en nuestro centro desde 2004.

**Material y métodos:** Identificamos un total de 13 pacientes con EM y comportamiento pseudotumoral. Analizamos distintas variables: sexo, edad, momento de aparición, número, localización, sintomatología, forma evolutiva de EM, brotes y desarrollo de discapacidad.

**Resultados:** El 85% fueron mujeres con una edad media de 35 años. Todos los pacientes presentaron un patrón evolutivo remitente-recurrente. La mayoría de las lesiones pseudotumorales resultaron sintomáticas (75%) y constituyeron la forma de presentación de la enfermedad en el 77% de los pacientes. Tres enfermos (23%) presentaron lesiones con comportamiento pseudotumoral en más de una ocasión. Todos presentaron lesiones pseudotumorales supratentoriales y 2 (15%) además infratentoriales. Sólo 3 pacientes (23%) presentaron varias simultáneamente. El 84,5% mostró otras

lesiones desmielinizantes además de la pseudotumoral. La clínica más frecuente fue el déficit motor hemicorporal (54%). Tres pacientes (23%) presentaron síntomas cognitivos (bradipsíquia, inatención, apraxia) y dos (15%) crisis epilépticas. Los pacientes con lesiones sintomáticas mejoraron totalmente en el 58% de los casos. Tras un seguimiento medio de 46,5 meses, la media de la tasa anual de brotes fue de 0,96 y del EDSS final de 1,4.

**Conclusiones:** El análisis sugiere que la mayoría de las lesiones desmielinizantes pseudotumorales en pacientes con EM son sintomáticas y constituyen la forma de presentación. Paradójicamente, estas formas lesionares atípicas no parecen tener un peor pronóstico.

#### SEGUIMIENTO DE NIVELES DE HORMONA TIROIDEA EN EL PRIMER AÑO DE TRATAMIENTO INMUNOMODULADOR EN EM

L. García Fernández<sup>1</sup>, C. Iñíguez Martínez<sup>2</sup>, B. García García<sup>3</sup>, J.M. Errea Abad<sup>1</sup>, C. Ríos Gómez<sup>1</sup>, P. Larrode Pellicer<sup>2</sup> y E. Mostacero Miguel<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital de Barbastro. <sup>2</sup>Servicio de Neurología; <sup>3</sup>Servicio de Endocrinología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa.

**Objetivos:** Seguimiento de niveles de hormona tiroidea en el primer año de tratamiento inmunomodulador y su relación con la esclerosis múltiple (EM), tipo de tratamiento y comorbilidad con otras enfermedades autoinmunes.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo de pacientes con EM que comenzaron tratamiento con AG o ITFβ (enero-2009 a abril-2011). Recogimos datos demográficos, de la enfermedad, tipo de tratamiento, comorbilidad previa autoinmune y hormona tiroidea (técnica de quimioluminiscencia) previa al inicio del tratamiento y al 1º, 3º, 6º mes y al año.

**Resultados:** Incluimos 40 pacientes, 15 hombres (edad media:  $34,6 \pm 6,7$ ) y 25 mujeres (edad media  $32,9 \pm 7,7$ ). EDSS media de  $1,7 \pm 0,72$  (0-4). Tratamientos utilizados: 10 Copaxone (25%), 13 Betaferon (32%), 15 Rebif 44 (37%) y 2 Avonex (5%). Dos de ellos presentaban antecedentes de anemia megaloblástica. No antecedentes de patología tiroidea conocida. Cuatro pacientes (10%) desarrollaron patología tiroidea (3 hipotiroidismo y uno hipertiroidismo, todos subclínicos). No hemos encontrado relación entre la patología tiroidea y el sexo, la edad, el tiempo de evolución de EM o EDSS. Los niveles de TSH alterados al 1º y 3º mes y al año del tratamiento se relacionaron con llevar tto. con Rebif TSH 1º mes: ( $t: -1,8 p < 0,001$ ) TSH 3º mes: ( $t: -1,8 p < 0,004$ ) 1º año:  $t = -0,9, p < 0,01$ .

**Conclusiones:** Nuestra serie pone de manifiesto la relación ya conocida de alteraciones tiroideas y tratamiento con ITFβ, con una frecuencia mayor que la publicada en otras series. Sería recomendable monitorización más estrecha de TSH durante el 1º año de tratamiento.

#### PROGRAMA DE FISIOTERAPIA PARA LA ESPASTICIDAD A TRAVÉS DE VIDEOASISTENCIA EN COMPARACIÓN CON EJERCICIOS DE FISIOTERAPIA DOMICILIARIOS EN PERSONAS CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE Y ESPASTICIDAD

M.C. Molina Díaz<sup>1</sup>, M.D.L.Á. Cruz Marrero<sup>2</sup>, M.Á. Hernández Pérez<sup>1</sup>, E. Renedo Rodríguez<sup>3</sup>, C. Revert Gironés<sup>4</sup>, C. Villar Van den Weygaert<sup>1</sup> y M.Y. Pérez Martín<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Rehabilitación; <sup>3</sup>Servicio de Tecnologías de la Información. Hospital Nuestra Señora de Candelaria. <sup>4</sup>Departamento de Medicina, Física y Farmacología. Área de Fisioterapia. Universidad de La Laguna.

**Objetivos:** Evaluar la eficacia del programa de ejercicios fisioterápicos por videoasistencia en relación a cumplimiento y adhesión

en comparación con los mismos ejercicios pautados para realizar en domicilio, en personas con EM y espasticidad.

**Material y métodos:** Los sujetos deben estar diagnosticados de EM y espasticidad en 1 o 2 miembros inferiores, EDSS menor o igual a 7,5 y tener ordenador con conexión a Internet. De los 133 pacientes que cumplen los criterios de inclusión serán reclutados 60 sujetos de la Unidad de EM del HUNSC; evaluados con la "Escala de Evaluación Numérica" y el "Timed Up and Go" como pruebas principales y con la "Escala de Ashworth", "Penn", "EVA", "Intensidad de Fatiga" y "MSQoL-54" como complementarias; por una fisioterapeuta ciega al inicio, 3 y 6 meses del estudio y elegidos aleatoriamente en dos grupos: uno realizará ejercicio a tiempo real con la fisioterapeuta no ciega gracias a Skype y el otro se llevará los mismos ejercicios (de movilidad articular, tonificación, estiramientos, equilibrio, resistencia, bipedestación y marcha en sesiones de 60 minutos diarios) en fotografías para realizarlos domiciliariamente.

**Resultados:** Demostrar que los sujetos videoasistidos tendrán una mayor adhesión y practicarán ejercicio regularmente, mejorando su fuerza, movilidad articular, equilibrio, resistencia, independencia y calidad de vida en mayor proporción que los que reciben pautas de ejercicios.

**Conclusiones:** Esta herramienta con coste y manejo aceptables creemos que será eficaz para mejorar la calidad de vida y atención asistencial de personas con EM y espasticidad que no practican ejercicios por ignorancia, falta de motivación o problemas para trasladarse.

#### TRATAMIENTO SATISFACTORIO EN LEUCOENCEFALOPATÍA MULTIFOCAL PROGRESIVA SECUNDARIA A NATALIZUMAB

M.N. Vivó Orti<sup>1</sup>, A. Cuevas Jiménez<sup>1</sup>, L. Landete Pascual<sup>1</sup>, C. Poyatos Ruipérez<sup>2</sup> y A. González Masegosa<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Dr. Peset.

**Objetivos:** Presentamos un caso de leucoencefalopatía-multiprofocal-progresiva (LMP) secundario a tratamiento con natalizumab con confirmación patológica que fue satisfactoriamente tratado con plasmaférésis, mefloquina, mirtazapina y megadosis de corticoides que presentó un síndrome de reconstitución autoinmune (IRIS) con manifestaciones radiológicas, no clínicas, 6 meses tras la plasmaférésis.

**Material y métodos:** Mujer de 42 años diagnosticada de esclerosis múltiple remitente recurrente en 2005 (EDSS 3.0). Inicialmente tratada desde enero 2006 con IFN-beta 1a, 44 mg sc. Inició tratamiento con natalizumab (Tysabri) a finales de 2007 (EDSS 5.0). Después de la décimo cuarta dosis de tratamiento presentó un cuadro clínico y de imagen en resonancia compatible con LMP. Se realizaron tres determinaciones de PCR contra el virus JC en LCR en tres laboratorios distintos que fueron negativas. Recibió tratamiento con plasmaférésis, mirtazapina y mefloquina precisando además corticoides debido a un brote medular. 6 meses después desarrolló un IRIS presentando únicamente manifestaciones radiológicas. El diagnóstico de LMP e IRIS fue confirmado por biopsia cerebral en junio 2010.

**Resultados:** Dos meses después de la biopsia cerebral y un año tras la plasmaférésis, finalizó el tratamiento con mefloquina, persistiendo cambios cognitivos menores y una hemiparesia derecha (EDSS 6.0).

**Conclusiones:** Destacamos la necesidad de un seguimiento continuo y la realización de RM que permitan el diagnóstico de LMP temprano considerando la biopsia cerebral en casos de alta sospecha con PCRs negativas en LCR siempre que no retrase el inicio de tratamiento. Los corticoides pueden suponer una opción terapéutica adicional en el tratamiento de la LMP regulando la respuesta en el IRIS.

## LESIÓN AGUDA DE CINTILLA ÓPTICA Y DEGENERACIÓN RETRÓGRADA DE LA RETINA EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE (EM)

I. Gabilondo Cuéllar<sup>1</sup>, M. Sepúlveda Gázquez<sup>2</sup>, A. Saiz Hinarejos<sup>2</sup>, S. Ortiz Pérez<sup>3</sup>, E. Fraga Pumar<sup>2</sup>, S. Llufriu Durán<sup>2</sup>, Y. Blanco Morgado<sup>2</sup>, N. Sola<sup>1</sup>, E.H. Martínez Lapiscina<sup>1</sup>, F. Graus Ribas<sup>2</sup>, B. Sánchez Dalmau<sup>3</sup> y P. Villoslada Díaz<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Institut Clínic de Neurociències (ICN); <sup>3</sup>Institut Clínic d'Oftalmologia (ICO). Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

**Objetivos:** Evaluar la presencia y el patrón de atrofia retiniana en un paciente con una lesión aguda unilateral de la cintilla óptica asociada a EM.

**Material y métodos:** Estudió prospectivo por tomografía de coherencia óptica (OCT) retiniana de una mujer de 38 años, con diagnóstico previo de EM y con una lesión aguda en cintilla óptica izquierda (confirmada por manifestaciones clínicas, campimetría computarizada y RM cerebral). Adquisición y análisis de OCT (Spectralis): un escáner circular peripapilar y un “raster-scan” macular de cada retina 1 mes antes (referencia), 3 meses y 5 meses después del inicio de síntomas. Segmentación automática (software incorporado en OCT) del grosor retiniano peripapilar y macular, y del grosor de la capa de fibras nerviosas peripapilar (CFNRP).

**Resultados:** Tras 5 meses del inicio de los síntomas, se observa una atrofia retiniana peripapilar temporal de hasta 9% en ojo contralateral a la lesión y del 4% en sector inferior del ipsilateral. Estos hallazgos se acentúan al analizar por separado la CFNRP con atrofias respectivas de hasta 38% y 14%. Respecto al grosor macular, se observa una atrofia del 7% de la mácula contralateral en su sector nasal y del 7-9% en los sectores temporal e inferior de la mácula ipsilateral.

**Conclusiones:** Nuestros hallazgos sugieren que las lesiones focales de la cintilla óptica contribuyen a la atrofia retiniana en EM, por un probable mecanismo de degeneración neuronal retrógrada. La hemiatrofia macular homónima a la lesión podría ser un hallazgo específico de este fenómeno, aunque serían necesarios estudios prospectivo de lesiones retrogeniculadas en EM para apoyarlo.

## HIPOTERMIA REVERSIBLE COMO FORMA DE PRESENTACIÓN ATÍPICA DE BROTE DE EM

B. Álvarez Mariño, M.E. Ramos Araque, R. de la Fuente Blanco, L. López Mesonero, A.C. Aragao Soares Homem, G.E. Morel Silva y Y. El Berdei El Berdei

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.

**Objetivos:** La hipotermia paroxística espontánea en pacientes con esclerosis múltiple es un signo poco frecuente.

**Material y métodos:** Presentamos el caso de un varón de 51 años con esclerosis múltiple secundariamente progresiva con brotes de 17 años de evolución en tratamiento con natalizumab con EDSS de 7,5, que ingresa por cuadro progresivo de 7 días de bradipsíquia, bradilatia, somnolencia, empeoramiento motor y frialdad cutánea. A la exploración presenta somnolencia, bradipsíquia, tetraparesia espástica, nistagmo horizontal izquierdo y vertical superior y temperatura axilar de 32,5 °C. Se realizan hemograma, bioquímica, coagulación, función tiroidea, tóxicos en orina, ion amonio, electrocardiograma, radiografía de tórax, estudio de LCR con PCR para virus JC.

**Resultados:** Se encontró leve alteración del perfil hepático con patrón de citolisis (AST 122, ALT 318), trombocitopenia (plaquetas: 118.000 /mm<sup>3</sup>). Resto de pruebas normales. La RMN cerebral con gadolinio, en comparación con la previa, no muestra cambios ni realces de contraste. El EEG muestra lentificación difusa con algu-

na onda trifásica con normalización en control posterior. Se inicia recalentamiento con medios externos y líquidos calientes endovenosos y se administra tiamina i.v. Al alta presenta temperatura de 36 °C con situación clínica y funcional igual a la previa.

**Conclusiones:** La hipotermia en pacientes con EM es un signo excepcional. Se atribuye a desmielinización a nivel hipotalámico (área preóptica e hipotálamo posterior). En raras ocasiones, se confirma por RMN e incluso puede no evidenciarse en estudios post-mortem. Como diagnóstico diferencial debe considerarse la encefalopatía de Wernicke como causa tratable de hipotermia, también descrita en la EM, pudiendo asociarse ambas enfermedades.

## Enfermedades desmielinizantes P7

### MIELITIS CERVICAL PROGRESIVA: ¿ESCLEROSIS MÚLTIPLE O ALGO MÁS?

C. Abdelnour Ruiz<sup>1</sup>, L. Ayuso Peralta<sup>1</sup>, P. Nieto González<sup>1</sup>, V. Galán Sánchez-Seco<sup>1</sup>, M. León Ruiz<sup>1</sup>, L. Rubio Pérez<sup>1</sup>, C. de Andrés Frutos<sup>2</sup>, F. Cabrera Valdivia<sup>1</sup> y E. García-Albea Ristol<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón.

**Objetivos:** Presentamos un caso de mielitis cervical progresiva descendente con atrofia medular de probable etiología inflamatoria desmielinizante.

**Material y métodos:** Mujer de 29 años, sin antecedentes de interés, que comienza hace 6 años con síndrome medular cervical progresivo.

**Resultados:** La paciente comienza con parestesias distales en MMSS como síntoma inicial. La RMN mostró múltiples lesiones de sustancia blanca supratentorial y en médula cervical C2-C3 de longitud menor de 2 cuerpos vertebrales, de predominio posterior y hemimédula derecha, así como BOC de IgG en LCR; que sugirió mielitis de probable origen inflamatorio desmielinizante. El cuadro clínico ha empeorado de forma lentamente progresiva asociando: debilidad proximal en MMSS (más MSD), con espasticidad en MMII y MSD con espasmos en flexión; objetivándose desde el punto de vista radiológico, una progresión de la lesión inicial con afectación C2-C6 y atrofia medular importante de predominio anterior, con un estudio electrofisiológico que muestra cambios neurogénicos crónicos y de grado marcado en territorio correspondiente a miotomas C1-C6 bilaterales. Tras iniciar tratamiento con azatioprina, previamente se había intentado interferón beta 1 b, se consigue estabilización clínica. Se realiza un estudio etiológico exhaustivo, destacando: anticuerpos anti-NMO negativos y PEV multifocales patológicos, con el resto de las pruebas normales.

**Conclusiones:** La mielopatía cervical progresiva descendente con atrofia medular, es una patología infrecuente, y se han implicado múltiples etiologías. Planteamos el diagnóstico de esclerosis múltiple atípica o bien mielopatía dentro del espectro de NMO como opciones más probables, aunque no se ha llegado a un diagnóstico de certeza. Discutimos posibles mecanismos patogénicos, diagnóstico diferencial y opciones terapéuticas.

## CÁNCER EN UNA SERIE DE PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

M. Bártulos Iglesias<sup>1</sup>, M.E. Marzo Sola<sup>2</sup>, M. Gómez Eguilaz<sup>2</sup>, M.D.L.Á. López Pérez<sup>2</sup>, L. Calvo Pérez<sup>2</sup> y J.M. Juega Mariño<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Burgos. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Complejo Hospital San Pedro.

**Objetivos:** Se han publicado resultados discordantes sobre la relación entre padecer cáncer y esclerosis múltiple (EM). Nos proponemos describir el número y tipo de tumores que han presentado los pacientes con EM de La Rioja; conocer si habían llevado tratamiento modificador de la enfermedad (TME).

**Material y métodos:** Análisis de base de datos de pacientes diagnosticados de EM en La Rioja (Mc Donald 2005).

**Resultados:** 233 pacientes diagnosticados de EM; 72 nunca habían llevado TME. Pacientes con cáncer 10 (6 mujeres), edad media 61, 8 habían llevado TME (4 inmunosupresores, 4 inmunomoduladores): 4 tumores hematológicos (mieloma múltiple, mujer de 35 años, pocos meses con IFN, y 3 leucemias linfáticas crónicas: varón de 67 años, azatioprina 5 años, varón de 62 años, IFN 7 años, mujer de 58 años, 16 años de IFN); 2 cáncer de mama (2 mujeres de 61 y 40 años, sin TME); 1 carcinoma de cavum (mujer, 21 años, IFN 3 años); 1 carcinoma adenoescamoso de pulmón (varón, 62 años, metotrexate 9 años); 1 cáncer vesical (varón, 60 años, 7 años de metotrexate), cáncer de colon (mujer, 75 años, 19 años con azatioprina). Presentaron cáncer el 2,78% de los pacientes no tratados y 6,21% de pacientes que tomaron un TME (3,48% de los pacientes que habían tomado sólo inmunomoduladores, 8,70% de los que se trataron con inmunosupresores).

**Conclusiones:** Nuestra muestra es pequeña; el porcentaje de pacientes con cáncer fue bastante similar en los pacientes tratados con inmunomoduladores respecto a los no tratados; los que recibieron inmunosupresores sí presentaron más cáncer.

## POLIRRADICULONEURITIS AXONAL ASOCIADA A CAMPYLOBACTER JEJUNNI EN EL SEÑO DE UNA ENFERMEDAD DE CROHN

L. Gabaldón Torres, P. Osorio Caicedo, C. Badía Picazo, J.M. Salom Juan y J. Salas Felipe

Servicio de Neurología. Hospital de Denia.

**Objetivos:** Las complicaciones neurológicas asociadas a la enfermedad inflamatoria intestinal (EI) no están bien estudiadas desde el punto de vista patogénico. En algunos casos se propone un origen inmunitario, como es el caso del síndrome de Guillain-Barré y la colitis ulcerosa. Presentamos un varón con polirradiculoneuritis axonal en el seno de una enfermedad de Crohn con biopsia de nervio periférico.

**Material y métodos:** Varón de 65 años con cuadro subagudo progresivo de dolor y disestesias en extremidades inferiores distal ascendente con gran afectación motora y trastorno disautonómico. Destaca una diarrea autolimitada unas semanas antes; y durante el ingreso hospitalario presenta diarrea mucosa con restos hemáticos. Se realiza anamnesis detallada, exploración neurológica y neurofisiológica, estudio de laboratorio ampliado, estudio de líquido cefalorraquídeo, colonoscopia y biopsia de nervio periférico. Se recogen los tratamientos utilizados y la evolución.

**Resultados:** El estudio neurofisiológico revela una polirradiculoneuritis axonal, los datos de laboratorio un patrón de inflamación agudo, se detectan anticuerpos control C. jejuni y una colonoscopia muestra afectación inflamatoria intestinal activa compatible con una enfermedad de Crohn. Escasa mejoría tras tratamiento con inmunoterapia, y estabilización con tratamiento para la EI con agudizaciones neurológicas simultáneas con reagudizaciones intestinales. La biopsia de nervio periférico no muestra alteración de los

vasos sanguíneos compatibles con vasculitis ni infiltrado perineural inflamatorio.

**Conclusiones:** La gravedad de la polirradiculoneuritis asociadas a EI parece relacionada con la actividad de la patología digestiva. Conocer los mecanismos patogénicos probablemente mejore el pronóstico de estos pacientes.

## ENCEFALOMIELITIS POR ANTICUERPOS IGG-NMO/AQUAPORINA-4: EL ESPECTRO CLÍNICO SE AMPLÍA

H. Ariño Rodríguez<sup>1</sup>, F. Gil López<sup>1</sup>, A.C. Ricciardi Cioccini<sup>2</sup>, J. Espinosa García<sup>2</sup>, S. Llufrui Duran<sup>1</sup>, M. Sepúlveda Gázquez<sup>1</sup> y Y. Blanco Morgado<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

<sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital General de Granollers.

**Objetivos:** La neuromielitis óptica (NMO) afecta característicamente a nervio óptico y médula espinal. La detección de anticuerpos IgG-NMO/aquaporina-4 ha permitido ampliar el espectro clínico a formas limitadas como mielitis transversa longitudinalmente extensa o neuritis óptica recurrente. Describimos un caso que demuestra que el espectro clínico completo está todavía por definir.

**Material y métodos:** Revisión de la historia clínica, resultados de laboratorio y neuroimagen de un paciente evaluado en nuestro centro en la fase aguda.

**Resultados:** Varón de 73 años que consultó por cuadro subagudo de vómitos incoercibles, seguido de síndrome confusional con alteración severa de la memoria y finalmente paraparesia, quedando parapléjico en 1 semana. La RM craneal mostró hiperintensidad hipocampal bilateral de predominio derecho, lesiones adyacentes a astas ventriculares temporales con captación derecha, y lesión bulbar adyacente al 4º ventrículo. La RM medular identificó 5 pequeñas lesiones cervicodorsales no captantes. El EEG mostró brotes de enlentecimiento delta rítmico de predominio frontal. El LCR era acelular con hiperproteinorraquia. Los IgG-NMO fueron débilmente positivos en suero y altamente positivos en LCR sugiriendo síntesis intratecal. El estudio analítico, los anticuerpos onconeuronales y anti-neurópilo fueron negativos. Recibió tratamiento con dosis altas de corticoides, inmunoglobulinas y plasmaférésis con 2 dosis de rituximab. Al alta había mejorado parcialmente del cuadro cognitivo y medular.

**Conclusiones:** La encefalomielia puede formar parte del espectro clínico asociado a los anticuerpos IgG-NMO/Aquaporina-4. Su identificación permite instaurar una inmunoterapia apropiada en una entidad de curso recurrente y agresivo.

## MANEJO DE LA NEURALGIA DEL TRIGÉMINO FARMACORRESISTENTE EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

C. Homeedes Pedret, S. Martínez Yélamos, L. Romero Pinel, E. Matas Martín, L. Bau Vila, M.A. Mañé Martínez y F. Rubio Borrego

Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge.

**Objetivos:** La neuralgia del trigémino presenta una mayor incidencia en pacientes con esclerosis múltiple que en la población general, pudiendo alcanzar incidencias de entre el 2 y el 8%. Suele estar causada por placas de desmielinización en el núcleo trigeminal, en la raíz o a lo largo del recorrido del nervio trigeminal. Analizamos la evolución clínica de pacientes diagnosticados de esclerosis múltiple con neuralgia del trigémino farmacorresistente tributarios a intervención quirúrgica.

**Material y métodos:** De los 73 pacientes diagnosticados de esclerosis múltiple y neuralgia del trigémino de nuestra Unidad de Esclerosis Múltiple analizamos la evolución clínica de los 15 pacientes

con neuralgia del trigémino farmacoresistente que se consideraron tributarios a procedimientos quirúrgicos entre 1977 y 2012.

**Resultados:** De nuestra serie de pacientes con neuralgia del trigémino farmacoresistente un 53,33% consiguieron buen control de la neuralgia del trigémino tras una primera intervención quirúrgica, ampliándose a 80,70% en los casos que requirieron una segunda intervención.

**Conclusiones:** En pacientes con neuralgia del trigémino farmacoresistente la intervención quirúrgica puede conseguir remisión de la neuralgia en algunos casos o facilitar un mejor control farmacológico posteriormente, haciendo que la intervención quirúrgica deba contemplarse como opción terapéutica.

#### ENFERMEDAD DESMIELINIZANTE Y NEOPLASIAS CEREBRALES: ¿FACTOR DE RIESGO O SIMPLE COINCIDENCIA? REPORTE DE 3 CASOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

R. Robles Cedeño, C. Van Eendenburg y L. Ramió Torrentà

*Servicio de Neurología. Unitat de Neuroimmunología i Esclerosis Múltiple. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta de Girona.*

**Objetivos:** Reportar una serie de casos de pacientes con enfermedad desmielinizante y neoplasias cerebrales y presentar una revisión de la literatura.

**Material y métodos:** Presentamos las características clínicas y radiológicas de 3 pacientes, uno con enfermedad desmielinizante de causa no familiar (EIDNF) y dos con esclerosis múltiple (EM), a quienes se diagnosticó una neoplasia cerebral.

**Resultados:** Caso 1: varón de 37 años que presenta tetraparesia espástica progresiva. La RM craneal inicial mostró lesiones de características desmielinizantes. Se realizó un extenso estudio sin llegar a un diagnóstico definitivo. Una RM de control a los 10 años reveló lesión glial hemisférica izquierda sugestiva de glioma grado III. Caso 2: varón de 53 años diagnosticado de EM tratado inicialmente con interferón-β-1b hasta que por fracaso terapéutico se inició natalizumab con buena tolerancia y eficacia. La RM de control a los 3 años reveló lesión glial en cuerpo caloso con extensión a lóbulo frontal bilateral que fue diagnosticado de glioblastoma multiforme por biopsia. Caso 3: mujer de 47 años diagnosticada de EM en tratamiento con interferón-β-1b. En la RM craneal inicial se observó meningioma parietal derecho que aumento de tamaño posteriormente y fue diagnosticado de meningioma atípico por anatomía patológica. Ninguno de los 3 pacientes había recibido tratamiento inmunosupresor.

**Conclusiones:** La relación causal entre los tumores cerebrales y las lesiones desmielinizantes o los tratamientos inmunomoduladores es desconocida. No obstante, ante un paciente con enfermedad desmielinizante y tratamiento inmunomodulador, se debe recomendar un seguimiento clínico y radiológico más estrecho.

#### EFICACIA DE LA MEDICACIÓN DE PRIMERA LÍNEA EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE

T. Maycas Cepeda, L. Alba Alcántara, B. Belarrinaga, P.E. Bermejo Velasco, M.D.R. Blasco Quílez y J.A. García-Merino

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda.*

**Objetivos:** Valorar la respuesta a los diferentes inmunomoduladores en EM en tratamiento de novo en base a datos clínicos y radiológicos.

**Material y métodos:** Estudio unicéntrico retrospectivo en pacientes con EMRR y SDA desde septiembre de 2008 que iniciaron tratamiento. Se analizaron variables clínicas iniciales, al mes, 3 meses y cada 6 meses y de neuroimagen al diagnóstico y al año.

Las RM se efectuaron siguiendo el mismo protocolo. Para el cambio terapéutico en primer nivel se consideraron intolerancia y criterios de respuesta clínica o radiológica inadecuadas.

**Resultados:** Se analizan 89 pacientes. 85,4% de los pacientes iniciaron un interferón (IFN) y el resto acetato de glatiramero (AG). AG fue el fármaco con menor porcentaje de recaídas seguido de IFNB1a sc 44. La menor tasa de incremento de EDSS se vio con AG seguido de IFNB 1b. La mayor actividad en RM se apreció en IFNB im y la menor en IFNB1b. Los cambios de medicación por intolerancia, actividad clínica o de RM fueron más frecuentes con AG, seguido de IFNB im e IFNB sc 22.

**Conclusiones:** Observamos una alta tasa de cambio de tratamiento relacionada con intolerancia (AG) o posible dosificación subóptimas (IFNbeta-1a i.m. e IFNbeta-1a 22). IFNB 1b tuvo una baja tasa de recaídas y no hubo de ser cambiado en ningún caso. Pese a las limitaciones del estudio por posible sesgo de selección y seguimiento limitado a 2 años, se sugiere la ventaja de dosis más altas de IFN y se evidencian problemas de tolerancia en AG pese a su buena respuesta.

#### ASOCIACIÓN ENTRE FUNCIONES COGNITIVAS Y CALIDAD DE VIDA EN 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.*

**Objetivos:** Los pacientes con esclerosis múltiple (EM) presentan frecuentemente alteraciones cognitivas. Según algunos trabajos, el impacto de estas alteraciones en la calidad de vida es débil, aunque la información es limitada. El objetivo del estudio es valorar la relación entre alteraciones cognitivas y calidad de vida en pacientes con EM.

**Material y métodos:** En total, 191 pacientes (66 hombres, 125 mujeres), media de edad: 40,4 ( $\pm$  11,3) años se incluyeron en el estudio. Todos los pacientes fueron valorados con la batería repetible breve de test neuropsicológicos (BRBN) y contestaron el cuestionario de calidad de vida para la EM (FAMS).

**Resultados:** Los resultados de este estudio muestran una correlación significativa entre las diferentes pruebas cognitivas y la puntuación total del cuestionario de calidad de vida. Las pruebas de memoria verbal mostraron una correlación  $r = 0,317$ ,  $r = 0,305$  y  $r = 0,286$  con una  $p < 0,001$ ; las de memoria visual  $r = 0,287$  y  $r = 0,362$  con una  $p < 0,001$ ; y las de funciones ejecutivas ( $r = 0,356$ ,  $p < 0,001$ ,  $r = 0,193$ ,  $p = 0,020$  y  $r = 0,194$ ,  $p = 0,008$ ).

**Conclusiones:** Cuando se evalúa la calidad de vida en pacientes con EM, es importante valorar también la función cognitiva, por la influencia de ésta en los pacientes. Por la asociación encontrada entre las diferentes funciones cognitivas y la calidad de vida, se considera importante realizar programas de estimulación cognitiva con el objetivo de mejorar habilidades cognitivas que ayuden también a mejorar la calidad de vida. Debido a que nuestros resultados no apoyan hallazgos de otros estudios, se sugiere realizar estudios más amplios al respecto.

#### PERCEPCIÓN DEL FINGOLIMOD Y REPERCUSIÓN EN LA CALIDAD DE VIDA AL INICIO DEL TRATAMIENTO CON FINGOLIMOD

B. Canneti Heredia, V. Meca Lallana, L. Núñez Luengo, L. Rubio Flores y J. Vivancos Mora

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa.*

**Objetivos:** Determinar el conocimiento de los pacientes respecto a fingolimod. Evaluar prospectivamente la repercusión sobre calidad de vida con el inicio de tratamiento.

**Material y métodos:** Estudio observacional prospectivo en pacientes que inician fingolimod en la Unidad de Esclerosis múltiple del Hospital de La Princesa. Mediante encuesta evaluamos el conocimiento del fármaco por los pacientes (características, precio, alternativas, seguridad, expectativas). Empleamos la escala SF-36 v2 para calidad de vida, basal y a 6 meses del inicio.

**Resultados:** Se seleccionaron 5 pacientes: 3 mujeres (60%), edad  $38,2 \pm 8,3$  años, tiempo evolución  $12,4 \pm 6,2$  años. EDSS 3,5. La mayoría (60%) conocían el nombre del fármaco, 80% infraestimaban precio/mes (60% 500-700, 40% 1.000-1.500 euros). Efecto adverso más conocido y temido: bradicardia. 80% conocían alternativas terapéuticas, priorizando su decisión por: eficacia (20%), seguridad (20%) e independencia del medio hospitalario (20%). Fuentes más influyentes: 60% información del neurólogo. Expectativas: 80% mantener misma situación clínica. Sólo un paciente esperaba mejorar situación basal. Puntuaciones SF-36v2: 47 (dominios físicos), 49,5 (mentales).

**Conclusiones:** Fingolimod es el primer tratamiento oral modificador de la enfermedad en EM. La alerta de la EMA y el riesgo cardiaco ensombrece las expectativas. Las alternativas terapéuticas permiten estratificar riesgos, individualizar opciones, integrando al paciente. La información que nuestros pacientes tienen es acertada, salvo en aspectos económicos. Conocen alternativas terapéuticas, reconociendo a su neurólogo como única fuente de información. Todos los pacientes conocían los riesgos, mejorando su tranquilidad con la monitorización. La mayoría no guarda expectativas irreales. La percepción del estado de salud es moderada-baja, precisando de valoración a largo plazo para valorar cambios.

## ESCLEROSIS MÚLTIPLE: REALIDAD, NECESIDADES Y CALIDAD DE VIDA

M. Murie Fernández<sup>1</sup>, A. Fontes Villalba<sup>1</sup>, P. Esteve Belloch<sup>1</sup>, A. Izko<sup>2</sup>, J. Sarasate<sup>2</sup> y J. Arza<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra. <sup>2</sup>Equipo investigación IKUS. <sup>3</sup>Departamento de Trabajo social. Universidad Pública de Navarra.

**Objetivos:** Estudiar la influencia de la esclerosis múltiple en la vida del paciente.

**Material y métodos:** En septiembre de 2011, entrevista a socios de la "Asociación Esclerosis Múltiple Navarra". Si no se pudo se envío cuestionario. Cinco técnicos de investigación obtuvieron las conclusiones.

**Resultados:** Encuestados 140 de 207 socios (91 entrevistados), 70% mujeres, edad media 46,5 años. Estado civil: El 70% vive en pareja. Menos del 8% solos. El 68,5% están casados y el 38,9% ha tenido hijos después del diagnóstico. Gasto: el 28% invierte en rehabilitación y el 20% en adaptaciones domiciliarias. Discapacidad-dependencia: el 60% tiene algún grado de discapacidad y el 13% recibe prestación. El 43% necesita ayuda para al menos una actividad de la vida diaria. Empleo: el 30% trabaja, el 46% percibe pensión y para el 18% sus ingresos son los principales de la familia. El 68% comunicó el diagnóstico en el trabajo; el 22% ha tenido problemas laborales posteriormente. Relaciones sociales-ocio: el 68% no participa en actividades comunitarias y el 50% han cambiado sus actividades. Calidad de vida: la media de la calidad de vida es 6,5/10 y el 50% cree no tener cubierta alguna necesidad. Asociacionismo: la adhesión a la asociación es mayor en la capital y el 90% la valora de forma positiva.

**Conclusiones:** La esclerosis múltiple afecta de forma significativa a la vida de los pacientes, conlleva un gasto económico adicional, aumento de la discapacidad y dependencia, dificultades laborales y sociales y una menor calidad de vida. La asociación se considera importante entre los pacientes.

## DIFERENTES DISCURSOS ANTE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE

M. Murie Fernández<sup>1</sup>, A. Fontes Villalba<sup>1</sup>, M.J. Muñoz<sup>2</sup> y J. Arza<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra.

<sup>2</sup>Departamento de Trabajo social. Universidad Pública de Navarra.

**Objetivos:** Comparar los puntos de vista, referentes a la esclerosis múltiple (EM), de los gestores sanitarios-sociales, profesionales sanitarios, pacientes, familiares y profesionales de asociaciones.

**Material y métodos:** Durante el último semestre de 2011 se llevaron a cabo entrevistas con profesionales sanitarios dedicados a la EM (médicos 3, enfermeras 2) y pacientes (15), así como entrevistas grupales con gestores (5), familiares de pacientes (20) y profesionales de la asociación (8). Posteriormente 5 técnicos de investigación obtuvieron las conclusiones de cada grupo.

**Resultados:** Todos los grupos reconocen que la atención sanitaria (diagnóstico y tratamiento) es buena. Los profesionales sanitarios y de la asociación no mencionan la discapacidad, la incapacidad laboral y la dependencia, aspectos muy valorados por los pacientes y familiares. Existen diferentes puntos de vista entre los gestores si se habla de discapacidad e incapacidad laboral "parámetros objetivos" o de dependencia "subjetivos". Todos los grupos menos los gestores están de acuerdo en la importancia de las asociaciones como apoyo al paciente y como forma de "suplir" las carencias del sistema sanitario, sin embargo se detecta una falta de coordinación entre profesionales y asociaciones. La incertidumbre y el proceso de adaptación se describen como claves en el día a día de los pacientes y sus familiares, mientras que los profesionales no reparan en ellos.

**Conclusiones:** Las preocupaciones en torno a la EM son distintas en función del grupo analizado. Los neurólogos debemos conocer cuáles son las preocupaciones de los pacientes y del resto de implicados, para dar una mejor atención a los pacientes.

## Enfermedades neuromusculares P1

### MIOPATÍA POR ACÚMULO DE MIOSINA

I. Jericó Pascual<sup>1</sup>, F. García-Bragado Acín<sup>2</sup>, A. Ibáñez Yanguas<sup>3</sup>, J. Sáenz Bañuelos<sup>4</sup> y M. Olivé Planas<sup>5</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Anatomía patológica;

<sup>3</sup>Servicio de Neurofisiología Clínica; <sup>4</sup>Servicio de Radiología.

Hospital Virgen del Camino. <sup>5</sup>Unitat de Neuropatología. Hospital Universitari de Bellvitge.

**Objetivos:** Presentamos una familia (clínica, estudio genético y patrón RM) afecta de miopatía por acúmulo de miosina (miopatía por cuerpos hialinos) con patrón de herencia AD (mutación en el gen MYH-7; CR 14q11.2). Esta miosinopatía hereditaria, con herencia variable y curso lentamente progresivo, presenta 2 fenotipos clínicos predominantes (escapuloperoneal y miopatía cinturas) sin afectación cardiaca.

**Material y métodos:** Caso 1: varón de 38 años con mialgias y debilidad proximal con escápula alada y debilidad asimétrica para la flexión dorsal de pies. Caso 2: hermano menor del caso 1 afecto de miopatía de cinturas desde 1<sup>a</sup> década no progresiva inicialmente, con deterioro rápidamente progresivo a partir de los 25 años, en silla de ruedas desde los 33 años.

**Resultados:** La miopatía por acúmulo de miosina es una rara entidad, de curso lentamente evolutivo aunque está descrita la posibilidad de deterioro rápidamente progresivo tras varios años de estabilización. Los niveles de CPK son variables. No se acompaña de miocardiopatía. Histológicamente se aprecian depósitos hialinos

(miosina lenta +) subsarcolemiales exclusivamente en fibras tipo I. El estudio genético en esta familia confirmó la presencia de la mutación en heterocigosisidad c.5533C > T(p.R1845W) del gen MYH7.

**Conclusiones:** Las mutaciones en el gen MYH-7 (Myosin heavy chain-7) son responsables de diferentes síndromes clínicos entre los que se encuentran: miopatía distal tipo III (Gowers-Laing) MPD1, miocardiopatía hipertrófica no compactada, miocardiopatía dilatada y miopatía por cuerpos hialinos. Esta última entidad debe ser considerada en el diagnóstico diferencial de los síndromes es-capuloperoneales, aunque hay descritos otros fenotipos.

## RESONANCIA MAGNÉTICA CARDÍACA EN PACIENTES CON DISTROFIA MIOTÓNICA TIPO 1

C. Valencia Sánchez<sup>1</sup>, C. Fernández Golfín<sup>2</sup>, L. Gómez Vicente<sup>1</sup>, J. Ferreirós<sup>3</sup>, R. Barahona Hernando<sup>1</sup>, Á. Vela Souto<sup>1</sup>, A. Guerrero Sola<sup>1</sup> y L. Galán Dávila<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Cardiología; <sup>3</sup>Servicio de Radiología. Hospital Clínico San Carlos.

**Objetivos:** La afectación cardiaca en pacientes con distrofia miotónica tipo 1 (DM1) es frecuente y se manifiesta con bloques de conducción, arritmias y miocardiopatía. El objetivo del estudio es evaluar la utilidad de la resonancia magnética cardiaca (RMC) en la detección de patología cardiaca estructural de pacientes con DM1 sin evidencia de afectación cardiaca mediante otras técnicas.

**Material y métodos:** Estudio prospectivo en el que se incluyen 8 pacientes con DM1 con estudio genético. Se realizaron electrocardiograma (ECG), Holter-ECG de 24 horas y ecocardiograma trans-torácico. Se obtuvieron imágenes de RMC calculando volúmenes y función de ambos ventrículos. Se evaluó además la presencia de fibrosis miocárdica. Se analiza la relación entre la afectación cardiaca en RMC, la severidad de la clínica muscular y el número de tripletes CTG en estos pacientes.

**Resultados:** Edad media: 43,4 años. 62,5% varones. 6 pacientes presentaban debilidad distal, y 2 también proximal. Un paciente precisaba ventilación mecánica no invasiva. Ningún paciente refería síntomas cardíacos. 5 pacientes presentaban anomalías en el ECG basal pero en ningún caso se observaron arritmias en Holter-ECG. Los ecocardiogramas fueron normales. La RMC mostró signos de fibrosis miocárdica en 3 pacientes y fracción de eyeción de ventrículo izquierdo reducida en 6 pacientes.

**Conclusiones:** La prevalencia de afectación cardiaca en pacientes con DM1 es elevada. La RMC es útil en la detección precoz de anomalías estructurales cardíacas y fibrosis miocárdica en pacientes con DM1, proporcionando información adicional a la obtenida con otras técnicas. Puede ayudar al diagnóstico precoz y manejo de estos pacientes.

## VARIANTE DEL MNGIE FENOTIPO POLG: REVISIÓN DE LA LITERATURA A PROPÓSITO DE UN CASO

I. González Suárez<sup>1</sup>, I. Sanz Gallego<sup>1</sup>, J. Álvarez Pellicer<sup>2</sup>, J.J. Ríos Blanco<sup>1</sup> y J. Arpa Gutiérrez<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario La Paz.

**Objetivos:** El síndrome neuro-gastrointestinal (MNGIE) se define por la presencia de caquexia, alteraciones gastrointestinales, oftalmoplejía externa progresiva y ptosis, neuropatía periférica y leucoencefalopatía. Clásicamente relacionada con la mutación de la enzima timidina fosforilasa (TP) codificada por el gen TYMP, se han descrito casos secundarios a mutaciones diferentes con cuadro clínico superponible.

**Material y métodos:** Mujer de 35 años que presenta desde la infancia cuadros reiterados de pseudoobstrucción intestinal. Progresivamente se va asociando oftalmoplejía externa con ptosis bilateral y neuropatía de predominio axonal severa. Las funciones cognitivas eran normales.

**Resultados:** La RMN no mostraba signos de leucoencefalopatía. En la biopsia muscular se objetivaron datos sugestivos de miopatía mitocondrial. En el análisis del ADN no se detectó mutación del gen TYMP. En el estudio molecular se observó depleción del ADNmt compatible con una mutación del gen POLG recesiva.

**Conclusiones:** Se presenta el caso de una paciente con fenotipo típico de MNGIE sin encefalopatía, en el que en el análisis genético no se demostró la mutación de la TP, por lo que se sospechó una variante del mismo con depleción del ADNmt compatible con una mutación del gen POLG recesiva.

## DEBILIDAD GENERALIZADA EN PACIENTE CON SIDA

A. Rodríguez Sanz<sup>1</sup>, D. Prefasi Gomar<sup>1</sup>, I. Sanz Gallego<sup>1</sup>, O. Trabajos<sup>1</sup>, M. Gutiérrez Molina<sup>2</sup> y F.J. Arpa Gutiérrez<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario La Paz.

**Objetivos:** Aproximadamente un 30% de los pacientes VIH presentan afectación neurológica como primera manifestación de la infección, mostrando un 15-40% manifestaciones neuromusculares. Presentamos el caso de un paciente con SIDA que presenta debilidad en las cuatro extremidades de curso subagudo.

**Material y métodos:** Varón de 38 años, exADVP, diagnosticado de VIH categoría C3 (SIDA) hace 15 años y en tratamiento antirretroviral desde hace 2 meses, tras presentar neumonía por P. jiroveci con CD4 46,8/mcl y carga viral 630.000 copias/ml. El paciente presenta cuadro subagudo de 7 días de evolución de debilidad en las 4 extremidades, de inicio proximal, atrofia e hipotonía muscular, hipo-arreflexia generalizada, aspecto caquéctico y febrícula. Se le realizaron análisis de sangre con CPK, estudio neurofisiológico y, posteriormente biopsia muscular.

**Resultados:** Estudio neurofisiológico: patrón miopático difuso grave, de predominio proximal, con signos inflamatorios y signos de neuropatía periférica motora. Laboratorio: aumento de CPK (5.127 UI/l), carga viral 152 copias/ml y CD4 307/mcl, toxoplasma IgM positivo e IgG negativo. Biopsia muscular: se objetiva una miopatía inflamatoria por toxoplasma. Se inició tratamiento con pirimetamina y sulfadiazina consiguiéndose que deambulara sólo tras 7 días de iniciar la pauta terapéutica.

**Conclusiones:** El SIDA plantea una situación compleja en la evaluación diagnóstica ante un paciente con debilidad muscular ya que pueden coexistir distintos factores que la originen. Al empezar el tratamiento con TARGA los pacientes tienen el riesgo de presentar el denominado "síndrome de reconstitución inmune", produciéndose la reactivación de infecciones latentes como la toxoplasmosis.

## DISFAGIA GRAVE COMO DEBUT DE UNA MIOPATÍA SARCOIDEA. A PROPÓSITO DE UN CASO

C.M. de Miguel Serrano<sup>1</sup>, P. Montero Escrivano<sup>1</sup>, E. Guerra Schulz<sup>1</sup>, M.T. Fernández García<sup>1</sup>, Y. Aladro Benito<sup>1</sup>, R. Marasescu<sup>1</sup>, J. García Satué<sup>2</sup>, B. Vega<sup>3</sup> y A. Pinel González<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neumología; <sup>3</sup>Servicio de Endocrinología. Hospital Universitario de Getafe.

**Objetivos:** La neurosarcoidosis aparece en el 5% de los pacientes con sarcoidosis. La afectación muscular sintomática supone el

0,5-2% de los casos, más frecuente en pacientes mayores y en fases tardías. Hay descritas 3 formas: nodular, aguda y crónica; siendo ésta, la más frecuente. La disfagia es excepcional; puede ser secundaria a compresión esofágica por adenopatías, neuropatía glosofaríngea o afectación cricofaríngea. Se presenta un caso.

**Material y métodos:** Caso clínico.

**Resultados:** Se trata de una mujer de 74 años, hipertensa, dislipémica y tiroidectomizada. Presenta fatigabilidad y debilidad progresivas de 10 meses de evolución en miembros inferiores, asociado a disfagia progresiva para sólidos. No clínica sistémica ni lesiones cutáneas. La exploración muestra: debilidad en cintura pélvica hiperreflexia y marcha paraparética. La analítica objetiva hiperCPKemia, PTH disminuida, función tiroidea normal; anticuerpos antinucleares positivos con ENAS, antiDNA y ANCA negativos. El EMG muestra miopatía moderada. Se realiza TAC torácico con adenopatías paratraqueales, subcarinal e hiliares, con granulomas no caseificantes en la biopsia transbronquial. Durante el ingreso presenta IRA con hipercalcemia. La biopsia muscular demuestra infiltrado inflamatorio leve. Tras un diagnóstico de miopatía sarcóide se inicia tratamiento corticoide, con mejoría evidente de la paraparesia y leve de la disfagia un mes después del inicio.

**Conclusiones:** La miopatía como debut de una sarcoidosis aparece en menos del 1%. En la forma crónica la respuesta es variable, en función del grado de atrofia. La disfagia secundaria a miopatía o infiltración esofágica sarcóide es excepcional. Hay pocos casos descritos; refieren buena respuesta a corticoides, aunque pueden precisar dosis altas o tratamiento combinado.

#### MIOPATÍA MIYOSHI-LIKE SECUNDARIA A MUTACIÓN EN EL GEN ANO5 (MMD3): A PROPÓSITO DE DOS CASOS

C. Domínguez González<sup>1</sup>, J.F. Gonzalo Martínez<sup>1</sup>, A. Hernández Laín<sup>2</sup>, J. Clarimón Echavarría<sup>3</sup> y J. Esteban Pérez<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neuropatología. Hospital Universitario 12 de Octubre. <sup>3</sup>Servicio de Neurogenética. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

**Objetivos:** Presentación de dos casos de miopatía distal secundaria a mutación en el gen ANO5.

**Material y métodos:** Descripción de dos casos clínicos.

**Resultados:** Dos hermanos hijos de padres consanguíneos (primos segundos) presentan un cuadro clínico de idénticas características: fatiga muscular precoz, excesiva a la actividad realizada, de inicio en la segunda década de la vida y seguido a lo largo de la tercera de debilidad muscular progresiva, inicialmente como dificultad para ponerse de puntillas y posteriormente con limitaciones para subir escaleras y levantarse del asiento. Se demuestran cifras de creatinquinasa persistentemente elevadas ( $> 5.000$ ) y en una RM muscular signos de infiltración grasa y atrofia del ambos gemelos y sóleos, de forma asimétrica y de todos los músculos del compartimento anterior y posterior del muslo respetando el recto anterior, gracilis y sartorio. Una biopsia muscular es informada como cambios distróficos sin alteración en las proteínas de membrana distrofina, sarcoglicanos, disferlina y caveolina. Dado el fenotipo clínico y tras descartarse un déficit de disferlina se realizó un estudio molecular del gen ANO5 confirmándose la presencia de una variación previamente descrita como patogénica en homocigosis (c.dup191A).

**Conclusiones:** Ante la sospecha de distrofia muscular, el fenotipo clínico y una prueba de imagen permiten dirigir el estudio molecular, haciendo innecesaria en muchas ocasiones la biopsia de músculo. En las formas distales con afectación predominante del compartimento posterior de la pierna y gran elevación de las cifras de CPK (fenotipo Miyoshi) una determinación de la expresión de disferlina en monocitos normal orienta hacia un déficit de anoctamin 5.

#### NUEVA MUTACIÓN EN EL GEN DE LA DESMINA: UTILIDAD DE LA RM MUSCULAR EN EL DIAGNÓSTICO DE UNA MIOPATÍA DISTAL

C. Domínguez González<sup>1</sup>, J.F. Gonzalo Martínez<sup>1</sup>, A. Hernández Laín<sup>2</sup>, P. Gallano Petit<sup>3</sup> y J. Esteban Pérez<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neuropatología. Hospital Universitario 12 de Octubre. <sup>3</sup>Servicio de Neurogenética. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

**Objetivos:** Presentación de una miopatía distal diagnosticada precozmente gracias a los hallazgos de la IRM.

**Material y métodos:** Descripción de un caso clínico.

**Resultados:** Varón de 57 años con síndrome de WPW y DM-II, que desde la cuarta década de la vida comienza a notar tropiezos frecuentes y dificultades para correr y subir escaleras. Es diagnosticado de polineuropatía axonal sensitivo-motora leve al demostrar debilidad muscular distal de piernas, arreflexia aquilea e hipopallestesia y un estudio electrofisiológico compatible. Al referir síntomas similares en el padre es remitido a las consultas de neuromuscular para descartar neuropatía hereditaria. Reexplorado entonces llama la atención la amiotrofia distal del compartimento anterior y posterior de las piernas sin atrofia del músculo pedio y la presencia de debilidad proximal de piernas sin alteraciones en manos. Con estos datos clínicos y una determinación de CPK de 800 UI/L se solicita una RM muscular con la sospecha de miopatía miofibrilar. En la RM se identifica una infiltración grasa y atrofia selectiva del músculo semitendinoso en el muslo que orienta hacia una desminopatía, entre otras. Previo al estudio molecular se realiza una biopsia de cuádriceps que confirma la presencia de depósitos de material esosinófilo denso que se tiñe con las técnicas inmunohistoquímicas de desmina y miotilina en menor grado. El estudio molecular identifica la mutación Pro419His en heterocigosis en el gen DES, no descrita previamente pero muy probablemente patogénica en los modelos informáticos de predicción.

**Conclusiones:** Este caso demuestra una vez más la utilidad de la IRM en el diagnóstico precoz de las miopatías.

#### ¿POLIMIOSITIS RESISTENTE AL TRATAMIENTO? UTILIDAD DE UN MARCADOR INMUNOLÓGICO EN LA DECISIÓN TERAPÉUTICA

C. Domínguez González<sup>1</sup>, J.F. Gonzalo Martínez<sup>1</sup>, A. Hernández Laín<sup>2</sup>, A. Serrano Hernández<sup>3</sup> y J. Esteban Pérez<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neuropatología; <sup>3</sup>Servicio de Inmunología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

**Objetivos:** Presentar un caso de miopatía inmunomediada resistente a los tratamientos habituales donde la determinación de anticuerpos anti-SRP (signal recognition particle) permitió adecuar el manejo terapéutico.

**Material y métodos:** Presentación de un caso clínico.

**Resultados:** Varón de 63 años que desde hace cinco presenta debilidad muscular exclusivamente proximal de extremidades, incluido el cuello, simétrica, indolora, de inicio subagudo y curso lentamente progresivo no asociado a debilidad facial ni bulbar. Las cifras de CPK muestran elevación fluctuante desde 600 a 6.000 UI/L y un EMG un patrón miopático con ausencia de actividad muscular espontánea patológica. A pesar de que hasta en dos biopsias musculares no se detecta infiltrado inflamatorio ni positividad de HLA (una de ellas dirigida por RM, que demostraba evidencias de edema muscular sin sustitución grasa), es tratado de forma empírica con prednisona primero y posteriormente con azatioprina y luego ciclosporina durante casi dos años, con la sospecha de polimiositis. Con este tratamiento sólo se consigue un descenso marcado de la CPK y una mejoría clínica parcial sin conseguir que permanezca asintomático. Ante este cuadro clínico se sospecha una miopatía necrotizante por anticuerpos anti-SRP; se solicita su determinación que resulta positiva y

confirma el diagnóstico. Se inicia entonces tratamiento regular con inmunoglobulinas IV con excelente respuesta clínica. En caso de que no se obtenga beneficio con ellas se pautará tratamiento con rituximab, que ha demostrado gran eficacia en estos casos.

**Conclusiones:** La falta de respuesta de las miopatías inflamatorias a los tratamientos habituales debe llevar a replantear este diagnóstico.

### INCONTINENCIA URINARIA EN MIASTENIA GRAVIS: ¿MANIFESTACIÓN O COINCIDENCIA? NUEVA DESCRIPCIÓN Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

A. Pluma Sanjurjo<sup>1</sup>, M. Salvadó Figueras<sup>2</sup>, J. Conejero Sugrañes<sup>3</sup>, J. Granda Méndez<sup>4</sup>, A. Martínez de la Ossa Vela<sup>5</sup>, M. Badia Cantó<sup>2</sup>, M. Canela Cardona<sup>6</sup> y J. Gámez Carbonell<sup>6</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Reumatología; <sup>2</sup>Unidad de Miastenia Gravis. Servicio de Neurología. Institut de Recerca Hospital Vall d'Hebron. UAB; <sup>3</sup>Servicio de Urología; <sup>4</sup>Servicio de Neurología; <sup>5</sup>Servicio de Neurofisiología Clínica; <sup>6</sup>Unidad de Miastenia Gravis. Servicio de Cirugía Torácica. Institut de Recerca Vall d'Hebron. UAB. Hospital Universitari Vall d'Hebron.

**Objetivos:** Aunque en la miastenia gravis (MG) pueden afectar-se prácticamente todos los músculos estriados, son inusuales las manifestaciones urológicas secundarias al compromiso del esfínter uretral. Aportamos un nuevo caso de incontinencia urinaria como síntoma acompañante en el debut de la enfermedad. Revisamos la casuística descrita e hipótesis fisiopatogénicas.

**Material y métodos:** Paciente de 23 años remitida para estudio de diplopía fluctuante, debilidad y fatigabilidad muscular. Asimismo, refería incontinencia urinaria grave en bipedestación, que empeoraba con la tos. Se estableció el diagnóstico MG tras estudios neurofisiológicos compatibles y detección de anticuerpos anti-RACH. Se realizó posteriormente timectomía. Paralelamente a la mejoría de los síntomas miasténicos, presentó una disminución muy importante de la incontinencia. Se solicitó estudio urodinámico.

**Resultados:** En los estudios urodinámicos evidenciaron un detrusor hipocontráctil, con presión de apertura 20 cm H<sub>2</sub>O y pico de flujo 25 cm H<sub>2</sub>O. Identificamos 9 casos de MG con incontinencia urinaria en la literatura. Cinco de ellos (como nuestra paciente) no tenían antecedentes quirúrgicos urológicos o ginecológicos que sugirieran origen post-traumático. Todos los casos eran formas generalizadas de MG, una seronegativa.

**Conclusiones:** Los pacientes con MG pueden presentar afectación del esfínter urinario en el debut de la enfermedad, complicación probablemente infraestimada ante la constelación de síntomas musculares canónicos. Se desconocen las causas por la que este subgrupo de pacientes presentan predominantemente hiporreflexia o arreflexia del detrusor. La afectación del esfínter urinario en MG debe tenerse en consideración en aquellos pacientes que tengan prevista una intervención de próstata por riesgo de desarrollar incontinencia permanente.

Agradecimientos. PI 10/01070 FIS-FEDER e INTERLAKEN AWARDS 2012

### ESTUDIO DE CAVEOLINA-3 EN PACIENTES CON HIPERCKEMIA ASINTOMÁTICA O PAUCISINTOMÁTICA

P. Martí Martínez<sup>1</sup>, N. Muelas<sup>1</sup>, F. Mayordomo<sup>1</sup>, T. Sevilla<sup>1</sup>, P. Gallano<sup>2</sup>, M. Fanin<sup>3</sup>, C. Angelini<sup>4</sup> y J.J. Vilchez<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. <sup>2</sup>Servicio de Neurogenética. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. <sup>3</sup>Servicio de Neurociencias; <sup>4</sup>Servicio de Neurología. Universidad de Padua.

**Objetivos:** El déficit de caveolina-3 (cav-3) se puede presentar como una miopatía de cinturas, una hiperCKemia asintomática/

paucisintomática y como la enfermedad del “rippling” (músculo ondulante). El objetivo del estudio es analizar 16 pacientes con hiperCKemia asintomática o paucisintomática en cuya biopsia se detectó un déficit de cav-3 con diferentes técnicas. Adicionalmente pretende evaluar el rendimiento diagnóstico de cada uno de los procedimientos.

**Material y métodos:** Serie de 235 pacientes con hiperCKemia asintomática/paucisintomática estudiados con biopsia muscular. Los análisis incluyen detección de cav-3 con inmunohistoquímica (IQ), inmunofluorescencia (IF), western-blot (WB) y secuenciación del gen. Los test morfológicos se contrastaron en dos laboratorios expertos en miopatología.

**Resultados:** La serie incluye 16 casos: 12 hombres y 4 mujeres. Seis tienen presentación familiar, 4 son asintomáticos y 12 paucisintomáticos. En 15 aparecen rasgos miopáticos inespecíficos y en 1 un perfil distrofico. Ninguno caso presentó déficit de cav-3 con IQ, pero se detectaron 3 con IF, 12 con WB y uno mostró la alteración tanto en IF como WB. Cinco casos mostraron un déficit de calpaína asociado y otro paciente tenía una mutación en el gen de la Ryanodina. La secuenciación genética de cav-3 solo detectó un paciente con una mutación (c\*20G > C) y dos con un polimorfismo (p.N33N).

**Conclusiones:** La alteración de cav-3 en las hiperCKemias resulta infrecuente. Las técnicas de IQ y WB carecen de utilidad. Para el cribaje diagnóstico es imprescindible usar la inmunofluorescencia (sensibilidad 100%). Sin embargo no alcanza el 100% de especificidad como se había postulado, siendo necesario completar el estudio con secuenciación genética.

### PARÁLISIS RECURRENTE LARÍNGEO BILATERAL COMO MANIFESTACIÓN ÚNICA DE BROTE CIDP

M. Bejarano Parra, B. Cueli Rincón, E. González Soltero, M. Zurdo y F. Castellanos Pinedo

Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Puerto.

**Objetivos:** Las polirradiculopatías inflamatorias crónicas (CIDP) se caracterizan por una neuropatía sensitivomotora desmielinizante de mecanismo autoinmune. La evolución puede ser progresiva o recidivante (con recaídas). Se diferencia de las formas agudas o síndrome de Guillain Barré (SGB) por la instauración progresiva de los síntomas. Es más frecuente en edades medias. Se han propuesto criterios clínicos, electrofisiológicos e histopatológicos precisos para el diagnóstico de CIDP. En las CIDP la afectación de pares craneales es mucho menos frecuente que en las formas agudas (SGB).

**Material y métodos:** Paciente de 55 años con diagnóstico de CIDP en 1984 con estabilidad en los últimos 10 años. Ha presentado recaídas consistentes en disfonía, disfagia a líquidos y estridor de instauración subaguda. La laringoscopia objetiva parálisis recurrente bilateral con situación de cuerdas vocales paramediana y sin lesiones orgánicas a nivel laríngeo ni faríngeo. Balance motor y sensitivo en 4 extremidades sin cambios respecto a su situación previa.

**Resultados:** En ambos episodios de recaídas se administra inmunoglobulina (dosis 0,4 x kg de peso 5 días) con recuperación completa. Analítica completa y RMN base de cráneo sin datos patológicos. El ENG muestra polirradiculopatía sensitivomotora de predominio en miembros inferiores desmielinizante y carácter grave.

**Conclusiones:** Los pares craneales IX y X pueden afectarse en distintos niveles: supranuclear, nuclear/bulbo o periférico. A nivel periférico puede afectarse por múltiples etiologías: infecciosa, patología orofaríngea (abscesos, tumores...), lesiones de base de cráneo, tóxicos e inmunológico (SGB). No hemos encontrado en la bibliografía consultada casos de parálisis recurrente bilateral secundarias a CIDP como el caso que presentamos

## Enfermedades neuromusculares P2

### BASE DE DATOS MIASTENIA GRAVIS. PROYECTO MULTICÉNTRICO DE CIBERNED

M.I. Illa Sendra<sup>1</sup>, J. Díaz Manera<sup>1</sup>, R. Rojas García<sup>1</sup>, C. Paradas<sup>2</sup>, M. Cabrera Serrano<sup>2</sup>, J.L. Muñoz Blanco<sup>3</sup>, C. Casasnovas<sup>4</sup>, M.A. Alberti<sup>4</sup>, A. López de Munain Arregui<sup>5</sup>, R. Fernández Torró<sup>5</sup>, J. Pardo Fernández<sup>6</sup>, J. Berciano<sup>7</sup>, A. Lara Pelayo<sup>7</sup>, J. Coll Canti<sup>8</sup>, A. Martínez Piñeiro<sup>8</sup>, T. Sevilla<sup>9</sup>, L. Bataller<sup>9</sup>, A. Guerrero Sola<sup>10</sup> y S. Segovia Simón<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

<sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío. <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón. <sup>4</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge. <sup>5</sup>Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea. <sup>6</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario. <sup>7</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

<sup>8</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. <sup>9</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. <sup>10</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínico de Madrid.

**Objetivos:** El proyecto CIBERNED permite crear bases de datos de diferentes enfermedades neuromusculares con el objetivo de desarrollar guías clínicas y proyectos de investigación. Base de datos de miastenia gravis (MG): incluye aspectos demográficos, clínicos, inmunológicos, terapéuticos y disponibilidad de material biológico.

**Material y métodos:** Neurólogos de 13 hospitales del Sistema Nacional de Salud, diseñaron la base-MG con 172 ítems. Una revisora de la base se encarga periódicamente de verificarlos. La base-MG está disponible para cualquier neurólogo desde marzo del 2011. El tiempo de introducción es de 20-30 minutos por paciente y de 5-7 por entrada de seguimiento.

**Resultados:** Se han analizado 743 pacientes. 77,5% tienen MG generalizada (II-IIIA 21,2%, II-IIIB 29,3%, IVB 7,4%, y V 6,5%). En el 59,8% el inicio fue tardío (> 50 años). 71,3% presentaban AChR-MG, 3,63% MuSK-MG y 19,7% MG-seronegativa. 69,93% de los enfermos recibieron inmunosupresores: esteroides el 92%, azatioprina 33,9%. 4% de los pacientes recibieron rituximab. IVIg o plasmaférésis se administraron en el 33,5% de los pacientes.

**Conclusiones:** La inclusión de pacientes en la base de datos es un éxito, a pesar de requerir más tiempo que un registro normal. Su implementación ha permitido el inicio de proyectos de investigación (Guía diagnóstica y terapéutica, Embarazo-MG, Antígenos en MG-seronegativa, Tratamiento biológico-MG, factores desencadenantes-MG). La confirmación de que el 60% de los pacientes tienen un inicio tardío de MG, debe alertar a nuestro sistema sanitario sobre la MG en la vejez, ya que nuestra expectativa de vida es de 82 años.

### MIASTENIA GRAVIS Y SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ CONCURRENTE. PRIMER CASO EN ESPAÑA

J. Gámez Carbonell<sup>1</sup>, L. Guzmán García<sup>2</sup>, M. Salvadó Figueras<sup>3</sup>, J. Durà Miralles<sup>1</sup>, J. Granda Méndez<sup>1</sup>, A. Pluma Sanjurjo<sup>4</sup>, A. Martínez de la Ossa Vela<sup>2</sup>, M. Badia Cantó<sup>3</sup> y N. Raguer Sanz<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurofisiología Clínica;

<sup>3</sup>Unidad de Miastenia. VHIR. UAB; <sup>4</sup>Servicio de Reumatología. Hospital Universitari Vall d'Hebron.

**Objetivos:** Miastenia gravis (MG) y el síndrome de Guillain-Barré (SGB) son enfermedades raras con una incidencia de 3/10<sup>6</sup> y de

5/10<sup>6</sup> habitantes y año respectivamente, siendo la probabilidad de coincidencia temporal de 1/10<sup>6</sup>. Describimos un nuevo caso de presentación concurrente de MG y SGB.

**Material y métodos:** Paciente de 84 años que acudió a urgencias por síndrome bulbar progresivo de dos semanas de evolución, con normalidad de reflejos miotáticos. A las 12 horas, inició clínica de insuficiencia respiratoria hipercápnica, precisando intubación, ventilación mecánica e ingreso en UCI.

**Resultados:** El EMG previo a la intubación mostró una alteración post-sináptica de unión neuromuscular con normalidad de los parámetros neurográficos. A los 4 días, el EMG de control identificó además hallazgos de una polineuropatía axonal aguda y el LCR mostró hiperproteinorraquia. Los anticuerpos anti-receptor de acetilcolina (RACh) fueron positivos. Un TAC torácico descartó timoma. Tras la instauración de tratamiento con inmunoglobulinas, piridostigmina e inmunosupresores, la paciente presentó una evolución favorable, siendo actualmente independiente con mínima debilidad de miembros inferiores.

**Conclusiones:** Nuestro caso representa la forma de debut más tardío de MG de esta rara asociación de estas dos enfermedades autoinmunes, de la que se han descrito 8 casos en la literatura. Como hipótesis patogénica para explicar esta asociación, se ha propuesto la existencia de mecanismos de mimetismo molecular comunes. En este sentido, estudios experimentales en ratones han mostrado una reacción cruzada con anticuerpos RACh al ser inoculados con suero humano de SGB.

Agradecimientos. PI 10/01070 FIS-FEDER e INTERLAKEN 2012

### PRESENTACIÓN DE LA ENFERMEDAD DE POMPE TARDÍA CON HIPERCKEMIA ASINTOMÁTICA E INSUFICIENCIA RESPIRATORIA

N. Muelas Gómez, T. Sevilla Mantecón, L. Bataller Alberola, R. Sivera Mascaró, P. Martí Martínez, F. Mayordomo Fernández, I. Azorín Villena y J.J. Vílchez

Servicio de Neurología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe.

**Objetivos:** La terapia enzimática (TSE) en la enfermedad de Pompe (EP) plantea nuevos retos. El diagnóstico precoz es deseable para prevenir el deterioro funcional. No obstante, se conocen casos que cursan sólo con hiperCKemia durante décadas y que no han necesitado de un tratamiento costoso. Describimos dos pacientes con hiperCKemia asintomática que presentaron insuficiencia respiratoria sin signos de afectación muscular.

**Material y métodos:** Hombre y mujer de 32 y 27 años diagnosticados de hiperCKemia asintomática (700 a 1.500 UI/L) y seguidos durante cinco años. El diagnóstico de EP se estableció con gota seca (DBS), confirmándose mediante análisis mutacional. En el seguimiento se midió la fuerza muscular (MRC), y se realizaron pruebas funcionales (test 6MWT, cronometría de los 10 metros de marcha, ascenso-descenso de 4 escalones y el paso de decúbito a bipedestación) y de imagen muscular mediante RM. Las pruebas respiratorias incluyeron CVF, PIM, PEM y pulsioximetría nocturna.

**Resultados:** La fuerza muscular y las pruebas de movilidad se mantuvieron normales. La RM solo mostró cambios en la musculatura paravertebral lumbar del caso 1. Las pruebas funcionales respiratorias se fueron deteriorando: reducción CVF > 25% en decúbito, disminución de PIM y pulsioximetría nocturna alteradas. En ambos pacientes se instauró ventilación asistida y se indicó TSE.

**Conclusiones:** La aparición temprana de insuficiencia respiratoria es bien conocida en la EP, pero resulta extraordinaria sin signos de miopatía. Estos casos ilustran la utilidad del examen DBS rutinario en hiperCKemias, y la necesidad de una estrecha vigilancia de la función respiratoria en el seguimiento de la EP.

## SÍNDROME DE EATON LAMBERT CON PRESENTACIÓN OCULAR

A. Pellisé Guinjoan<sup>1</sup>, X. Ustrell Roig<sup>1</sup>, V. Pascual Rubio<sup>2</sup>, J. Casanova Molla<sup>1</sup>, A. Mañé Martínez<sup>1</sup>, M. Barcala Simó<sup>2</sup>, J. Viñas Gaya<sup>1</sup>, R. Mares Segura<sup>1</sup> y X. Aguilar Bargalló<sup>1</sup>

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

**Objetivos:** Se necesita un alto índice de sospecha para llegar al diagnóstico de síndrome de Eaton Lambert (SEL). En pacientes con síndrome miasténico, los síntomas oculares orientan a miastenia gravis mientras que la debilidad proximal de extremidades inferiores, la ausencia de reflejos y la sequedad de boca orientan a SEL. Las manifestaciones oculares como forma de presentación son excepcionales.

**Material y métodos:** Paciente fumador de 58 años que consultó por clínica de dos meses de astenia y ptosis izquierda fluctuante. A la exploración destacaba ptosis izquierda media que no empeoraba con la fatiga y diplopía a la mirada horizontal a la izquierda sin evidencia de paresia en motores oculares. Se constata arreflexia, reversible post-contracción.

**Resultados:** El estudio neurofisiológico demostró una respuesta frente a la estimulación repetitiva de baja amplitud que aumentó con la contracción mantenida. El TAC toraco-abdominal objetivó la presencia de una próstata hipertrófica sin evidencia de lesión pulmonar. Se realizó biopsia con evidencia de adenocarcinoma de próstata. Ante un paciente de alto riesgo por edad y tabaquismo se realizó PET corporal que mostró nódulo pulmonar en el lóbulo inferior derecho parahiliar con características de malignidad (probable tumor primario) asociado a una adenopatía hilar homolateral. A través de una eco-broncoscopia con PAAF se obtuvo tejido compatible con carcinoma de células pequeñas.

**Conclusiones:** La presentación con síntomas oculares en un síndrome miasténico no descarta el síndrome de Eaton Lambert. En pacientes de alto riesgo, el hallazgo de otra neoplasia no excluye la presencia simultánea de una neoplasia pulmonar.

## SÍNDROME DE EATON LAMBERT DE CAUSA NO PARANEOPLÁSICA CON BUENA RESPUESTA A PIRIDOSTIGMINA

X. Ustrell Roig<sup>1</sup>, A. Pellisé Guinjoan<sup>1</sup>, A. Mañé Martínez<sup>1</sup>, J. Casanova Molla<sup>1</sup>, J. Viñas Gaya<sup>1</sup>, M. Barcala Simó<sup>2</sup>, V. Pascual Rubio<sup>2</sup> y R. Mares Segura<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitari Joan XXIII de Tarragona.

**Objetivos:** El síndrome de Eaton Lambert (SEL) es una enfermedad de la placa motora por afectación presináptica mediada por anticuerpos contra los canales de calcio (AcVGCC) asociada a neoplasia pulmonar de célula pequeña. El tratamiento de elección es la 3,4-diaminopiridina (DAP). Se han descrito casos de mejoría con la asociación de piridostigmina.

**Material y métodos:** Describimos la clínica y exploraciones de un caso de SEL no paraneoplásico con excelente respuesta a piridostigmina.

**Resultados:** Mujer de 79 años con HTA. Clínica de 1 año de evolución de debilidad en piernas progresiva, debilidad leve en brazos, astenia, boca seca y labilidad tensional. A la exploración presentaba paresia proximal de psoas y cuádriceps (3/5) con debilidad leve y fluctuante en brazos. Sin atrofia muscular ni fasciculaciones. Sin déficit sensitivo. Arreflexia rotuliana y aquilea e hiporeflexia en EESS sin Babinski. Con el esfuerzo mantenido se observa facilitación de los reflejos. El EMG mostró potenciales motores de baja amplitud y la estimulación repetitiva mostró aumento del poten-

cial motor. Se realizó estudio completo para descartar neoplasia oculta con PET scan que resultaron negativos. Se determinaron los AcVGCC. Ante la falta de disponibilidad inmediata de DAP se inició piridostigmina (60 mg tid) con excelente respuesta, tolerando deambulación autónoma. Posteriormente se cambió a DAP sin conseguirse el mismo grado de mejoría. Finalmente se mantiene con piridostigmina.

**Conclusiones:** El SEL es una enfermedad infrecuente con un retraso importante en su diagnóstico. Debe sospecharse ante un caso de debilidad progresiva con síntomas autonómicos. La piridostigmina puede ser una opción de tratamiento.

## MIOPATÍA NEMALÍNICA. REVISIÓN DE LA CASUÍSTICA DEL HOSPITAL SANT JOAN DE DÉU

C. Jou Muñoz<sup>1</sup>, C. Jiménez Mallebrera<sup>2</sup>, M. Olivé Planas<sup>3</sup>, A. Nascimiento Osorio<sup>2</sup>, J. Colomer Oferil<sup>2</sup>, C. Rovira Amezaga<sup>1</sup>, M. Suñol Capela<sup>1</sup> y V. Cusí Sánchez<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Anatomía Patológica; <sup>2</sup>Neurología. Unidad de Patología neuromuscular. Hospital Sant Joan de Déu. <sup>3</sup>Anatomía Patológica. Unidad de patología neuromuscular. Hospital Universitari de Bellvitge.

**Objetivos:** La miopatía nemalínica es una miopatía congénita caracterizada por la presencia de bastones nemalínicos en las fibras musculares visibles con el tricóomico de gomori. Es una entidad heterogénea tanto clínica como genéticamente. La clínica característica es una hipotonía temprana con debilidad muscular. Las formas congénitas típicas son las más frecuentes; su clasificación se basa en la gravedad de la enfermedad, edad de presentación y el patrón de debilidad muscular. Actualmente se conocen siete genes implicados en esta enfermedad, TMP3, NEB, ACTA1, TMP2, TNNT1, CFL2 y KBTBD13.

**Material y métodos:** En nuestro centro en un periodo de 20 años, se han estudiado 12 pacientes con diagnóstico de miopatía nemalínica. Hemos analizado su presentación clínica y evolución, exploración neurológica, determinación de enzimas musculares, estudio electromiográfico y los hallazgos de la biopsia muscular y ultraestructurales.

**Resultados:** De los 12 pacientes, 8 correspondían a mujeres y 4 a varones. Cinco de los casos fueron formas congénitas graves, seis formas congénitas típicas o leves y una forma juvenil. Todos los casos mostraron bastones nemalínicos en la biopsia muscular o en el estudio ultraestructural. De los que se hizo estudio genético no se encontraron mutaciones.

**Conclusiones:** Hemos concluido que existe una gran heterogeneidad en la presentación clínica, al igual que otros estudios más amplios reportados en la literatura. Y a pesar de que se han descrito mutaciones en numerosos genes responsables de esta enfermedad, en nuestra serie ningún paciente presentó mutaciones en ACTA1.

## PARÁLISIS PERIÓDICA EN PACIENTE JOVEN SIN ANTECEDENTES DE INTERÉS

J. Pinel Ríos, G. García Martín, V. Serrano Castro, P. Cabezudo García, T. Sanjuán Pérez, E. Salinas Íñigo y M. Romero Acebal

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Victoria.

**Objetivos:** Las parálisis periódicas musculares son un grupo raro de trastornos de debilidad muscular grave relacionados con alteración en los niveles séricos de potasio. Su incidencia es baja. Pueden pasar desapercibidas, sobre todo cuando no hay antecedentes

familiares de la enfermedad. Por ello, su conocimiento es importante para una correcta detección en los casos esporádicos. La parálisis periódica hipopotasémica tirotóxica en una complicación rara y seria, asociada con hipertiroidismo. Objetivos: reconocer las características de esta infrecuente complicación del hipertiroidismo por sus potenciales consecuencias graves.

**Material y métodos:** Paciente varón de 47 años con cuadro de una semana de evolución consistente en episodios casi diarios de debilidad proximal en brazos y piernas con duración de 3-4 horas, más frecuentes tras trabajo intenso, consumo de alcohol o comidas copiosas, quedando asintomático posteriormente. Clínica sistémica compatible con hipertiroidismo.

**Resultados:** Se presentan las pruebas complementarias (analítica, EKG, EMG, gammagrafía tiroidea) y se plantea el diagnóstico diferencial y juicio clínico final de parálisis periódica hipopotasémica tirotóxica en paciente con enfermedad de Graves Basedow.

**Conclusiones:** Las parálisis periódicas hipopotasémicas tirotóxicas son afecciones infrecuentes potencialmente letales si no se establece un diagnóstico rápido y tratamiento adecuado. Debería tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de pacientes jóvenes con episodios paroxísticos de parálisis motora. La enfermedad de Graves es la causa más frecuente de hipertiroidismo en los pacientes afectados, pero cualquier causa de tirotoxicosis puede producir estos ataques. El mantenimiento de un estado eutiroideo es la clave en el manejo de estos pacientes.

## BOTULISMO ALIMENTARIO EN DOS PACIENTES MAYORES DE 75 AÑOS

P. García Gálvez<sup>1</sup>, J. Hernández Cristóbal<sup>1</sup>, R. Sebastián Cambón<sup>1</sup>, J.M. Fernández Carril<sup>1</sup>, C. Mariam Crespo<sup>2</sup> y A.B. García<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Medicina Intensiva. Hospital Universitario de Guadalajara.

**Objetivos:** Botulismo no suele pensarse como primera posibilidad ante un paciente anciano. En España, se produjeron en total 12 casos en 2011, dos en nuestro hospital.

**Material y métodos:** Mujer 80 años, FA anticoagulada. Deterioro progresivo de 10 días de evolución tras diarrea sin fiebre seguido de estreñimiento, astenia, hiporexia y posteriormente disfagia, disartria y ptosis palpebral bilateral. En la exploración: alerta, habla hipofónica, midriasis bilateral hiporreactiva, oftalmoparesia incompleta global, paresia facial periférica bilateral, caída del velo del paladar bilateral, hiporreflexia global y globo vesical de 750 cc.

**Resultados:** Test anticuerpo negativo, electroneurograma con disminución de excitabilidad motora grave a nivel craneal y leve en extremidades, y estudio de LCR normal tras revertir anticoagulación. Tras comentar con la familia el fallecimiento del cónyuge 2 días antes por cuadro de diarrea, broncoaspiración y diplopia, además de la toma de comidas caseras en conservas, se sospechó de botulismo alimentario. Se realizó estudio protocolizado de botulismo, plasmaférésis y posterior administración de antitoxina botulínica trivalente (A, B, E) el día 11º de evolución. Siguiente semana: prueba de bioensayo de ratón positiva y crecimiento de Clostridium botulinum serotipo B en heces. La paciente mejoró de forma completa en 8 semanas.

**Conclusiones:** Clostridium botulinum es una bacteria productora de toxinas que se unen irreversiblemente a receptores presinápticos colinérgicos periféricos impidiendo liberación de acetilcolina en ganglios y unión neuromuscular. Los brotes alimentarios tienen distinta presentación clínica según la cantidad de toxina ingerida. En ancianos puede ser difícil el diagnóstico debido a pluripatología, aislamiento social y la toma de fármacos que dificultan su estudio.

## REVISIÓN DE CASOS DE MIASTENIA GRAVIS EN EL HOSPITAL CLÍNICO DE SALAMANCA

L. López Mesonero<sup>1</sup>, B. Álvarez Mariño<sup>1</sup>, R. de la Fuente Blanco<sup>1</sup>, M.E. Ramos Araque<sup>1</sup>, E.G. Morel Silva<sup>1</sup>, A.C. Aragao Soares Homem<sup>1</sup>, S. Márquez Batalla<sup>2</sup> y T. López Alburquerque<sup>1</sup>

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

<sup>2</sup>Servicio de Medicina Interna. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.

**Objetivos:** Presentación de una revisión de 39 pacientes diagnosticados de miastenia gravis.

**Material y métodos:** Se procedió al análisis retrospectivo haciendo énfasis en: edad de inicio, forma clínica de debut, métodos diagnósticos y respuesta al tratamiento.

**Resultados:** Número de pacientes: 39; 19 (48%) hombres y 20 (52%) mujeres. Edad media de inicio de 47,5 años (rango: 14-83). Atribuyen desencadenante 8 (20%); Asocian enfermedad autoinmune 6 (15%); patología tímica en 12 (30,7%) realizándose tumección en 9 (23,07%); la clínica de debut fue oculomotora en 29 (74%), en 12 de ellos asociando sintomatología bulbar o de debilidad proximal de extremidades. El tiempo medio desde el inicio de los síntomas hasta el diagnóstico fue de 10 meses (rango 1-50). Pruebas complementarias: se les determinaron ac antiRACH a 37 y en 29 (78,3%) fueron positivos. Se realizó estimulación repetitiva a 37 siendo positivo en 22 (59,4%), y Jitter en 9 (23,07%), positivo 4. Se les hizo test de tensilon a 20 (51,2%), positivos 15. Precisaron de inmunoglobulinas 17 de nuestros pacientes (43,6%), previo a cirugía o por empeoramiento clínico. Se evaluó el tratamiento a los 5 años en 30 (76,9%); 5 estaban sin tratamiento (4 de ellos formas oculares). De los 25 con tratamiento, asociaban mestinon y/o corticoides 14 (56%) y mestinon + inmunosupresores ± corticoides 11 (44%).

**Conclusiones:** Nos llama la atención que en la actualidad sigue habiendo un tiempo de demora en el diagnóstico, en nuestra serie de 10 meses de media. A destacar también la generalización del uso de inmunoglobulinas, no sólo para las agudizaciones y previo a cirugía, sino también de mantenimiento.

## NEUROPATÍAS PERIFÉRICAS EN EL SÍNDROME DE KLIPPEL-TRENAUNAY-WEBER: DESCRIPCIÓN DE DOS CASOS

I. Azkune Calle<sup>1</sup>, M. Povedano Panadez<sup>2</sup>, J. Montero Homs<sup>2</sup>, A. Martínez Arroyo<sup>1</sup>, J. Turón Sans<sup>2</sup> y A. Jucglà Serra<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Galdakao-Usansolo. <sup>2</sup>Servicio de Neurofisiología Clínica; <sup>3</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Universitari de Bellvitge.

**Objetivos:** Presentamos dos pacientes con síndrome Klippel-Trenaunay-Weber (SKTW) con afectación del sistema nervioso periférico en los territorios afectados por las lesiones cutáneas.

**Material y métodos:** Caso 1: mujer de 59 años diagnosticada de SKTW con lesiones cutáneas limitadas al territorio radicular S1 izquierdo. Presenta dolor tipo quemazón, disestesias y debilidad en el territorio afecto por las lesiones, con arreflexia aquilea izquierda. Caso 2: varón de 64 años diagnosticado de SKTW con angiomas cutáneos en el recorrido de diversos territorios radiculares, afectando tres extremidades y tronco. Presenta debilidad y alteraciones sensitivas en la mano derecha y en ambas extremidades inferiores, con pie caído y arreflexia aquilea bilateral. La distribución topográfica de la sintomatología es superponible a los territorios afectos por las lesiones cutáneas.

**Resultados:** En ambos pacientes los estudios neurofisiológicos (EMNG) muestran hallazgos compatibles con afectación posganglionar que comporta degeneración axonal, en los territorios afectos por las lesiones cutáneas. Queda pendiente de filiar la

naturaleza de las lesiones por medio de estudios complementarios.

**Conclusiones:** El SKTW presenta una amplia variabilidad clínica y existe controversia en cuanto a los criterios diagnósticos. Existen escasas descripciones en la literatura de afectación nerviosa periférica en esta entidad, predominando las mononeuropatías periféricas y radiculopatías de etiología compresiva. No se han reportado casos de lesión plexular en el contexto de SKTW. Describimos dos pacientes con SKTW en los que se observa un patrón de afectación posganglionar, pendiente de filiar la etiología de la plexopatía mediante estudios complementarios.

## Enfermedades neuromusculares P3

### EL ACTO QUIRÚRGICO: ¿FACTOR DESENCADEANTE EN LA ELA?

F.J. Rodríguez de Rivera Garrido, I. Sanz Gallego,  
J. Arpa Gutiérrez y E. Díez Tejedor

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz.*

**Objetivos:** La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa de origen incierto. Se presupone que a la predisposición genética personal debe sumarse un agente externo que desencadene el inicio de la enfermedad. Este agente o factor externo no ha sido identificado. Durante años se ha intentado relacionar con los ejercicios físicos intensos y el sobresfuerzo. Presentamos una serie de casos de ELA cuyo inicio se asoció temporalmente a haber sido sometido a un acto quirúrgico mayor.

**Material y métodos:** Serie de 4 pacientes (2 hombres y 2 mujeres) que desarrollaron síntomas de ELA pocos meses después de haber sido sometidos a una cirugía mayor. Se evalúan la edad de inicio, el tipo de cirugía, la forma de inicio de la enfermedad y su evolución.

**Resultados:** Edad media 52,5 años. Comienzan los síntomas de ELA a los 4 meses de media de cirugía músculo esquelética. En los cuatro casos predominaban los síntomas espinales, aunque 2 mostraban algún síntoma bulbar desde el inicio. Los electromiogramas (EMGs) previos a las cirugías no detectaban ningún dato típico de ELA. Los EMGs realizados tras el inicio de los síntomas eran característicos de ELA. Los cuatro pacientes desarrollaron una ELA definida.

**Conclusiones:** Debería tenerse en cuenta el antecedente quirúrgico cercano como un posible factor desencadenante del inicio de la ELA.

### ELA ASOCIADA A DEGENERACIÓN CEREBELOSA POR MUTACIÓN DEL GEN C9ORF72

F.J. Rodríguez de Rivera Garrido<sup>1</sup>, A. García Redondo<sup>2</sup>,  
I. Sanz Gallego<sup>1</sup>, J. Arpa Gutiérrez<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 Neurogenética. Hospital Universitario 12 de Octubre.*

**Objetivos:** La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) ha sido definida clásicamente como la afectación aislada de las motoneuronas superior e inferior. En los últimos años se han descrito mutaciones

causantes de formas de ELA que asocian otras alteraciones neurológicas, fundamentalmente demencia. Presentamos un caso de ELA asociado a una expansión del hexanucleótido del cromosoma 9p21 en un paciente con epilepsia y cerebelopatía.

**Material y métodos:** Paciente mujer de 59 años con disartria y disfagia progresiva de 3 años de evolución que asocia dismetría desde hace 4 meses y crisis epilépticas desde 8 años antes. Refiere historia de similar evolución en su madre y una prima que fallecieron tempranamente.

**Resultados:** Exploración: seguimiento ocular sacádico. Paresia bulbar progresiva con gran atrofia y fasciculaciones en lengua y posteriormente en extremidades. Hiperreflexia con Hoffmann positivo y clonus aquileo bilateral. Dismetria y disdiadiocinesia bilateral. Marcha atáxica. No desarrolló deterioro cognitivo. Estudio neurofisiológico: denervación progresiva en extremidades y lengua. Conducción motora central no realizada por epilepsia. RMN craneal: atrofia cortical de predominio en cerebelo y lóbulo temporal. Estudio de laboratorio: normal. Genética: genes SOD1 y AGN normales. Expansión GGGGCC en el gen C9orf72. La paciente padeció la evolución habitual de la ELA, precisó de ventilación mecánica y gastrostomía, falleciendo a los 6 años del inicio de los síntomas.

**Conclusiones:** Las expansiones del hexanucleótido del cromosoma 9p21 causantes de ELA pueden producir fenotipos familiares complejos por afectación de otras estructuras del SNC.

### DAÑO OXIDATIVO LIPÍDICO Y PROTEICO EN EL MODELO ANIMAL DE ELA G93A

C. González Mingot<sup>1</sup>, F.J. Miana Mena<sup>2</sup>, P. Larrodé Pellicer<sup>3</sup>, E. Martínez Ballarín<sup>2</sup>, M.J. Muñoz Golosalvo<sup>2</sup>, R. Osta Pinzolas<sup>4</sup> y J. García García<sup>2</sup>

<sup>1</sup>*Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida.* <sup>2</sup>*Departamento de Farmacología y Fisiología.* <sup>3</sup>*Facultad de Veterinaria. Universidad de Zaragoza.* <sup>4</sup>*Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa.*

**Objetivos:** La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa progresiva, que afecta predominantemente a las motoneuronas de la corteza cerebral y el asta anterior de la médula espinal. Estudios recientes plantean la posibilidad de que se trate de una enfermedad multisistémica con una afectación especial de la neurona motora. Aproximadamente el 8% de los casos de ELA son familiares, que se hereda en un patrón autosómico dominante. El 20% de éstos tienen mutaciones en el gen para la Cu, Zn superóxido dismutasa (SOD1). La SOD1 mutada se encuentra implicada en la producción de radicales libres que originan daño oxidativo sistémico.

**Material y métodos:** En este estudio, se analizaron los niveles de daño oxidativo en lípidos y proteínas en la médula espinal, cerebro, corazón, hígado y músculo esquelético de ratones transgénicos que sobreexpresan la mutación G93A de la SOD1. Se utilizaron grupos de 50 animales de 40 (fase preclínica) y 100 días (fase clínica) de vida y se compararon con controles sanos de la misma edad.

**Resultados:** No hay diferencias en los niveles de daño oxidativo lipídico y proteico entre sanos y enfermos en la etapa preclínica. En la fase clínica, todos los tejidos enfermos mostraron un ascenso en la peroxidación lipídica respecto a los sanos, siendo estadísticamente significativa sólo en la médula espinal. No se encontraron diferencias significativas en el daño oxidativo proteico.

**Conclusiones:** Nuestros resultados sugieren que la sobreproducción radicales libres causados por la mutación G93A de la SOD1 produce daño oxidativo lipídico y proteico sistémico, sobretodo en la médula espinal.

## EFECTO DEL RILUZOL EN CULTIVOS DE NEURONAS MOTORAS DE RATA EXPUESTOS A LCR DE PACIENTES DE ELA

M. Yáñez Jato<sup>1</sup>, J.A. Arranz Tagarro<sup>1</sup>, D. Viña Castelao<sup>1</sup>, U. Gómez Pinedo<sup>2</sup>, L. Galán Dávila<sup>2</sup>, A. Vela Souto<sup>2</sup>, A. Guerrero Sola<sup>2</sup>, A. García García<sup>3</sup> y J. Matías-Guiu Guía<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Departamento de Farmacología. Universidad de Santiago de Compostela. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

<sup>3</sup>Instituto Teófilo Hernando. Departamento de Farmacología y Terapéutica. Universidad Autónoma de Madrid.

**Objetivos:** En estudios previos, hemos constatado que la toxicidad ejercida por los LCR/ELA en cultivos de neuronas motoras proporciona un sistema para evaluar fármacos potencialmente útiles en esta enfermedad. Hemos estudiado el efecto ejercido por distintas concentraciones de riluzol en cultivos neuronales expuestos a LCR/ELA, y su interacción con el LiCl, la memantina y la minociclina.

**Material y métodos:** Se utilizaron embriones de 19 días para realizar cultivos de corteza motora de rata. Tras someterlos a una incubación de 24 horas con los LCR/ELA en ausencia y en presencia de fármacos, se cuantificó la viabilidad neuronal mediante el ensayo de reducción de MTT.

**Resultados:** La viabilidad neuronal en los cultivos expuestos al LCR/ELA disminuyó en un 21% respecto a los controles. El efecto fue claramente dependiente de la densidad de neuronas presentes en el cultivo. Fármacos como el resveratrol, la memantina, la minociclina y el LiCl mitigaron el efecto tóxico del LCR/ELA de forma dependiente de su concentración. Sin embargo, el riluzol antagonizó los efectos protectores de estos compuestos. Además, por sí mismo el riluzol produjo una pérdida de la viabilidad neuronal que fue dependiente de la concentración, en el rango 1-30 µM.

**Conclusiones:** Un 80% de los LCR/ELA resultaron significativamente tóxicos en los cultivos de neuronas de corteza motora de rata. El resveratrol, la memantina, la minociclina y el LiCl fueron capaces de prevenir parcialmente la degeneración neuronal *in vitro*. A concentraciones equivalentes a las encontradas tras dosis terapéuticas, el riluzol mostró efectos neurotóxicos por sí mismo, antagonizando además los efectos neuroprotectores otros fármacos.

## ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA Y MIELOMA MÚLTIPLE. ¿ASOCIACIÓN CASUAL O CAUSAL?

T. Muñoz Ruiz, J.A. Salazar Benítez, V. Reyes Garrido, J.C. López Madrona y Ó. Fernández Fernández

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Carlos Haya.

**Objetivos:** La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad degenerativa rápidamente progresiva que afecta a la motoneurona superior e inferior. Su etiopatogenia es desconocida y el pronóstico desesperanzador, aconteciendo la muerte 2-5 años tras el diagnóstico. Se ha postulado su posible relación con cáncer como síndrome paraneoplásico asociado. Presentamos un caso de ELA clínicamente definida como forma de presentación del mieloma múltiple.

**Material y métodos:** Se trata de un paciente de 76 años que consulta por debilidad progresiva. Diez meses antes comenzó con dificultad para realizar tareas con las manos que paulatinamente había empeorado, impidiéndole mantener los brazos elevados y asociando asimismo dificultad para caminar. En los últimos meses aquejaba dificultad para deglutar y para respirar. En la Exploración Neurológica se evidenció una tetraparesia de predominio proximal y en miembros superiores, con amiotrofia tenar e interósea, fasciculaciones, hiperreflexia y Babinski.

**Resultados:** La electromiografía objetivó denervación activa, ondas positivas y fasciculaciones parcheadas. El estudio analítico reveló un pico monoclonal con paraproteína IgG lambda, y las lesiones osteolíticas y la biopsia de médula ósea confirmaron el diagnóstico de mieloma múltiple. La evolución fue desfavorable y rápidamente progresiva pese al tratamiento antineoplásico óptimo.

**Conclusiones:** Existe controversia en la literatura sobre la existencia de esclerosis lateral amiotrófica de origen paraneoplásico. A pesar de que la incidencia de cáncer no está incrementada en los pacientes afectos de ELA, algunas series publicadas han descrito asociación entre formas atípicas de enfermedad de motoneurona y procesos oncológicos, en especial enfermedades linfoproliferativas. La respuesta al tratamiento quimioterápico es incierta y el pronóstico infausto.

## “SÍNDROME DE LA CABEZA CAÍDA” Y “SÍNDROME BULBAR PURO” COMO FORMAS DE PRESENTACIÓN DE ENFERMEDAD DE MOTONEURONA, A PROPÓSITO DE DOS CASOS

A. Renu Jornet, N. Mas Sala, L. Llull Estrany, C. Gaig y J. Valls Solé  
Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

**Objetivos:** El diagnóstico precoz de enfermedad de motoneurona (EMN) acostumbra a estar dificultado por la demora en llegar al especialista apropiado y la realización de las pocas pruebas complementarias útiles para establecer el diagnóstico positivo. Describimos el caso de dos pacientes con EMN que, por su forma de presentación inicial, tuvieron una demora significativa en el diagnóstico.

**Material y métodos:** Caso 1: varón de 86 años con cuadro progresivo de 5 meses de evolución de debilidad de musculatura cervical y espinal. Caso 2: mujer de 84 años de edad que se presenta con disfagia y anartria severa, de 6 meses de evolución.

**Resultados:** En el primer caso, con la orientación diagnóstica de ‘síndrome de cabeza caída’, se obtuvieron resultados negativos del estudio neurofisiológico efectuado por sospecha de miastenia vs miopatía. Un segundo estudio, mejor orientado por la presencia de disartria y disfagia, reveló EMN. En el segundo caso, con orientación diagnóstica de ‘síndrome bulbar puro’, se descartaron inicialmente alteraciones cerebrales mediante neuroimagen y, ante resultados normales, se procedió al examen electromiográfico que mostró signos de EMN.

**Conclusiones:** El “síndrome de la cabeza caída” es más típico de otros trastornos neuromusculares que de la EMN y el “síndrome bulbar puro” se presenta únicamente en 1/3 de los pacientes al inicio de la EMN. Conocer las formas infrecuentes de presentación de EMN puede ayudar a realizar un diagnóstico precoz, ahorrar estudios complementarios inapropiados y establecer guías clínicas para el soporte institucional y social de los pacientes afectos.

## CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS COMPARADAS DE UNA SERIE DE PACIENTES VASCOS CON ELA CAUSADA POR LA EXPANSIÓN DE UN HEXANUCLEÓTIDO EN EL GEN C9ORF72

S. Kapetanovic García<sup>1</sup>, L. Varona Franco<sup>1</sup>, S. Taramundi Argueso<sup>2</sup>, E. Sarasola Diez<sup>3</sup>, M. García Barcina<sup>3</sup> y A. Antigüedad Zarranz<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurofisiología Clínica;

<sup>3</sup>Servicio de Neurogenética. Hospital de Basurto.

**Objetivos:** Estudiar la frecuencia de la expansión del hexanucleótido GGGGCC en el gen C9ORF72 en una serie de pacientes

diagnosticados de ELA (criterios de El Escorial) recogidos consecutivamente en un único centro y sus características clínicas. Comparar este fenotipo con el resto de los pacientes, tanto con ELA esporádica como genética C9ORF72 (-).

**Material y métodos:** 107 muestras de ADN de pacientes con ELA (7 familiares; 100 esporádicos) recogidos en consulta especializada de enfermedades de motoneurona. PCR de triple primer tras análisis en un ABI3130XL. Resultados visualizados con Software Peak Scanner (Applied Biosystems).

**Resultados:** La expansión del hexanucleótido se encontró en 6 de 107 casos (5,6%): 3 ELAs familiares (42%), 3 individuos con ELA aparentemente esporádica (3%). Los portadores presentan una edad de inicio de enfermedad significativamente menor que los no portadores (49,5 vs 65 años). La prevalencia de deterioro cognitivo/demencia frontotemporal es mayor en portadores de la expansión (67% vs 45%). Se observan diferencias significativas en el fenotipo de inicio, la supervivencia, el uso de fármacos y recursos terapéuticos.

**Conclusiones:** El porcentaje de pacientes con expansión revela que esta mutación es la más frecuente en la población con ELA familiar vasca. Los casos aparentemente esporádicos suponen la mitad de los desvelados por el estudio genético. Las ELAs vascas con la expansión hexanucleotídica tienen una edad de inicio menor, mayor frecuencia de historia familiar, más síntomas bulbares iniciales, más deterioro cognitivo/demencia de tipo frontotemporal y menor supervivencia.

#### NIVELES DE COLESTEROL Y SUPERVIVENCIA EN LA ELA: ESTUDIO RETROSPETIVO DE 147 PACIENTES

C.A. Lazo la Torre<sup>1</sup>, M. Povedano Panadés<sup>1</sup>, J. Montero Homs<sup>2</sup>, O. Pardina Martínez<sup>2</sup> y C. Flores<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurofisiología Clínica; <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge.

**Objetivos:** Describir la relación entre los niveles de colesterol y la supervivencia en pacientes con diagnóstico de ELA.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo de 147 pacientes fallecidos con diagnóstico de ELA definida según los criterios de El Escorial. Se determinó los niveles de colesterol obtenidos por análisis sanguíneo realizado al inicio de la enfermedad independientemente del momento evolutivo. Se valoró otros factores relacionados con la supervivencia, como son: demora al diagnóstico, forma de inicio, edad de inicio, tratamiento con estatinas, tratamiento con Rilutek y estado nutricional en el momento de la analítica.

**Resultados:** De los 147 pacientes estudiados, 86 presentaban cifras de colesterol elevado. No observó relación entre los niveles de colesterol ni uso de estatinas ni Rilutek con la supervivencia. La correlación edad, forma de inicio y demora al diagnóstico, fue estadísticamente significativa con la supervivencia.

**Conclusiones:** No existe una relación estadísticamente significativa entre colesterol y supervivencia. Sin embargo la asociación de ELA con un perfil lipídico favorable puede hacer suponer la hipótesis que el incremento del metabolismo, como parte de un perfil genético complejo, independientemente de los niveles de los lípidos o la dieta, jugarían un rol en la patogénesis de la enfermedad. Por otro lado la identificación de biomarcadores potenciales que sean sensibles a la progresión de la enfermedad, que puedan precisar el diagnóstico y aportaran nuevas estrategias terapéuticas, tales como análisis de sangre y LCR, estudios de neuroimagen y neurofisiológicos, podrían significar un avance clave para establecer un modelo de pronóstico sensible para la supervivencia de los pacientes con ELA.

#### LA ADMINISTRACIÓN INTRACEREBROVENTRICULAR EN LA RATA DE LCR DE PACIENTES CON ELA INDUCE ALTERACIONES ESTRUCTURALES EN MOTONEURONAS DEL ASTA ANTERIOR LUMBAR

T. Guillamón Vivancos<sup>1</sup>, J. Matías-Guiu Guía<sup>2</sup>, L. Galán Dávila<sup>2</sup>, C. Valencia<sup>2</sup>, A. Guerrero Sola<sup>2</sup>, A. Vela Souto<sup>2</sup>, J.M. García-Verdugo<sup>3</sup>, M. Durán-Moreno<sup>3</sup>, M. Casado Nieto<sup>3</sup>, M. Yáñez<sup>4</sup>, M.S. Benito Martín<sup>1</sup>, G. León<sup>1</sup>, U. Gómez-Pinedo<sup>1</sup> y C. Lendínez<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurociencias; <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. <sup>3</sup>Servicio de Neurobiología Comparada. Instituto Cavanilles. Universidad de Valencia. <sup>4</sup>Departamento de Farmacología y Terapéutica. Instituto Teófilo Hernando. Universidad Autónoma de Madrid.

**Objetivos:** El LCR de un amplio número de pacientes con ELA produce efectos citotóxicos en cultivo de neuronas corticales de rata. Yáñez et al han descrito este evento en cultivos de motoneuronas. Sin embargo, no se conoce si la administración de LCR citotóxico de forma continuada puede inducir alteraciones en la ultraestructura de la motoneurona.

**Material y métodos:** Bombas osmóticas intracerebroventriculares a 28 ratas que han sido distribuidas en tres grupos, unas que recibieron LCR citotóxico de pacientes con ELA, otros LCR de pacientes que no eran ELA, y otros controles. Las ratas fueron sacrificadas a los 20, 45 y 82 tras la cirugía. Se estudiaron los segmentos lumbares L3-L5, incluidos en resinas epóxicas y visualizados a nivel de microscopía óptica de alta resolución y microscopía electrónica de transmisión.

**Resultados:** El análisis mediante microscopía óptica y electrónica de las secciones medulares reveló alteraciones ultraestructurales en las motoneuronas de las ratas que recibieron LCR-ELA. Entre las alteraciones encontradas, se observaron: fragmentación del retículo endoplasmático, alteraciones en el aparato de Golgi, inclusiones citoplasmáticas, contorno nuclear irregular y discontinuo, nucleoplasma con abundantes acúmulos de cromatina y acúmulos de material electrodenso en la cara interna de la cisterna perinuclear.

**Conclusiones:** La administración continuada de LCR citotóxico procedente de pacientes con ELA produce cambios ultraestructurales en la motoneurona, fundamentalmente a nivel de retículo endoplasmático, nucleoplasma y envoltura nuclear, lo que sugiere que tales alteraciones son marcadores tempranos de la patología de ELA.

#### FAMILIA CON MUTACIÓN EN EL GEN SCN4A: FENOTIPO CLÍNICO Y ELECTROFISIOLÓGICO

L. Villarreal Pérez<sup>1</sup>, P. Carbonell Corvillo<sup>1</sup>, M. Cabrera Serrano<sup>1</sup>, A. Ollero<sup>2</sup>, A. García Redondo<sup>3</sup>, C. Paradas López<sup>1</sup> y C. Márquez Infante<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Infanta Cristina.

<sup>3</sup>Instituto de Investigación. Hospital Universitario 12 de Octubre.

**Objetivos:** Las mutaciones en el gen del canal de sodio (SCN4A) pueden manifestarse clínicamente como paramiotonía, miotonía pura, parálisis periódica y miotonía asociada a parálisis periódica. Describimos el fenotipo clínico y electrofisiológico de una familia con canalopatía del sodio.

**Material y métodos:** Presentamos 3 pacientes de una misma familia pertenecientes a dos generaciones distintas. Desde la infancia presentaban miotonía en ojos, manos y miembros inferiores con claro empeoramiento con el frío. Dos de ellos asociaban además episodios de debilidad desencadenados por esfuerzo físico prolongado.

gado. Se realiza protocolo electrofisiológico tras un ejercicio corto y largo valorando la respuesta de la amplitud del CMAP y estudio del gen SCN4A.

**Resultados:** El análisis molecular del gen SCN4A detectó la mutación I693T en todos los pacientes. En el protocolo electrofisiológico: Se registraron descargas miotónicas. No se observaron cambios en la amplitud del PAMC después de un ejercicio corto repetido. Tras un ejercicio largo se observó un aumento inicial de la amplitud del CMAP con descenso en fases tardías.

**Conclusiones:** Los pacientes descritos presentan miotonía agravada por frío y episodios de parálisis. La mutación I693T del SCN4A se ha descrito previamente en casos de paramiotonía y de miotonía con parálisis periódica. Nuestra familia es una muestra de la variabilidad fenotípica de las mutaciones del canal del sodio. Los hallazgos electrofisiológicos obtenidos se correlacionan con lo descrito previamente en la literatura para la mutación I693T del SCN4A. De esta forma se reafirma la utilidad del protocolo electrofisiológico como herramienta para orientar el estudio genético en las canalopatías musculares.

## Enfermedades neuromusculares P4

### MIOTONÍA CONGÉNITA TIPO BECKER DE INICIO JUVENIL

F.J. Rodríguez de Rivera Garrido<sup>1</sup>, I. Sanz Gallego<sup>1</sup>, J. Molano<sup>2</sup>, J. Arpa Gutiérrez<sup>1</sup>, y E. Díez Tejedor<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurogenética. Hospital Universitario La Paz.

**Objetivos:** La miotonía congénita tipo Becker es una entidad autosómica recesiva muy rara (1:100.000) que suele iniciarse entre los 4 y 12 años de edad, cuyas características están definidas por pequeñas series de pacientes. Las alteraciones genéticas del CLCN1 que la producen son múltiples y habitualmente son heterocigotas. Presentamos una serie de casos de inicio juvenil.

**Material y métodos:** Serie de 3 pacientes (2 hombres y 1 mujer) diagnosticados genéticamente de miotonía tipo Becker. Analizamos su edad de inicio y características clínicas.

**Resultados:** Edad media de inicio de 14,3 años. Sólo uno de ellos tenía un antecedente familiar. Todos presentaban debilidad al inicio de la actividad, pero sin llegar a la parálisis, con fenómeno posterior de calentamiento. Sufrían miotonía clínica y eléctrica, pero sólo uno de ellos mostraba rodete miotónico. No presentaban signos clínicos ni datos en el EMG de distrofia muscular. Los niveles de CPK eran normales. Los estudios genéticos objetivaron una mutación en homocigosis en el varón con antecedentes familiares, una mutación en heterocigosis para la mujer y hasta 2 mutaciones distintas en heterocigosis para el otro varón del gen CLCN1.

**Conclusiones:** La miotonía congénita de Becker puede mostrar sus manifestaciones iniciales en la adolescencia, siendo sus características similares a las descritas en edades de inicio más tempranas. Las mutaciones genéticas causantes son muy variadas.

### MIELO-RADICULOPATÍA AGUDA ASOCIADA A INMUNORREACTIVIDAD CONTRA MYCOPLASMA PNEUMONIAE

N. Ortiz Castellón<sup>1</sup>, C. Rovira Anglés<sup>2</sup>, P. Pardo Reche<sup>3</sup>, G. Otón<sup>3</sup>, C. Martínez<sup>3</sup> e I. Vallverdú Perapoch<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Unidad de Cuidados Intensivos; <sup>3</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitari Sant Joan de Reus.

**Objetivos:** Los pacientes con tetraparesia y hipo o arreflexia suelen padecer un síndrome de Guillain-Barré. La aparición de datos discordantes como signos de exploración que sugieren una afectación del sistema nervioso central o pleocitosis en líquido cefalorraquídeo tienen que elevar la sospecha hacia una etiopatogenia diferente.

**Material y métodos:** Describimos un paciente con un cuadro de epigastralgias crónicas que presentó, en el contexto de un cuadro febril, con abdominalgia, náuseas y diarreas, una tetraparesia, arreflexia en piernas, hiperreflexia en brazos y reflejo cutáneo-plantar extensor bilateral. El estudio electrofisiológico mostraba únicamente bloqueos de las ondas F. La RM medular fue normal y en líquido cefalorraquídeo se detectó pleocitosis con ligera hiperproteinorraquia. La seropositividad para *Mycoplasma pneumoniae*, tanto para IgG como para IgM, orientó el cuadro como una mieloradiculitis aguda asociada al germen. El tratamiento con azitromicina y corticoterapia indujo una progresiva mejoría del cuadro clínico y la reaparición de las ondas F.

**Resultados:** Las mieloradiculitis asociadas a *mycoplasma* han sido descritas muy raramente en la literatura. En nuestro caso el tratamiento con corticoides y con un macrólido proporcionó una mejoría rápidamente progresiva del cuadro neurológico. En nuestro caso la pleocitosis fue clave para poner en marcha nuevas pruebas diagnósticas que descartasen un cuadro infeccioso asociado. Los datos de exploración sugestivos de afectación de primera motoneurona o de vía piramidal también contribuyeron a que no nos conformásemos con el diagnóstico de polineuropatía aguda disminune.

**Conclusiones:** En pacientes con síntomas o signos discordantes o con datos sugestivos de proceso infeccioso intercurrente, la realización de una punción lumbar es esencial.

### UN NUEVO CASO DE SÍNDROME DE ISAACS

R. Cuenca Hernández, S.M. Gómez Moreno, E. Aragón Revilla y D. Hipola González

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Leonor.

**Objetivos:** Descripción de un caso de hiperexcitabilidad del nervio periférico o síndrome de Isaacs, de presentación en edad adulta y sin asociación con patología autoinmune o paraneoplásica tras un año de seguimiento.

**Material y métodos:** Mujer de 68 años, que consulta presentar desde hace seis meses, torpeza manipulativa con miembro superior derecho, junto con debilidad de miembros inferiores para la adquisición de bipedestación desde la postura en sedestación. Asociaba calambres en gemelos no incapacitantes. En la exploración destacaba una hiperreflexia global sin Babinski ni Hoffmann con ligera hipertrofia de musculatura proximal de miembros superiores. Presentaba fasciculaciones en ambos deltoides.

**Resultados:** Se realizó un electromiograma objetivando la presencia de descargas neuromióticas en músculos deltoides y bíceps de ambos lados, asociando una actividad muscular continua consistente descargas mioquímicas, con dobletes, tripletes y múltiples de unidades motoras parciales y completas en musculatura proximal de miembros inferiores y superiores. Se realizó estudio de extensión para descartar neoplasia oculta, siendo éste negativo. El estudio analítico descartó neoplasias hematológicas, enfermedades reumatólogicas, así como miastenia gravis, enfermedades

tiroideas o diabetes. Los anticuerpos anti GAD, antiantifisina y VGKC Kv1.1, 1.2 y 1.6 fueron negativos. Se inicio tratamiento con carbamazepina con mejoría neurofisiológica y clínica.

**Conclusiones:** El síndrome de Isaacs es una entidad poco frecuente, relacionado con una disfunción en el complejo-VGKC, localizados próximos al nodo de Ranvier de los axones mielinizados. Aunque la etiología autoinmune es la más frecuente, hay que descartar la asociación con timoma, linfoma Hodgkin y oat cell pulmonar como fenómeno paraneoplásico. El tratamiento incluye antiepilepticos y/o inmunoterapia.

#### DISAUTONOMÍA SUBAGUDA INCAPACITANTE. A PROPÓSITO DE UN CASO

J. Ojeda Ruiz de Luna<sup>1</sup>, G. Gutiérrez Gutiérrez<sup>1</sup>, T. Ferrer Gila<sup>2</sup>, M.D. Torrecillas Narváez<sup>1</sup>, G. Serralta San Martín<sup>3</sup> y A. Miralles Martínez<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>3</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Infanta Sofía. <sup>2</sup>Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario La Paz.

**Objetivos:** Los síntomas autonómicos son frecuentes en la patología neuromuscular, aunque suelen pasar desapercibidos. Las enfermedades neuromusculares que tienen como sintomatología principal la disautonomía son infrecuentes. El diagnóstico diferencial es amplio, y el manejo sintomático y/o modificador de la enfermedad puede ser complejo.

**Material y métodos:** Mujer de 45 años sin antecedentes personales de interés. Presenta clínica insidiosa y sucesiva en tres meses de ptosis palpebral, seguido a las dos semanas de digestiones pesadas y estreñimiento. A las pocas semanas presenta xerostomía y xeroftalmia asociado a astenia, seguido de varios síncope con el ortostatismo (13 en total) y taquicardia espontánea. Acudió varias veces a urgencias. Exploración física general: xerostomía, abdomen globuloso. Exploración neurológica: ptosis palpebral derecha sin alteraciones pupilares. Estudios complementarios: TAC-Body, RMN cerebral/panmedular, estudio gine/urológico, EMG-ENG-Jitter: normales; Holter-ECG: tendencia a bradicardia; Holter-TA: TA lábil (165/95-80/40); SPECT-MIBG no valorable (mala calidad técnica). Estudio-SNA: los resultados obtenidos muestran una afectación de todos los componentes autonómicos de nivel periférico (ganglionar/posganglionar); Gastroscopia: retraso vaciamiento gástrico/gastroparesia; analítica con inmunología, serologías, marcadores tumorales: normales. Ac antiRACh-muscarínico: negativo. Ac antiRACh-gangliónico: positivo (confirmado).

**Resultados:** Evolución: la paciente no mejoró con tratamiento inmunosupresor con azatioprina durante 6 meses. Evolución favorable tras inicio de Inmunoglobulina iv (mala tolerancia inicial a la infusión-picos de TA- que han ido mejorando con sucesivas infusiones-10 g/mensuales-). En la actualidad la paciente no presenta síncope ni alteración del tránsito intestinal con procinéticos y vasopresores.

**Conclusiones:** La clínica subaguda de disautonomía como síntoma principal nos debe hacer pensar en la ganglionopatía autonómica autoinmune. La etiología paraneoplásica debe estar en el diagnóstico diferencial.

#### TETRALEJIA AGUDA POR ALTERACIÓN METABÓLICA E HIDROELECTROLÍTICA: DESCRIPCIÓN DE DOS CASOS

L. Martínez Merino, L. Pulido Fontes, J. Sánchez Ruiz de Gordoa, M.E. Erro Aguirre y R. Muñoz Arrondo

Servicio de Neurología. Hospital de Navarra.

**Objetivos:** Descripción de dos pacientes con tetraparesia aguda secundaria a trastornos metabólicos e hidroelectrolíticos.

**Material y métodos:** Caso 1: mujer de 86 años que ingresa por tetraparesia subaguda. Lleva tratamiento con 320/50 mg de valsartán/hidroclorotiazida al día. En la exploración presenta una tetraparesia simétrica, fasciculaciones en lengua y arreflexia. Caso 2: varón de 72 años con antecedente, ocho años antes, de neoplasia de cavum, que recidió cinco años después y se trató con cirugía, quimioterapia y radioterapia y de nuevo con radioterapia en la recidiva. Comienza con deterioro cognitivo subagudo que se atribuye a extensa área de radionecrosis temporal derecha y se instaura tratamiento con dexametasona. A los siete días de suspender los corticoides ingresa por tetraparesia grave, atrofia muscular y arreflexia.

**Resultados:** Caso 1: análisis: potasio de 1,5 mmol/L y CPK 559 U/L; estudio neurofisiológico (ENF): polineuropatía axonal crónica sobre la que se observan fibrilaciones, positivos y descargas de alta frecuencia. ECG: onda "U". Mejora con la reposición de potasio. La hipopotasemia se atribuyó al tratamiento diurético. Caso 2: análisis: anemia normocítica normocrómica. ENF: polineuropatía axonal. Se inicia tratamiento con Inmunoglobulinas intravenosas por sospecha de síndrome de Guillain-Barré, precedidas de 10 mg de dexametasona y el paciente mejora. Posteriormente se establece el diagnóstico de insuficiencia suprarrenal secundaria por hipopituitarismo posradioterapia agudizado por la supresión de tratamiento con dexametasona. Se instaura tratamiento con hidroaltesona.

**Conclusiones:** El diagnóstico diferencial del síndrome de Guillain-Barré debe incluir las alteraciones metabólicas e hidroelectrolíticas que pueden producir una grave tetraparesia, y cuya detección precoz puede evitar exploraciones y tratamientos innecesarios.

#### ATROFIA CEREBELOSA ASOCIADA AL SÍNDROME GUILLAIN-BARRÉ CON ANTICUERPOS IgG ANTI-GD1B POSITIVOS: DESCRIPCIÓN DE 2 CASOS

M. Hervàs Pujol, J.M. Martínez Pérez, M.L. Viguera Martínez, J. Estela Herrero y E. Tió Vilamala

Servicio de Neurología. Hospital Parc Taulí.

**Objetivos:** Los anticuerpos IgG anti-GD1b se han asociado a ataxia en pacientes con síndrome de Guillain Barré (SGB). En la literatura se han descrito casos de ataxia sensorial y de ataxia cerebelosa en pacientes con títulos altos y ausencia de reactividad en el suero frente a otros antigangliósidos, pero no se han relacionado con atrofia cerebelosa. Describimos dos casos.

**Material y métodos:** Presentamos dos pacientes con atrofia cerebelosa y el antecedente común de un SGB, una de ellas con IgG anti-GD1b+.

**Resultados:** Caso 1: mujer de 40 años, que 3 años después de padecer un SGB tipo AMSAN, presentó un cuadro vertiginoso inespecífico y progresivamente, inició un síndrome cerebeloso invalidante de 4 años de evolución. Se solicitaron Ac. antigangliósidos, siendo positivos únicamente los IgG anti-GD1b a títulos 1/1.900; y se inició tratamiento con Igs ev, con mejoría clínica posterior y seronegativización. La RM craneal a los 6 años, objetiva atrofia de vermis cerebeloso. Caso 2: mujer de 45 años en el postoperatorio de una peritonitis por Campylobacter, presentó un SGB tipo AMAN, que fue tratada con Igs ev. Posteriormente inició una lenta recuperación. Consulta a los 4 años por persistencia de una clínica cerebelosa grave. La RM craneal evidencia una atrofia cerebelosa difusa y los Ac. antigangliósidos son negativos, aunque desconocemos los títulos en la fase aguda.

**Conclusiones:** Se orientan ambos casos como síndromes cerebelosos por atrofia cerebelosa, en el contexto de un SGB, uno de ellos, con IgG anti-GD1b+. En la literatura revisada no hemos encontrado ningún otro caso similar a los nuestros.

## PLURIRRADICULOPATÍA AGUDA ATRAUMÁTICA SECUNDARIA A CONSUMO DE HEROÍNA

A. Moreira Villanueva<sup>1</sup>, L. Díez Porras<sup>1</sup>, A. Gómez González<sup>1</sup>, A. Puig Pijoan<sup>1</sup>, I. Navalpotro Gómez<sup>1</sup>, E. Muñoz Acuña<sup>1</sup>, M.Á. Rubio Pérez<sup>1</sup>, A. León Jorba<sup>2</sup>, J. Pascual Calvet<sup>1</sup> y J. Roquer González<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital del Mar.

**Objetivos:** La mayoría de complicaciones neurológicas con afectación del sistema nervioso periférico derivadas del consumo de heroína se deben a una neuropatía compresiva. Menos frecuentes son las complicaciones no compresivas, entre las que se incluyen rabdomiolisis, plexopatías, radiculopatías y mononeuropatías.

**Material y métodos:** Presentación de un caso clínico de un paciente que presenta una plurirradiculopatía aguda tras consumo de cocaína, atraumática, y posterior revisión de la literatura científica.

**Resultados:** Varón de 31 años con historia de consumo de tóxicos, que presenta de manera brusca debilidad en extremidad superior derecha, 2 horas tras consumo heroína endovenosa. No refería pérdida de conocimiento tras el consumo, así como tampoco antecedente traumático, ni de haber estado en una postura anómala durante un tiempo prolongado. La exploración física evidenciaba un balance motor 1/5 de deltoides, bíceps y tríceps derecho con arreflexia bicipital, tricipital y estillorradial. En la analítica destacaba una elevación de CK de 18.000, que posteriormente disminuyó. El estudio neurofisiológico evidenció una afectación polirradicular cervical C5, C6, C7 derecha. Se realizó una RM cervical y de plexo braquial, descartando patología compresiva. La clínica motora persistió durante 1 mes, mejorando de manera progresiva hasta su total recuperación 2 meses después.

**Conclusiones:** Las complicaciones neurológicas no compresivas tras consumo de heroína son muy poco frecuentes, y se postula un efecto tóxico directo sobre el nervio como mecanismo. Carecen de tratamiento específico y el pronóstico funcional es variado. En la mayoría de casos descritos existe una afectación a nivel de plexo (braquial o lumbosacro), siendo la afectación plurirradicular (postganglionar) muy infrecuente.

## EXPERIENCIA EN MONITORIZACIÓN INTRAOPERATORIA EN EL SERVICIO DE NEUROLOGÍA DEL HUSE

A. Milán Tomás, M.M. Massot Cladera, M.D. Moragues Benito, F. Miralles Morell, S. Tarongí Sánchez y A. Moreno Rojas

*Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases.*

**Objetivos:** La monitorización intraoperatoria (MIO) ha evolucionado de forma muy importante en los últimos años debido a la necesidad de técnicas que consigan minimizar las complicaciones.

**Material y métodos:** Presentamos un estudio retrospectivo de las MIO realizadas en nuestro centro entre enero de 2011 y marzo de 2012, describiendo las características de la cirugía, tipo de monitorización, complicaciones detectadas.

**Resultados:** Se han realizado un total de 48 monitorizaciones: 27 neurocirugía; 19 traumatología infantil; 1 traumatología adultos. El 71% de los pacientes son mujeres, con edades comprendidas entre los 20 meses y 82 años. Se dispone de un equipo de monitorización de 16 canales con software específico para monitorización, realizándose diferentes técnicas de MIO: potenciales evocados somatosensoriales (PESS), potenciales evocados motores transcorticales (PEM), umbral de estimulación de tornillos pediculares, monitorización de musculatura de raíces lumbosacras, estimulación directa de raíces o plexo, estudio de pares oculomotores, entre otras. Se registraron 6 alarmas quirúrgicas, dos de ellas verdaderos positivos, por pérdida de PEM y PESS con recuperación parcial posterior, presentando clínicamente leve paresia de extremidad inferior izquierda en el postoperatorio inmediato. Tres falsos positivos fue-

ron debidos a alteraciones del registro por el tipo de anestesia, por artefacto y en uno de los pacientes por shock hipovolémico. No se observaron falsos negativos.

**Conclusiones:** La MIO es un procedimiento útil para la detección de daño neurológico durante la cirugía siendo en la actualidad una modalidad con interés creciente lo que determina un aumento progresivo en la dedicación de recursos humanos para los gabinetes de electrodiagnóstico.

## NEUROPATÍA TRIGEMINAL NO ESTRUCTURAL: HALLAZOS NEUROFISIOLÓGICOS EN TRES PACIENTES

I. Chmielewska Chmielewska, F.J. Molina Martínez, M.M. Massot Cladera, V. Núñez Gutiérrez, F.X. Miralles Morell y A. García Martín

*Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases.*

**Objetivos:** La neuropatía trigeminal es una entidad poco frecuente que se caracteriza por la disfunción idiopática o secundaria del nervio trigémino en cualquier punto de su trayecto, desde los núcleos del tronco hasta las ramas periféricas. Esta disfunción puede estudiarse mediante la exploración neurofisiológica de los reflejos mediados por el trigémino, tales como el reflejo de parpadeo ("Blink Reflex") y el reflejo inhibidor maseterino.

**Material y métodos:** Se describen las características clínicas y electrodiagnósticas de tres pacientes con una neuropatía trigeminal sin lesión estructural.

**Resultados:** La serie está constituida por tres mujeres de 42, 45 y 68 años, las cuales consultaron por parestesias e hipoestesia en el territorio del nervio trigémino. En dos de las pacientes la clínica era unilateral y en una bilateral. La RM craneal fue normal en todos los casos. La neuropatía se consideró idiopática en dos pacientes, mientras que la tercera fue finalmente diagnosticada de esclerodermia. El estudio del Blink Reflex mostró el retraso o la ausencia de la respuesta R1, R2 y R<sub>c</sub> de forma bilateral en todas las pacientes en algún momento del seguimiento. El reflejo inhibidor maseterino era anormal en las tres pacientes aunque sin un patrón uniforme de afectación. La respuesta al tratamiento sintomático ensayado fue escasa.

**Conclusiones:** El estudio del "Blink reflex" y del reflejo inhibidor maseterino es útil ante la sospecha de una neuropatía trigeminal al objetivar la disfunción de este nervio. En pacientes con clínica unilateral se detectan con frecuencia alteraciones del nervio trigémino contralateral.

## NEUROPATÍA RADIAL PROGRESIVA AISLADA ASOCIADA A ANTICUERPOS ANTI GQ1B. A PROPÓSITO DE UN CASO

P. Montero Escribano, E. Escolar, A. Pinel González, M.T. Fernández García, C. de Miguel Serrano, E. Guerra Schulz y L. Morlán

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Getafe.*

**Objetivos:** Los anticuerpos anti-GQ1b son marcadores inmunológicos específicos de determinadas entidades clínicas. Sin embargo, no hemos encontrado casos descritos de neuropatías focales aisladas en relación a los mismos.

**Material y métodos:** Caso clínico.

**Resultados:** Presentamos un varón de 57 años con paresia progresiva de mano izquierda de 3 meses de evolución. Presentaba amiotrofia con fasciculaciones en antebrazo, atrofia de músculos interóseos de la mano y paresia de musculatura extensora del carpo y dedos sin alteraciones sensitivas y con reflejos conservados. El estudio neurofisiológico mostró datos de lesión desmielinizante radial izquierda distal con probable bloqueo a nivel del codo, descartándose patología compresiva a dicho nivel con RM. Se realizó

punción lumbar que no mostró alteraciones salvo leve pleocitosis no presente en PL posterior. El resto del estudio etiológico realizado (analítica general; ANAs, anti DNA, anti MPO, ACAs, anti-Ro, anti-la; serologías; marcadores tumorales...) fue normal. A los dos meses presentó empeoramiento clínico evidente con nuevo estudio neurofisiológico, en el que se objetivó afectación de porciones proximales del nervio. Ante la sospecha de una forma de debut de una neuropatía motora multifocal, se realizó determinación de anticuerpos antigangliosídicos que mostró títulos elevados de anti GQ1b. Actualmente se está administrando primer ciclo de tratamiento con inmunoglobulinas.

**Conclusiones:** Existen algunos casos de neuropatía motora multifocal asociada a anticuerpos anti GQ1b. Sin embargo, en el momento actual nuestro paciente no cumple criterios para realizar este diagnóstico, constituyendo un caso de neuropatía progresiva aislada asociada a anti GQ1b, sin que se hayan encontrado casos similares descritos.

## REVISIÓN DE CASOS DE SÍNDROME GUILLAIN BARRÉ EN EL HOSPITAL CLÍNICO DE SALAMANCA

A.C. de Aragao Soares Homem, L. López Mesonero, R. de la Fuente Blanco, E.G. Morel Silva, B. Álvarez Mariño, M.E. Ramos Araque y T. López Alburquerque

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Salamanca.*

**Objetivos:** Presentación de una revisión de 17 casos de síndrome de Guillain Barré.

**Material y métodos:** Se procedió al análisis retrospectivo de pacientes ingresados por síndrome de Guillain-Barré entre 2008-2011, haciendo énfasis en las siguientes variables: desencadenantes, forma clínica de debut, punción lumbar y el estudio neuromuscular.

**Resultados:** Número de pacientes: 17: hombres 8 (47,1%); mujeres 9 (52,9%). Edad media 49 años (3-77 años). Refieren desencadenante 12 (70,6%); 6 de ellos por infección gastrointestinal la semana previa, 3 por cirugía el mes previo, 2 por infección respiratoria 4 semanas antes y 1 tras parto. El tiempo medio desde el inicio de los síntomas hasta su diagnóstico fue de 9,4 días (rango 1-21 días). Clínica de debut fueron parestesias en 8 (47%), dolor lumbar o en zona gemelar en 7 (41,1%), debilidad en extremidades inferiores o generalizada en 7 (41,1%) y únicamente estaban conservados los reflejos osteotendinosos en 2 (11,7%). Durante el ingreso presentaron parálisis facial periférica 9 (52,9%). Recidivan 3 de los casos (17,6%) Existieron complicaciones en 9 (52,9%): precisan UCI para ventilación mecánica en 5 y por control del dolor de características neuropáticas en 4. Presentaron disociación albumino citológica en el LCR 15 (88,2%). En el estudio electrofisiológico, se concluyeron como formas axonales o con componente axonal en 5 (29,4%) todas ellas con desencadenante de infección gastrointestinal los días previos y peores secuelas funcionales.

**Conclusiones:** Hay que destacar la relación entre infección gastrointestinal, formas axonales y peores secuelas funcionales. También la alta incidencia de formas recidivantes en nuestra serie (17,6%).

## EVOLUCIÓN NATURAL DE LAS POLINEUROPATÍAS INFLAMATORIAS CRÓNICAS DESMIELINIZANTES EN EL ÁREA 10 DE MADRID

P. Montero Escribano, M.T. Fernández García, C. de Miguel Serrano, E. Guerra Schulz, A. Rueda Marcos y A. Pinel González

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Getafe.*

**Objetivos:** La base del tratamiento en las polineuropatías de etiología dismune es el inmunomodulador, fundamentalmente

corticoides, plasmaférésis o inmunoglobulinas. Según recientes publicaciones un porcentaje significativo, se estabilizan y no precisan retratar indefinidamente.

**Material y métodos:** Analizamos las polineuropatías dismunes de nuestro área, y su evolución natural desde el diagnóstico.

**Resultados:** Se registran 13 pacientes (54,54% mujeres y 45,45% hombres) que cumplían los criterios diagnósticos de la Academia Americana de Neurología. Presentaban edad entre los 12 y 68 años. Como sintomatología inicial destacaban síntomas sensitivos simétricos distales, presentes en un 81,8%. El 62% presentó aumento de proteínas en LCR y el estudio neurofisiológico evidenció en todos los pacientes datos de polineuropatía desmielinizante. Tres pacientes asociaban pico monoclonal de significado incierto IgM presentando uno, anticuerpos AntiMAG positivos. Nueve pacientes recibieron tratamiento inmunomodulador: seis recibieron inmunoglobulinas periódicas, uno corticoides orales, uno terapia combinada (inmunoglobulinas+ corticoides) y el último realizó ciclo de rituximab. Salvo el paciente en tratamiento crónico con corticoides que presentó un curso crónico progresivo, el resto presentó un curso recurrente-remitente siendo imposible el retraso en la administración de inmunoglobulinas en todos ellos. El paciente tratado con rituximab no ha precisado tratamiento de mantenimiento.

**Conclusiones:** A pesar de la respuesta terapéutica satisfactoria no se consigue retirada de inmunoterapia en ninguno de nuestros pacientes en contra de lo publicado en la literatura, probablemente relacionado con el número pequeño de la serie. La remisión completa del paciente con gammaglobulina monoclonal IgM antimag+ reafirma la opción de los nuevos agentes biológicos en el tratamiento de las neuropatías dismunes.

## Enfermedades neuromusculares P5

### PERFORACIÓN COLÓNICA COMO COMPLICACIÓN AUTONÓMICA EN EL SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ

M.I. Zamora García, C. Tabernero García, C. Gil Polo, R. Gutiérrez Ríos y N. Morollón Sánchez-Mateos

*Servicio de Neurología. Hospital General de Segovia.*

**Objetivos:** El síndrome de Guillain-Barré es una neuropatía inflamatoria inmunomediada, generalmente desencadenada tras una infección. Se asocia con disfunción autonómica en hasta 2/3 de los casos, aumentando la morbi-mortalidad de la enfermedad. Se ha descrito el íleo paralítico como complicación autonómica en el síndrome de Guillain-Barré, pero no está descrita la perforación intestinal como consecuencia ulterior. Presentamos un paciente con perforación colónica en el contexto de este síndrome.

**Material y métodos:** Varón de 75 años, que debutó con debilidad en miembros superiores al intentar abrir una cerradura, asociando posteriormente sensación de debilidad y dolor intenso en miembros inferiores, con imposibilidad para la marcha en 24 horas. Se ingresa con el diagnóstico de síndrome de Guillain-Barré, tratándose con inmunoglobulinas intravenosas. Permanece sin realizar deposición y sin ventosear inicialmente.

**Resultados:** Tras cuatro días de estreñimiento refractario y dolor abdominal a la palpación, se realiza tomografía computarizada abdomino-pélvica en la que se observa distensión cólica y neumoperitoneo. Es intervenido de urgencia con sigmoidectomía y, estando en quirófano, presenta, como otra complicación autonómica, labilidad hemodinámica con tensiones arteriales disminuidas y fibrilación auricular paroxística. Finalmente se recupera sin com-

plicaciones en el postoperatorio. La anatomía patológica muestra una diverticulitis aguda perforada.

**Conclusiones:** La perforación intestinal es una complicación autonómica ulterior al ileo paralítico, no descrita en el síndrome de Guillain-Barré. Es de vital importancia detectar la alteración en el tránsito intestinal precozmente en estos pacientes para evitar complicaciones posteriores más graves como es la perforación intestinal.

## ENFERMEDAD DE CHARCOT-MARIE-TOOTH 2J

I. Sanz Gallego<sup>1</sup>, J. Oliva Navarro<sup>1</sup>, A. Rodríguez Sanz<sup>1</sup>, F.J. Rodríguez de Rivera<sup>1</sup>, S.I. Pascual Pascual<sup>2</sup> y J. Arpa Gutiérrez<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neuropediatría. Hospital Universitario La Paz.

**Objetivos:** La enfermedad de Charcot-Marie-Tooth (CMT) tipo 2J es poco frecuente y cursa con polineuropatía axonal, alteraciones pupilares e hipoacusia. Se debe a mutaciones puntuales en el gen MPZ (locus 1q23.3). Presentamos el caso de una paciente y su familia atendidos en nuestro centro con esta enfermedad.

**Material y métodos:** Mujer, 61 años, con antecedentes de meningitis a los 3 meses y epilepsia generalizada desde 2009 tratada con sinergina. Desde los 40 años presenta calambres musculares e inestabilidad para la marcha. Además siempre ha tenido dilatadas sus pupilas e hipoacusia bilateral. Estos síntomas han progresando de forma lenta, con afectación sobre todo en miembros inferiores y recientemente en miembros superiores.

**Resultados:** Árbol familiar: varios familiares por parte de familia paterna afectados de forma similar. Exploración neurológica: pupilas midriáticas arreactivas, hipoacusia bilateral, debilidad en compartimento tibial anterior bilateral y afectación también del extensor largo de los dedos, arreflexia en miembros inferiores, déficit sensitivo en extremidad superior derecha algésico-táctil, analgesia para todas las sensibilidades en extremidades inferiores, Romberg positivo, resto de exploración neurológica normal. ENG-EMG: Datos de polineuropatía sensitivo-motora axonal y desmielinizante de grado moderado en miembros superiores y grave en miembros inferiores. RM cerebral: Normal. Estudio de sistema nervioso autónomo: Datos de denervación parasimpática pupilar bilateral y datos de disautonomía leve. Audiometría: Hipoacusia neurosensorial. Estudio genético-molecular: Se observa un cambio en el gen MPZ causante de la enfermedad (diagnóstico compatible con CMT tipo 2J).

**Conclusiones:** Presentamos una familia con CMT 2J que es de interés por su baja frecuencia y sus características clínicas específicas.

## INFILTRACIÓN MENÍNGEA Y MULTIRRADICULOPATÍA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE UNA LEUCEMIA MONOCÍTICA AGUDA

F.J. Morejón Burguillos<sup>1</sup>, J.A. Monge Argilés<sup>1</sup>, A. Bernal Velasco<sup>1</sup> y C. Gil Cortés<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Hematología. Hospital General Universitario.

**Objetivos:** La carcinomatosis meníngea se produce por la infiltración de las leptomeninges por parte de células neoplásicas, causando raramente afectación predominante de las raíces nerviosas o de los nervios periféricos. Presentar el caso de una paciente con carcinomatosis meníngea y radiculopatía como forma de presentación de una leucemia monocítica aguda.

**Material y métodos:** Mujer de 73 años con antecedente de tabaquismo importante que consultó por hemiparesia, ligera hemihipoestesia y parálisis facial periférica derechas de curso agudo

sin presentar síndrome constitucional, fiebre u otra sintomatología sistémica.

**Resultados:** El estudio de sangre periférica fue normal. La RM de columna vertebral mostró lesiones en cuerpos vertebrales y afectación de la cola de caballo, con evidencia de radiculopatía en la EMG y de meningitis aséptica en el estudio de líquido cefalorraquídeo. La citología del LCR mostró la infiltración por blastos de estirpe mieloide, realizándose el diagnóstico por citometría de flujo de leucemia monocítica aguda, que se confirmó en el aspirado de médula ósea.

**Conclusiones:** En nuestro conocimiento, la carcinomatosis meníngea con multirradiculopatía como forma de presentación de una leucemia monocítica aguda es un hecho que, hasta la fecha, no se había documentado en la bibliografía. A pesar de su rareza, debemos incluirla en el diagnóstico diferencial de los síndromes radiculares secundarios a carcinomatosis meníngea.

## RADICULOPATÍA LUMBOSACRA ANTERIOR COMO COMPLICACIÓN NEUROLÓGICA SECUNDARIA A TRATAMIENTO CON METOTREXATO INTRATECAL

P. Mulero Carrillo, C. Atea, M.I. Pedraza Hueso, E. Rojo Martínez, D. Campos Blanco y J. Marco Llorente

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

**Objetivos:** La quimioterapia intratecal con metotrexato es una terapia efectiva tanto para la profilaxis como para el tratamiento de la afectación del sistema nervioso central secundaria a leucemia. Entre las complicaciones neurológicas más frecuentes se incluyen la aracnoiditis química, la mielopatía y la leuconecefalopatía. Describimos el caso de una paciente con leucemia linfoblástica aguda que presentó una paraparesia flácida progresiva tras la instauración de quimioterapia intratecal.

**Material y métodos:** Mujer de 36 años diagnosticada a los 6 años de leucemia linfoblástica aguda B que presenta una recidiva en el sistema nervioso central con infiltración del tronco encéfalo y cerebelo. Se inició tratamiento con metotrexato intratecal bisemanal con reservorio. Un mes después de iniciar el tratamiento, tras el segundo ciclo presenta una paraparesia flácida grave con retención urinaria y estreñimiento con escaso componente sensitivo asociado.

**Resultados:** El estudio de líquido cefalorraquídeo no objetivó la presencia de células ni disociación albúmíno-citológica con cultivos y serologías negativas. El estudio neurofisiológico determinó una polirradiculopatía axonal motora lumbosacra. La RM dorso-lumbar mostró engrosamiento de raíces lumbosacras sin captación de contraste. Se inició tratamiento intravenoso con metil-prednisolona. La paciente experimentó una mejoría inicial evidente, con persistencia de un déficit motor residual incapacitante.

**Conclusiones:** La polirradiculopatía lumbosacra anterior es una complicación poco frecuente secundaria al tratamiento con metotrexato usualmente descrita en la infancia. Debe considerarse en pacientes que desarrollan una paraparesia progresiva tras el inicio de quimioterapia intratecal. Su reconocimiento precoz con retirada de la quimioterapia y el inicio de terapia corticoidea podría conducir a un mejor pronóstico funcional.

## INTOXICACIÓN POR TALIO. A PROPÓSITO DE 3 CASOS

M. Zabaleta Sistiaga<sup>1</sup>, R. Pelayo Vergara<sup>2</sup>, S. Laxe García<sup>1</sup>, D. León González<sup>1</sup>, M. Vallés Casanova<sup>1</sup> y J. Vidal Samsó<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurorehabilitación; <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Institut Guttmann.

**Objetivos:** En la literatura hay descritos casos de intoxicación por talio, componente de raticidas, disuelto en alimentos, aunque

son pocos en nuestro medio. La clínica característica incluye síntomas gastrointestinales, polineuropatía sensitivo-motora y alopecia, pudiendo ser mortal. Presentamos tres casos de intoxicación por talio ingresados en el Institut Guttmann de Neurorehabilitación, con presentación clínica y curso variable.

**Material y métodos:** Descripción de 3 casos de intoxicación por talio, dos en fase subaguda y el tercero en fase crónica de secuelas, derivados a nuestro centro para recibir tratamiento rehabilitador integral.

**Resultados:** Dos de los casos presentaron en la fase aguda disminución de conciencia, náuseas, vómitos, alopecia, debilidad muscular, parestesias y dolor neuropático. Tras tratamiento con azul de Prusia, laxantes y diuresis forzada, presentaron mejoría objetiva, persistiendo debilidad de predominio en miembros inferiores y dolor. El tercer caso presentó clínica inicial similar, junto con encefalopatía y afectación de pares craneales bajos. Su evolución fue menos favorable, persistiendo ausencia de movilidad analítica en grupos musculares más distales.

**Conclusiones:** Se debe sospechar una intoxicación con talio en humanos ante la aparición de la triada de síntomas gastrointestinales, polineuropatía sensitivo-motora de predominio en extremidades inferiores y alopecia de inicio súbito. Un diagnóstico y tratamiento precoz es esencial para evitar el agravamiento del cuadro clínico y la aparición de secuelas, que en algunos casos pueden resultar letales.

## NEUROPATÍAS ASOCIADAS A GAMMAPATÍA MONOCLONAL. VARIABILIDAD CLÍNICA Y DE RESPUESTA AL TRATAMIENTO

O. Lara Sarabia<sup>1</sup>, P. Carbonell Corvillo<sup>1</sup>, E. Montes Latorre<sup>1</sup>, E. Rivas Infante<sup>2</sup>, J. Martín Sánchez<sup>3</sup>, M. Cabrera Serrano<sup>1</sup>, C. Paradas López<sup>1</sup>, M.L. Martino Galiano<sup>4</sup> y C. Márquez Infante<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Anatomía Patológica; <sup>3</sup>Servicio de Medicina; <sup>4</sup>Servicio de Hematología Clínica. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío.

**Objetivos:** Describir una serie de pacientes con gammapatía monoclonal y neuropatía periférica.

**Material y métodos:** Se revisaron las historias clínicas de pacientes con neuropatía periférica y gammapatía monoclonal, y se analizaron las características clínicas, electrofisiológicas, el proceso hematológico asociado y la respuesta al tratamiento.

**Resultados:** Se incluyeron 10 pacientes (6 varones y 4 mujeres). La edad media fue  $60,10 \pm 12,08$  años. De los 6 pacientes con gammapatía monoclonal IgM, 4 pacientes presentaron una polineuropatía sensitiva (1 dolorosa, 2 atáxica y 1 con hipoalgesia), uno sensitivomotriz con predominio de la ataxia y uno una neuropatía motora multifocal; el perfil electrofisiológico fue desmielinizante; los Ac antiMAG fueron positivos en 2 pacientes y los anti GM1 IgM en uno. Dos pacientes con polineuropatía sensitiva MAG negativa respondieron a plasmaférésis y uno con neuropatía motora multifocal a inmunoglobulina intravenosa. De los 4 pacientes con pico monoclonal IgG, dos presentaron una polineuropatía atáxica y dos sensitivomotriz con predominio atáxico; el perfil electrofisiológico fue desmielinizante en 2 pacientes y axonal en 2; no se detectaron autoanticuerpos. Dos pacientes mejoraron con corticoides, inmunosupresores o inmunoglobulina intravenosa, uno no responde a tratamiento alguno y otro no recibe medicación.

**Conclusiones:** El fenotipo de las neuropatías asociadas a gammapatía monoclonal es variable, aunque predominan las neuropatías atáxicas. La respuesta al tratamiento es asimismo variable. Las diferencias pueden deberse a distintas especificidades antigenicas no conocidas del todo.

## POLINEUROPATÍA AMILOIDEA PRIMARIA NO FAMILIAR

L. Álvarez Fernández, L. Ramos Rúa, M. Guijarro del Amo, M. Alberte Woodward, M. Rodríguez Rodríguez, J.A. Cortés Laíño y V. Nogueira Fernández

*Servicio de Neurología. Hospital Lucus Augusti.*

**Objetivos:** Las polineuropatías suponen un reto por su variedad etiológica. Es necesario un estudio exhaustivo y perseverante para su diagnóstico. Presentación de un caso.

**Material y métodos:** Presentamos el caso de un varón de 68 años que consulta por un cuadro insidioso de ocho meses de evolución de parestesias dolorosas en extremidades inferiores que progresó a las superiores. En exploración neurológica destacaba disminución distal de la sensibilidad y de la fuerza con arreflexia. Se realizó analítica completa incluyendo autoinmunidad, marcadores tumorales, anticuerpos antineuronales y serologías que fueron normales. El LCR mostró ligera pleocitosis con predominio linfomonocítico. El TC toraco-abdominal fue normal. La electromiografía confirmó una polineuropatía axonal sensitivo-motora. La biopsia de nervio sural demostró una polineuropatía amiloidea transtirretin positiva.

**Resultados:** Las polineuropatías amiloidóticas familiares (FAP) son enfermedades autosómicas dominantes por depósitos de amiloide en nervios periféricos. La forma más frecuente se asocia a transtirretina (Val-30-Met), pero hay más de 100 mutaciones distintas. Se demostraron formas de inicio tardío de FAP distribuidas fuera de áreas endémicas. Estas observaciones sugieren que la FAP ATTR podría no ser tan rara como se pensaba.

**Conclusiones:** Por tanto, en el diagnóstico de una neuropatía de etiología indeterminada, particularmente cuando ocurre en gente mayor, aun sin antecedentes familiares, como en el caso que presentamos, es obligado descartar la FAP ATTR. El trasplante es el tratamiento establecido para la FAP, pero los pacientes con diagnóstico tardío podrían ser demasiado mayores para ser candidatos al mismo. Avances recientes proponen estrategias terapéuticas alternativas que aumentarían el valor del diagnóstico temprano de la enfermedad.

## NEUROPATÍA AXILAR SECUNDARIA A INFECCIÓN POR HERPES ZOSTER. A PROPÓSITO DE UN CASO

C. Micó Torres<sup>1</sup>, M. Usón Martín<sup>1</sup>, C. Descals Moll<sup>2</sup>, C. Montalá<sup>2</sup>, I. Payo Froiz<sup>1</sup>, J. Ochogavia Canaves<sup>3</sup> y A. Espino Ibáñez<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurofisiología Clínica; <sup>3</sup>Servicio de Medicina. Hospital Son Llátzer.

**Objetivos:** La infección por virus herpes zóster (VHZ) resultante de reactivación de infección latente en ganglios dorsales, produce rash vesicular y dolor neuropático de distribución metamérica, pudiendo asociar, en un 3-5% de los casos, complicaciones a nivel de sistema nervioso periférico, con déficit motor. La afectación más frecuente es radiculopatía, siendo la lesión de nervio periférico muy rara, especialmente la de nervio axilar (solamente hay descrito un caso).

**Material y métodos:** A propósito de un caso: Mujer con antecedentes de arteritis de la temporal en tratamiento con prednisona. Presentó infección por herpes zóster en miembro superior derecho, tratada con famciclovir a las 48 horas del inicio de la erupción. Posteriormente refiere dolor neuropático, atrofia de músculo deltoideas y debilidad para abducción. Se solicitó estudio electromiográfico, objetivándose axonotmesis parcial de n. axilar derecho, muy severa, de carácter agudo, sin signos de afectación a más niveles de plexo braquial.

**Resultados:** Las complicaciones a nivel de sistema nervios periférico tras infección por VHZ son poco frecuentes (3-5%), siendo la radiculopatía la forma más frecuente de afectación. Se han descrito además plexopatías y neuropatías de forma ocasional.

**Conclusiones:** El pronóstico suele ser favorable, con recuperación completa del 75% de casos en 1-2 años. La neuropatía axilar es todavía más infrecuente, siendo la traumatólogica la causa más habitual; no obstante, con o sin rash asociado (a veces el período de latencia es de varios meses o incluso precede a los síntomas cutáneos), debería ser considerada en el diagnóstico diferencial del déficit motor de extremidades.

#### PERFIL DE EXPRESIÓN GÉNICA EN LA DISTROFIA MUSCULAR CONGÉNITA DE ULLRICH

C. Jiménez Mallebrera<sup>1</sup>, S. Paco Mercader<sup>1</sup>, S. Kalko<sup>2</sup>, C. Jou<sup>3</sup>, M.A. Rodríguez<sup>1</sup>, V. Cusí<sup>3</sup>, J. Corbera<sup>3</sup>, J. Colomer<sup>1</sup>, A. Nascimento<sup>1</sup> y F. Torner<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Sant Joan de Déu. <sup>3</sup>Servicio de Bioinformática. USP Institut Universitari Dexeus.

**Objetivos:** La distrofia muscular de Ullrich (UCMD) es una forma común de distrofia muscular congénita. Se caracteriza por debilidad muscular e hipotonía congénita y marcada hiperlaxitud distal. También son frecuentes las contracturas múltiples, escoliosis y problemas respiratorios. UCMD es debida a mutaciones en cualquiera de los tres genes que codifican las cadenas del colágeno VI (COL6A1, 2 y 3). A pesar de los avances en el diagnóstico patológico y genético de UCMD todavía se conoce muy poco sobre el mecanismo fisiopatológico de la enfermedad. Nuestra hipótesis es que el colágeno VI además de una función estructural desempeña un papel importante en la señalización entre la matriz extracelular y la célula muscular. La finalidad de este proyecto es definir esta función e identificar las proteínas y vías de señalización alteradas como consecuencia de defectos en colágeno VI.

**Material y métodos:** Hemos realizado un análisis de expresión global de genes mediante microarrays en músculo de pacientes con mutaciones en genes de colágeno VI.

**Resultados:** Encontramos 776 transcritos regulados significativamente ( $p < 0,05$ ) entre músculo UCMD y normal. De estos 658 están sobre-expresados y 118 disminuidos. Según Gene Ontology las principales categorías funcionales de genes alteradas son la respuesta inmune, adhesión y matriz extracelular, regeneración y metabolismo de la glucosa. Confirmamos estos cambios a nivel de proteína mediante inmunohistoquímica.

**Conclusiones:** Nuestros resultados proporcionan nuevos datos sobre la fisiopatología de los defectos en colágeno VI y muestran por primera vez que existe un componente regenerativo e inflamatorio importante en UCMD.

#### TRANSCRIPTOMA DEL MÚSCULO DE NIÑOS CON DEPLECIÓN Y DELECCIONES DEL DNA MITOCONDRIAL

C. Jiménez Mallebrera<sup>1</sup>, S. Kalko<sup>2</sup>, S. Paco Mercader<sup>1</sup>, C. Jou<sup>3</sup>, M. Meznaric<sup>4</sup>, I. Ferrer<sup>5</sup>, R. Montero<sup>6</sup>, R. Artuch<sup>6</sup>, M.D.M. O'Callaghan<sup>1</sup>, J. Montoya<sup>7</sup>, S. Emperador<sup>7</sup>, E. López<sup>7</sup>, A. Nascimento<sup>1</sup> y J. Colomer<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Bioquímica. Hospital Sant Joan de Déu. <sup>3</sup>Servicio de Bioinformática. IDIBAPS. Hospital Clínic.

<sup>4</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Sant Joan de Déu.

<sup>5</sup>Instituto de Patología. Universidad de Ljubljana. <sup>6</sup>Instituto de Neuropatología. Hospital Universitari de Bellvitge. <sup>7</sup>Servicio de Bioquímica y Biología Molecular y Celular. Universidad de Zaragoza.

**Objetivos:** Las encefalopatías mitocondriales se caracterizan por un defecto en la producción de energía a nivel mitocondrial. Dentro de aquellas debidas a mutaciones en genes nucleares se encuentran las depleciones de DNA mitocondrial. Entre estas úl-

timas la forma con afectación muscular más severa es la asociada a defectos de timidina quinasa 2 (TK2). El objetivo es identificar proteínas y vías metabólicas alteradas en músculo deficiente en TK2 y compararlo con otras miopatías mitocondriales y músculo normal con el fin de identificar nuevos biomarcadores y posibles opciones terapéuticas.

**Material y métodos:** Hemos comparado el transcriptoma de músculo de pacientes con mutaciones en TK2 con el de pacientes con Kearns-Sayre (KSS) y con músculo normal utilizando microarrays de cDNA.

**Resultados:** Encontramos 1.362 transcritos diferencialmente expresados ( $p < 0,05$ ) entre músculo deficiente en TK2 y músculo sano (781 sobre-expresados y 581 disminuidos). Entre los genes aumentados las funciones más sobre-representadas son la apoptosis y la vía del p53, la respuesta inmune y el metabolismo de los aminoácidos. Por el contrario, las vías de la degradación de la glucosa, forforilación oxidativa y sistema muscular están atenuadas. Ambos grupos de pacientes comparten algunos genes sobre-expresados respecto a músculo sano entre los que se encuentra una citosina cuyo valor como posible biomarcador en suero hemos evaluado.

**Conclusiones:** Estos resultados sugieren que la depleción severa del DNA mitocondrial activa la apoptosis lo explicaría la pérdida progresiva de fibras musculares y conlleva cambios significativos a nivel de RNA en genes musculares y aquellos asociados con el metabolismo de la glucosa y los aminoácidos.

#### Epilepsia P1

#### LESIONES REVERSIBLES EN NEUROIMAGEN TRAS CRISIS EPILÉPTICAS REPETIDAS

M.D. Castro Vilanova<sup>1</sup>, D. Fernández Alonso<sup>2</sup>, M.J. Moreno Carretero<sup>1</sup>, M.L. Padrón Vázquez<sup>3</sup>, M.G. Alonso Losada<sup>1</sup> y M.D.J. Escriche Jaime<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Radiología; <sup>3</sup>Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital do Meixoeiro.

**Objetivos:** Describir el hallazgo de alteraciones reversibles de señal en la resonancia craneal (RM), junto con su correlación clínica y electroencefalográfica, en tres pacientes con crisis parciales repetidas.

**Material y métodos:** Presentamos tres pacientes, que ingresaron en nuestro servicio, con clínica compatible con crisis parciales repetidas y que en la RM inicial realizada presentaban alteraciones de señal no observadas en un control radiológico posterior. Recogemos los hallazgos de la RM realizada inicialmente y del control radiológico posterior; así como la correlación, de los mismos, con la clínica y la electroencefalografía.

**Resultados:** Se trata de tres mujeres de 35, 48 y 39 años que acudieron al servicio de urgencias por episodios paroxísticos de características semiológicas compatibles con crisis occipitales, temporales y frontales respectivamente. El Electroencefalograma mostraba, en todos ellas, actividad epileptiforme focal cuya localización se correlacionaba con la clínica. En la RM, realizada durante los cinco primeros días de ingreso hospitalario, se observaban áreas de tumefacción cortical con hiperintensidad en las secuencias potenciadas en T2. Ante los hallazgos sugestivos de edema post-ictal se realizó un control radiológico, en los tres meses siguientes al control de las crisis, que ya no mostró dichas alteraciones.

**Conclusiones:** La neuroimagen tiene un papel fundamental en la evaluación de pacientes con crisis comitiales con el fin de detectar lesiones estructurales subyacentes como etiología de las mismas.

Al igual que en el estado epiléptico las crisis prolongadas pueden inducir cambios transitorios en la RM no etiológicamente relacionados con las crisis. Esta posibilidad debe incluirse en el diagnóstico diferencial y confirmarse mediante seguimiento radiológico.

#### UTILIDAD DE LA MONITORIZACIÓN VEEG DE 12 HORAS EN UNA UNIDAD DE DÍA NEUROLÓGICA

G. Zapata Wainberg<sup>1</sup>, A. Gago Veiga<sup>1</sup>, J. Pastor Gómez<sup>2</sup>  
y J. Vivancos Mora<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurofisiología Clínica.  
Hospital Universitario de la Princesa.

**Objetivos:** Analizamos la utilidad de la monitorización vEEG de 12 horas en una unidad de día neurológica, tras un año de su puesta en marcha.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo con inclusión prospectiva. Se recogieron y analizaron variables demográficas y clínicas de todos los pacientes estudiados en nuestra unidad durante un período de 10 meses (abril/2011-febrero/2012). Monitorización durante 12 horas sin suspensión de FAE. Se estudió número de pacientes atendidos, indicación del estudio, frecuencia de observación de crisis y cambios terapéuticos tras la prueba.

**Resultados:** Total de vEEG realizados: 58. Se excluyeron 12 pacientes por falta de información clínica suficiente (N = 46). Media de edad:  $41,54 \pm 15,31$ . 56,6% mujeres. Las 3 indicaciones más frecuentes fueron: Dudas en el diagnóstico (71,74%), falta de control (23,91%) y cambios en la clínica (21,74%). La frecuencia de observación de crisis fue de 23,95%. Tras la prueba, hubo un cambio en la actitud terapéutica en el 50% de los pacientes, siendo el más frecuente el cambio de dosis (13%) o la suspensión del FAE (13%).

**Conclusiones:** La monitorización vEEG de 12 horas ofrece una alta eficiencia pues permite estudiar una cantidad mayor de pacientes, en una cuarta parte se objetivaron los episodios clínicos que motivaron la realización del estudio y en la mitad el resultado de la prueba produjo cambios en la actitud terapéutica.

#### ESTUDIO DESCRIPTIVO DE 63 PACIENTES REMITIDOS A ELECTROENCEFALOGRAFÍA PARA ESTUDIO DE SÍNCOPES/ PÉRDIDA DE CONCIENCIA EN UN HOSPITAL DE SEGUNDO NIVEL

S.A. Vassallo Recio<sup>1</sup>, J. Jiménez Benítez<sup>2</sup>, D. Vidal de Francisco<sup>1</sup>, A. Rodríguez Román<sup>1</sup> y R. Díaz Ruiz<sup>2</sup>

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

**Objetivos:** Describir los hallazgos en EEG de pacientes con síntoma/pérdida de conciencia que son derivados a Neurología.

**Material y métodos:** Se realiza una descripción de los hallazgos electroencefalográficos (EEG), de otras pruebas complementarias y de la evolución durante dos años, de los pacientes adultos remitidos por síntoma/pérdida de conciencia para estudio electroencefalográfico en una Unidad de Neurofisiología durante el 2009. Se clasificaron en diferentes grupos en función de los hallazgos EEG: grupo I (estudio normal), grupo II (hallazgos inespecíficos), grupo III (actividad lenta focal o generalizada), grupo IV (actividad paroxística epileptiforme).

**Resultados:** El grupo I fue el más numeroso con 31 pacientes (48,3%) y de ellos ninguno presentó epilepsia. El grupo II, 12 pacientes (18,75%), presentó sólo un caso de epilepsia secundaria a focos contusivos cerebrales. El grupo III, 13 pacientes (20,31%) se asoció con epilepsia en un paciente y neuroimagen patológica en 9. El grupo IV con 7 pacientes (10,93%) mostró una clínica variada: 3 epilepsias, 2 síntomas convulsivos, 1 Arnold-Chiari.

**Conclusiones:** En nuestra muestra la presencia de hallazgos tipo I prácticamente descarta la posibilidad de una epilepsia, los de tipo II se relacionaron en un 8,3% con epilepsia y sólo cuando asoció una lesión focal cerebral significativa. El grupo III tiene un porcentaje del 7,6% de epilepsia y un 61,5% presentaron neuroimagen alterada. El grupo IV mostró un 42,8% de epilepsia y un 28,5% de "síntoma convulsivo" lo que obligaría en cierta medida a seguir una vigilancia más estricta en estos pacientes.

#### EVOLUCIÓN CLÍNICO-ELECTROENCEFALOGRÁFICA DE UN CASO DE MELAS EN UNA PACIENTE PEDIÁTRICA

J. Barón Sánchez<sup>1</sup>, M. Ayuso Hernández<sup>1</sup>, M. Toledano Barrero<sup>1</sup>, M. Abete Rivas<sup>1</sup>, C. Cebrián Hernández<sup>1</sup>, M. Pedraza Hueso<sup>2</sup>, P. Mulero Carrillo<sup>2</sup>, D. Campos Blanco<sup>2</sup>, I. Bermejo Arnedo<sup>3</sup> y S. Vázquez Martín<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurofisiología Clínica; <sup>2</sup>Servicio de Neurología;

<sup>3</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

**Objetivos:** El síndrome encefalopatía mitocondrial, acidosis láctica y pseudostrokes (MELAS), se asocia comúnmente a una mutación puntual A3243G del ADN mitocondrial. La epilepsia es una manifestación clínica muy frecuente. Se han descrito diversos tipos de crisis comiciales, con una predilección característica por las regiones occipitales, con una expresión clínica variable cefáleas, alteraciones visuales, del lenguaje y del comportamiento.

**Material y métodos:** Se describe la evolución electroencefalográfica de un caso de MELAS en una paciente pediátrica, con crisis de predominio occipital.

**Resultados:** Paciente con cefalea de características migrañas desde los 4 años. Primer ingreso a los 10 años por cuadro brusco de cefalea intensa, confusión y crisis parciales motoras en hemicuerpo derecho. El Electroencefalograma (EEG) mostró ondas lentas en región parieto-occipital izquierda; iniciándose carbamazepina. Dos meses después se objetivó en EEG ondas lentas parieto-occipitales contralaterales. En nuevo ingreso a los 11 años por cefalea con crisis parciales motoras secundariamente generalizadas el EEG registró brotes de punta onda lenta en región occipital derecha de persistencia grave y rápida generalización, compatible con estatus epiléptico. Se sospecha MELAS, siendo confirmado genéticamente mutación A3243G. A los 12 años reingresó por cefalea intensa, episodios de desconexión del medio y alteraciones visuales. En EEG en este momento estatus parcial no convulsivo, resistente a tratamiento anticonvulsivo, que cedió finalmente con lacosamida parenteral.

**Conclusiones:** Ante un paciente en edad pediátrica que presenta episodios migrañosos, disfunción neurológica y alteraciones en EEG predominantemente occipitales asociado a estatus epiléptico, debemos sospechar un MELAS.

#### DÉFICIT DE GAMT: HALLAZGOS ELECTROENCEFALOGRÁFICOS EN 2 CASOS

K. Rahnama Zand<sup>1</sup>, E. Laínez Samper<sup>1</sup>, M. Vicente Rasoamalala<sup>1</sup>, I. Delgado Álvarez<sup>2</sup> y E. Vázquez Méndez<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurofisiología Clínica; <sup>2</sup>Servicio de Radiología.  
Hospitals Vall d'Hebron.

**Objetivos:** El déficit de guanidino-acetato metiltransferasa (GAMT) es un trastorno autosómico recesivo de la síntesis de creatina. El primer caso descrito fue un lactante de 22 meses con retraso del desarrollo y manifestaciones extrapiramidales. Presentamos 2 niños con déficit de GAMT, sus características clínicas, hallazgos EEG, RMN con espectroscopía y evolución clínica.

**Material y métodos:** Caso 1: paciente de 8 años con retraso global de las adquisiciones, especialmente del lenguaje, que presenta desde los 20 meses crisis de desconexión del medio y otras de caí-

da cefálica. Se administran diferentes fármacos antiepilepticos sin clara mejoría clínica. Caso 2: paciente de 6 años con retraso en la adquisición del lenguaje y dificultades en las relaciones sociales. Ingresa por una primera crisis tónico-clónica generalizada a los 6 años. Refieren que durante el mes previo presentó 5 episodios sugestivos de crisis astáticas. Se inicia tratamiento con valproato, con ligera mejoría en la sintomatología.

**Resultados:** En ambos casos se realizan, como pruebas complementarias, estudio metabólico, sin anomalías; video-EEG que muestra anomalías paroxísticas generalizadas y asociadas ocasionalmente a pérdida del tono axial en el primer caso. La RMN con espectroscopia confirmó el diagnóstico de déficit de creatina cerebral. Se instaura tratamiento con creatina y suplementos de ornitina con clara mejoría de las crisis tras 2-3 semanas, y normalización del EEG en el segundo caso.

**Conclusiones:** En pacientes con retraso mental, epilepsia y rasgos autistas, debemos considerar el déficit de GAMT dentro del diagnóstico diferencial, ya que su tratamiento precoz puede condicionar una mejoría clínica y electroencefalográfica significativa.

#### EPILEPSIA TEMPORAL SECUNDARIA A ENCEFALITIS LÍMBICA ANTI-LGI1 CON RESPUESTA CLÍNICA CORTICODEPENDIENTE

A. Quílez Martínez<sup>1</sup>, A. Gil<sup>1</sup>, I. Serra<sup>2</sup> y F. Graus<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida. <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

**Objetivos:** La encefalitis límbica asociada a presencia de Ac. anti-LGI1 es una forma no paraneoplásica que suele cursar con síndrome amnésico, alteraciones del comportamiento y crisis epilépticas. En algunos casos la epilepsia con crisis distónicas facio-braquiales es característica. Presentamos un caso de epilepsia temporal secundaria a encefalitis límbica anti-LGI1 con excelente respuesta a corticoides pero con recurrencia de las crisis tras su retirada.

**Material y métodos:** Mujer de 69 años con antecedente de epilepsia vascular bien controlada de inicio a los 47 años. Ingresa por reaparición de crisis con semiología parcial compleja en los últimos 8 meses. Desconexión, postura distónica de mano izquierda, desviación de la comisura bucal a la izquierda y lenguaje automático. Estas crisis se presentaban cada vez de forma más frecuente hasta llegar a más de 15 episodios diarios. El EEG mostró actividad lenta bilateral. La RM craneal mostró un aumento de señal de ambos hipocampos. El análisis de LCR no mostró alteraciones. El estudio de suero y LCR presentó positividad para Ac. anti-LGI1.

**Resultados:** Se realizó tratamiento con 6-metilprednisolona (1 g/24h durante 5 días) seguido de prednisona 60 mg/día. La respuesta clínica fue excelente, con cese de las crisis desde el tercer día de tratamiento. Tras 3 meses se inició descenso de dosis de prednisona con reaparición de las crisis. Al aumentar nuevamente la dosis a 50 mg/día, se controlaron las crisis.

**Conclusiones:** Este caso ilustra la buena respuesta de las crisis al tratamiento inmunosupresor, pero también la necesidad de un tratamiento prolongado para evitar las recurrencias.

#### CRISIS PARADÓJICAS CON LEVETIRACETAM: A PROPÓSITO DE 3 CASOS

J. Domínguez Bértalo, A. Hernández González, B. Miguel Martín, C. Valencia Guadalajara, A. López García, S. Carrasco García de León y M. Gudín Rodríguez Magariños

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Ciudad Real.

**Objetivos:** Levetiracetam en un antiepileptico de amplio espectro, y considerado de primera elección para muchos autores en

epilepsia mioclónica juvenil (EMJ). Presentamos tres pacientes con aumento de sus crisis tras la introducción del mismo, precisándose su sustitución.

**Material y métodos:** Caso 1: mujer de 21 años con EMJ, tratada años con valproico, con muy buen control, pero por efectos secundarios se decide sustitución a levetiracetam (1.000 mg cada 12 horas de manera progresiva). Con dosis plenas, reaparecen mioclinias al despertar, prácticamente diarias, incluso episodios de crisis tónico-clónicas generalizadas. Caso 2: mujer de 29 años y EMJ, controlada con lamotrigina. Tras cambio a levetiracetam presenta empeoramiento durante la escalada de dosis, llegando a presentar status mioclónico. Caso 3: varón de 22 años con encefalopatía severa perinatal y epilepsia resistente polimedicated. Tras introducción de levetiracetam presenta empeoramiento grave, con status mioclónico que motiva su ingreso.

**Resultados:** En los tres casos se requirió la suspensión completa de levetiracetam para volver al estado basal. Los casos 1 y 2 permanecen asintomáticas varios años con lamotrigina y valproico respectivamente. El caso 3 precisa politerapia con fenobarbital, valproico y lamotrigina, con aceptable control de su crisis.

**Conclusiones:** Se han descrito crisis paradójicas con múltiples antiepilepticos, postulándose distintos mecanismos. En nuestros tres casos no hubo otros factores que justificaran el empeoramiento salvo la introducción del levetiracetam. Este riesgo con levetiracetam es mayor en pacientes con encefalopatía, como el caso 3, pero no hemos encontrado descripciones en EMJ. Nuestra alerta es de interés al considerarse un fármaco de elección en EMJ.

#### EL ESPECTRO CLÍNICO DE LAS ENCEFALOPATÍAS AUTOINMUNES: ANTICUERPOS ANTI-CASPR2 Y EPILEPSIA

S. Herrero Velázquez<sup>1</sup>, E. Cortijo García<sup>1</sup>, P. Mulero Carrillo<sup>1</sup>, M. Ruiz Piñero<sup>1</sup>, C. de la Cruz Rodríguez<sup>1</sup>, M. Ayuso Hernández<sup>2</sup>, E. Rojo Martínez<sup>1</sup>, M. Abete Rivas<sup>3</sup>, M.J. Neri<sup>1</sup> y D. Campos Blanco<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurofisiología Clínica; <sup>3</sup>Servicio de Neurofisiología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

**Objetivos:** La proteína-2 asociada a la contactina (CASPR-2) está localizada en la superficie neuronal, en íntima relación con las sub-unidades Kv1.1 y Kv1.2 de canales de potasio en los yuxtagranulos de axones mielinizados. Se ha relacionado la presencia de anticuerpos anti-CASPR-2 con síndrome de Morvan (miotonia + disfunción autonómica + encefalitis). Sin embargo, un porcentaje pequeño de pacientes positivos para Ac anti-CASPR2 tiene únicamente como síntomas epilepsia parcial de inicio en adulto asociada con alteraciones del sistema límbico como: confusión, desorientación o alteraciones severas de memoria. Presentamos un caso perteneciente a este último grupo, en el que la inmunoterapia contribuyó al control de sus síntomas.

**Material y métodos:** Varón de 58 años, universitario. Presentó episodios de desconexión con el medio y automatismos de breve duración, asociados a severa pérdida de memoria limitante de su actividad profesional y personal. 4 meses después, crisis tónico-clónica generalizada (CTCG) nocturna.

**Resultados:** Analítica sanguínea, líquido cefalorraquídeo, RMN y EEG basal: normales. EEG de sueño nocturno: anomalías epileptiformes en región temporal anterior y media izquierda y más esporádicas e independientes, en región fronto-rolándica y temporal anterior derecha. PET cerebral: hipometabolismo en córtex temporal medial bilateral. Tras una segunda CTCG inicia carbamacepina. Ac anti-tiroideos: negativos. Ac antineuronales Hu, Ri, Yo, CV2, Tr, NMDA: negativos. Ac anti-LGI1: negativos, Ac anti-CASPR2: positivos. TAC-body y PET-body: sin alteraciones. Se instaura tratamiento con inmunoglobulinas con desaparición de síntomas y normalización del EEG.

**Conclusiones:** Algunas epilepsias focales consideradas hasta ahora como criptogénicas pueden tener etiología autoinmune. La importancia de la identificación subyace en la potencial respuesta a las inmunoterapias.

#### ACLARAMIENTO GESTACIONAL DE LAMOTRIGINA EN PACIENTES EN MONOTERAPIA: ESTUDIO PROSPECTIVO DE 22 CASOS

I. Pérez López-Fraile y V. Bertol Alegre

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet.*

**Objetivos:** Evaluar la repercusión del descenso de dosis o distribución en tres tomas de lamotrigina (LTG) durante el periodo embrionario, en la frecuencia de crisis y cambios en el aclaramiento aparente de LTG (AAL) durante el embarazo.

**Material y métodos:** Estudio prospectivo en 22 gestantes consecutivas que tomaban LTG, consultaron antes de la 16 semana y siguieron el régimen de visitas y de determinaciones analíticas programadas. Se subía dosis de LTG si nueva crisis o si descendía en un 50% el nivel plasmático (NP). Se consideró como aumento de frecuencia un incremento del 50% respecto al número de crisis sufridas en los 11 meses precedentes.

**Resultados:** Cuatro casos (18,2%) sufrieron mayor frecuencia de crisis durante la gestación, dos por olvido de medicación; otro caso fue posteriormente clasificado como fármaco-resistente. No hay relación entre modificación de pauta terapéutica y crisis en primer y segundo trimestre. El mayor descenso de NP (57,3%) y el máximo AAL (110,3%) respecto a valores preconcepcionales, se produce en el segundo trimestre. En el segundo mes postparto aumenta el NP un 17,8% y desciende un 19,7% el aclaramiento respecto al basal.

**Conclusiones:** La modificación de la pauta terapéutica en el primer trimestre para reducir riesgo teratógeno no se acompaña en esta serie de empeoramiento de crisis. El cambio de frecuencia de crisis y el porcentaje de cambio en los NP y en el AAL, son similares a los estudios en que el mantenimiento de niveles estables es el criterio para subir dosis.

#### ESTUDIO DE CRISIS EPILEPTICAS MEDIANTE MONITORIZACIÓN PROLONGADA VÍDEO-EEG: 329 CASOS CONSECUTIVOS EN LA UNIDAD DE EPILEPSIA DEL HOSPITAL DE CRUCES

I. Garamendi Ruiz<sup>1</sup>, M.A. Acera Gil<sup>1</sup>, A. Marinas Alejo<sup>1</sup>, E. Valle Quevedo<sup>2</sup>, M. Agúndez Sarasola<sup>1</sup>, I. Maestro Saiz<sup>2</sup>, J.J. Zarzanz Iimirizaldu<sup>1</sup> y M.I. Forcadas Berdusán<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital de Cruces.

**Objetivos:** La monitorización prolongada vídeo-EEG es una herramienta diagnóstica esencial en el manejo de epilepsias refractarias y en el estudio de episodios paroxísticos de etiología no aclarada. Permite en muchas ocasiones una mejor caracterización de las crisis, e incluso localizar el origen de las mismas. Presentamos el estudio de 329 pacientes consecutivos con diagnóstico de epilepsia estudiados en la Unidad de Epilepsia en los últimos 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 1997 y 2011.

**Resultados:** De 712 pacientes que ingresaron para estudio de epilepsias refractarias o eventos paroxísticos, 329 (46%) fueron dados de alta con diagnóstico de epilepsia. De ellos 251 (76%) ingresaron

para estudio de epilepsia refractaria, 42 (13%) para estudio de eventos paroxísticos no aclarados, y 36 (11%) por sospecha de crisis psicogénas. El tiempo medio de evolución entre el inicio de la clínica y el ingreso fue de 14 años. El tiempo medio de ingreso fue de 4 días, registrándose una media de 6 crisis por ingreso. Se consiguió localizar un foco epileptógeno en 139 pacientes (42%). En 30 (10%) se modificó el origen de las crisis. Las crisis más frecuentemente registradas fueron las frontales (39%). Se registraron 4 status epilépticos (1,5%), 3 parciales complejos, y 1 status parcial motor.

**Conclusiones:** La monitorización prolongada vídeo-EEG permite no sólo el diagnóstico de epilepsia, sino también una mejor caracterización de las crisis y muchas veces la localización del presumible foco epileptógeno.

## Epilepsia P2

#### EFEKTOS ADVERSOS INFRECUENTES DE NUEVOS FÁRMACOS ANTIEPILEPTICOS. PRESENTACIÓN DE 2 CASOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

J.A. Fermín Marrero, A. Falcón García, A. Serrano Cabrera, R.M. Romero Sevilla, J.C. Portilla Cuenca, P.E. Jiménez Caballero e I. Casado Naranjo

*Servicio de Neurología. Hospital San Pedro de Alcántara.*

**Objetivos:** En los últimos años se han comercializado un importante número de fármacos antiepilépticos (FAEs), que han demostrado su efectividad y, en general, un perfil de seguridad superior al de los FAEs clásicos. No obstante, al disponerse de una menor experiencia de uso, existen efectos adversos no descritos. Presentamos dos casos de pacientes epilépticos que presentaron efectos adversos poco frecuentes o no descritos según ficha técnica asociados a la administración de topiramato y lacosamida.

**Material y métodos:** Caso 1: mujer de 72 años diagnosticada de epilepsia, sin antecedentes psiquiátricos previos, tratada con fenitoína. Se asoció topiramato (TPM) apareciendo en relación temporal con el aumento de dosis un cuadro psicótico florido, que llegó a requerir hospitalización. Caso 2: varón de 41 años con epilepsia postmenigítica tratado con valproato y topiramato. Se asocia lacosamida (LCS) en dosis ascendente hasta 200 mg/d, presentando un episodio de fibrilación auricular (FA) con ecocardiograma normal que revirtió con flecainida. El paciente permaneció asintomático tras reducción de dosis de LCS hasta que se aumentó nuevamente a 200 mg/ día, por mal control de crisis, reapareciendo un nuevo episodio de FA.

**Resultados:** En ambos casos la clínica psiquiátrica y los episodios de arritmia se resolvieron tras la retirada de topiramato y lacosamida.

**Conclusiones:** Existe escasa literatura respecto a la asociación de tratamiento con TPM y episodios psicóticos. Se ha descrito un único caso de flutter/FA asociado a altas dosis (600 mg/día) de LCS en un paciente epiléptico sin factores de riesgo. Recomendamos tener en cuenta estos efectos en decisiones terapéuticas.

## TRATAMIENTO PRECOZ CON LACOSAMIDA: RESULTADOS DEL ESTUDIO RELACOVA-EARLY ADD-ON

V.E. Villanueva Haba<sup>1</sup>, M. Garcés<sup>2</sup>, E. López Gomáriz<sup>3</sup>, J. López Trigo<sup>4</sup>, A. Castillo<sup>4</sup>, P. Giner<sup>5</sup>, N. Torres<sup>5</sup>, M. Bonet<sup>6</sup>, C. Santafé<sup>7</sup>, R. Muñoz<sup>8</sup>, E. Pajarón<sup>9</sup> y E. Noé<sup>10</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario y Politécnico La Fe. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitari La Fe. <sup>3</sup>Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Lluís Alcanyís de Xàtiva. <sup>4</sup>Servicio de Neurología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. <sup>5</sup>Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Dr. Peset. <sup>6</sup>Servicio de Neurología. Hospital Arnau de Vilanova. <sup>7</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario. <sup>8</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Ribera. <sup>9</sup>Servicio de Neurología. Hospital General de Castelló. <sup>10</sup>Servicio de Neurología. Hospital Aguas Vivas.

**Objetivos:** Valoración del empleo precoz de lacosamida (LCM) en una serie de pacientes, multicéntrica y en práctica clínica, estudio RELACOVA.

**Material y métodos:** Se incluyeron pacientes consecutivos con epilepsia parcial en los cuales LCM fue empleado en la historia farmacológica del paciente como 1<sup>er</sup>, 2<sup>o</sup> o 3<sup>er</sup> fármaco antiepileptico (FAE) (monoterapia o combinación). Se obtuvo información a los 3, 6 y 12 meses. Se analizaron eficacia y efectos adversos. Fueron considerados en este subanálisis aquellos que presentaban un seguimiento de al menos 3 meses.

**Resultados:** Se recogieron 70 pacientes, de los cuales 65 pacientes habían completado 3 meses, 53 pacientes habían completado 6 meses y 41 pacientes habían completado 12 meses. La mediana de crisis en los 3 meses previos fue 6. En 7 pacientes no se habían usado FAES previamente, en 23 pacientes un FAE y en 40 pacientes dos FAES. Durante el seguimiento 16 pacientes quedaron en monoterapia. La tasa de retención fue 100% (3 meses), 93,8% (6 meses) y 81% (12 meses). Permanecieron libres de crisis el 41,5% (3 meses), el 33,3% (6 meses) y el 44,9% (12 meses). Los pacientes en monoterapia permanecieron libres de crisis en un 68,8% (3 meses), 66,7% (6 meses) y 77,8% (12 meses). Se observó que de forma acumulada 34,7% de pacientes experimentaron efectos adversos a los 12 meses. Los más frecuentes fueron mareo y somnolencia.

**Conclusiones:** Se observa una eficacia elevada de LCM cuando es empleado de forma precoz en epilepsia parcial con un perfil de tolerabilidad satisfactorio.

## ESCLEROSIS TUBEROSA EN ADULTOS Y TERAPIA ANTIPILEPTICA. ESTUDIO DESCRIPTIVO EN MÁLAGA OESTE

A. Gallardo Tur, G. García Martín, M.T. Sanjuán Pérez, C. de la Fuente Cañete, J. Romero Godoy, F. Pérez Errazquin, M.I. Chamorro Muñoz y M. Romero Acebal

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Victoria.

**Objetivos:** Describir perfil epiléptico, control y frecuencia de crisis, en pacientes adultos con esclerosis tuberosa (ET) y analizar la efectividad del tratamiento. Descripción de la muestra.

**Material y métodos:** Se incluyen todos los pacientes seguidos en nuestra unidad diagnosticados de ET. Se analizan: antecedentes familiares; antecedentes personales (nivel intelectual; afectación sistémica -visceral/cutánea/cerebral); actividad epiléptica -frecuente (> 1 crisis/mes), esporádica (< 1 c/mes) y ausente (control completo); tipo de crisis; número y tipo de FAEs; estudio comparativo entre control de crisis y terapia; valoración de posi-

ble relación entre diferentes lesiones radiológicas con control y tipo de crisis.

**Resultados:** 19 adultos (47% varones). Crisis epilépticas en 16 de ellos (84%). Presentan crisis focales 38%; generalizadas 6%; ambas 25% (resto indeterminado). Control completo de crisis en 44%; crisis esporádicas, 25%; crisis frecuentes, 31%. Tratamiento: en monoterapia 38%; biterapia, 44%; triterapia, 39%. FAE más consumido globalmente levetiracetam, seguido de carbamazepina y valproato. La monoterapia más frecuente fue carbamazepina existiendo mayor proporción de control completo. Los pacientes con control completo reciben mayoritariamente monoterapia frente a los grupos con crisis esporádicas o frecuentes. No se observa relación significativa entre tipo de lesión intracranial y control de crisis. Presentamos el resto de características de la muestra reseñadas.

**Conclusiones:** La esclerosis tuberosa es una enfermedad neurocutánea que produce epilepsia secundaria con frecuencia. El control de la misma es variable, siguiendo las pautas habituales de control de epilepsia en la población general, aunque, posiblemente, con mayor proporción de bi-triterapia. El control de crisis es independiente de las lesiones cerebrales.

## EXPERIENCIA CON LACOSAMIDA INTRAVENOSA EN LA PRÁCTICA CLÍNICA: RESULTADOS INICIALES DEL ESTUDIO RELACOVA-IV

M. Garcés Sánchez<sup>1</sup>, A. Castillo<sup>2</sup>, N. Torres<sup>3</sup>, P. Giner<sup>3</sup>, A. del Villar<sup>4</sup>, E. Noé<sup>5</sup>, I. Escalda<sup>6</sup> y V. Villanueva<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. <sup>3</sup>Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Dr. Peset. <sup>4</sup>Servicio de Neurología. Hospital General de Castelló. <sup>5</sup>Servicio de Neurología. Hospital Nisa Valencia al Mar. <sup>6</sup>Servicio de Neurología. Hospital Galdakao-Usansolo.

**Objetivos:** Evaluar el empleo, eficacia y tolerabilidad de lacosamida (LCM) intravenosa (IV) en la práctica clínica.

**Material y métodos:** Estudio multicéntrico observacional con inclusión consecutiva de pacientes que han recibido LCM-IV desde noviembre de 2011 a mayo de 2012. Se recogen datos demográficos, antecedente de epilepsia, tipo de estatus epiléptico (EE) y cluster de crisis (CC), etiología y causa de elección de LCM-IV. Se definió eficacia como último fármaco antiepileptico (FAE) administrado con resolución del EE/CC en las primeras 24 h.

**Resultados:** Se han incluido 20 pacientes (15 mujeres, edad media 56,4 años), 8 pacientes (40%) con antecedente de epilepsia. Presentaban EE 13 pacientes y CC 7 pacientes. Tipo de EE: convulsivo generalizado 23%, parcial simple 31% y parcial complejo 46%. Tipo de CC: convulsivas generalizadas 14%, parciales simples 29% y parciales complejas 57%. Causa de elección de LCM-IV: fracaso de otros FAE: 12; contraindicación otros FAE: 2; ambos: 4; planificación de tratamiento a largo plazo: 2. LCM-IV fue administrada en el 65% de los casos como 3<sup>a</sup> y 4<sup>a</sup> línea, tras una latencia media de 93,5 horas en EE y 46 horas en CC. El 78% de los pacientes respondieron a LCM-IV (69% de EE y 71% de CC), con un tiempo medio de respuesta de 13 y 3,2 horas, respectivamente. El efecto adverso más frecuente fue la somnolencia (20%).

**Conclusiones:** LCM-IV ha demostrado ser un tratamiento seguro y eficaz, con una rápida respuesta incluso con una administración retrasada. Su empleo está condicionado al fracaso y/o contraindicación de otros FAE.

## LACOSAMIDA EN TERAPIA COMBINADA A LARGO PLAZO: ESTUDIO PROSPECTIVO MULTICÉNTRICO EN ESPAÑA CENTRAL

J. Parra Gómez<sup>1</sup>, F.J. Barriga Hernández<sup>2</sup>, A. Gómez Caicoya<sup>3</sup>, V. Iváñez<sup>4</sup>, P. Alonso Singer<sup>4</sup>, J.F. Plaza Nieto<sup>5</sup>, P.E. Bermejo Velasco<sup>6</sup>, H. Bhatthal Gude<sup>7</sup>, A. Martín Araguz<sup>8</sup>, A. Yusta Izquierdo<sup>9</sup>, F.J. Carod Artal<sup>10</sup>, M.E. Toribio Díaz<sup>11</sup>, D. Sagarra Mur<sup>12</sup>, J.M. Gómez Argüelles<sup>10</sup>, M.A. Zea Sevilla<sup>11</sup>, Á.M. Gutiérrez Álvarez<sup>12</sup>, C. Jiménez Corral<sup>12</sup> y A. Berbel García<sup>13</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital de la Zarzuela. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital Quirón Madrid. <sup>4</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. <sup>5</sup>Servicio de Neurología. Hospital del Sureste. <sup>6</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda. <sup>7</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Leonor. <sup>8</sup>Servicio de Neurología. Unidad de Ciencias Neurológicas UCN. <sup>9</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Guadalajara. <sup>10</sup>Servicio de Neurología. Hospital General Virgen de la Luz. <sup>11</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario del Henares. <sup>12</sup>Servicio de Neurología. Hospital Santa Bárbara. <sup>13</sup>Servicio de Neurología. Hospital Central de la Cruz Roja San José y Santa Adela.

**Objetivos:** Evaluar seguridad y eficacia de lacosamida (LCM) como terapia adyuvante en pacientes con epilepsia focal no controlada en monoterapia.

**Material y métodos:** Estudio multicéntrico prospectivo observacional y abierto, de pacientes epilépticos no controlados en monoterapia, recogidos en 14 hospitales de Madrid, Castilla-León y Castilla-La-Mancha. Evaluación de tolerabilidad y eficacia tras adición de LCM en meses 3, 6 y 12, objetivando: 1) libertad de crisis a 6 y 12 meses; 2) reducción > 50% en promedio de crisis ("respondedores"); 3) retirada de LCM por pérdida de eficacia o efectos secundarios.

**Resultados:** En 2011 incluimos 155 pacientes (80 mujeres, edad media 45,8 años, rango 16-86 años,  $18,1 \pm 15,5$  años de evolución). 80% habían probado entre 2-12 fármacos antiepilepticos (FAEs) previamente. Hasta ahora 124 y 66 pacientes completaron revisiones a 6 y 12 meses, respectivamente. 23/68 (34,5%) pacientes estuvieron sin crisis en los 3 últimos meses antes de la revisión a 12 meses. 19 pacientes (28%) quedaron sin crisis > 6 meses. Frecuencia media de crisis en la revisión de 12 meses disminuyó de  $12,3 \pm 4,8$  a  $1,5 \pm 0,4$  crisis/mes ( $p < 0,0001$ , K-S test) con dosis media de LCM = 375 mg (rango 50-500 mg). Tasa de respondedores/12 meses = 50%. 17 abandonos por efectos secundarios o falta de eficacia (70% en el primer trimestre). No encontramos correlación entre buena respuesta y carga medicamentosa de LCM, bloqueantes de canales del sodio y FAEs con otro mecanismo de acción.

**Conclusiones:** LCM es eficaz y bien tolerado en combinación con otros FAEs independientemente del mecanismo de acción.

## ESTUDIO DE LACOSAMIDA EN MONOTERAPIA EN EPILEPSIA PARCIAL

S. Bellido Cuéllar, J.M. Serratosa Fernández, C. Alarcón Morcillo, E. Díaz Gómez y B. González Giráldez

Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-UTE.

**Objetivos:** Estudiar la eficacia y tolerabilidad de lacosamida en monoterapia en pacientes con epilepsia parcial.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo de pacientes con epilepsia parcial de la Unidad de Epilepsia de la Fundación Jiménez Díaz, en tratamiento con lacosamida en monoterapia durante un día o más, entre noviembre/2010 y febrero/2012. La transición o el inicio del tratamiento con lacosamida en monoterapia fue realizada de acuerdo a criterios de práctica clínica diaria.

**Resultados:** Cumplieron los criterios de inclusión 14 pacientes. La edad media fue de 41,21 años y la media mensual de crisis durante

el año previo de 2,38 (rango 0,08-20). El 50% de los pacientes inició lacosamida en monoterapia y el otro 50% en terapia añadida (duración media de la transición a monoterapia: 8 meses). La duración media del tratamiento con lacosamida en monoterapia fue de 9,46 meses (rango 0,5-22). Siete pacientes permanecieron libres de crisis durante todo el periodo de seguimiento (media 9,57 meses en monoterapia - dosis media 200 mg/d) y 3 fueron respondedores (media 6,6 meses en monoterapia-dosis media 333,3 mg/d). Tres pacientes no respondieron (media 15 meses en monoterapia-dosis media 333,3 mg/día) y sólo un paciente tuvo que suspender lacosamida tras 16 días en monoterapia (dosis 50 mg/d) por astenia intensa.

**Conclusiones:** Lacosamida es una opción terapéutica eficaz y bien tolerada en monoterapia de inicio o tras transición a monoterapia en pacientes con epilepsia parcial.

## ESTUDIO DE LOS NIVELES DE VITAMINA B12 Y ÁCIDO FÓLICO EN PERSONAS CON EPILEPSIA EN TRATAMIENTO CON ANTIEPILEPTICOS DE NUEVA GENERACIÓN: RESULTADOS PRELIMINARES

E. Andreu Reinón, I. Villegas Martínez, R. Carrasco Torres, R. Sánchez Gálvez, M.J. Yedra Guzmán, B. Palazón Cabanes, M. Cerdán Sánchez, D. Tortosa Conesa y J. Martín Fernández

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca.

**Objetivos:** Es conocido que los fármacos antiepilepticos clásicos disminuyen los niveles de vitamina B12 y ácido fólico en personas con epilepsia. El objetivo de este estudio fue determinar si el tratamiento en monoterapia con antiepilepticos de nueva generación se relaciona con una alteración en estos parámetros analíticos.

**Material y métodos:** Se seleccionaron aquellos pacientes con diagnóstico de epilepsia en las consultas de la Unidad de Epilepsia del Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca que se encontraran en tratamiento en monoterapia estable ( $\geq 6$  meses) con un fármaco antiepileptico de nueva generación (levetiracetam LEV, zonisamida ZNS, lacosamida LCS o eslicarbazepina ESL) durante el periodo comprendido entre mayo de 2011 y mayo de 2012. Se determinaron variables demográficas, periodo libre de crisis, efectos secundarios y niveles de vitamina B12 y folato, entre otros parámetros analíticos.

**Resultados:** Se estudió un total 30 pacientes de los cuales 14 estaban en tratamiento con ESL, 14 con LEV, uno con ZNS y uno con LCS. Los valores medios de vitamina B12 han sido de  $479,1 \pm 190,7$  pg/ml para ESL,  $458,8 \pm 181,2$  pg/ml para LEV, 438 pg/ml para LCS y 536 pg/ml para ZNS. En cuanto a los valores de folato: ESL 8,5  $\pm 3,2$  ng/ml, LEV  $7,3 \pm 3,1$  ng/ml, LCS 16,3 ng/ml y ZNS 3 ng/ml. Tomamos como valores de referencia 3-17 ng/ml para folato y 180-920 pg/ml para vitamina B12.

**Conclusiones:** En nuestra serie de pacientes el tratamiento con los nuevos fármacos antiepilepticos no parece alterar los valores de vitamina B12 y folato de forma significativa.

## EPILEPSIA BENIGNA DE LA INFANCIA CON PUNTAS-ONDA CENTROTEMPORALES Y CRISIS EPILEPTICAS TIPO AUSENCIAS TÍPICAS: ALTERACIONES NEUROPSICOLÓGICAS ASOCIADAS

P. Conde Guzón<sup>1</sup>, M.T. Bartolomé Albistegui<sup>2</sup>, M.J. Conde Guzón<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>Departamento de Psicología Básica II. UNED.

**Objetivos:** Investigar el perfil neuropsicológico de niños con crisis epilépticas y compararlo con un grupo control.

**Material y métodos:** Muestra: 66 niños entre 7-12 años, 26 con crisis tipo ausencias, 20 con epilepsia benigna de la infancia con punta-onda centro-temporal y 20 controles. Los niños con epilepsia en tratamiento con ácido valproico. Materiales: el perfil neuropsicológico se estima mediante la Escala de Inteligencia Wechsler para Niños-Revisada (WISC-R) y la Batería de Diagnóstico Infantil (Luria-DNI de Manga y Ramos, 1991).

**Resultados:** 1) Los niños con epilepsia presentan cocientes intelectuales (CI) dentro de la normalidad. 2) Los niños con crisis tipo ausencias presentan: a) un perfil neuropsicológico deteriorado en las áreas de articulación, audición fonémica, denominación, escritura, lectura y estructuración numérica. b) Un perfil mnésico deteriorado, especialmente en las memorias inmediatas y lógicas, comparado con los otros dos grupos ( $p < 0,05$ ). 3) El inicio temprano de la primera crisis, independientemente del tipo, correlaciona negativamente con las puntuaciones en escritura y operaciones aritméticas 4) El tiempo de medicación no influye en el perfil neuropsicológico. Encontramos, además, una mejoría paradójica en la capacidad táctil y cinestésica en los niños que llevan con tratamiento farmacológico más tiempo. 5) Los niños con epilepsia benigna presentan un déficit en la regulación verbal del acto motor que no se presenta en los otros dos grupos.

**Conclusiones:** Debemos considerar este perfil neuropsicológico deteriorado de los niños con crisis epilépticas en la orientación neurológica y psicoeducativa. Reivindicamos la necesidad de la exploración neuropsicológica de los niños con epilepsia para detectar precozmente estas dificultades asociadas.

## Epilepsia P3

### STATUS EPILÉPTICO PROLONGADO COMO DEBUT DE ENFERMEDAD TIROIDEA AUTOINMUNE

M. Abete Rivas<sup>1</sup>, M. Pedraza Hueso<sup>2</sup>, C. Atea<sup>2</sup>, J. Barón Sánchez<sup>1</sup>, M. Ayuso Hernández<sup>1</sup>, J. Marco Llorente<sup>2</sup>, S. Herrero Velázquez<sup>2</sup>, R. Fernández Herranz<sup>2</sup> y D. Campos Blanco<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurofisiología Clínica; <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

**Objetivos:** La encefalopatía por enfermedad tiroidea autoinmune o encefalopatía de Hashimoto (EH) es una entidad poco frecuente. Asocia alteraciones neurológicas y psiquiátricas junto a títulos elevados de anticuerpos (Ac) antitiroideos.

**Material y métodos:** Mujer de 36 años, que ingresa en UCI por crisis tónico-clónico generalizada con alteración prolongada del nivel de conciencia. Desarrolla un status epiléptico no convulsivo fármaco-resistente. 48 horas antes del ingreso comenzó con: malestar, febrícula, náuseas-vómitos y alteraciones del comportamiento.

**Resultados:** Se trata empíricamente con antibióticos, antivirales, y combinaciones de fármacos antiepilepticos i.v. sin mejoría, por lo que se induce coma barbitúrico. Tras revertirlo, persiste la situación, recibe tratamiento inmunológico: un ciclo de corticoides, tres ciclos de inmunoglobulinas y finalmente plasmaférésis, tras lo cual la situación de status no convulsivo desaparece. LCR: normal, PCR virus herpes: negativos. Ac-antineuronales (HU, YO, Ri, TR, CV2, antifisina, anti-neuropilo, anti R-NMDA y K<sup>+</sup>-Channel-related): negativos. ANA y ANCAs, Ac anti-GAD y antitiroxina fosfatasa: negativos. TSH: 25,08 µU/ml (0,27-4,2). T-3 y T-4 libres: normal, Ac antitiroglobulina: 10 U/ml (0-115), Ac antiperoxidasa 60,53 U/ml (0-34). Los EEGs fueron compatibles con status epiléptico y coma inducido. RM: hiperintensidad en región cortical medial ambos lóbulos temporales. Se cumplían criterios de EH en base

a: la clínica, hipotiroidismo analítico y Ac antiperoxidasa positivos, por lo que inician corticoides y hormonas tiroideas mejorando progresivamente el cuadro clínico.

**Conclusiones:** En pacientes con crisis epilépticas y encefalopatía de origen inexplicable, debe pensarse en la posibilidad de una tiroiditis autoinmune. La clínica, la presencia de Ac anti-peroxidasa y la respuesta a corticoides permiten el diagnóstico.

### EPILEPSIA TEMPORAL ASOCIADA A ENGROSAMIENTO AISLADO DE LA AMIGDALA

H.B. Bejr-Kasem Marco<sup>1</sup>, S. Sarria Estrada<sup>2</sup>, M. Toledo Argany<sup>1</sup>, F.J. Salas Puig<sup>1</sup>, E. Santamarina Pérez<sup>1</sup>, N. Rodríguez Villatoro<sup>1</sup>, A. Álvarez Juan Sebastián<sup>1</sup>, M. Sueiras Gil<sup>3</sup>, J. Álvarez Sabín<sup>1</sup>, A. Rovira Cañellas<sup>2</sup> y N. Ailouti<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Radiología; <sup>3</sup>Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospitals Vall d'Hebron.

**Objetivos:** Describir las características clínicas y neuroradiológicas de pacientes con epilepsia del lóbulo temporal que presentan un aumento unilateral del volumen amigdalario.

**Material y métodos:** De una base de 450 RM cerebrales de pacientes con epilepsia, de las que 196 tenían un origen temporal, se analizaron cinco pacientes que mostraron como único hallazgo un engrosamiento amigdalario ipsilateral al foco epileptógeno. En todos ellos se observó una estabilidad de la lesión en la RM de control al año.

**Resultados:** La edad media de inicio de las crisis fue de 44,2 ( $\pm 17$ ) años, con un rango entre 30 y 71. Cuatro eran mujeres. Cuatro pacientes debutaron con una crisis parcial secundariamente generalizada, y en el seguimiento mostraron crisis parciales simples (CPS) y parciales complejas (CPC). La otra paciente debutó con CPC. La semiología de las CPS comprendía crisis vegetativas, psíquicas y afásicas. Las CPC fueron dialépticas y automotoras. En el seguimiento cuatro casos persistieron con CPS y un caso con CPC, si bien no se optimizó tratamiento. Los EEG fueron patológicos en todos los casos, mostrando actividad epileptiforme dos de ellos. La comparación volumétrica entre la amígdala patológica y la contralateral, así como la proporción de volumen respecto al lóbulo temporal completo, fue significativamente mayor en el lado afecto en todos los casos.

**Conclusiones:** El engrosamiento amigdalario es un hallazgo poco frecuente en la epilepsia temporal, que debe considerarse en pacientes con inicio tardío de las crisis con buen control de las crisis generalizadas y tendencia a la persistencia de las CPS.

### UN AÑO DE EXPERIENCIA CON RETIGABINA

P. Alonso Singer, M. Aguilar-Amat Prior, J. Fernández Travieso, J. Oliva Navarro y V. Iváñez Mora

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz.

**Objetivos:** Describir la experiencia de uso de retigabina (RTG) en la unidad de epilepsia de nuestro hospital.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo observacional de todos los pacientes tratados con RTG desde julio-2011 a mayo-2012. Analizamos datos demográficos (edad, sexo, tipo de crisis, epilepsia y etiología, y frecuencia de crisis), dosis de RTG y tratamientos asociados; así como respuesta al tratamiento y si alguna variable se asoció al tipo de respuesta.

**Resultados:** 24 pacientes. Edad media  $40 \pm 12$  años; 62% hombres. Epilepsia previa: 96% focal: 17% crisis focales simples, 58% focales complejas, 21% focales secundariamente generalizadas, 4% crisis generalizadas. Etiología: 34% esclerosis del hipocampo, 21% anomalías del desarrollo cortical, 12% vasculares, 8% encefalopatías, 4% tumoral, 4% infecciosa, 17% criptogénicas. Frecuencia previa media: 26 crisis/mes. El 58% de los pacientes toman 300 mg/día, 30% 600 mg, 8% 900 mg y 4% 1.200 mg. 84% con 2-3 fármacos

asociados. Respuesta: 60% respondedores (25% libre de crisis), 20% no respondedores y 20% retirada (3 pacientes por efectos adversos y 2 por empeoramiento). En el grupo de pacientes libre de crisis: 100% en combinación con levetiracetam (frente a 38% en el grupo no libre de crisis;  $p < 0,05$ ); frecuencia media de 4 crisis/mes (frente a 33 crisis/mes en el grupo no libre de crisis;  $p < 0,05$ ). En el resto de variables no hubo diferencias significativas en la respuesta.

**Conclusiones:** Retigabina es un fármaco seguro y eficaz en nuestro grupo de pacientes con epilepsia refractaria especialmente asociado a levetiracetam, incluso a dosis más bajas de las recomendadas.

#### VARIACIÓN DE LA INCIDENCIA DE LA EPILEPSIA ENTRE LOS 50-70 AÑOS SEGÚN EL SEXO DEL PACIENTE

P. Mulero Carrillo, E. Cortijo García, M.I. Pedraza Hueso, C. Atea, M.J. Neri y D. Campos Blanco

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

**Objetivos:** La epilepsia presenta dos picos de incidencia: la población pediátrica y edades tardías de la vida. La incidencia aumenta en este último grupo por encima de 50 años. En la mayoría de estudios epidemiológicos la incidencia global de epilepsia tiende a ser mayor en varones que en mujeres, sin alcanzar diferencias significativas. Analizamos la incidencia por sexos en un grupo de pacientes que comenzó su epilepsia entre los 50 y los 69 años.

**Material y métodos:** De una cohorte de 662 pacientes, se seleccionaron aquellos que iniciaron su epilepsia entre los 50-69 años. El diagnóstico de epilepsia fue firme, excluyéndose pacientes con crisis sintomáticas agudas o crisis únicas sin lesión cerebral o alteraciones en el EEG. Todos fueron estudiados con resonancia magnética (RM) craneal con protocolo de epilepsia. Se analizó la diferencia por sexos y la presencia de lesiones relacionadas con la epilepsia en la RM.

**Resultados:** 61 pacientes cumplieron criterios de inclusión: 42 varones (68,85%) y 19 mujeres (31,15%). Entre los varones 26/42 (61,9%) presentaban RM normal o con lesiones no relacionadas con las crisis, mientras 16/42 (38,1%) tenían lesiones que se relacionan con epilepsia. Entre las mujeres 13/19 (68%) no presentaban lesiones en RM y 6/19 (31,5%) presentaron lesiones relacionadas con epilepsia.

**Conclusiones:** En nuestra cohorte de pacientes la incidencia de epilepsia en la franja de edad de 50-69 es significativamente mayor en varones que en mujeres 68,85% frente a 31,15%. No hubo diferencias en la presencia de lesiones relacionadas con la epilepsia en la RM.

#### IMPORTANCIA DEL ENTRENAMIENTO EN SEMILOGÍA PARA LA CLASIFICACIÓN Y LOCALIZACIÓN DE LAS CRISIS EPILEPTICAS

P. Alonso Singer<sup>1</sup>, N. Lacuey Lecumberri<sup>2</sup> y A. Kanner<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospitals Vall d'Hebron. <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Rush Medical Center.

**Objetivos:** Analizar la concordancia interobservador en la localización del área sintomatogénica de las crisis epilépticas tras un entrenamiento específico de 3 meses.

**Material y métodos:** Estudio prospectivo de 50 pacientes con epilepsia focal monitorizados en una unidad de videoEEG de referencia internacional (Rush University Medical Center). 2 residentes de neurología de 4º año con formación en 2 hospitales de tercer nivel (HU La Paz y HU Vall d'Hebron) reciben durante 3 meses un entrenamiento específico en semiología de crisis epilépticas. Se

registran y comparan de manera independiente el número, tipo y orden de signos semiológicos ictales, clasificando el área sintomatogénica (AS). Las AS se dividieron en lóbulo frontal (LF: área motora primaria, área premotora dorsolateral, área motora suplementaria y mesial inferior); lóbulo temporal (LT: mesial y lateral), lóbulo parietal (área somatosensorial primaria y secundaria) y lóbulo occipital.

**Resultados:** Edad media  $33 \pm 15$  años, 54% mujeres. 30% crisis focales simples 70% focales complejas. 26% con generalización secundaria. Número medio de signos: 3,72 y 3,26, con una concordancia muy buena en el tipo y orden de los signos (coeficiente intraclass = 0,84). Concordancia muy buena tanto en la localización por lóbulos (estadístico  $k = 0,84$ ), como entre todas las AS ( $k = 0,85$ ). Separado por lóbulos, se obtuvo una concordancia buena en AS de LF ( $k = 0,78$ ) y muy buena en LT ( $k = 0,81$ ). Total concordancia en diagnóstico de pseudocrisis ( $k = 1$ ). Concordancia moderada en lateralización de AS ( $k = 0,62$ ).

**Conclusiones:** Es importante un entrenamiento especializado para la correcta clasificación semiológica de las crisis y en consecuencia para la calidad asistencial de los pacientes con epilepsia.

#### EFEKTOS DE LACOSAMIDA EN CAMBIOS PONDERALES: ESTUDIO PRELIMINAR EN NUESTRA POBLACIÓN

I. Escudero Martínez, P. Martínez Agredano y M. Gómez Caravaca

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío.

**Objetivos:** Lacosamida (LCM) es un fármaco antiepileptico usado como adyuvante para el control de crisis de inicio focal. Sus efectos adversos más importantes son mareos, cefalea y diplopia. Hasta la fecha, no se ha descrito si el tratamiento con lacosamida tiene efecto sobre el peso. Pretendemos conocer si el tratamiento con LCM se relaciona con cambios ponderales.

**Material y métodos:** Se recogen datos de historia clínica y entrevista telefónica a 42 pacientes que han estado o están en tratamiento con LCM desde 1 mes hasta 2 años. Se recogen datos demográficos, clínicos, y asociación con otros FAEs. Se recogen peso e índice de masa corporal (IMC) antes y durante o después del tratamiento con LCM.

**Resultados:** De los 42 pacientes, 20 son hombres y 22 mujeres. La edad media es de  $35,6 \pm 11,04$  años. 19 pacientes refirieron cambios en el peso, 12 aumento, con una media de  $7,25 \pm 3,87$  kg, y 7 descenso con una media de  $6,28 \pm 3,28$  kg. En cuanto a dosis, 27 pacientes toman 200 mg cada 12 horas y 15 toman 100 mg cada 12 horas. No encontramos correlación entre dosis y cambios en el peso.

**Conclusiones:** Aunque nuestro estudio tiene limitaciones, como ser retrospectivo, nos planteamos ante estos hallazgos que LCM pueda provocar cambios ponderales. Encontramos que hay mayor número de pacientes que han experimentado aumento de peso, lo que nos hace pensar que quizás este fármaco pueda tener mayor impacto en este sentido. A nuestro conocimiento, es el primer estudio sobre LCM y cambios ponderales presentado hasta la fecha.

#### STATUS EPILEPTICO SECUNDARIO A LA TOMA CRÓNICA DE OMEPRAZOL

J.J. Rodríguez Uranga<sup>1</sup>, M.A. Domínguez Ponce<sup>2</sup>, D.J. Sánchez Muñoz<sup>3</sup>, G. Moreno Castro<sup>1</sup>, C. del Río Oliva<sup>1</sup>, H. Pérez Díaz<sup>1</sup> y R. Vallejo Expósito<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Medicina Interna; <sup>3</sup>Servicio de Digestivo. Clínica USP Sagrado Corazón.

**Objetivos:** Presentar la experiencia con un caso de status epiléptico secundario a hipomagnesemia e hipocalcemia en relación con toma crónica de omeprazol.

**Material y métodos:** Se presenta el caso de un varón de 52 años con antecedentes de gastritis en tratamiento con omeprazol desde 3 años antes. Presentaba en los últimos 2-3 años episodios de “acorcharamiento en manos” de presentación paroxística y otros episodios que describía como “contracturas en manos”. En analíticas previas se había objetivado hipocalcemia e hipomagnesemia tratándose con reposición. Un año antes inicia seguimiento neurológico en relación con un episodio de confusión transitorio, se diagnosticó como AIT. Ingresó en relación con episodio confusional y lo que describía como contracturas, se realizaron estudios de neuroimagen y punción lumbar normales, sufre status epiléptico consistente en crisis subintrantes tónicas con generalización durante 10 horas sin ceder a 2 bolos de fenitoína iv, perfusión de valproico, perfusión de diazepam, se controló tras añadir lacosamida iv.

**Resultados:** Se objetivó en analítica hipocalcemia (4) e hipomagnesemia (0,8). Tras el status presentó un cuadro amnésico que cedió en una semana. Se repuso calcio y magnesio aunque precisaba continuar reponiendo hasta que se suspendió omeprazol.

**Conclusiones:** Concluimos que este paciente presentó un status epiléptico en el contexto de hipomagnesemia e hipocalcemia importantes en relación con toma crónica de omeprazol. Se normalizaron los niveles de calcio y magnesio tras la retirada de omeprazol y se suspendió el tratamiento antiepileptico sin recurrencias. Se debe solicitar magnesemia y calcemia en pacientes con status que estén en tratamiento crónico con omeprazol.

#### EPILEPSIA ASOCIADA A ULEGIRIA. HALLAZOS ELECTROENCEFALOGRÁFICOS Y DE RESONANCIA MAGNÉTICA

G.M. González Cuevas<sup>1</sup>, M. Toledo Argany<sup>1</sup>, X. Salas Puig<sup>1</sup>, E. Santamarina Pérez<sup>1</sup>, M. Torres Ferrús<sup>1</sup>, L. Seró Ballesteros<sup>1</sup>, A. Rovira Cañellas<sup>2</sup>, S. Sarria Estrada<sup>2</sup>, R. Rovira García-Marrón<sup>3</sup>, M. Sueiras Gil<sup>3</sup>, R. Cambrodi Masip<sup>3</sup> y J. Álvarez Sabín<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurorradiología; <sup>3</sup>Servicio de Neurofisiología. Hospitals Vall d'Hebron.

**Objetivos:** Describir y analizar las características clínicas y de neuroimagen en los pacientes con epilepsia asociada a ulegiria, trastorno cortical asociado a hipoxia perinatal, en pacientes adultos.

**Material y métodos:** Se registraron los datos electroclínicos y los hallazgos en la resonancia magnética de cinco pacientes consecutivos con ulegiria de una serie de 300 resonancias magnéticas realizadas para diagnóstico de epilepsia.

**Resultados:** Tres hombres y dos mujeres. Edad media 37 años con rango entre 25 y 44 años. Tres pacientes tuvieron antecedentes de asfixia perinatal y uno de parto prolongado. Dos pacientes presentaron retraso del desarrollo psicomotor leve. El debut de las crisis fue a los 6 años, con rango entre el primer y los 15 años de vida. Todos los pacientes comenzaron con crisis parciales secundariamente generalizadas en la infancia y posteriormente presentaron crisis parciales simples y crisis parciales complejas en la edad adulta. Los electroencefalogramas mostraron alteraciones epileptiformes en todos ellos, aunque en algunos casos en áreas distantes a la ulegiria. En la resonancia magnética se observaron lesiones compatibles con ulegiria en región occipital (4) o territorio frontal posterior (1). Tres pacientes con esclerosis mesial asociada eran fármacoresistentes.

**Conclusiones:** La ulegiria es una alteración del córtex cerebral por daño hipóxico perinatal que se manifiesta con epilepsia, que se asocia con frecuencia a esclerosis mesial temporal y fármacoresistencia en la edad adulta.

#### EFICACIA Y TOLERABILIDAD DE LACOSAMIDA COMO PRIMER ADD-ON EN PACIENTES CON CRISIS DE INICIO PARCIAL

A. García Martínez<sup>1</sup>, F.J. López-González<sup>2</sup>, J.B. Espinal Valencia<sup>3</sup> y D. Campos Blanco<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago. <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea. <sup>4</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

**Objetivos:** Lacosamida (LCM), aprobada como terapia concomitante en el tratamiento de crisis de inicio parcial en pacientes mayores de 16 años. Describir eficacia y tolerabilidad de LCM como primer add-on cuando la monoterapia falla en el control de las crisis.

**Material y métodos:** Se incluyen datos demográficos de 42 pacientes, evolución clínica de su epilepsia y tratamiento. Análisis descriptivo: test de Friedman para variación en la media de crisis/mes y exacta de Fisher para el porcentaje de efectos adversos (EAs).

**Resultados:** Edad media: 47,7 años (42,9% mujeres). Evolución media: 8,1 años. Motivo más frecuente de inicio de LCM: mal control de crisis (88,1%). El 69% de pacientes habían utilizado 1 FAE previo y 23,8% 2 FAEs. Al iniciar LCM, el 42,9% de pacientes estaban recibiendo LEV, 16,7% LTG y 9,5% CBZ. La media de crisis/mes en los 12 meses previos a LCM es de 4. A los 3 y 6 meses se reducen a 2,3 y 1,3 crisis/mes ( $p < 0,001$ ). El 45,2% de pacientes están libres de crisis durante los 3 primeros meses y el 36,6% durante los 6 meses. A los 3 meses, el 31% de pacientes presentan EAs, reduciéndose al 22,5% a los 6 meses ( $p < 0,001$ ). Se retiran 2 pacientes por EA (sueño/ansiedad) a los 3 meses y 1 (mareo + náusea) a los 6.

**Conclusiones:** LCM muestra alta eficacia como FAE en primer add-on en crisis de inicio parcial, reduciéndolas significativamente a 3 y 6 meses, con baja incidencia de EAs.

#### ACETATO DE ESLICARBAZEPINA EN MONOTERAPIA EN PERSONAS CON EPILEPSIA: ANÁLISIS DE NUESTRA EXPERIENCIA

R.M. Sánchez Gálvez, I. Villegas Martínez, E. Andreu Reinón, R. Carrasco Torres, M. Navarro Lozano, D. Tortosa Conesa y J.J. Martín Fernández

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca.

**Objetivos:** Analizar nuestra serie de pacientes diagnosticados de epilepsia en monoterapia con acetato de eslicarbazepina (ESL).

**Material y métodos:** Se seleccionaron aquellos pacientes en seguimiento por la Unidad de Epilepsia del Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, en tratamiento con ESL en monoterapia estable ( $\geq 6$  meses) en el periodo comprendido entre enero y mayo de 2012. Se determinaron variables demográficas, historia de epilepsia, dosis de ESL utilizada, parámetros de eficacia y efectos secundarios, así como variables analíticas como perfil lipídico, sodio, folato y vitamina B12.

**Resultados:** En total se recogieron 14 pacientes: 9 varones y 5 mujeres, con las siguientes características: tipo de epilepsia: 57% probablemente sintomática, 43% sintomática; tipo de crisis: un 79% crisis focales, un 21% crisis focales y secundariamente generalizadas; edad: 43 años de edad media (rango de 14-79 años); años de evolución de epilepsia: 5 años de media (rango de 1-24 años); dosis de ESL: 11 de los 14 pacientes recibían 800 mg/d, los 3 restantes 1.200 mg/d; 13 de los 14 pacientes no tuvo ninguna crisis al mes, un paciente 2 crisis/mes; niveles de sodio: sólo un paciente tuvo

hiponatremia, y fue leve (131 mEq/l); colesterol total: 5 pacientes presentaron niveles superiores a 190 mg/dl, y en el resto fueron normales; ácido fólico y vitamina B12: ninguno de los 14 pacientes tuvo alteraciones. Finalmente, ningún paciente tuvo efectos secundarios.

**Conclusiones:** En nuestra experiencia, el tratamiento con ESL en monoterapia en dosis de 800-1.200 mg/d supone una opción terapéutica segura y eficaz en pacientes con epilepsia sintomática y probablemente sintomática.

#### SÍNDROME DE LENNOX-GASTAUT: REVISIÓN DE UNA SERIE DE 16 CASOS DE PACIENTES EN EDAD ADULTA

T. García Sobrino<sup>1</sup>, X. Rodríguez Osorio<sup>1</sup>, A. López Ferreiro<sup>1</sup>, M. Pardo Parrado<sup>1</sup>, E. Corredera García<sup>1</sup>, A. Prieto González<sup>2</sup> y F.J. López González<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurociencias. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago.

**Objetivos:** El síndrome de Lennox-Gastaut (SLG) es una de las encefalopatías epilépticas más graves de la infancia. Se caracteriza por la presencia de múltiples tipos de crisis, trazado electroencefalográfico característico, retraso mental y habitualmente suelen ser refractarios a fármacos antiepilepticos (FAEs). Revisión de una serie de 16 casos de pacientes en edad adulta.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo de pacientes con SLG evaluados en una Unidad Médico-Quirúrgica de Epilepsia de adultos. Se considera buena respuesta tras cirugía paliativa una reducción  $\geq 50\%$  en el número de crisis o “drop attacks”.

**Resultados:** Serie de 16 pacientes de 41 [34, 54,2] años (50 varones). La edad de inicio de las crisis fue a los 2,25 [0,5, 7,25] años. El 50% de los casos eran sintomáticos. Las crisis atónicas fueron las más frecuentes (81,25%). Todos reciben politerapia con 4 [4,5] FAEs. En 8 pacientes (50%) se realizó callosotomía con una reducción  $\geq 50\%$  de la frecuencia de las crisis en la mitad de los pacientes y de “drop attacks” en el 75% de los casos. En 4 pacientes no respondedores a callosotomía se implantó un estimulador del nervio vago (ENV) con mejoría de las crisis de caída en el 75% de los casos. El ENV fue la primera opción quirúrgica en 1 paciente con buena respuesta.

**Conclusiones:** El SLG es una encefalopatía grave que requiere politerapia para el control de la epilepsia. La callosotomía o el ENV son una alternativa terapéutica en pacientes con SLG que presentan múltiples episodios de caídas.

#### EPILEPSIA Y AUTOINMUNIDAD: DESCRIPCIÓN DE 4 CASOS

S. Jesús Maestre<sup>1</sup>, C. Arenas<sup>1</sup>, O. Lara<sup>1</sup> y C. Martínez-Quesada<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Departamento de Epileptología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío.

**Objetivos:** El hallazgo de procesos autoinmunes en el contexto de epilepsia resulta una asociación comórbida no poco frecuente. Dentro de esta relación se engloban tanto enfermedades sistémicas y como otras situaciones que ocasionan una afectación neurológica exclusivamente. Debido a que algunos de estos procesos autoinmunes se asocian a epilepsia refractaria, resulta de interés el indagar sobre esta asociación. El objetivo fue evaluar las características clínicas, semiología epiléptica, neuroimagen estructural, estudios neurofisiológicos, respuesta al tratamiento de 4 pacientes con epilepsia y procesos autoinmunes.

**Material y métodos:** Se estudiaron a 4 pacientes, mujeres, con edad media de 29  $\pm$  9,86 años (19-40 años). Todos presentaron enfermedades autoinmunes y clínicamente una epilepsia. Se realiza-

ron estudios de neuroimagen estructural con resonancia magnética craneal y electroencefalograma.

**Resultados:** Las pacientes presentaron procesos autoinmunes (enfermedad celíaca en una paciente, DM1 con anticuerpos anti-GAD positivos en una paciente, lupus eritematoso sistémico con ANA, Anti-DNA y anticoagulante lúpico positivo en una paciente y otra de ellas enfermedad de Rasmussen y enfermedad de Crohn). La edad de inicio de las crisis fue de 5  $\pm$  8,47 años (0-12 años). Se objetivaron alteraciones en resonancia magnética en dos pacientes y anomalías en el electroencefalograma en 3 pacientes. Dos de ellas presentaban mala respuesta al tratamiento con epilepsia refractaria.

**Conclusiones:** La comorbilidad de enfermedades autoinmunes y epilepsia resulta de interés por la influencia de éstas en la evolución neurológica y por la precaución en el manejo de fármacos antiepilepticos en estas circunstancias. Además, el sustrato autoinmune en estos casos podría sugerir un mecanismo etiopatogénico común entre epilepsia y enfermedades autoinmunes sistémicas.

#### Gestión y asistencia neurológica P

##### ANÁLISIS DE LA DEMANDA ASISTENCIAL NEUROLÓGICA EN CONSULTA EXTERNA TRAS LA APERTURA DE UN HOSPITAL TERCIARIO EN MADRID

M.J. Abenza Abildúa, J. Pardo Moreno, I. López Gutiérrez, N. Barbero Bordallo e I. Bustamante de Garnica

*Servicio de Neurología. Hospital Rey Juan Carlos de Móstoles.*

**Objetivos:** Pocas veces se ha analizado en detalle el contenido asistencial de una consulta de Neurología General tras la apertura de un nuevo centro. Analizamos los motivos de consulta y diagnósticos de los primeros 100 pacientes valorados tras la apertura de un hospital terciario en Madrid.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo observacional de 100 pacientes atendidos en Consulta Externa de Neurología General en el Servicio de Neurología de un nuevo hospital de la red pública de Madrid (Hospital Rey Juan Carlos, Móstoles), tras su apertura en marzo de 2012. El centro tiene una población asignada de 180.000 habitantes, y 2 hospitales secundarios en menos de 10 Km.

**Resultados:** De los 100 pacientes, 33 acuden por cefalea, 15 patología periférica, 12 alteraciones de memoria, 10 con patología vascular, 4 pacientes con primera crisis comicial, 3 con trastornos del movimiento, 2 casos de insomnio, 2 lesiones cerebrales ocupantes de espacio, un primer brote de esclerosis múltiple, y una revisión de paciente ya diagnosticada. Asimismo hemos atendido 19 casos con diagnóstico inespecífico (principalmente mareo y presíncope).

**Conclusiones:** La mayor parte de los pacientes acuden citados por ser su nuevo centro de referencia (90%), y el 10% por libre elección (principalmente para segunda opinión). Influyen la elevada población asignada proveniente de residencias de mayores (56), y la solicitud de traslado desde otros centros cercanos por lista de espera. Estos factores parecen contribuir a la menor incidencia de patología inespecífica de nuestro centro con respecto a otras series publicadas en Madrid (25% frente al 37,5%).

## ASISTENCIA NEUROLÓGICA A PACIENTES INGRESADOS EN OTROS SERVICIOS HOSPITALARIOS: ANÁLISIS DE UNA SERIE CLÍNICA

F. Sierra Hidalgo, L. Martín Gil, A. Martínez Salio y F. Bermejo Pareja

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

**Objetivos:** Las interconsultas (IC) intrahospitalarias neurológicas son una labor cuya asistencia depende de la organización de los servicios de un hospital. Se ha propuesto que requieren una atención diferente a la proporcionada a los pacientes hospitalizados en camas de Neurología. Analizamos las diferencias entre los pacientes atendidos mediante IC y en la hospitalización neurológica.

**Material y métodos:** Serie clínica retrospectiva que recoge las características de los pacientes atendidos mediante IC neurológica en otros servicios y su comparación con los ingresados en Neurología en nuestro centro durante un año.

**Resultados:** Se atendieron 729 IC de 715 pacientes. La estancia media, el número de diagnósticos CIE-9 codificados al alta y la mortalidad hospitalaria fueron significativamente mayores en los pacientes atendidos mediante IC que en los ingresados en camas propias de Neurología. El servicio que realizó más consultas fue Medicina Interna (28,3%). Las encefalopatías de diversas causas sumaron, conjuntamente, el 11,8% de los diagnósticos. Los diagnósticos individuales CIE-9 más frecuentes fueron: ausencia de patología neurológica (10,2%), ictus isquémico (10,2%), trastornos del sistema nervioso periférico (9,1%) y epilepsia (7,8%). Existían diferencias significativas en la frecuencia de la mayoría de los diagnósticos neurológicos entre pacientes IC e ingresados en Neurología.

**Conclusiones:** Las IC intrahospitalarias atienden a pacientes de características diferentes en varios aspectos clínicos a los de la hospitalización neurológica, y en cierto modo justifican la consideración de una actividad neurológica hospitalaria específica. Las encefalopatías, la enfermedad cerebrovascular, los trastornos neuromusculares y la epilepsia son los trastornos neurológicos más frecuentemente diagnosticados en estas consultas.

## PERFIL DE LAS INTERCONSULTAS HOSPITALARIAS AL SERVICIO DE NEUROLOGÍA EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

A. Velázquez Benito, C. García Arguedas, M. Gil Villar, T. Corbalán Sevilla y E. Bellosta Diago

*Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa.*

**Objetivos:** La actividad clínica diaria en un servicio de Neurología se divide en la atención a pacientes ambulatorios y hospitalizados, en ocasiones en otros servicios. Nuestro objetivo es realizar un estudio descriptivo analizando las características de las interconsultas hospitalarias solicitadas a un servicio de Neurología.

**Material y métodos:** Se analizaron las interconsultas hospitalarias solicitadas al servicio de Neurología durante 3 meses recogiendo los siguientes datos: servicio peticionario, motivo de consulta, edad, sexo, antecedentes generales y/o neurológicos, tratamiento habitual, síntomas-signos neurológicos, diagnóstico, pruebas solicitadas y seguimiento posterior del paciente.

**Resultados:** Se analizaron 100 interconsultas. Edad media 64,7 años, 55% fueron hombres y 45% mujeres. Los servicios peticionarios más frecuentes fueron Medicina Interna (32%), Neumología (11%) y Cardiología (10%). Los motivos de consulta fueron "sospecha de ictus" (16%), "ajuste de tratamiento" (14%) y "disminución del nivel de conciencia" (12%). El 30% de los pacientes había presentado focalidad aguda. El 44% tenía previamente una patología neurológica (enfermedad cerebrovascular 11%, deterioro cognitivo

9%, trastorno del movimiento 7%). En un 57% se solicitaron pruebas complementarias. Un 66% de los pacientes fue diagnosticado de una enfermedad neurológica tras finalizar la interconsulta y un 55% precisó seguimiento posterior.

**Conclusiones:** Las interconsultas hospitalarias suponen un aumento considerable del número de pacientes valorados por un servicio de hospitalización. El perfil es varón de edad superior a 60 años, con factores de riesgo vasculares que presenta focalidad neurológica durante su ingreso. La variedad de patologías valoradas, y la diferente gravedad de las mismas, suponen un reto en la práctica clínica diaria de un servicio de Neurología.

## LEVODOPA GEL INTESTINAL PARA EL TRATAMIENTO DE PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON AVANZADA. IMPLEMENTACIÓN DE UN PROGRAMA DE TRATAMIENTO EN UN HOSPITAL ULTRAPERIFÉRICO NORTEAMERICANO

E. Navarro Guerrero<sup>1</sup>, C. Martínez Agudiez<sup>1</sup>, B.M. Lizardo Sangiovanni<sup>1</sup>, K. Ghazi El Hammouti<sup>1</sup>, R. Soler González<sup>2</sup>, J. Martín-Vivaldi Jiménez<sup>3</sup> y E. Crespillo Montes<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Medicina; <sup>2</sup>Servicio de Neurología; <sup>3</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Comarcal de Melilla.

**Objetivos:** El tratamiento con infusión intraduodenal de levodopa en gel, es un tratamiento eficaz en enfermedad de Parkinson avanzada con complicaciones motoras refractarias al tratamiento farmacológico oral. Es una opción alternativa o complementaria a la cirugía. Al intentar implementar un programa de tratamiento en nuestro hospital (pequeño hospital comarcal ultraperiférico en el Norte de África), surgieron dudas en nuestra organización (INGESA) sobre la capacidad del centro para garantizar la calidad asistencial del proceso, dado el volumen poblacional y el aislamiento geográfico.

**Material y métodos:** Se proporcionó formación específica a los neurólogos y enfermería, entrenándose a los gastroenterólogos en la técnica de gastrostomía percutánea; Se facilitó un teléfono de contacto para los pacientes y médicos de urgencias, instruyéndose a ambos sobre la actuación ante complicaciones frecuentes.

**Resultados:** La primera paciente ha completado un año de tratamiento. Ha tenido diversas complicaciones: desabastecimiento de producto, retiradas accidentales de la sonda de gastrostomía, fallos del dispositivo electrónico y problemas mecánicos. Todos pudieron ser solventados. La paciente, en el momento actual presenta una mejoría funcional y de calidad de vida evidente, con disminución del tiempo off, aumento del on y descenso del número y severidad de las discinesias.

**Conclusiones:** El tratamiento con levodopa gel intestinal es técnicamente sencillo y puede ser llevado a cabo en cualquier hospital que cuente con neurólogo, cirujano general y gastroenterólogo, siempre que se proporcione formación adecuada. El aislamiento geográfico o la situación ultraperiférica no deben ser obstáculos para que los pacientes candidatos puedan recibir esta opción terapéutica.

## ATENCIÓN ESPECIALIZADA Y CONTINUADA AL ICTUS: UN MODELO ORGANIZATIVO EFICIENTE

C. Fernández Maiztegi, I. Ugarriza Serrano, A. Luna Rodríguez, T. Pérez Concha y J.J. Zarranz Iimirizaldu

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces.*

**Objetivos:** En octubre de 2009 se abrió la Unidad de Ictus (UI) de nuestro servicio y se instauraron las guardias de Neurología. El

objetivo del trabajo realizado es comprobar que la atención continuada y especializada al ictus reduce el número de ingresos, la estancia media de los pacientes, la tasa de complicaciones y el gasto y mejora nuestra calidad asistencial.

**Material y métodos:** Se creó una base de datos de los pacientes ingresados en la UI (octubre 2009-octubre 2011). El Servicio de Gestión nos ha facilitado datos sobre la actividad general del Servicio de Neurología y sobre gasto. El Servicio de Personal nos ha facilitado los datos de las tablas salariares y requerimientos de contratación de personal. Se ha realizado un análisis estadístico descriptivo utilizando el programa SPSS 18.0 esp.

**Resultados:** Estos 2 años han ingresado en la UI 391 pacientes, con una estancia media de 3 días. Ha descendido el número de ingresos, con un ahorro de 6.500 estancias (3.639.285€). Se ha reducido la estancia media en un día. La tasa de mortalidad se mantiene debido a la mayor gravedad de los pacientes ingresados. La inversión en la UI ha supuesto 181.911€. Se han contratado 4 enfermeras y 4 auxiliares de enfermería. El gasto en personal asciende a 472.330,32€ anuales. Esto ha supuesto un ahorro de 2.512.713,36€.

**Conclusiones:** La atención continuada reduce el número de ingresos y la estancia media de los pacientes, así como el gasto sanitario. Nuestros enfermos presentan una menor discapacidad al alta.

#### EL SISTEMA DE CÁLCULO DE COSTES POR GRUPOS RELACIONADOS POR EL DIAGNÓSTICO (GRD) INFRAVALORA LOS COSTES HOSPITALARIOS DE LOS PACIENTES CON ICTUS DE TRATAMIENTO COMPLEJO

M. Martínez Zabaleta<sup>1</sup>, E. García Barrena<sup>2</sup>, S. Arando Lasagabaster<sup>2</sup>, A. de Arce Borda<sup>1</sup>, F. González López<sup>1</sup>, S. Cervantes Ibáñez<sup>1</sup>, I. Abete Goñi<sup>1</sup> y A. López de Munain Arregui<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea.

<sup>2</sup>Facultad de Empresariales. Universidad de Mondragón.

**Objetivos:** Los pacientes con ictus constituyen actualmente más del 50% de las hospitalizaciones en Neurología. La complejidad en el tratamiento de estos pacientes se ha incrementado en los últimos años, con la implantación de unidades de ictus, aplicación de trombolisis y otros tratamientos. Muchos hospitales calculan los costes de hospitalización de un proceso mediante el sistema de cálculo GRD. Cada GRD tiene asignado un peso que pondera el consumo de recursos necesario para asistir a ese tipo de pacientes. Ese peso es fijo y está establecido por un manual basado en bases de datos de históricos. El objetivo es determinar si el sistema vigente es o no adecuado para el cálculo de costes por hospitalización en pacientes con ictus.

**Material y métodos:** Calculamos el coste por hospitalización de pacientes ingresados en nuestro servicio por infarto cerebral los años 2003 y 2011, mediante un sistema basado en microcostes. Comparamos los resultados con los obtenidos mediante el sistema GRD

**Resultados:** El coste actual de la hospitalización en Neurología de un paciente con infarto cerebral, es muy superior al calculado mediante el sistema GRD, cuando este paciente se beneficia de un ingreso en unidad de ictus o de tratamiento trombolítico o endovascular.

**Conclusiones:** El sistema de cálculo de costes GRD da una imagen poco precisa de la realidad actual del proceso ictus. Los resultados que calcula dependen del gasto total del servicio durante ese año, y las variaciones influyen por igual sobre todos los procesos tratados. Nuestras organizaciones precisan de sistemas más precisos para mejorar la gestión del gasto

#### ADECUACIÓN A LA NORMA DE LA PRESCRIPCIÓN FARMACOLÓGICA EN PACIENTES HOSPITALIZADOS EN NEUROLOGÍA

C.P. de Fuenmayor Fernández de la Hoz<sup>1</sup>, C. Sánchez Sánchez<sup>1</sup>, A. Martínez Salio<sup>1</sup>, P. Calleja Castaño<sup>1</sup>, M.A. Ortega Casarrubios<sup>1</sup>, L. Llorente Ayuso<sup>1</sup>, M. González Sánchez<sup>1</sup>, R. López Blanco<sup>1</sup> y J. Díaz Guzmán<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

<sup>2</sup>Facultad de Medicina. Universidad Complutense de Madrid.

**Objetivos:** Evaluar el grado de cumplimiento de la normativa que rige en nuestro centro desde 2008 sobre prescripción de fármacos en pacientes ingresados en Neurología (hospitalización general/Unidad de ictus).

**Material y métodos:** Revisión de las prescripciones de pacientes ingresados en el Servicio de Neurología de nuestro hospital durante un día. Recogimos 13 variables significativas que aparecen especificadas en la normativa: identificación del paciente, fecha y hora de la prescripción, fármaco por principio activo, fármaco por nombre comercial, dosis, uso de decimales en la dosis, forma farmacéutica, frecuencia, vía de administración, identificación y firma del médico y actualización completa del tratamiento en la última semana. Elaboramos una hoja de Excel con los resultados y realizamos estadística descriptiva.

**Resultados:** Se recogieron datos de 20 pacientes, con un total de 160 prescripciones farmacológicas. El porcentaje de tratamientos en los que aparecía reflejado cada uno de los ítems fue: identificación del paciente 100%; fecha de prescripción 100%; hora de prescripción 29%; fármaco por principio activo 57%; fármaco por nombre comercial 44%; dosis 78%; uso de decimales 4%; forma farmacéutica 15%; frecuencia de administración 91%; vía de administración 48%; nombre del médico 40%; firma del médico 97%; actualización semanal 86%. De los 13 facultativos (7 adjuntos y 6 residentes) firmantes de las órdenes de tratamiento, sólo 2 conocía la existencia de la normativa.

**Conclusiones:** La prescripción farmacológica en nuestros pacientes se adecua razonablemente a la norma, pero con aspectos susceptibles de mejora. Es necesaria mayor difusión de la norma entre los profesionales para mejorar la seguridad de los pacientes.

#### Neuro-oftalmología P

##### SÍNDROME DE SUSAC COMO CAUSA INUSUAL DE PÉRDIDA DE AGUDEZA VISUAL

A. González Eizaguirre, I. Díaz Cuervo, M.A. Valle del Castillo, E. Blanco Martín, I. Ugarriza Serrano, I. Caballero Romero, S. Boyero Durán, F. Velasco Juanes y J.J. Zarranz Iimirizaldu

*Servicio de Neurología. Hospital de Cruces.*

**Objetivos:** Describir el caso de una paciente con alteración de conducta de 3 meses de evolución, sordera súbita e isquemia retiniana bilateral, en contexto de endotelioptatia autoinmune.

**Material y métodos:** Mujer de 23 años con antecedentes de meningitis por neumococo a los 4 años. Ingresa por sordera súbita de inicio en oído izquierdo que a los 3 días se hace bilateral. Posteriormente refiere visión borrosa y escotoma central en ojo de recho, objetivándose focos de isquemia retiniana bilaterales. Los 3 meses previos presentaba episodios de irritabilidad y labilidad emocional.

**Resultados:** En la RM cerebral, se objetivan lesiones isquémicas agudas sugestivas de patología vasculítica; y en la angiografía fluo-

resceína oftálmica, isquemias retinianas y extravasación de contraste. Con sospecha de síndrome de Susac y, tras descartar otras posibles etiologías, se inicia tratamiento con aspirina y choque de metilprednisolona seguido de inmunoglobulinas intravenosas, consiguiéndose estabilización de la clínica.

**Conclusiones:** Descrito por Susac y Hardman en 1979, el síndrome de Susac es una afectación neurológica infrecuente más habitual en mujeres entre los 20-40 años. Se cree una endoteliotipia autoinmune con mediación de anticuerpos antifosfolípido y/o antiendotelio. La triada típica se caracteriza por encefalopatía (75%), oclusión de las ramas de la arteria retiniana (46%) y afectación coclear (52%). Sólo ocurren conjuntamente en el 20% de los casos descritos. Un 70% presenta secuelas neuropsiquiátricas y algunos déficits visuales y auditivos incapacitantes. El tratamiento incluye esteroides e inmunoglobulinas intravenosas y mantenimiento con inmunosupresores. Debe considerarse la antiagregación.

#### PSEUDOTUMOR CEREBRI NORMOTENSIVO

A. González Eizaguirre, E. Blanco Martín, I. Caballero Romero, I. Ugarriza Serrano, I. Díaz Cuervo, J.M. Losada Domingo y J.J. Zarzanz Iñirizaldu

*Servicio de Neurología. Hospital de Cruces.*

**Objetivos:** Describir dos casos con clínica sugestiva de pseudotumor cerebral sin hipertensión intracraneal (HTIC).

**Material y métodos:** Describimos dos casos de mujeres jóvenes con eclipses visuales y semiología típica de papiledema, confirmada por tomografías de coherencia óptica (OCT) seriadas. La presión de apertura del LCR medida en dos ocasiones en cada paciente es normal, sin bloqueos del LCR. No hay evidencia de drusas ni otras causas de pseudopapiledema. La PSG, realizada para descartar SAOS que provoque HTIC nocturna, es normal. La RM y angioRM cerebral son normales.

**Resultados:** Presentan una buena respuesta a acetazolamida tanto clínica como de OCT.

**Conclusiones:** Se trata de una forma atípica de hipertensión intracraneal idiopática, que cumple criterios para Pseudotumor cerebri salvo por la ausencia de hipertensión intracraneal objetiva. Se sospecha que es debido a una asociación con hidrocefalia normotensiva o anomalías del nervio óptico que permiten un aumento de presión localizada. El tratamiento es similar al aplicado en el Pseudotumor cerebri habitual: inhibidores de la anhidrasa carbónica, corticoterapia y disminución de peso. Si fracasa tratamiento farmacológico estaría indicada la fenestración de nervio óptico (beneficio del 73%) o derivación ventrículo-peritoneal. Las secuelas oftalmológicas se presentan en el 90% de los pacientes, de los cuales el 10-25% son graves.

#### ALTERACIONES OCULOMOTORAS EN EL SÍNDROME DE LA PERSONA RÍGIDA. EVIDENCIA DEL BENEFICIO DE LA PLASMAFÉRESIS

C. Roig Arnall, A. Fernández Arcos y J. Díaz Manera

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

**Objetivos:** El síndrome de la persona rígida (SPR) es una enfermedad infrecuente que cursa con contracción tónica fluctuante de la musculatura. En su patogenia se implica la presencia de anticuerpos anti-glutamato decarboxilasa (Ac-A-GAD). Existen pocas descripciones de las alteraciones oculomotoras en el SPR, algunas describen empeoramiento con el ejercicio. Aportar los resultados del registro oculográfico (ROG) (movimientos oculares horizontales) en un caso de SPR pre-pos tratamiento con plasmaférésis.

**Material y métodos:** ROG (Nystar TM) de los movimientos oculares horizontales. Paradigmas sacádicos, persecución sinusoidal y nistagmo optocinético (NOC). ROG inicial y posterior a 120 s de

mirada extrema y de persecución a 40°/s, para valorar fatigabilidad. Caso clínico: hombre de 44 años diagnosticado hace tres de SPR por espasmos musculares recurrentes e hipertonia de predominio crural. EMG con descargas agonista-antagonista y Ac-A-GAD positivos. Empeora a pesar del tratamiento con inmunoglobulinas y rituximab.

**Resultados:** ROG inicial: retardo de latencias y enlentecimiento sacádico (ganancia 0,6). Aumento de latencias, no disminución de la velocidad pos-mantener mirada extrema. Disminución de la persecución (ganancia 0,60) y sacadización. Disminución de la velocidad del NOC con el esfuerzo. ROG pos-seis sesiones de plasmaférésis: normalización de la velocidad sacádica (ganancia 0,9). Mejoría de la persecución ocular (ganancia 0,74), persiste retardo de latencias sacádicas y decremento de la velocidad del NOC.

**Conclusiones:** La plasmaférésis mejora los parámetros oculomotores en el SPR. No evidencia de fatigabilidad excepto decremento de velocidad del NOC. Posible relación con alteración de la función gabaérgica (colículo superior, cerebelo) y glutaminérgica (núcleos reticulares pontinos) del tronco cerebral.

#### LA APRACLONIDINA PERMITE DIAGNOSTICAR EN FASE AGUDA EL SÍNDROME DE BERNARD-HORNER EN LESIONES PREGANGLIONARES

C. Roig Arnall, J. Marín Lahoz y J. Martí Fàbregas

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

**Objetivos:** La respuesta pupilar a la apraclonidina 0,5% se ha validado como diagnóstico del síndrome de Bernard-Horner (SBH) causando una dilatación de la pupila miótica. Se cree que es debido a la débil acción alfa1 adrenérgica que causaría midriasis en la situación de hipersensibilidad por denervación. No está establecido a partir de qué momento se manifiesta. Valorar la respuesta a la apraclonidina del SBH en lesiones agudas de la vía oculosimpática.

**Material y métodos:** Estudio prospectivo de pacientes con SBH por lesión ictal, con topografía correlacionable demostrada por neuroimagen y ausencia de sospecha de lesiones previas. Cuatro varones con lesiones isquémicas agudas, tres infartos laterobulbares y un infarto diencefálico de 2 a 10 días de evolución, con un SBH homolateral a la lesión. Estudio con instilación de dos gotas de apraclonidina 0,5% en ambos ojos. Exploración e imágenes fotográfica en luz ambiente y oscuridad (fotos infrarrojas) en mirada lejana, pre-pos (45 min) instilación de colirio de apraclonidina 0,5%.

**Resultados:** En los cuatro casos se evidencia una respuesta positiva con dilatación de la pupila miótica, demostrando un SBH.

**Conclusiones:** La apraclonidina permite el diagnóstico del SBH, desde las 48 horas de su inicio, por tanto es una prueba de colirios útil en la fase aguda. Demostración de que la hipersensibilidad por denervación simpática, incluso en lesiones preganglionares, se manifiesta ya a los dos días.

#### ESTUDIO POBLACIONAL DE MOVIMIENTOS SACÁDICOS SEGÚN LA NORMA ISCEV

J.J. Hernández Martínez, E. Fernández Jover, E. Hernández Hortelano, J.A. Pérez Vicente, M.D. Ortega Ortega, L.M. Cabello Rodríguez, E. Khan Mesia, V. Giménez de Bejar, J.J. Soria Torrecillas, L. Fortuna Alcaraz, M. López López, T. Tortosa Sánchez, E. Fages Caravaca, M. Dudekova, A.D. Torres Alcázar, F.A. Fuentes Ramírez, C.M. Garnés Sánchez y A. Guzmán Martín

*Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Santa Lucía.*

**Objetivos:** Obtener los valores de las cualidades de los movimientos sacádicos (velocidad, latencia, amplitud y duración) en una población sana de 24 sujetos siguiendo la normativa ISCEV.

**Material y métodos:** Mediante el software de presentación de estímulos Psychopy presentamos 62 puntos en una determinada coordenada de una pantalla a intervalos fijos. Se realizan 3 series de diferentes tamaños (10', 20' y 60' de arco). Se registra la información con un Neuroscan SynAmp2 unido a un gorro de 64 electrodos (60 electrodos de EEG y 4 electrodos de EOG). Para el procesamiento y resultado final se ha utilizado Matlab (Wavelet toolbox) con filtros correspondientes para un correcto filtrado de la señal.

**Resultados:** Los movimiento sacádicos presentan una latencia entre 181,142 milisegundos hasta 229,254 milisegundos según intensidad de luz y tamaño del objeto. Hay una relación directa entre la amplitud registrada en las diferentes posiciones de mirada y la distancia del punto presentado al centro.

**Conclusiones:** Hemos obtenido unos valores representativos de una población sana que podemos utilizar como referencia para continuar el estudio en sujetos con diferentes patologías del SNC. Los sujetos que no cumplieron los criterios de inclusión presentan valores que varían en un 20% con respecto a los valores medios de los sujetos sanos.

#### PUPILA TÓNICA COMO MANIFESTACIÓN INICIAL DE UN SÍNDROME DE SJÖGREN

Y. Miranda Bacallado, A. González Hernández, L. Tandón Cárdenes y O. Fabre Pi

*Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Dr. Negrín.*

**Objetivos:** La pupila tónica se produce por una denervación parásimpática de las fibras que emergen del ganglio ciliar. En general, la pupila tónica suele ser idiopática, aunque diversas patologías pueden ocasionar una pupila tónica.

**Material y métodos:** Mujer de 51 años con antecedentes personales de artritis reumatoide y una hepatitis autoinmune a la que un compañero de trabajo le advirtió una anisocoria pupilar unos 2 meses antes de la consulta actual. La paciente no refería clínica visual ni neurológica. La anisocoria era mayor en la luz, midiendo la pupila derecha unos 7 mm y la izquierda unos 3 mm; la pupila derecha no respondía al reflejo fotomotor directo ni al consensuado, y lo hacia levemente al de convergencia. Al instilar pilocarpina al 0,125% en ambos ojos se produjo una miosis intensa de la pupila derecha (2 mm), sin afectar a la izquierda. Los reflejos de estiramiento muscular eran normales.

**Resultados:** Se solicitó una RM craneal, que fue normal, y un estudio de autoinmunidad que mostró unos ANA y unos AntiRO/SSA positivos. Con estos hallazgos se realizaron un test de Schirmer que mostró datos de ojo seco bilateral, y una gammagrafía de glándulas salivales, que fue compatible con una disfunción salival con mayor afectación de glándulas submaxilares.

**Conclusiones:** La pupila tónica puede ser el signo de debut de un síndrome de Sjögren. En los pacientes con pupila tónica que muestren características atípicas para un síndrome de Adie (en nuestro caso la edad), creemos recomendable realizar un estudio etiológico destinado a descartar causas menos frecuentes de pupila tónica.

#### NEUROPATÍA ÓPTICA RETROBULBAR ASOCIADA A TOPIRAMATO

G. Vicente Peracho<sup>1</sup>, M.L. Martín Barriga<sup>1</sup>, L. Jimeno Anaya<sup>2</sup>, M.L. Galiano Fraguas<sup>1</sup> y M. Martín Moro<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Oftalmología. Hospital General Gregorio Marañón.

**Objetivos:** El topiramato (TPM) es un fármaco antiepileptico con diferentes mecanismos de acción y numerosos efectos adversos

descritos. Oftalmológicamente se relaciona con miopía, glaucoma agudo de ángulo cerrado, desprendimiento coroideo, maculopatía y retinopatía. Se ha publicado algún caso aislado de neuropatía óptica retrobulbar (NORB). Presentamos un caso de NORB asociada a TPM.

**Material y métodos:** Varón de 61 años, sin antecedentes conocidos de patología oftalmológica, diagnosticado de epilepsia fármaco resistente secundaria a encefalopatía hipoxica perinatal, actualmente en politerapia antiepileptica (ácido valproico, fenobarbital y carbamacepina). Fue estudiado por oftalmología hace diez años por visión borrosa persistente del ojo derecho, diagnosticándose de neuropatía óptica bilateral de etiología desconocida. Había iniciado TPM un año antes de los síntomas visuales manteniendo dosis estables. En sucesivas revisiones se redujo la dosis hasta suspenderlo, mejorando parcialmente la visión y los controles campimétricos.

**Resultados:** RMN craneal: lesiones occipitales relacionadas con signos de ulegiria. Atrofia de ambos nervios ópticos por degeneración waleriana. EEG: ondas delta generalizadas bihemisféricas con mayor amplitud y persistencia en regiones temporales que aumentan con la hiperventilación. Potenciales evocados visuales: latencia aumentada bilateralmente. Campo visual: hemianopsia izquierda homónima antigua. Actualmente cuadrantanopsia homónima izquierda.

**Conclusiones:** La NORB asociada a TPM es infrecuente y parcialmente reversible. Podría relacionarse a una reacción idiosincrática al fármaco. La aparición de síntomas visuales en pacientes tratados con TPM debe alertarnos para su retirada precoz. Sería interesante observar los posibles efectos oftalmológicos de otros antiepilepticos con mecanismo de acción similar, y si el uso de estos fármacos potenciaría la aparición de efectos secundarios oftalmológicos en pacientes predisuestos

#### PRESENTACIÓN INUSUAL DE UN CASO DE SARCOIDOSIS

V. Galán Sánchez-Seco, L. Izquierdo Esteban, L. Rubio Pérez, C. Abdelnour Ruiz, M. León Ruiz y P. Nieto González

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias.*

**Objetivos:** Presentamos un caso de disminución de agudeza visual como manifestación inicial de una sarcoidosis sin clínica sistémica evidente.

**Material y métodos:** Varón de 43 años, sin antecedentes de interés, con cuadro progresivo, no doloroso, de disminución de agudeza visual por ojo derecho y discromatopsia. En la exploración presentaba aumento de la mancha ciega, edema de papila y defecto pupilar aferente relativo en ojo derecho.

**Resultados:** La RM craneal y angio-RM en fase venosa fueron normales. Punción lumbar con presión de apertura de 220 cm de H2O. ECA en sangre aumentada. El TAC torácico mostró adenopatías mediastínicas de tamaño significativo con captación de galio en el estudio gammagráfico, todo ello compatible con sarcoidosis. Tras iniciar tratamiento con corticoides sistémicos el paciente presentó mejoría significativa.

**Conclusiones:** La sarcoidosis es una enfermedad multisistémica granulomatosa atribuida a una respuesta inmunitaria excesiva frente a algún estímulo antigenico. En nuestro medio la neurosarcoidosis es una entidad infrecuente ya que, por un lado, la sarcoidosis presenta una baja incidencia y, por otro, la afectación del sistema nervioso es escasa. La neuropatía óptica en la sarcoidosis ocurre en el 5% de los pacientes, pero generalmente no se reconoce como una manifestación de dicha enfermedad. Se puede presentar como papiledema, atrofia óptica, papilitis, neuritis retrobulbar o infiltración primaria del nervio óptico. A pesar de su baja frecuencia consideramos necesario incluir esta enfermedad en el diagnóstico diferencial de muchas enfermedades neurológicas dado su gran polimorfismo clínico y radiológico y la respuesta favorable en algunos casos al tratamiento corticoideo.

## EFECTOS SECUNDARIOS NEUROLÓGICOS TRAS ADMINISTRACIÓN DE BEVACIZUMAB: A PROPÓSITO DE 2 CASOS

I. Caballero Romero, E. Blanco Martín, I. Ugarriza Serrano, J.M. Losada Domingo, A. González Eizaguirre, I. Díaz Cuervo y J.J. Zarranz Imitizaldu

*Servicio de Neurología. Hospital de Cruces.*

**Objetivos:** Presentamos dos casos de pacientes con clínica neurooftalmológica tras haber recibido tratamiento tópico con bevacizumab, un anticuerpo monoclonal contra el factor de crecimiento del endotelio vascular (VEGF-A) que debido al efecto antiangiogénico, es utilizado como terapia antitumoral. Asimismo, se usa localmente en oftalmología para procesos donde existe proliferación neovascular, como la degeneración macular asociada a la edad (DMAE), siendo especialmente útil contra la membrana coroidea neovascular, o la retinopatía diabética proliferativa.

**Material y métodos:** Se han revisado retrospectivamente las historias clínicas de aquellos pacientes que acudieron a la consulta de neurooftalmología del Hospital de Cruces con complicaciones neurooftalmológicas tras tratamiento con bevacizumab intravítreo y se ha realizado una revisión bibliográfica al respecto.

**Resultados:** El primero de los pacientes presentó una miosis del recto externo en el que se descartaron otras causas y el segundo consistió en una neuritis óptica con estudio de causas inflamatorias e infecciosas negativo. Ambos fueron tratados con corticoterapia con mejoría. Como efectos adversos del bevacizumab a nivel sistémico se han descrito en la literatura hipertensión arterial, proteinuria y tromboembolismo. La afectación neurooftalmológica, aunque rara, puede conllevar una pérdida importante de agudeza visual. Hay casos descritos de alteraciones vasculares retinianas, neuropatía óptica isquémica e isquemia macular., sin embargo no de afectación oculomotora.

**Conclusiones:** Aunque los efectos adversos son poco frecuentes y no podemos establecer una relación causal, debemos prestar atención a la clínica neurooftalmológica en los pacientes que han recibido tratamiento con bevacizumab para dilucidar si realmente pudiera existir dicha relación y establecer un diagnóstico y tratamiento precoz.

## MEJORA DE LA CALIDAD ASISTENCIAL: CONSULTA DE ALTA RESOLUCIÓN DE NEUROOFTHALMOLOGÍA

C. Villar Van den Weygaert<sup>1</sup>, R. Rodríguez Gil<sup>2</sup>, D. Alonso Modino<sup>1</sup>, A. Afonso Rodríguez<sup>2</sup>, C. Sainz Galván<sup>3</sup>, I. Hadjigeorgiou<sup>4</sup>, I. Tejera Martín<sup>1</sup> y A. Pérez Hernández<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Oftalmología. Hospital Nuestra Señora de Candelaria. <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital Bellevue. <sup>4</sup>Servicio de Neurología. Hospital Doctor José Molina Orosa.

**Objetivos:** Mejorar la atención al paciente neurooftalmológico mediante la creación de un protocolo multidisciplinar ambulatorio que permitiera reducir ingresos hospitalarios, llegar a un diagnóstico etiológico y pautar tratamiento específico de forma precoz.

**Material y métodos:** Pacientes con sospecha de neuritis óptica remitidos a esta consulta desde octubre de 2009 hasta enero de 2012. Aplicación de un protocolo estandarizado en cuanto a historia clínica, estudios analíticos, radiológicos, neurofisiológicos y oftalmológicos. Análisis retrospectivo de las historias clínicas, estudiando las siguientes variables: número total de pacientes, sexo, edad, número de pacientes distribuidos según grupo diagnóstico, porcentaje de diagnósticos etiológicos y de tratamientos específicos, necesidad de ingreso hospitalario y realización de pruebas complementarias.

**Resultados:** Se estudió un total de 73 pacientes, resultando la mayoría mujeres (61,64%). La edad media de los pacientes fue de

42,38 años. Sólo en el 16,44% no se llegó a un diagnóstico etiológico. El diagnóstico más frecuentemente alcanzado fue el de neuritis óptica asociada a enfermedad desmielinizante (20,54%). Se aplicó tratamiento específico en el 61,64%. Sólo requirieron ingreso hospitalario el 19,18%.

**Conclusiones:** Las neuritis ópticas, al encontrarse en un territorio fronterizo entre dos especialidades, han constituido un dilema diagnóstico y terapéutico, no existiendo consenso en relación a las pruebas complementarias o a la necesidad de ingreso. Con el establecimiento de un protocolo estandarizado desarrollado por neurólogos y oftalmólogos, con la participación de radiólogos y neurofisiólogos, hemos conseguido un elevado porcentaje de diagnóstico etiológico y tratamiento específico, en un tiempo menor a 2 semanas en la mayor parte de los casos.

## EL CURIOSO CASO DEL SÍNDROME TOLOSA-HUNT BILATERAL

A.B. Gago Veiga<sup>1</sup>, C. Sánchez Marcos<sup>2</sup>, A. Marcos de Vega<sup>3</sup>, L. Gómez Vicente<sup>4</sup>, B. Parejo Carbonell<sup>4</sup> y J. Porta Etessam<sup>4</sup>

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

<sup>2</sup>Servicio de Medicina Interna; <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. <sup>4</sup>Servicio de Neurología. Clínica La Luz.

**Objetivos:** El síndrome de Tolosa-Hunt (STH) es una inflamación granulomatosa idiopática del seno cavernoso con respuesta al tratamiento corticoideo. Habitualmente benigno con frecuentes recurrencias. Existen pocos publicados STH bilateral. Presentamos una paciente con afectación lado contralateral como primera recurrencia.

**Material y métodos:** Paciente mujer 50 años sin antecedentes relevantes que en septiembre-2008 presenta cefalea temporal izquierda y visión borrosa progresiva. En la exploración se objetiva parálisis del III nervio izquierdo y fundoscopia con leve borramiento papilar ipsilateral. Con la sospecha de STH se inicia tratamiento con corticoides con resuspensión clínica completa y resolución parcial en RMN. En febrero-2010 presenta clínica contralateral con afectación contralateral (II, III, VI y V derecho) mejorando hasta la normalidad con tratamiento con esteroides.

**Resultados:** La paciente presentó clínica sugerente de afectación de seno cavernoso con neuroimagen sugerente de STH y resolución clínica completa con esteroides. Durante la evolución se observó mejoría evidente en la neuroimagen pero con persistencia parcial de la lesión. Dos años después presenta con síntomas contralaterales con afectación radiológica y mejoría hasta la normalidad con tratamiento esteroideo.

**Conclusiones:** El STH puede presentar variaciones topográficas siendo bilateral de manera sincrónica o secuencial. La resolución clínica no implica normalidad neurorradiológica. El seguimiento debe ser clínico y radiológico y se debe considerar el tratamiento en pacientes asintomáticos con alteraciones en la RM. Se debe valorar el tratamiento con esteroides en caso de recurrencia.

## NEUROPATÍA ÓPTICA ISQUÉMICA POSTERIOR EN UN PACIENTE CON MIGRAÑA RETINIANA

J.M. Losada Domingo, I. Caballero Romero, A. González Eizaguirre, I. Ugarriza Serrano, I. Díaz Cuervo y E. Blanco Martín

*Servicio de Neurología. Hospital de Cruces.*

**Objetivos:** Describir un caso de neuropatía óptica isquémica posterior en un paciente joven con migraña retiniana.

**Material y métodos:** Varón de 39 años que padece una migraña con aura monocular derecha de varios años de evolución. Consulta por una pérdida de visión aguda del OD, similar a sus auras habi-

tuales, que persiste sin mejoría posterior. No se acompaña de dolor con los movimientos oculares. Presenta una disminución de la agudeza visual, discromatopsia y DPAR derechos con fondo de ojo al comienzo del cuadro normal. El estudio para descartar enfermedad desmielinizante, hipercoagulabilidad o patología sistémica autoinmune es negativo. En la ECO-TC y ecocardio se objetiva un FOP. Se instaura tratamiento antiagregante.

**Resultados:** El seguimiento clínico evidencia una alteración visual con semiología de neuropatía óptica derecha retrobulbar. El comienzo agudo y sin datos inflamatorios orientan a una etiología isquémica. La retinografía y la OCT de inicio son normales, pero van mostrando durante el seguimiento una atrofia papilar. Durante la evolución no se producen nuevos eventos de disfunción neurológica isquémica o inflamatoria.

**Conclusiones:** El cuadro es compatible con una neuropatía óptica isquémica posterior (NOIP), entidad muy infrecuente en este grupo de edad salvo en contexto de hipotensión o vasculitis. Aunque anteriormente se ha relacionado a la migraña con las neuropatías ópticas isquémicas, el papel de la migraña retiniana es controvertido. Para algunos autores esta entidad ni siquiera existe. El caso muestra otra etiología a tener en cuenta en las NOIP.

gativo, se pueden ampliar los genéticos, sin necesidad de nueva muestra del paciente.

#### PRESENTACIÓN DE 2 PACIENTES CON REORDENAMIENTOS GENÓMICOS CON BAJA INCIDENCIA: SÍNDROME POR MICRODUPLICACIÓN DE LA REGIÓN WILLIAMS-BEUREN (7Q11.23) Y MICRODUPLICACIÓN DE LA REGIÓN (15Q11-Q13)

M. Naudo Lahoz<sup>1</sup>, A. Taboas<sup>2</sup>, B. Pérez-Dueñas<sup>2</sup>, A. Sans<sup>2</sup>, J. Genovés<sup>1</sup>, D. Castillo<sup>1</sup> y L. Martorell<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Laboratorio de Genética Molecular; <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Sant Joan de Déu.

**Objetivos:** Presentación de dos casos de microduplicación genómica, con una incidencia muy baja en la población; Comúnmente son síndromes debidos a microdelecciones.

**Material y métodos:** Análisis del DNA de los pacientes y familiares, mediante la técnica del MLPA con la Salsa MLPA kit P245-A2 microdeletion syndromes-1, para el estudio de los 21 reordenamientos genómicos recurrentes más comunes.

**Resultados:** Caso 1: varón de 15 años con trastorno autista y retraso mental grave. Hallazgo: duplicación región 15q11-q13. Mutación de novo en el paciente, además de una duplicación en región subtelomérica 9p. Tiene primos hermanos que presentan una expansión en zona gris de la premutación en el gen FRA-XA, causante del síndrome X-frágil. Caso 2: varón de 5 años con retraso global del desarrollo y rasgos dismórficos. Hallazgo: duplicación región 7q13.23. El estudio familiar indica que es una mutación de novo. El fenotipo clínico de ambos pacientes difiere de los casos reportados comúnmente por delección en las mismas regiones.

**Conclusiones:** El estudio genético mediante MLPA está claramente indicado en pacientes con trastorno global del desarrollo, retraso mental o autismo, ya que con dicho estudio se abarcan alteraciones genéticas poco comunes, y no consideradas en un primer diagnóstico clínico.

## Neurogenética P

### IMPLEMENTACIÓN DE LA TÉCNICA DEL MLPA EN EL DIAGNÓSTICO GENÉTICO DE LA DISCAPACIDAD INTELECTUAL Y DEL RETRASO GLOBAL DEL DESARROLLO INFANTIL: UN AÑO DE EXPERIENCIA

J. Genovés Escarrer<sup>1</sup>, P. Poo<sup>2</sup>, M. Naudo<sup>1</sup>, D. Castillo<sup>1</sup> y L. Martorell<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Laboratorio de Genética Molecular; <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Sant Joan de Déu.

**Objetivos:** Evaluar la viabilidad de la introducción de la técnica genética del MLPA (Multiplex Ligation Probe Amplification) en el estudio de la discapacidad intelectual en un hospital pediátrico de tercer nivel. Comparar la efectividad respecto de la técnica del FISH convencional.

**Material y métodos:** Obtención de DNA de los pacientes y posterior análisis con los siguientes kits: Salsa MLPA kit P036-E1 human telomere-3 y Salsa MLPA kit P070-B1 human telomere-5, para el estudio de reordenamientos subteloméricos. Salsa MLPA kit P245-A2 microdeletion syndromes-1, para el estudio de los 21 reordenamientos genómicos recurrentes más comunes.

**Resultados:** En el año 2011 se solicitaron 198 estudios por MLPA resultando positivos 23, representando 11,6%. En el año 2010 se solicitaron 263 FISH, resultando positivos 19, un 7,2%. Con el MLPA se han detectado anomalías a nivel de subtelómeros en 3 pacientes con un estudio previo de FISH negativo.

**Conclusiones:** El estudio mediante MLPA respecto del FISH ha demostrado ser más efectivo a nivel de diagnóstico, siendo una técnica más sensible para la detección de anomalías genéticas. En nuestro centro, el abordaje mediante MLPA resulta más económico que realizar un FISH, pues con una sola muestra de DNA se pueden analizar simultáneamente todas las regiones subteloméricas, así como los principales reordenamientos genómicos más comúnmente implicados en la discapacidad intelectual infantil. Con este mismo DNA, si se desea, se puede confirmar además el resultado y acotar la región alterada con estudio de arrays; Asimismo, en caso ne-

### ANÁLISIS EXPLORATORIO DE 7 SNPs ASOCIADOS AL RIESGO DE PADECER ENFERMEDAD DE ALZHEIMER CON LA EVOLUCIÓN CLÍNICA DE LA PATOLOGÍA

A. Ruiz Laza<sup>1</sup>, I. Hernández<sup>2</sup>, M. Rosende-Roca<sup>2</sup>, A. González Pérez<sup>3</sup>, E. Rodríguez-Noriega<sup>2</sup>, R. Ramírez Lorca<sup>3</sup>, A. Mauleón<sup>2</sup>, C. Moreno-Rey<sup>3</sup>, L. Boswell<sup>4</sup>, L. Tune<sup>5</sup>, S. Valero<sup>6</sup>, M. Alegret<sup>7</sup>, J. Gayán<sup>3</sup>, J.T. Becker<sup>8</sup>, L.M. Real<sup>3</sup>, L. Tárraga<sup>2</sup>, C. Ballard<sup>4</sup>, M. Terrin<sup>9</sup>, S. Sherman<sup>5</sup>, H. Payami<sup>10</sup>, O.L. López<sup>8</sup>, J.E. Mintzer<sup>11</sup> y M. Boada<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurogenética; <sup>2</sup>Servicio de Neurología; <sup>3</sup>Servicio de Bioestadística. <sup>4</sup>Servicio de Neuropsicología. Fundación ACE.

<sup>3</sup>Servicio de Genética. Neocodex. <sup>4</sup>Wolfson Centre for Age-related diseases. King's College. <sup>5</sup>Department of Human Genetics. Emory University School of Medicine. <sup>6</sup>Alzheimer's Disease Research Centre. Departments of Neurology, Psychiatry and Psychology. University of Pittsburgh School of Medicine. <sup>7</sup>Epidemiology and Public Health: Gerontology. Division of Pulmonary & Clinical Programs. University of Maryland Medical Center. <sup>10</sup>New York State Department of Health Wadsworth Centre. <sup>11</sup>Alzheimer's Research & Clinical Programs. Medical University of South Carolina (MUSC).

**Objetivos:** Las relaciones entre los SNPs asociados al riesgo de padecer las enfermedad de Alzheimer (EA) aislados empleando técnicas de GWAS y la progresión de la enfermedad o la respuesta terapéutica han sido pobemente exploradas.

**Material y métodos:** Seleccionamos 701 pacientes con EA y tres evaluaciones cognitivas (basal y dos seguimientos). Además se disponía de siete genotipos en diversos loci previamente aislados mediante técnicas de GWAS: APOE, CLU, PICALM, CR1, BIN1, EXOC3L2 y MS4A. El diagnóstico y las evaluaciones de seguimiento de la EA se realizaron siguiendo criterios estándar. Las diferencias medias en el GDS y MMSE fueron evaluadas mediante el test U y modelos lineales (generales y mixtos). Los pacientes se clasificaron en cuatro grupos de tratamiento: sin tratamiento, inhibidores de acetilcolinesterasa en monoterapia, terapia combinada (memantina e inhibidores) o memantina en monoterapia. Las relaciones entre los protocolos, los SNPs y la progresión se evaluaron utilizando un análisis estratificado buscando efectos en cada grupo.

**Resultados:** Los resultados de los modelos mixtos sugieren ligeras diferencias al final del seguimiento en el MMSE de los pacientes portadores del alelo A de PICALM (MMSE(diferencia de medias) = -0,577 IC95% [-1,145-0,009],  $p = 0,047$ ). Los resultados en BIN1 también sugirieron que los pacientes portadores del alelo menos común de BIN1 (T) tenían una MMSE promedio inferior (MMSE(diferencia de medias) = 0,591; IC95% [0,27-1,155],  $p = 0,04$ ). Estas observaciones resistieron una co-variación con múltiples variables, pero no la corrección múltiple.

**Conclusiones:** Ninguno de los marcadores genéticos estudiados se relacionó de manera convincente con la progresión de EA o la respuesta a fármacos.

#### VARIABILIDAD FENOTÍPICA EN 10 FAMILIAS CON CADASIL CAUSADO POR DIFERENTES MUTACIONES

M.A. Aranda Calleja<sup>1</sup>, M.A. García Torres<sup>1</sup>, P. Simal Hernández<sup>2</sup>, J.A. Egido Herrero<sup>2</sup>, A. Marcos Dolado<sup>2</sup>, A. Martínez Salio<sup>3</sup>, A. Jiménez Escrig<sup>4</sup>, I. García Castaño<sup>5</sup>, A. Barral<sup>6</sup>, J. Pérez Pérez<sup>7</sup> y E. Gómez Tortosa<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-UTE. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre. <sup>4</sup>Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal. <sup>5</sup>Servicio de Neurología; <sup>6</sup>Servicio de Neurogenética. Hospital Universitario de Fuenlabrada. <sup>7</sup>Servicio de Neurogenética. Secugen.

**Objetivos:** Presentar y comparar los fenotipos clínicos y radiológicos en casos con CADASIL pertenecientes a 9 familias españolas y una residente en España pero natural de Indonesia (del 616-619).

**Material y métodos:** Se revisaron las historias de diez familias diagnosticadas de CADASIL en cinco hospitales diferentes de Madrid, causado por ocho mutaciones diferentes, incluyendo tres mutaciones previamente no descritas. Se incluyeron los datos clínicos y/o radiológicos de 15 pacientes afectos y cinco portadores asintomáticos.

**Resultados:** Todas las mutaciones encontradas, tanto las conocidas (R110C, R141C, R558C, C1004Y), como las tres no descritas (C146W, W306C y delección 616-619) producían una alteración en residuos cisteína. La edad de inicio de los síntomas (35 a 68 años) y las manifestaciones clínicas fueron muy variables incluso dentro de la misma familia. Destacaron los episodios de ictus (infartos lacunares o isquemias transitorias) pero también migraña, cuadros progresivos deterioro cognitivo, alteraciones neuropsiquiátricas y/o trastorno de la marcha. Todos los pacientes afectos mostraron alteraciones en sustancia blanca, con frecuencia con el patrón de afectación de polos temporales y cápsulas externas. Los cinco portadores asintomáticos mostraron diversos grados de leucopatía e infartos subcorticales, en algún caso con afectación muy severa.

**Conclusiones:** No hay una correlación directa entre las mutaciones concretas y la expresión clínica del CADASIL, lo que sugiere la influencia de otros factores. La afectación radiológica puede ser grave en pacientes paucisintomáticos.

#### EVALUACIÓN MOLECULAR DEL DOMINIO PXX DEL GEN DE LA UBIQUILINA 2 EN PACIENTES CON DEGENERACIÓN LOBAR FRONTOTEMPORAL FAMILIAR (DLFT)

M.I. Hernández Ruiz<sup>1</sup>, A. Espinosa Cardiel<sup>2</sup>, L.M. Real Navarrete<sup>3</sup>, J.J. Galán Retamal<sup>3</sup>, A. Mauleón Rubio<sup>1</sup>, M. Rosende-Roca Rodríguez<sup>1</sup>, L. Tàrraga Mestre<sup>4</sup>, M. Boada Rovira<sup>1</sup> y A. Ruiz Laza<sup>5</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neuropsicología; <sup>3</sup>Servicio de Psicología; <sup>4</sup>Servicio de Neurogenética. Fundación ACE. <sup>5</sup>Servicio de Neurogenética. Neocodex.

**Objetivos:** El gen UBQLN2 codifica la proteína ubiquilina 2. Recientemente se han observado mutaciones en el dominio PXX del gen que se transmiten con una herencia dominante ligada al cromosoma X. Estas variantes causan esclerosis lateral amiotrófica y ELA/demencia. La demencia observada en los pacientes portadores de mutaciones en UBQLN2 es similar a la observada en la demencia frontotemporal, incluyendo alteraciones en funciones ejecutivas y conducta. La demencia es progresiva y eventualmente las lesiones afectan a todo el cerebro de los pacientes. En algunos casos, la demencia puede preceder a los síntomas motores. Teniendo en cuenta estas observaciones, decidimos explorar el dominio PXX UBQLN2 en personas con diagnóstico de DLFT.

**Material y métodos:** Con objeto de buscar mutaciones en el dominio PXX del gen UBQLN2 realizamos una secuenciación directa del ADN germinal en 77 pacientes DLFT con antecedentes familiares de la enfermedad pero no relacionados entre sí (esto es, un caso índice por familia). Brevemente, el ADN genómico se extrajo automáticamente y se amplificó mediante PCR. La secuenciación se efectuó por el método de Sanger y la secuencia se resolvió mediante electroforesis capilar en un analizador genético (CEQ 8000, Beckman Coulter). Las alineaciones de secuencias se realizaron utilizando herramientas gratuitas depositadas en el instituto Europeo de Bioinformática (EBI-EMBL).

**Resultados:** El análisis realizado, de forma manual y automatizada, no identificó ninguna variante causal dentro del dominio PXX del gen UBQLN2 en ninguno de los pacientes estudiados.

**Conclusiones:** En la población española con DLFT son infrecuentes las mutaciones en el dominio PXX del UBQLN2.

#### EL LOCUS ATP5H/KCTD2 Y LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER: UN VÍNCULO CAUSAL ENTRE LAS FUNCIONES CLAVE DEL CEREBRO Y LA DEMENCIA

M. Boada Rovira<sup>1</sup>, C. Antúnez<sup>2</sup>, R. Ramírez Lorca<sup>3</sup>, A. DeStefano<sup>4</sup>, A. González Pérez<sup>3</sup>, J. Gayán<sup>3</sup>, J. López Arrieta<sup>5</sup>, M.A. Ikram<sup>6</sup>, I. Hernández<sup>1</sup>, J. Marín<sup>2</sup>, J.J. Galán<sup>3</sup>, J.C. Bis<sup>7</sup>, A. Mauleón<sup>1</sup>, M. Rosende-Roca<sup>1</sup>, C. Moreno Rey<sup>3</sup>, V. Gudnasson<sup>8</sup>, F.J. Morón<sup>3</sup>, J. Velasco<sup>3</sup>, J.M. Carrasco<sup>3</sup>, M. Alegret<sup>1</sup>, A. Espinosa<sup>1</sup>, G. Vinyes<sup>1</sup>, A. Lafuente<sup>1</sup>, L. Vargas<sup>1</sup>, A.L. Fitzpatrick<sup>7</sup>, L.J. Launer<sup>9</sup>, M.E. Sáez<sup>3</sup>, E. Vázquez Tatay<sup>3</sup>, J.T. Becker<sup>10</sup>, O.L. López<sup>10</sup>, L. Tàrraga Mestre<sup>1</sup>, C.M. Van Duijn<sup>6</sup>, L.M. Real<sup>3</sup>, S. Seshadri<sup>4</sup> y A. Ruiz Laza<sup>11</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>11</sup>Servicio de Investigación. Fundación ACE. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. <sup>3</sup>Servicio de Genética. Neocodex. <sup>4</sup>Servicio de Neurología. Boston University School of Medicine. <sup>5</sup>Servicio de Neurología. Hospital Cantoblanco. <sup>6</sup>Department of Epidemiology. Erasmus MC University Medical Center. <sup>7</sup>Department of Medicine. University of Washington. <sup>8</sup>Icelandic Heart Association. Kopavogur University of Iceland. <sup>9</sup>Laboratory of Epidemiology, Demography and Biometry. National Institute of Ageing. <sup>10</sup>Alzheimer's Disease Research Centre. University of Pittsburgh School of Medicine.

**Objetivos:** Los estudios de asociación del genoma completo (Genome-wide association studies, GWAS) se están empleando para

buscar nuevos marcadores genéticos asociados a la susceptibilidad de padecer la enfermedad de Alzheimer (EA).

**Material y métodos:** Se realizó un nuevo meta-análisis combinando de diversos GWAS, incluyendo el realizado por nuestro grupo. En total se combinaron datos de 4.043 casos EA y 4192 controles. Posteriormente, se re-examinaron los SNPs más prometedores ( $p < 0,001$ ) en el meta-GWAS publicado por consorcio CHARGE ( $n = 1.367$  casos,  $12.904$  controles). Se identificaron seis nuevas señales genéticas previamente no descritas ( $p < 5 \times 10^{-6}$ ). Con estos SNPs se realizó una replicación genotipando los marcadores en una muestra independiente de 2.200 EA y 2301 controles. La muestra total de este estudio ascendió a 24,227 personas siendo uno de los más grandes meta-GWAS realizados hasta la fecha.

**Resultados:** Se identificó una nueva asociación con EA en el cromosoma 17q25.1 dentro del locus KCTD2/ATP5H. Esta señal alcanzó la significación global corregida ( $p < 5 \times 10^{-8}$ ) combinando las muestras empleadas para su descubrimiento y la muestra de replicación (rs11870474, odds ratio (OR) = 1,58,  $p = 2.646 \times 10^{-7}$  en el descubrimiento y la odds ratio = 1,43,  $p = 0,004$  en las muestras de replicación; resultado combinado: OR = 1,53,  $p = 4.70 \times 10^{-9}$ ).

**Conclusiones:** Nuestros resultados identifican la existencia de un locus EA en la región de ATP5H/KCTD2. Este locus tiene una función importante en la producción de energía mitocondrial e hiperpolarización neuronal en condiciones de estrés celular, tales como la hipoxia o la privación de glucosa.

#### LEUOCENCEFALOPATÍA CON SUSTANCIA BLANCA EVANESCENTE DE INICIO EN EDAD ADULTA. ASPECTOS CLÍNICO-RADIOLÓGICOS EN UNA FAMILIA CON LA MUTACIÓN P.A228V DEL GEN EIF2B4

J.M. Errea Abad<sup>1</sup>, C. Ríos Gómez<sup>1</sup>, L. García Fernández<sup>1</sup>, M.T. Calvo Martín<sup>2</sup>, S. Santos Lasosa<sup>3</sup>, E. Abril Avellaneda<sup>4</sup> y J. Aldomá Puigdomenech<sup>5</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Radiología. Hospital de Barbastro. <sup>3</sup>Servicio de Genética. Hospital Universitario Miguel Servet. <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. <sup>5</sup>Servicio de Radiología. Centro Diagnóstico por Imagen.

**Objetivos:** La leuocencefalopatía con sustancia blanca evanescente (LSBE) es una enfermedad hereditaria autosómica recesiva relacionada con mutaciones en los 5 genes que codifican las 5 subunidades del factor de iniciación de la traducción EIF2B. Presentamos las características clínicas de 2 hermanos pertenecientes a una familia con la mutación p.A228V del gen EIF2B4.

**Material y métodos:** Hermano nº 1: paciente de 47 años. Presenta caída accidental con TCE. Desde entonces el paciente presenta debilidad progresiva en extremidades inferiores. La exploración muestra paresia 4/5 en EESS y 3/5 en EELL, espasticidad en las 4 extremidades, ataxia axial y apendicular bilateral, exaltación de ROT y Babinski bilateral. La RM craneal muestra una afectación difusa y simétrica de la sustancia blanca bihemisférica. Hermano nº 2: paciente de 46 años. Antecedentes de epilepsia posttraumática. Desde el accidente, torpeza lentamente progresiva en EIDcha. La exploración muestra MMT de 20/30, una paresia espástica en EIDcha, exaltación de ROT y clonus agotable en EIDcha. La RM muestra una alteración difusa de la sustancia blanca subcortical bihemisférica y cavidades quísticas periventriculares.

**Resultados:** Los estudios analíticos y metabólicos descartaron otras causas de leucodistrofia. El estudio genético mostró una mutación p.A228V en la posición 683 (c.683C > T) del exón 7 del gen EIF2B4, estando la mutación presente en homocigosis en ambos hermanos.

**Conclusiones:** Hasta la fecha se han descrito 14 mutaciones en el gen EIF2B4 involucradas en el desarrollo de LSBE. Ante un cuadro clínico y una RM sugerente, sobre todo tras desencadenantes trau-

máticos, debe considerarse este diagnóstico de cara a un adecuado asesoramiento genético.

#### POLIMORFISMO -174 G/C EN EL GEN DE LA IL6. ¿POSIBLE APROXIMACIÓN AL PERFIL GENÉTICO EN LA ECVI?

V.P. Moreno Rodríguez<sup>1</sup>, A. García Torres<sup>2</sup>, A. García Raso<sup>1</sup>, S. Sánchez Fernández<sup>1</sup>, M.J. García Bueno<sup>3</sup>, C. Sánchez<sup>4</sup>, I. Mahillo Fernández<sup>5</sup> y P. Llamas Sillero<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Hematología; <sup>2</sup>Servicio de Neurología; <sup>3</sup>Servicio de Epidemiología. Fundación Jiménez Díaz-UTE. <sup>3</sup>Servicio de Hematología; <sup>4</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón.

**Objetivos:** Existe un incremento de citoquinas en sangre periférica tras el ictus isquémico, entre ellas: IL6, IL1 y TNFA. En relación al ictus, el polimorfismo -174 G/C en el gen de IL6 se ha estudiado en distintas poblaciones. Presentamos un estudio del riesgo de ECVI asociado a la combinación del polimorfismo -174 G/C en el gen de la IL-6 con polimorfismos en IL1B, IL1A y TNFA.

**Material y métodos:** Análisis de 308 pacientes diagnosticados de ECVI (52,3% hombres, 47,7% mujeres), de edad media  $70,9 \pm 14,7$  a. y 307 controles ( $70,8 \pm 14,5$  a) sin antecedentes trombóticos. Los polimorfismos se analizan por PCR-RFLP. El análisis estadístico se realiza con Stata v.10.

**Resultados:** Se analizó mediante regresión logística (edad y sexo) la interacción entre la mutación -174 G/C en el gen de la IL6 -174 G/C con respecto a IL 1B -511 C/T, IL1B +3954 C/T, IL1A -889 C/T y TNFA -238 G/A en pacientes y controles siendo estadísticamente significativo el análisis para cada una de las interacciones.

**Conclusiones:** Para los portadores del alelo C de la IL6 -174 G/C, el riesgo de desarrollar ECVI es un 84% mayor si además son portadores del alelo T para IL1B -511 C/T (OR: 1,84); del orden de dos veces mayor si además son portadores del alelo T para IL 1B +3954 C/T (OR: 2,09) o si son portadores del alelo T para IL 1A -889 C/T (OR: 2,15); y tienen hasta 5 veces mayor riesgo si además tienen el alelo A para TNFA (OR: 4,82).

#### SÍNDROME DE DELECIÓN DE GENES CONTIGUOS TSC2/PKD1

S. Llamas Velasco<sup>1</sup>, T. Pablos Sánchez<sup>1</sup>, M.C. Vidales Moreno<sup>2</sup>, V. Galán Sánchez-Seco<sup>3</sup> y A. Villarejo Galende<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

<sup>2</sup>Servicio de Neurogenética. Policlínica Guipuzkoa. S.A. <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias.

**Objetivos:** El gen TSC2 responsable de la esclerosis tuberosa, se encuentra en el cromosoma 16p13.3, adyacente al gen de la poliquistosis renal autosómica dominante PKD1. Una gran delección puede afectar a ambos genes produciendo el llamado "síndrome de delección de genes contiguos TSC2/PKD1".

**Material y métodos:** Varón de 5 años de edad sin antecedentes familiares de interés diagnosticado intraútero de tumoraciones cardíacas. Parto eutóxico pretérmino sin complicaciones. En el período neonatal se realiza una ecografía cardíaca que muestra rabdomiomas sin compromiso hemodinámico, una RMN craneal con nódulos subependimarios y tuberosidades corticales, y una ecografía abdominal donde se evidencian quistes renales múltiples. En una valoración oftalmológica se observan hamartomas retinianos en ojo derecho. Con el diagnóstico clínico de esclerosis tuberosa se inicia seguimiento neurológico. Evoluciona con un leve retraso madurativo. A los 3 años presenta múltiples manchas hipocromas en tórax y abdomen, un incipiente angiofibroma facial y ya precisa de 2 fármacos para el control de cifras tensionales.

**Resultados:** El estudio mediante MLPA demuestra una delección tanto de los exones 30 al 41 del gen TSC2 como de una copia completa del gen PKD1. Se diagnostica de síndrome de delección de genes contiguos TSC2/PKD1.

**Conclusiones:** Se debe sospechar un síndrome de delección de genes contiguos TSC2/PKD1 en los pacientes con esclerosis tuberosa y quistes renales congénitos o de aparición muy precoz. Se estima que la frecuencia de este síndrome puede llegar a más del 3% en pacientes con esclerosis tuberosa. Es importante la confirmación genética de estos casos de cara al pronóstico.

## Neuroimagen P1

### RADIONECROSIS DE APARICIÓN TARDÍA EN TRONCO ENCEFÁLICO. A PROPÓSITO DE UN CASO

A. Fernández Arcos<sup>1</sup>, J. Pagonabarraga Mora<sup>1</sup>, A. Escartín Siquier<sup>1</sup>, V. Camacho<sup>2</sup>, M. de Juan Delago<sup>3</sup> y B. Gómez Ansón<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Medicina Nuclear; <sup>3</sup>Servicio de Radiología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

**Objetivos:** La radioterapia es un tratamiento efectivo para los gliomas aunque pueden producirse efectos adversos a largo plazo. Descripción de un caso.

**Material y métodos:** Mujer de 41 años, que ingresa por alteración de la marcha y disartria progresivas de una semana de evolución. Antecedente de glioma frontal izquierdo 7 años antes, intervenido quirúrgicamente, con quimioterapia (temozolomide) y radioterapia fraccionada (55 Gy). La exploración aprecia disartria, disfagia, diplopía vertical, paresia facio-braquial derecha y marcha atáxica. El TC craneal muestra hipodensidad en la mitad izquierda de la protuberancia. La RM confirma alteración de la señal desde la corona radiada izquierda hasta el bulbo con afectación del tronco del encéfalo y captación anular de contraste en protuberancia. Los hallazgos radiológicos sugieren el diagnóstico de radionecrosis más probable que progresión tumoral o nueva tumoración.

**Resultados:** La localización de la lesión imposibilita la biopsia y se decide estudio mediante PET-FDG. Éste no resulta concluyente ya que muestra un área hipometabólica rodeada de captación basal mínimamente aumentada. Para mejor caracterización de la lesión se realiza un SPECT con talio 201 que no muestra captación patológica del trazador, descartando lesión tumoral de alto grado y apoyando la orientación inicial. Paralelamente inicia tratamiento esteroideo con mejoría clínica rápida y evidente. Durante el seguimiento se ha constatado remisión de sintomatología correspondiente al tronco cerebral así como práctica resolución de la lesión en RM craneal.

**Conclusiones:** En pacientes que han recibido tratamiento radioterápico pueden aparecer lesiones diferidas en tiempo y localizaciones muy distantes a las regiones esperables, que plantean dificultades diagnósticas y de manejo terapéutico.

### SÍNDROME DE WYBURN-MASON: EVOLUCIÓN DE UN CASO A TRAVÉS DEL TIEMPO

M. Alaña García<sup>1</sup>, J.A. de Las Heras García<sup>2</sup>, A. Pérez Higuera<sup>3</sup> y Y. El Berdei Montero<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Radiología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca. <sup>3</sup>Servicio de Radiología. Fundación Jiménez Díaz-UTE.

**Objetivos:** Presentar un caso de síndrome de Wyburn-Mason con afectación retiniana, cerebral y craneal, y su evolución temporal.

**Material y métodos:** Mujer diagnosticada a los siete años de aplasia cutis, angioma retiniano y MAV compleja en ganglios basales derechos, que fue embolizada dos veces, con una hemorragia en la segunda, decidiendo entonces observación. En los años siguientes episodios transitorios de disfasia y debilidad de MSI, así como cefaleas hemicraneales derechas precedidas de fotopsias, que cedieron con topiramato, descartando los controles hemorragias. A los 21 años, alteraciones visuales, mostrando la campimetría una cuadrantanopsia temporal inferior de OD, y el fondo de ojo hemangiomas racemosos. La arteriografía cerebral mostró mayor tamaño de la malformación cerebral, múltiples aferencias, gran nódus abigarrado y drenaje venoso profundo y superficial. Malformaciones arteriovenosas en cuero cabelludo frontoparietotemporal derecho, y malformación arteriovenosa posterior orbitaria. Se expusieron a la paciente opciones terapéuticas, decidiendo tratamiento conservador.

**Resultados:** El síndrome de Wyburn-Mason es una rara entidad congénita, que asocia afectación ipsilateral cerebral, retiniana y craneofacial, por malformaciones arteriovenosas. La clínica depende del lugar de la malformación, con cefalea, signos focales ó crisis, por compresión ó ruptura, y síntomas visuales por afectación de retina, quiasma ó nervio óptico. El tratamiento debe individualizarse, entre observación, radiocirugía, resección quirúrgica y embolización endovascular, si bien la tendencia actual es tratar las malformaciones no complicadas solo si progresan, dada la morbilidad de los procedimientos.

**Conclusiones:** El carácter dinámico de esta patología supone el reto de intentar minimizar el daño producido por las lesiones y la morbilidad que pueden producir los diversos procedimientos.

### HETEROTOPIA NODULAR. UNA ENTIDAD CON GRAN VARIABILIDAD CLÍNICO-RADOLÓGICA

M. López López, T. Tortosa Sánchez, F. Fuentes Ramírez, C. Garnés Sánchez, J. Hernández Martínez, A. Guzmán Martín, M. Dudekova, J. Soria Torrecillas, V. Giménez de Bejar, E. Kahn Mesia, E. Hernández Hortalano, L. Fortuna Alcaraz, E. Fages Caravaca, M. Ortega Ortega, L. Cabello Rodríguez y J. Pérez Vicente

*Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Santa Lucía.*

**Objetivos:** La heterotopia es un trastorno de la migración neuronal en el desarrollo cortical. En RM observamos nódulos isointensos a la sustancia gris en localización anómala, y con extensión variable.

**Material y métodos:** Presentamos tres casos similares radiológicamente y con muy distinta evolución clínica y pronóstica: Varón de 34 años con epilepsia focal refractaria desde los 10 años, con crisis semanales. Comienzan con sintomatología visual; en las más abigarradas tiene alucinaciones estructuradas, la imagen de una señora en una cueva, asociando miedo intenso. Ha sido descartado para cirugía. Varón de 31 años, con crisis focales desde los 2 años. Controlado con valproico hasta los 29 años, momento en el cual reaparecen crisis parciales complejas secundariamente generalizadas. Con cambio de antiepileptico queda nuevamente libre de crisis. Mujer de 51 años, presentó recientemente una primera crisis de inicio parcial, secundariamente generalizada. En monoterapia está libre de crisis.

**Resultados:** RM: múltiples focos de heterotopia nodular subcortical y subependimaria. En los dos primeros pacientes las malformaciones eran muy similares: extensas y afectaban al hemisferio derecho, en el tercer caso eran bilaterales. El primer caso asociaba un foco de displasia y atrofia del hipocampo, que podrían justificar mayor refractariedad. A pesar de la extensión de las malformaciones los tres eran cognitivamente normales.

**Conclusiones:** La heterotopia nodular es una entidad con destacable variabilidad clínico-radiológica. Puede manifestarse como crisis únicas o bien controladas, o como epilepsias refractarias. En ocasiones la sintomatología neurológica asociada es menos severa de lo esperable. La extensión de las lesiones no necesariamente asocia una peor respuesta al tratamiento.

#### SIGNO DE “DOBLE LUZ” EN UN CASO DE DISECCIÓN BASILAR ESPONTÁNEA

L. Mauri Fábrega<sup>1</sup>, F. Moniche Álvarez<sup>2</sup>, A. Palomino García<sup>2</sup>, M.D. Jiménez Hernández<sup>2</sup> y A. González García<sup>3</sup>

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

**Objetivos:** La incidencia de disección espontánea de la arteria basilar (DEAB) es baja y más frecuente en personas jóvenes, siendo sus dos principales presentaciones: hemorragia subaracnoidea (HSA) e isquemia cerebral. Los precipitantes comunes de las disecciones extracraneales suelen estar ausentes y pese al tratamiento, desafortunadamente el pronóstico suele ser malo.

**Material y métodos:** Presentamos el caso de un paciente de 42 años de edad con historia de hidrocefalia tratada satisfactoriamente con derivación ventrículoperitoneal tiempo atrás, que es encontrado inconsciente progresando rápidamente hacia un síndrome de “lock-in”.

**Resultados:** La tomografía craneal y estudio ultrasonográfico iniciales, no mostraron alteraciones que justificaran el cuadro y la resonancia magnética posterior mostró una doble luz en la arteria basilar confirmándose el diagnóstico de disección basilar. Pese a tratamiento con heparina intravenosa desde el inicio y la realización de angioplastia con colocación de stent dentro de las primeras horas, la evolución fue mala, falleciendo el paciente 3 semanas después.

**Conclusiones:** La sospecha clínica de DEAB con presentación isquémica es fundamental para no demorar el tratamiento, sin embargo, no existe consenso sobre su manejo. En general, se tiende a la anticoagulación, considerando el intervencionismo como una terapia de segunda elección en la fase aguda, y la antiagregación o el empleo de heparina de bajo peso molecular, en un segundo tiempo. La evaluación prospectiva de nuevos casos emergentes permitirá extraer nuevas conclusiones sólidas sobre su óptimo manejo, siendo en todo caso imprescindible el enfoque individual de cada caso.

#### EJECUCIÓN DEL MOVIMIENTO DE PINZA MANUAL CON LOS DIFERENTES DEDOS: UN ESTUDIO DE FMRI

J. Plata Bello

Servicio de Neurociencias. Complejo Hospitalario Universitario de Canarias.

**Objetivos:** Describir las diferencias de activación que se producen en la corteza motora durante la realización del movimiento de pinza manual con cada uno de los dedos de la mano.

**Material y métodos:** Se realizó un estudio de resonancia magnética funcional (fMRI) sobre 12 sujetos diestros a los que se les solicitó que ejecutaran con su mano derecha el movimiento de pinza con cada uno de los dedos (pulgar-índice, pulgar-corazón, pulgar-anular y pulgar-meñique) a tres frecuencias distintas.

**Resultados:** Se observó una activación del gyrus precentral izquierdo en la región correspondiente a la mano, que era más intensa para las frecuencias altas, para cada uno de los movimientos de pinza ejecutados con los diferentes dedos, excepto para el índice. Sólo para el dedo meñique se aprecia una activación significativa en el área motora suplementaria. De entre todas las activaciones

destaca la mayor intensidad de señal para los movimientos realizados con el dedo meñique, seguida por la del dedo anular y el corazón.

**Conclusiones:** La realización del movimiento de pinza manual con cada uno de los dedos de la mano conduce a una mayor activación del área motora primaria a medida que el dedo que contacta con el pulgar se encuentra más alejado de éste. Este hecho podría estar en relación con el poco significado y la poca utilidad que tiene la realización de un movimiento de pinza manual con otro dedo que no sea el índice, requiriendo mayor control de la corteza motora para llevar a cabo su ejecución.

#### COMPLICACIONES DEL MIELOMA MÚLTIPLE EN EL SNC: A PROPÓSITO DE 2 CASOS

I. Azkune Calle<sup>1</sup>, I. Escalza Cortina<sup>1</sup>, I. García Gorostiaga<sup>1</sup>, I. Vicente Olabarria<sup>2</sup>, J.L. Sánchez Menoyo<sup>1</sup> y J.C. García-Moncó Carra<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Radiología. Hospital Galdakao-Usansolo.

**Objetivos:** Describir dos pacientes con complicaciones neurológicas infrecuentes del mieloma múltiple.

**Material y métodos:** Caso 1: mujer de 81 años, en tratamiento anticoagulante por fibrilación auricular, diagnosticada de mieloma múltiple hace 3 años y tratada con corticoides. Ingresó en Neurología por cuadro brusco de somnolencia y hemiparesia derecha, sin fiebre. Caso 2: mujer de 73 años diagnosticada de mieloma múltiple hace 5 años, en tratamiento actual con corticoides y ciclofosfamida. Consulta por parestesias en región mandibular derecha.

**Resultados:** Caso 1: resonancia magnética (RM) craneal que muestra ocupación del seno esfenoidal izquierdo con invasión del seno cavernoso y silla turca, en relación a sinusitis invasiva aguda de probable origen fungico, con trombosis secundaria de carótida interna izquierda e infarto agudo de cápsula interna ipsilateral. La paciente falleció confirmándose posteriormente el crecimiento de *Aspergillus fumigatus* en las muestras obtenidas en la necropsia. Caso 2: RM craneal que muestra mielomatosis extraósea del sistema nervioso central (SNC) con afectación del V nervio craneal derecho.

**Conclusiones:** En pacientes con mieloma múltiple que presenten clínica neurológica focal aguda, es preciso considerar en el diagnóstico diferencial tanto la invasión directa del SNC por el mieloma como la invasión fungica secundaria a la inmunosupresión, siendo la neuroimagen de gran utilidad para el diagnóstico.

#### SÍNDROME DE HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL SECUNDARIO A UN EPENDIMOMA DEL CONO MEDULAR

Y. Miranda Bacallado, A. González Hernández, O. Fabre Pi y F. Cabrera Naranjo

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Dr. Negrín.

**Objetivos:** Los síndromes de hipertensión intracranal (HIC) se deben generalmente a causas intracraneales, aunque en raras ocasiones puede deberse a procesos expansivos espinales que disminuyen el drenaje del LCR.

**Material y métodos:** Varón de 19 años sin antecedentes de interés, que 1 año antes del ingreso, comenzó con dolor lumbar irradiado a ambos MML, por lo que fue valorado por reumatología, con un diagnóstico de sacroileítis bilateral. Un mes antes del ingreso actual comenzó con alteraciones visuales y diplopía, asociados a cefalea holocraneal opresiva, que empeoraba con las maniobras de Valsalva. A la exploración neurológica presentaba edema de papila bilateral, disminución bilateral de la agudeza visual, paresia de ambos rectos externos, un balance muscular normal en MMSS

y artefactuado por intenso dolor en MMII, con dolor marcado en las maniobras de estiramiento radicular, reflejos de estiramiento muscular abolidos en MMII y sensibilidad táctil, vibratoria y artrocinética conservada.

**Resultados:** Inicialmente se solicitó en urgencias un TAC craneal que fue normal. Se realizó una RM dorsolumbar, que mostró una masa ocupante de espacio a nivel del cono medular y que tenía comportamiento parcialmente intramedular y parcialmente intradural extramedular, compatible con un ependimoma. Tras la exéresis quirúrgica, el paciente recuperó progresivamente la agudeza visual y la capacidad para la deambulación. En la actualidad, se encuentra asintomático.

**Conclusiones:** El estudio de pacientes con HIC precisa un abordaje sistemático, incluyendo en pruebas de imagen que localicen lesiones congruentes con la clínica del paciente, puesto que en ocasiones la causa del síndrome de HIC puede encontrarse muy a distancia del compartimento intracranegal.

#### DIABETES INSÍPIDA COMO MANIFESTACIÓN INICIAL DE "CLIPPERS" DE EVOLUCIÓN TÓRPIDA

G. Fernández Pajarín<sup>1</sup>, X. Rodríguez Osorio<sup>1</sup>, S. Arias Rivas<sup>1</sup>, M. Saavedra Piñeiro<sup>1</sup>, M. Pardo Parrado<sup>1</sup>, M. Blanco Ulla<sup>2</sup> y M. Arias Gómez<sup>1</sup>

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

**Objetivos:** Presentar un nuevo caso de CLIPPERS (Chronic Lymphocytic Inflammation with Pontine Perivascular Enhancement Responsive to Steroids), acrónimo de una entidad clínico-radiológica, de naturaleza inflamatoria y descrita recientemente, que afecta al SNC, y muestra especiales características en el estudio de RM y respuesta a esteroides.

**Material y métodos:** Varón de 54 años, diagnosticado 8 años antes de diabetes insípida idiopática (RM normal entonces). Desde hacía 6 meses, aquejaba debilidad y dolor fluctuante en pierna derecha. En la exploración neurológica presentaba paresia facial inferior derecha con leve paresia proximal de pierna derecha y signo de Babinski homolateral.

**Resultados:** En el estudio de RM (secuencias T2 y FLAIR) se observaron, en mesencéfalo y protuberancia, lesiones hiperintensas confluentes, que captaban Gd; la angio-RM resultó normal. El LCR presentaba citología y glucosa normales, y 0,7 mg/dl de proteínas. Los estudios serológicos (lúes, Lyme, brucelosis, VIH y virus hepatotropos), panel inmunológico y ECA resultaron negativos o normales. Un estudio de TC toraco-abdominal resultó normal. Tratado con esteroides, al cabo de 3 meses se había normalizado la exploración neurológica y habían desaparecido la mayoría de las lesiones del tronco cerebral y la captación de Gd en el estudio de RM.

**Conclusiones:** Conclusiones: Ante el hallazgo en la RM de lesiones del tronco cerebral sugestivas de CLIPPERS, debe realizarse un diagnóstico diferencial fundamentalmente con linfoma, sarcoidosis, neoplasia primitiva. La resolución tras el tratamiento con esteroides, hacen innecesaria la biopsia cerebral. La diabetes insípida no había sido descrita en los pocos casos referenciados hasta la actualidad.

#### Neuroimagen P2

##### VALORACIÓN ULTRASONOGRÁFICA DE LA SUSTANCIA NIGRA EN PACIENTES CON ACVA ISQUÉMICO PREVIO

E.J. Palacio Portilla, J. Infante Ceberio, I. González Aramburu, J.A. Berciano Blanco y M. Sierra Peña

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

**Objetivos:** Evaluar el área de hiperecogenicidad en la sustancia nigra (SN) mediante ecografía transcraneal (ET) en pacientes con ACVA isquémico previo, comparándolo con pacientes con enfermedad de Parkinson (EP) y un grupo control.

**Material y métodos:** Un neurólogo experto en realizar estudios ultrasonográficos llevó a cabo ET con sonda de 2 MHz (Acuson X300 Siemens) a 92 pacientes con ACVA isquémico previo sin signos de EP en la exploración (edad media  $68,17 \pm 10,84$ ), 68 pacientes diagnosticados de EP sin ACVA previo (edad media  $69,32 \pm 9,78$ ) y 46 controles (edad media  $62,35 \pm 12,11$ ). Se evaluó el área de máxima hiperecogenicidad de la SN (aSNmax) por 2 investigadores independientes, ciegos para el diagnóstico. Para el análisis estadístico se utilizó el test ANOVA.

**Resultados:** La media del aSNmax fue  $0,15 \pm 0,08 \text{ cm}^2$  en pacientes con ACVA isquémico,  $0,31 \pm 0,07 \text{ cm}^2$  en pacientes con EP y  $0,16 \pm 0,08 \text{ cm}^2$  en controles. Se observaron diferencias significativas en el aSNmax entre el grupo de pacientes con EP y los pacientes con ACVA isquémico ( $p < 0,001$ ) y los controles ( $p < 0,001$ ). Mediante el uso de curvas ROC, se estimó como punto de corte para el incremento patológico del aSNmax  $0,20 \text{ cm}^2$  (S: 0,93 E: 0,83). La proporción de pacientes con incrementos patológicos del aSNmax fue del 18,5% en los ACVA isquémicos, 95,6% en la EP y del 17,4% en controles.

**Conclusiones:** En los pacientes con ACVA isquémico previo, el estudio mediante ET no evidencia alteraciones con significación patológica en la SN.

##### CARACTERÍSTICAS RADIOLÓGICAS Y QUIRÚRGICAS DE UN CASO DE HIDATIDOSIS ESPINAL RECURRENTE

M.I. Pedraza Hueso<sup>1</sup>, M. Merino Quijano<sup>2</sup>, E. Utiel Monsálvez<sup>2</sup>, P. Mulero Carrillo<sup>1</sup>, M. Rodríguez Velasco<sup>3</sup>, L. Aldana<sup>1</sup>, J.J. Ailagas de las Heras<sup>2</sup> y A.L. Guerrero Peral<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurocirugía; <sup>3</sup>Servicio de Radiología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

**Objetivos:** La hidatidosis es una enfermedad aún presente en nuestro entorno. La afectación espinal es infrecuente y puede dar lugar a gran discapacidad y recurrir pese a exéresis aparentemente completas.

**Material y métodos:** Se presenta un caso de hidatidosis espinal (HE) recurrente con particularidades radiológicas y quirúrgicas.

**Resultados:** Varón de 63 años, residente de un área rural de la Meseta Norte. HE intervenida en otro centro en tratamiento con mebendazol. Durante los meses previos empeoramiento de su dificultad para la marcha. A la exploración paraparesia de predominio derecho, espasticidad, hiperreflexia, hipoestesia táctil con nivel D12, apalopestesia bilateral, y marcha imposible sin apoyo bilateral. En resonancia nuclear magnética (RNM) cambios posquirúrgicos con instrumentación posterior mediante tornillos pediculares y barra en lordosis en cuerpos vertebrales D9-D11 e imagen quística, multiloculada, de  $50 \times 48 \times 32 \text{ mm}$ , con origen en cuerpo vertebral D10 y crecimiento posterolateral con compresión medular. La intervención consistió en extracción del sistema de fijación, exéresis macroscópica completa del quiste hidatídico, resección de 2/3 del

cuero vertebral D10, y colocación de un nuevo sistema de fijación transpedicular. Sin complicaciones perioperatorias, el paciente inició tratamiento rehabilitador con mejoría motora inicial.

**Conclusiones:** En RNM la HE muestra imágenes características en panal de abeja, en ocasiones como la que describimos de gran tamaño, generalmente originada en cuero vertebral. Recurre frecuentemente y resecciones quirúrgicas sucesivas plantean dificultades relacionadas con instrumentaciones antiguas o la conservación de cuerpos vertebrales afectos. Se indica el tratamiento quirúrgico agresivo mientras el paciente mantenga una función neurológica útil como en el presente caso.

### PSEUDOMENINGOCELE CERVICAL EN SÍNDROME NEUROCUTÁNEO

L. López Mesonero, R. de la Fuente Blanco, M.E. Ramos Araque, B. Álvarez Mariño, E.G. Morel Silva, A.C. Aragao Soares Homem y J.C. Morán Sánchez

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Salamanca.*

**Objetivos:** Presentar una alteración inusual en paciente con neurofibromatosis tipo 1.

**Material y métodos:** Mujer de 48 con antecedentes de enfermedad de Von Recklinghausen y trombosis venosa profunda en pierna derecha que acude a consulta por dolor cervical y dorsal de características mecánicas. Exploración física: Se objetivaban manchas café con leche múltiples, generalizadas, mayores de 1,5 cm; eférides en axilas e ingles, así como nódulos subcutáneos, fundamentalmente en tronco y extremidades. Exploración neurológica: normal. Se solicitan RM craneal y medular.

**Resultados:** RM craneal: discreta ventriculomegalia. Cavernoma en hemisferio cerebeloso derecho de 5 mm. Sin otras alteraciones. RM cervical: hipoplasia de cuerpos vertebrales cervicales de C2 a C6, con expansión del canal medular y forma de pseudomeningocele anterior. RM dorso-lumbar: sin alteraciones.

**Conclusiones:** Las ectasias durales (pseudomeningocele) por hipoplasia de cuerpos vertebrales, son un hallazgo excepcional incluso en pacientes con neurofibromatosis tipo 1. La presencia de estas disrafias espinales anteriores asintomáticas es un hallazgo ante el cual debemos mantenernos en alerta ante posibles complicaciones.

### PARAPARESIA SUBAGUDA: UNA PRESENTACIÓN ATÍPICA DE LA HIDATIDOSIS

C.M. Garnés Sánchez<sup>1</sup>, V. Giménez de Bejar<sup>1</sup>, E. Khan Mesia<sup>1</sup>, F. Martín Martos<sup>2</sup>, A. Ramos Alcalá<sup>3</sup>, L. Serrano Velasco<sup>3</sup>, M. López López<sup>1</sup>, T. Tortosa Sánchez<sup>1</sup>, J.A. Pérez Vicente<sup>1</sup>, E. Hernández Hortelano<sup>1</sup>, A. Torres Alcázar<sup>1</sup>, M. Dudekova<sup>1</sup>, F.A. Fuentes Ramírez<sup>1</sup>, J.J. Hernández Martínez<sup>1</sup>, A. Guzmán Martín<sup>1</sup>, J.J. Soria Torrecillas<sup>1</sup>, E. Fages Caravaca<sup>1</sup>, M.D. Ortega Ortega<sup>1</sup>, L. Fortuna Alcaraz<sup>1</sup> y L. Cabello Rodríguez<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Medicina Interna; <sup>3</sup>Servicio de Radiología. Hospital General Universitario Santa Lucía.

**Objetivos:** Describir un caso atípico de paraparesia en un paciente con hidatidosis vertebral.

**Material y métodos:** Varón de 31 años, marroquí, 2 años en España, excarnicero. Consulta por debilidad en extremidades inferiores de dos meses de evolución, que ha ido progresando hasta incapacitarle para la deambulación, en las últimas 24 horas asocia retención urinaria. A la exploración destaca fuerza en miembros inferiores proximal 2/5, distal 1/5, nivel sensitivo D7. ROT: rotulianos exaltados y aquileos con respuesta clonoide. RCP: indiferentes bilateralmente. El paciente es intervenido por Neurocirugía y Cirugía torácica con descompresión medular y extirpación de la lesión y reconstrucción posterior. Se pauta tratamiento con mebendazol

400 mg cada 12 horas y se inicia rehabilitación. Al alta es capaz de deambular por sí mismo con cierta debilidad 4/5 a la flexoextensión de la cadera.

**Resultados:** Analítica: destaca leucocitosis sin eosinofilia. Ac. hidatidosis positivo 1/640. RMN cervico-dorsal: gran masa de 12,53 × 7,64 × 6,9 cm, multiquística de localización paravertebral derecha. Se extiende desde T6 hasta T8. Remodela los cuerpos vertebrales, con mielopatía compresiva asociada. Existe otra de características similares en trapecio derecho de mide 13,60 × 6 cm.

**Conclusiones:** La hidatidosis ósea es poco frecuente, apareciendo en el 0,5-2% de los casos, por su rareza existen pocos casos publicados en la literatura. La afectación vertebral representa el 44-50% de los casos de hidatidosis ósea, constituyendo la manifestación más grave de la afectación ósea. El déficit neurológico ocurre en un porcentaje variable de casos, presentando característicamente mal pronóstico y frecuentes recurrencias.

### MANIFESTACIONES INFRECUENTES DE LA DOLICOECTASIA VERTEBROBASILAR

I. Lagoa Labrador<sup>1</sup>, A.N. González Hernández<sup>1</sup>, A.C. López Veloso<sup>1</sup>, L. Tandón Cárdenes<sup>2</sup> y O. Fabre Pil<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Oftalmología. Hospital de Gran Canaria Dr. Negrín.

**Objetivos:** La dolicoectasia vertebrobasilar (DVB) consiste en la dilatación de la arteria vertebral en su entrada a la basilar. Debido a su anatomía, la DVB puede ocasionar clínica compresiva por afectación de diversas estructuras troncoencefálicas.

**Material y métodos:** Caso 1: mujer, 53 años de edad, hipertensa y fumadora, que fue valorada por ptosis y miosis del ojo izquierdo, no fluctuantes, de 3 semanas de evolución sin otra clínica acompañante. Se realizó un test de apraclonidina que confirmó un síndrome de Horner. Caso 2: varón de 49 años, sin antecedentes de interés, que sufría desde cuatro años de la valoración actual, episodios paroxísticos de cierre palpebral del ojo izquierdo, que habían ido aumentando progresivamente, afectando también a la hemicara inferior. A la exploración destacaban unos movimientos clónicos, del músculo orbicular y zigomático izquierdos, una disminución del reflejo corneal en el ojo izquierdo y una paresia facial periférica del mismo lado.

**Resultados:** En ambos casos se observó en la RM craneal una arteria dólica-basilar que contorneaba la unión bulbo protuberancial por el lado izquierdo y condicionaba la morfología del bulbo raquídeo.

**Conclusiones:** La DVB se manifiesta habitualmente por cuadros isquémicos focales del territorio posterior y menos frecuentemente por síntomas de compresión neurovascular. Nos parece que la DVB debe entrar en el diagnóstico diferencial de los procesos progresivos de afectación troncoencefálica, incluso en aquellos que más frecuentemente tienen un origen idiopático, como el síndrome de Horner o el espasmo hemifacial.

### ANÁLISIS DE MAPAS TRACTOGRÁFICOS EN PACIENTES CON ENFERMEDADES NEURODEGENERATIVAS Y DESMIELINIZANTES

I. Chmielewska Chmielewska<sup>1</sup>, M.M. Massot Cladera<sup>1</sup>, M. Mestre Sansó<sup>1</sup>, V. Núñez Gutiérrez<sup>1</sup>, M. Ruiz López<sup>1</sup>, C. Calles Hernández<sup>1</sup>, B. Sureda Ramis<sup>1</sup>, A. Moll Servera<sup>2</sup>, M.J. Picado Vallés<sup>2</sup> y A. Mas Bonet<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Radiología. Hospital Universitari Son Espases.

**Objetivos:** El tensor de difusión y la tractografía son nuevas técnicas de imagen que se han implementado estos últimos años en la práctica clínica.

**Material y métodos:** El objetivo de este estudio consiste en valorar mediante mapas tractográficos el grado de degeneración axonal en pacientes con procesos neurodegenerativos y lesiones desmielinizantes así como la cuantificación de la anexotropía fraccional (AF) en dichos pacientes respecto a los valores normales.

**Resultados:** Hemos estudiado a 20 pacientes, 6 con formas avanzadas de esclerosis múltiple y 14 con enfermedades neurodegenerativas, predominantemente demencias. Se han estudiado con RM de 3 Teslas GE HDXT mediante protocolo de tensor de difusión de 25 EG.

**Conclusiones:** En los mapas tractográficos obtenidos se observa en todos los pacientes diferentes grados de degeneración axonal así como una disminución de los valores de la AF determinados a nivel de la sustancia blanca.

#### HIDATIDOSIS CEREBRAL. CORRELATO CLÍNICO-RADIOLOGICO

E. Palazón García<sup>1</sup>, A.B. Perona Moratalla<sup>1</sup>, E. Fernández Díaz<sup>1</sup>, M. Monteagudo Gómez<sup>1</sup>, H. Sandoval Valencia<sup>2</sup> y V. Calatayud Pérez<sup>2</sup>

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

**Objetivos:** La hidatidosis es una parasitosis causada por cestodo *Echinococcus*, más frecuentemente *E. granulosus*. Puede afectar diversos órganos, de forma característica hígado y pulmón. La presencia de quistes hidatídicos intracraneales es muy rara, presentándose en 2-3% de los casos, predominantemente en edad infantil. Se presenta un paciente que debuta con crisis parciales complejas secundarias a quiste hidatídico cerebral.

**Material y métodos:** Niño de 9 años, sin antecedentes de interés salvo contacto con perros. Comienza con crisis parciales complejas, sin otra sintomatología. Se realizan pruebas de neuroimagen y ante los hallazgos se amplía el estudio, poniendo tratamiento correspondiente además de fármacos antiepilepticos y extirpación quirúrgica.

**Resultados:** Se realiza TC craneal y RM cerebral que evidencia lesión quística frontoparietal izquierda con gran efecto masa y desplazamiento de línea media, sugestiva de hidatidosis cerebral. Confirmándose mediante serología positiva para anticuerpos anti-*echinococcus granulosus*. El estudio de extensión sistémica (ecocardiografía, Rx tórax, ecografía abdominal y fondo de ojo) es negativo. Se inicia tratamiento con depakine, albendazol y praziquantel que completará durante seis meses. Se extirpa quirúrgicamente el quiste produciéndose intraoperatoriamente la ruptura del mismo, inmediatamente se practican lavados intensos con suero hipertónico. El postoperatorio transcurre sin incidencias.

**Conclusiones:** Se trata de una hidatidosis cerebral aislada, forma más infrecuente de presentación de esta enfermedad. Ante un quiste hidatídico solitario la clínica más frecuente deriva de la presencia de hipertensión intracraneal. Resulta curiosa la presentación paucisintomática en nuestro paciente, que sugiere un crecimiento muy lento de la lesión con la consiguiente adaptación del parénquima.

#### SD. HEERFORDT: CAUSA ATÍPICA DE PARÁLISIS FACIAL

A. González Eizaguirre, I. Ugarriza Serrano, E. Blanco Martín, I. Caballero Romero, I. Díaz Cuervo, J.M. Losada Domingo y J.J. Zarzana Iñizaldu

Servicio de Neurología. Hospital de Cruces.

**Objetivos:** Describir un caso de diplegia facial y parotiditis bilateral en contexto de una sarcoidosis.

**Material y métodos:** Varón de 25 años sin antecedentes que ingresa por parálisis facial periférica derecha e inflamación parotídea. El mes previo presentó una parálisis facial periférica contralateral. En el TC torácico se objetivan múltiples adenopatías mediastínicas y en la RM cerebral un tenue realce del VII par craneal en porción petrosa y engrosamiento difuso de ambas parótidas. La biopsia parotídea confirma un infiltrado inflamatorio linfocitario y numerosos granulomas epitelioideos, con alguna célula gigante multinucleada, no necrotizante. Se inicia tratamiento corticoideo, mejorando parcialmente la clínica; siendo diagnosticado de síndrome Heerfordt incompleto y sarcoidosis.

**Conclusiones:** El síndrome de Heerfordt-Waldéstrom es una manifestación rara de la sarcoidosis (0,3%) que se presenta con fiebre, aumento de tamaño parotídeo, uveítis anterior y parálisis facial periférica. Asocia una polineuropatía en el 24% de los casos y afectación sistémica en el 10%. Esta entidad debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de toda parálisis facial periférica bilateral (junto con la enfermedad de Lyme, Guillain-Barré, Melkersson-Rosenthal y otros). Puede remitir espontáneamente, beneficiándose del tratamiento de la sarcoidosis (corticosteroides o inmunosupresores) para una más pronta recuperación.

#### Neurología general P1

##### ¿PODEMOS MEDIR EL DOLOR EN LA FIBROMIALGIA? CUANTIFICACIÓN TEMPORO-ESPACIAL POR MAGNETOENCEFALOGRAFÍA Y RESONANCIA MAGNÉTICA FUNCIONAL

J.M. Gómez Arguelles<sup>1</sup>, C. Maestú Unturbe<sup>2</sup>, A. Cortés de Castro<sup>2</sup>, J.M. Vázquez Méndez<sup>2</sup> y A. Nevado<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital General Virgen de la Luz.

<sup>2</sup>Servicio de CTB. Universidad Politécnica de Madrid.

**Objetivos:** Cada vez existe más evidencia sobre la disfunción del sistema nervioso central en los pacientes con fibromialgia. Uno de los mayores retos en el conocimiento de esta entidad, es disponer de algún método diagnóstico además del puramente clínico, para asegurar que estos pacientes sufren de esta enfermedad.

**Material y métodos:** Seleccionamos a 5 mujeres con fibromialgia, de entre 20 y 40 años de edad, que no estuviesen tomando ninguna medicación que actuase sobre el SNC, y comparamos los resultados frente a 5 sujetos controles de las mismas características de sexo y edad. Sometimos a ambos grupos a dos estudios; de magnetoencefalografía (MEG), y de resonancia magnética funcional (RMf), produciendo durante las pruebas varios estímulos dolorosos ajustados al umbral doloroso individual, mediante un estimulador mecánico neumático.

**Resultados:** En el estudio de las pacientes por MEG, la respuesta fue más temprana, y con mayor amplitud y anchura, comparado al grupo control. Mientras que en el estudio por RMf, la amplitud de activación y las distancias medias entre las distintas áreas de dolor es prácticamente el doble que en los controles.

**Conclusiones:** Los pacientes diagnosticados de fibromialgia presentan diferencias significativas en cuanto al tiempo y morfología en el que se presenta el estímulo doloroso mediante MEG, así como en cuanto a la localización y el volumen de las áreas implicadas en el procesamiento del dolor, a través del estudio por RMf. Al ser un grupo muestral pequeño, estos datos se deberán confirmar con una población de estudio superior.

## DOLOR Y DEBILIDAD PROXIMAL ASIMÉTRICA COMO PRESENTACIÓN CLÍNICA DE SARCOIDOSIS. CASO CLÍNICO

J. Casanova Molla<sup>1</sup>, A. Pellisé Guinjoan<sup>1</sup>, X. Ustrell Roig<sup>1</sup>, V. Pasqual<sup>2</sup>, J. Viñas Gaya<sup>1</sup>, A. Mañé Martínez<sup>1</sup>, M. Barcala Simó<sup>2</sup> y R. Marés Segura<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitari Joan XXIII de Tarragona.

**Objetivos:** Describimos un caso en el que la afectación de plexo lumbar y musculatura proximal del muslo permitió obtener el diagnóstico histológico de sarcoidosis.

**Material y métodos:** Un varón de 74 años se presentó con dolor de intensidad creciente y debilidad progresiva en muslo izquierdo durante 6 meses. Sin síntomas sistémicos excepto pérdida ponderal. Diabético, ex-fumador y cardiopatía isquémica, presentó un ictus isquémico de ACM izquierda criptogénico 6 meses antes y un ingreso por dolor abdominal sin llegar a diagnóstico. Se realizó estudio sistémico completo, neuroimagen, electromiografía y biopsia de nervio y músculo.

**Resultados:** El examen neurológico evidenció una atrofia de cuádriceps izquierdo con balance muscular reducido proximal (cuádriceps 2/5, psoas 3/5 tibial anterior 4/5). Hipoestesia en cara anterior del muslo. Arreflexia en ambos miembros inferiores. Reflejo cutáneo-plantar flexor. El dolor era lumbar continuo con paroxismos de alta intensidad y irradiado hacia cara anteroexterna del muslo izquierdo. El electromiograma mostró conducción sensitiva normal con pérdida amplitud en la motora y actividad de denervación activa paravertebral y músculos de pierna izquierda. Se pensó en radículo-plexitis inflamatoria diabética. La RM de músculo cuádriceps y psoas evidenció un cambio de señal sugestivo de denervación. Finalmente la biopsia de nervio femoral intermedio y cuádriceps evidenció infiltrados granulomatosos. En TAC tórax y PET corporal presentaba adenopatías mediastínicas. El paciente recibió tratamiento con corticoterapia con buena respuesta, amitriptilina y fentanilo para el dolor.

**Conclusiones:** La afectación asimétrica y progresiva del nervio periférico y músculo obliga a descartar causas infiltrativas entre las que se encuentra la sarcoidosis.

## “ROOM TILT ILUSION”: ¡QUE NO PERDAMOS LA SEMILOGÍA INFRECUENTE!

M. Eimil Ortiz<sup>1</sup>, M. González Salaices<sup>1</sup>, I. Pecharromán de las Heras<sup>2</sup>, C. López de Silanes de Miguel<sup>1</sup>, M.A. Sáiz Sepúlveda<sup>1</sup> y B. Parejo Carbonell<sup>1</sup>

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

**Objetivos:** Presentar un caso de “room tilt ilusion” dentro de un síndrome vertiginoso típico como forma de presentación de isquemia en el territorio de la arteria cerebelosa superior (SCA) en un paciente, con la idea de recalcar la importancia de una buena historia neurológica.

**Material y métodos:** Descripción del caso y revisión de la bibliografía relacionada.

**Resultados:** Varón, 35 años. Consulta por vértigo iniciado tras Valsalva, con sensación de giro de objetos, náuseas, vómitos, inestabilidad. Permanece tratado en urgencias y ante la persistencia del cuadro, se somete a TAC cerebral: infarto cerebeloso. Cuando se le realiza al una historia neurológica completa, el paciente refiere sensación de rotación del campo visual de 90 grados durante 30 minutos tras el debut, y presenta disartria y dismetría en brazo derecho. Estudio complementario: infarto cerebeloso bilateral en el territorio de SCA, con transformación hemorrágica, y foramen oval permeable.

**Conclusiones:** El fenómeno de rotación del entorno ha sido descrito en ictus de la AICA y la PICA, pero no en la SCA, que irriga pe-

dúnculo cerebeloso medio, entre otras estructuras, y que conduce información vestibular. Se describe tras daño vestibular periférico, bulbar lateral, protuberancia, cerebeloso, lóbulo parietal derecho, área occipitotemporal izquierda, zona occipitoparietal, córtex somatosensitivo secundario, tálamo posterior izquierdo, lóbulo frontal. Es fundamental una descripción precisa de los síntomas en los síndromes vertiginosos, pues existen datos clínicos infrecuentes en cuadros aparentemente habituales que pueden darnos rápidamente claves para orientar los casos y permitirnos manejar con diligencia pacientes que pueden requerir de una actuación urgente.

## SÍNDROME DE HIPOTENSIÓN INTRACRANEAL ESPONTÁNEA: CLÍNICA Y NEUROIMAGEN EN UNA SERIE DE CASOS

D. Pestana Grafiña, J. Rojo Aladro, D. Padilla León, E. Cubas Régulo, D. González Agulla, A. Lorente Miranda, D.M. Gargía Álvarez, M.P. González López, H. Pérez Pérez, C. Croissier Elías, M. Pueyo Morlans, M.L. Fernández Sanfiel y P. de Juan Hernández

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Canarias.*

**Objetivos:** El síndrome de hipotensión intracranal espontánea (SHIE) se caracteriza por cefalea ortostática, baja presión del líquido cefalorraquídeo y realce meníngeo. Puede asociarse a maniobras de Valsalva o esfuerzos físicos, aunque no suele haber un factor desencadenante conocido. Habitualmente muestra pronóstico favorable, aunque puede asociar complicaciones importantes.

**Material y métodos:** Presentamos una serie de 6 pacientes con SHIE atendidos en nuestro hospital. Se trata de dos hombres y cuatro mujeres, con edades comprendidas entre 21 y 40 años. Todos ellos debutaron con cefalea ortostática, náuseas y vómitos. En tres casos los síntomas se iniciaron tras esfuerzo físico. Cuatro presentaron también paresia del VI par craneal y tres rigidez de nuca. Una paciente presentó crisis parciales secundariamente generalizadas.

**Resultados:** Se realizó punción lumbar en tres sujetos. La RM mostró realce meníngeo y colecciones subdurales craneales en todos los pacientes, y a nivel cervico-dorsal en cinco de ellos. Se objetivó ingurgitación venosa en cuatro casos y desplazamiento caudal de troncoencéfalo en tres. En un paciente se evidenció trombosis de senos venosos. En la mielografía por RM se detectó punto de fuga a nivel dorsal en dos casos. Estos dos pacientes fueron tratados con parche de sangre autóloga, requiriendo uno de ellos una segunda aplicación. En el resto de pacientes el tratamiento fue conservador. La evolución ha sido favorable en todos los casos.

**Conclusiones:** El desarrollo de las técnicas diagnósticas, especialmente de RM, ha permitido un diagnóstico más preciso del SHIE y de sus complicaciones, propiciando un manejo más adecuado y evitando la realización de pruebas invasivas tradicionalmente realizadas.

## ICTUS TARTAMUDO EN PACIENTE CON INFARTO BILATERAL DE LA ARTERIA CEREBRAL ANTERIOR

V. González Quintanilla<sup>1</sup>, A. Rojo López<sup>1</sup>, E.J. Palacio Portilla<sup>1</sup>, A. Gutiérrez Gutiérrez<sup>2</sup>, M.J. Sedano Tous<sup>1</sup>, J.M. Polo Esteban<sup>1</sup> y J.A. Berciano Blanco<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Radiología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

**Objetivos:** Los infartos de la arteria cerebral anterior (ACA) son poco frecuentes, siendo la etiología aterotrombótica la más habitual. En casos con afectación bilateral, puede producirse un mutismo acinético, entre otros síntomas todavía mal comprendidos. Describimos un paciente, con un cuadro de mutismo acinético,

fluctuante al inicio, con desarrollo posterior de un ictus bilateral de la ACA.

**Material y métodos:** Mujer de 79 años, sin antecedentes de interés, acudió a Urgencias por cuadro brusco de desconexión del medio y paresia de extremidades derechas, con mejoría clínica posterior. A las 24 horas presenta empeoramiento, con nivel de conciencia fluctuante, progresando al mutismo y acinesia, objetivándose una tetraparesia flácida con respuesta únicamente a estímulos dolorosos.

**Resultados:** El TAC craneal fue normal. Se descartó origen tóxico-metabólico y la punción lumbar no mostró hallazgos patológicos. El EEG objetivó un enlentecimiento cerebral difuso sin actividad epileptiforme. Ante el empeoramiento clínico, realizamos un nuevo TAC craneal que mostró lesiones hipodensas de carácter isquémico agudo en ambas ACA y el angioTC una trombosis en el segmento CA2 en ACA derecha y ramas distales de la ACA izquierda. El ecocardiograma fue normal, iniciándose anticoagulación sin incidencias, con mejoría parcial de la clínica durante el ingreso.

**Conclusiones:** El mutismo acinético es una entidad poco descrita, que puede tener diferentes orígenes. En nuestro caso, su presentación debida a un infarto bilateral en el territorio de la ACA tuvo un inicio fluctuante como principal característica, probablemente un embolismo arterio-arterial sobre una ACA ateroesclerosa y el estado de la circulación colateral hayan condicionado esta forma tartamuda de comienzo.

#### PSEUDOANEURISMA DE LA ARTERIA SUBCLAVIA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE UNA PLEXOPATÍA BRAQUIAL

V. González Quintanilla<sup>1</sup>, A. Rojo López<sup>1</sup>, A. González Suárez<sup>1</sup>, S. Sánchez Bernal<sup>2</sup>, M.J. Sedano Tous<sup>1</sup>, J.M. Polo Esteban<sup>1</sup> y J.A. Berciano Blanco<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Radiología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

**Objetivos:** Describir un paciente con una plexopatía braquial secundaria a un pseudoaneurisma de la arteria subclavia.

**Material y métodos:** Varón de 65 años, fumador importante, antecedentes de cardiopatía isquémica y vasculopatía periférica grave, acudió a Urgencias por cuadro de dolor y limitación funcional en extremidad superior derecha. El cuadro progresó rápidamente y en las siguientes horas presentaba una plejia flácida con pérdida de reflejos osteotendinosos de la extremidad, palpándose un bulbo en hemicuello derecho. Las pruebas de imagen objetivaron un pseudoaneurisma en subclavia derecha con áreas de trombo mural y calcificaciones en su interior, condicionando compresión en el trayecto del plexo braquial, a la salida del desfiladero de los escalenos.

**Resultados:** En el estudio preintervención se objetivaron también numerosas adenopatías mediastínicas cuyo resultado citogénico fue compatible con linfoma no Hodgkin del manto. Tras descartarse otras causas de plexopatía y ante la imposibilidad de un tratamiento endovascular por las características del aneurisma, se practicó bypass con vena safena desde tronco braquicefálico derecho hasta arteria humeral derecha, así como resección quirúrgica del aneurisma sin complicaciones inmediatas. Tras la cirugía no se objetivó recuperación funcional de la extremidad.

**Conclusiones:** Los pseudoaneurismas de la arteria subclavia son poco frecuentes y pueden dar lugar a múltiples complicaciones. Debido a su estrecha relación con el plexo braquial, pueden originar la comprensión de este, dando lugar a la aparición de una plexopatía braquial grave. El retraso diagnóstico y terapéutico condiciona el pronóstico funcional a largo plazo. En nuestro caso no se ha podido relacionar el linfoma con la plexopatía.

#### MULTINEUROPATÍA CRANEAL SECUNDARIA A ENFERMEDAD DE SJÖGREN: A PROPÓSITO DE UN CASO

P. Lobato Casado, A.L. Juárez Belaúnde, S. Murcia Carretero, C.C. Vargas Fernández, J.C. Segundo Rodríguez, J.M. Ceballos Ortiz, N. López Ariztegui y C. Marsal Alonso

*Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud.*

**Objetivos:** Destacar el laborioso estudio etiológico de la multineuropatía craneal presentando un caso excepcional de debut neurológico de síndrome de Sjögren.

**Material y métodos:** Inicio de multineuropatía craneal progresiva y túnel del carpo bilateral con posterior xerostalmia y xerostomía con autoinmunidad positiva para Sjögren.

**Resultados:** Varón 62 años que consulta por alteración subaguda con calambres faciales y disartria. A la exploración anestesia trigeminal completa derecha y en segunda y tercera ramas izquierdas, hipoestesia lingual, paresia facial periférica derecha, hipoacusia derecha, hipoestesia asimétrica distal en brazos con ROT disminuidos. Se realizó amplio estudio etiológico analítico en suero y LCR, con neuroimagen normal, excepto ANA positivos moteados 1/320. El electromiograma mostró un túnel del carpo bilateral. Se inició tratamiento empírico con megadosis de esteroides con mejoría transitoria. Posteriormente sufre un empeoramiento con disfagia marcada, disartria secundaria a una paresia facial bilateral y neuralgia del trigémino. Reingresa para administración de gammaglobulina intravenosa con mejoría discreta. Desarrollo de xerofthalmia y xerostomía leve, con test de Schirmer y gammagrafía parótidea positiva, en el estudio de autoinmunidad se positiviza el anti-SSA/Ro. Tras consultar el caso con Reumatología y confirmar el diagnóstico, recibe ciclofosfamida en pulsos con mejoría espectacular.

**Conclusiones:** La enfermedad de Sjögren afecta fundamentalmente a los tejidos glandulares. Las manifestaciones neurológicas suponen el 10-32%. Lo más frecuente es neuropatía sensorial simétrica distal. Existe la descripción de lesiones que afectan el tercer, cuarto, quinto, sexto, séptimo, mucho más rara el noveno y décimo par craneal, siendo muy extraña la presentación de múltiples pares craneales afectados a la vez.

#### ENCEFALITIS LÍMBICA INMUNOMEDIADA POR ANTICUERPOS ANTI-LGI1 REMITENTE-RECURRENTE SIN EVIDENCIA DE ENFERMEDAD TUMORAL

P. Lobato Casado, J.C. Segundo Rodríguez, J.M. Ceballos Ortiz, S. Murcia Carretero, A. Grande Martín, N. López Ariztegui, A.L. Juárez Belaúnde, C.C. Vargas Fernández, F. Muñoz Escudero y C. Marsal Alonso

*Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud.*

**Objetivos:** Destacar la complejidad diagnóstica y riqueza semiológica de encefalitis inmunomediadas, que se han convertido en el nuevo reto científico de la última década. Su diagnóstico precoz es esencial por la buena respuesta al tratamiento inmunomodulador.

**Material y métodos:** Varón 74 años con cuadro de encefalopatía subaguda, inatención, bradipsiquia, fallos mnésicos y desorientación fluctuante. Crisis sensitivas parciales y parciales secundariamente generalizadas (temporales) refractarias a antiepilepticos. También presenta mioclonías en extremidades sin correlato electroencefalográfico. RMN muestra aumento de señal y tamaño del hipocampo-amígdalas, de predominio derecho; en EEG actividad epileptiforme pseudoperiódica en temporal derecha y enlentecimiento difuso. Se descarta etiología infecciosa y, ante la sospecha de encefalitis límbica (sin evidencia de enfermedad tumoral en Body-TC y PET-TC), se instaura tratamiento empírico con megadosis de esteroides, sin mejoría, e inmunoglobulinas con recuperación inmediata tras el primer ciclo. Tras 10 meses asintomático, sufre

recidiva con depresión e incremento de las crisis sensitivas parciales, actualmente en remisión tras 2º ciclo de IgIV.

**Resultados:** Amplia batería de estudios analíticos en sangre y LCR negativa. Espectro de AC onconeuronales/antineuropilo negativo a excepción de la inmunorreactividad sobre células HEK transfectadas con el antígeno LGI1 compatible con encefalitis inmuno-mediada por AC anti-LGI1.

**Conclusiones:** El antígeno LGI1 se ha identificado como el autoantígeno asociado con la encefalitis límbica, en el lugar que ocupaban las mediadas por AC anti-VGKG. Se caracteriza por amnesia, confusión, crisis epilépticas, mioclonías (40%), trastorno de personalidad, hiponatremia (60%) con alteraciones en la RMN y EEG. Sólo el 20% presentan tumor subyacente. El 80% responde a la corticoterapia, plasmaféresis o IgIV.

### SÍNDROME PANCEREBELOSO AISLADO ASOCIADO A TEGAFUR

A. Rojo López<sup>1</sup>, A. González Suárez<sup>1</sup>, R. Viadero Cervera<sup>1</sup>, N. Riesco Pérez<sup>1</sup>, J. Infante Ceberio<sup>1</sup>, E. Sánchez Salmón<sup>2</sup>, J.A. Berciano Blanco<sup>1</sup> y V. González Quintanilla<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Radiología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

**Objetivos:** Describir un caso de toxicidad neurológica secundaria a quimioterapia con tegafur (5-fluorouracilo).

**Material y métodos:** Varón de 61 años de edad con múltiples factores de riesgo cardiovascular diagnosticado de carcinoma epidermoide de lengua T2N2CM0 en tratamiento quimioterápico en fase de inducción con carboplatino, docetaxel y tegafur. A las dos semanas de terminar el tercer ciclo presenta un cuadro agudo de focalidad cerebelosa consistente en disartria escándida, disdiadocinesia, hipermetría, temblor postural - cinético y ataxia grave, tanto troncal como apendicular en las cuatro extremidades, con imposibilidad para la sedestación.

**Resultados:** El estudio analítico fue anodino y en el líquido cefalorraquídeo únicamente se objetivó una leve hiperproteinorraquia. Se realizó un angiotAC sin hallazgos patológicos y la resonancia magnética cerebral objetivó una hiperintensidad en T2 y FLAIR en vermis y ambos hemisferios cerebelosos. Tras descartar el resto de posibilidades diagnósticas (vascular, tumoral, paraneoplásica, infecciosa) se inició corticoterapia obteniendo una respuesta inicial favorable a expensas de la disartria, logrando la sedestación en el quinto día y la bipedestación en el décimo. Tres semanas tras el alta hospitalaria persiste en el paciente ataxia grave de la marcha requiriendo ayuda para la deambulación.

**Conclusiones:** Los derivados del 5-fluorouracilo como el tegafur presentan de forma ocasional toxicidad en el sistema nervioso central, siendo el desarrollo de un síndrome cerebeloso aislado como es nuestro caso una presentación excepcional. Una vez descartadas otras etiologías, la corticoterapia puede ser una herramienta útil en el manejo inicial, aunque el pronóstico a largo plazo es variable.

### TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL: DESCRIPCIÓN DE UNA SERIE DE 48 CASOS

A. Rojo López, M. Rebollo Álvarez-Amandi, V. González Quintanilla, A. González Suárez y E.J. Palacio Portilla

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

**Objetivos:** Describir las características de los casos diagnosticados de trombosis venosa cerebral (TVC) en nuestro hospital en los últimos 20 años.

**Material y métodos:** Revisión de casos diagnosticados de TVC en nuestro hospital entre 1992 y 2011, analizando parámetros demográficos, factores de riesgo, clínicos y radiológicos. Análisis estadístico: t-Student, U Mann Whitney y chi cuadrado.

**Resultados:** Se diagnosticaron 48 casos (edad media 48,54 ± años, 26 fueron mujeres (54%)). 16 casos se diagnosticaron entre 1992 y 2005 y 32 en el periodo 2006-2011. Los factores predisponentes más frecuentes fueron trombofilias (29%) y patología infeciosa (23%). El 23% de las mujeres tomaban anticonceptivos orales. Los síntomas más comunes fueron cefalea (71%), crisis epiléptica (29%) y déficits motores (29%). Las localizaciones más frecuentes fueron seno transverso (46%) y seno longitudinal superior (44%). El 73% de los casos recibió anticoagulación, y el 27% antibioterapia. La mortalidad fue del 10% y al alta hospitalaria, un 53% presentaban secuelas, siendo la cefalea la causa más frecuente (21%). Se compararon los períodos 1992-2005 y 2006-2011, observándose en los últimos años un aumento significativo del diagnóstico de TVC en mujeres (31% vs 66%; p = 0,024) y una tendencia en el incremento de la edad de diagnóstico (p = 0,087) y el uso de anticonceptivos (p = 0,064).

**Conclusiones:** En los últimos años ha incrementado el diagnóstico de TVC, sobre todo en mujeres. La cefalea es el síntoma y secuela más frecuente y las trombofilias el principal factor predisponente. La mortalidad fue baja. La localización más común es el seno transverso.

Financiación: FISS PI08/0387 y PI11/1232, e IFIMAV.

### PANDAS. DESCRIPCIÓN DE UN CASO EN LA EDAD ADULTA

P.E. Jiménez Caballero, J.A. Fermín Marreño, R.M. Romero Sevilla, M. Calle Escobar, M. Gómez Gutiérrez, A. Serrano Cabrera e I. Casado Naranjo

Servicio de Neurología. Hospital San Pedro de Alcántara.

**Objetivos:** El término PANDAS (Pediatric Autoimmune Neuropsychiatric Disorders Associated with Streptococcal infection) comprende una variedad de síntomas neurológicos, fundamentalmente tics y trastornos obsesivos compulsivos cuya patogenia parece ser una reacción inmune cruzada frente a determinados antígenos de los ganglios basales.

**Material y métodos:** Varón de 18 años sin antecedentes de interés. Presenta un cuadro agudo de tics vocales y motores de cierre palpebral de predominio derecho asociados a ansiedad e irritabilidad. Tres semanas previas tuvo un cuadro de faringoamigdalitis que fue tratado con amoxicilina. Analítica completa con marcadores tumorales, autoinmunidad y serologías sin alteraciones. Anticuerpos antineuronales (Yo, Ri, Hu) negativos. Anticuerpos antistreptolisina O: 958 UI/ml. Cultivo de faringe positivo para Streptococo β-hemolítico A. RMN cerebral, EEG y DATSCAN sin alteraciones evidentes.

**Resultados:** El paciente fue tratado con pimocide (4 mg/día) y Meronem (1g/8 horas) durante 10 días. Tras leve mejoría de la sintomatología se comenzó con prednisona 1 mg/Kg/día en pauta descendente. Una semana después del tratamiento corticoideo la sintomatología neurológica remitió. En las revisiones realizadas a 6 y 12 meses continuaba asintomático.

**Conclusiones:** Se han descrito variantes del PANDAS tanto clínicas: variantes distónica y mioclonica, como en la edad de aparición: variante del adulto. La hipótesis aceptada es que autoanticuerpos frente al Streptococo darían lugar a una reacción cruzada contra tejidos de los ganglios basales, aunque, la determinación de estos anticuerpos aún no está estandarizada y su utilidad clínica está por determinar. La rápida y efectiva respuesta de los síntomas neuropsiquiátricos al tratamiento con corticoides tanto en niños como en adultos avala el mecanismo autoinmune.

## POLINEUROPATÍA AXONAL SECUNDARIA A INTOXICACIÓN POR ARSÉNICO

P.E. Jiménez Caballero, I. Bragado Trigo, M.I. Redondo Peñas, J.C. Portilla Cuenca, A.M. Falcón García, G. Gámez Leyva Hernández e I. Casado Naranjo

Servicio de Neurología. Hospital San Pedro de Alcántara.

**Objetivos:** El estudio etiológico de una polineuropatía supone un reto diagnóstico debido a la extensa lista de procesos que la pueden producir llegando al diagnóstico en sólo 2/3 de los sujetos. El patrón electromiográfico, el patrón evolutivo y una correcta anamnesis nos permitirán llegar a la etiología.

**Material y métodos:** Varón de 48 años con antecedentes de tabaquismo y enolismo leve. Presenta un cuadro de 1 semana de evolución con dolor abdominal, diarrea, náuseas y vómitos sin fiebre que no mejoran con tratamiento sintomático. Había estado bebiendo vino en mal estado. Durante el ingreso presenta anemia y leucopenia importante con elevación de enzimas hepáticas que se resolvieron espontáneamente.

**Resultados:** Dos semanas después del inicio de los síntomas el paciente comienza con disestesias en manos y pies y debilidad progresiva a nivel distal de extremidades con arreflexia global. Electromiograma compatible con polineuropatía con afectación importante de las conducciones y perdida moderada de axones motores. Punción lumbar con citobioquímica normal. Serología de virus neurotropos negativos. Anticuerpos antiganglósidos negativos. Porfirias en orina negativa. Niveles metales pesados en orina: arsénico 2.162 µg/g de creatinina, resto normales. Fue tratado con dimeracrol a dosis estándar durante 15 días con mejoría progresiva de la sintomatología en el transcurso de 8 semanas.

**Conclusiones:** La presencia de una polineuropatía asociado a un cuadro previo de gastroenteritis obliga a descartar un síndrome de Guillain-Barré, Porfiria aguda, pero también cuadros de intoxicaciones alimentarias entre ellas el arsénico. La polineuropatía por intoxicación de arsénico tiene la peculiaridad de desarrollarse de forma diferida a la sintomatología digestiva.

## Neurología general P10

### PRESENTACIÓN ATÍPICA DE SIDEROSIS SUPERFICIAL DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

C.M. de Miguel Serrano<sup>1</sup>, P. Montero Escribano<sup>1</sup>, E. Guerra Schulz<sup>1</sup>, M.T. Fernández García<sup>1</sup>, A. Pinel González<sup>1</sup>, J.M. Sánchez Reyes<sup>2</sup> y Y. Aladro Benito<sup>1</sup>

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

**Objetivos:** La siderosis superficial del SNC es una infrecuente condición causada por depósito subpial de hemosiderina en cerebro, médula y pares craneales, resultado de sangrados crónicos o recurrentes en espacio subaracnoideo. La causa es solo detectable en un 50% de los pacientes. La ataxia e hipoacusia progresivas son la clínica habitual. El diagnóstico in vivo se realiza por RM (secuencias potenciadas en T2-Eco gradiente y SE). Presentamos dos casos con clínica y evolución atípicas.

**Material y métodos:** Caso clínico.

**Resultados:** Presentamos dos casos, varón 74 (caso 1) y mujer 38 años (caso 2), ambos con hipertensión arterial y sin historia previa de trauma, cirugía intradural o hemorragia cerebral. Consultan por crisis parciales simples resueltas sin tratamiento durante 4 meses (caso 1) y cefalea tensional recurrente, mareo inespecífico y un

episodio de debilidad e hipoestesia facio-braquial derecha transitoria (caso 2). La RM cerebral en ambos (secuencias T2 EG) muestra lesiones lineales de marcada hiposeñal en corteza cerebral y folias cerebelosas compatible con siderosis superficial difusa. El estudio etiológico (angio-RM y RM medular completa) detecta un schwannoma del VIII par izquierdo como posible causa de sangrado (caso 1) y es normal en el caso 2. Se desestima la cirugía del schwannoma. En los 4 y 10 años de seguimiento ambos pacientes están estables, no desarrollan el cuadro clínico característico y las RM de control no muestran cambios.

**Conclusiones:** La siderosis superficial del SNC puede manifestarse con síntomas atípicos, diferentes de la ataxia e hipoacusia progresivas y permanecer estable durante años aun sin tratamiento específico.

### SÍNDROME DE BING NEEL

R. Cuenca Hernández, E. Aragón Revilla, R. Gordo Mañas y D. Hipola González

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Leonor.

**Objetivos:** Mostrar la infiltración del SNC por un linfoma linofplasmocitario (macroglobulinemia de Waldenström) o S. de Bing-Neel, como primera manifestación de dicha neoplasia hematológica.

**Material y métodos:** Varón de 76 años con AP de FA crónica, depresión, hernia de disco lumbar. Realizaba seguimiento en otro centro desde hacía 4 años por meningitis crónica, de origen no filiado, debutando como episodios focales recurrentes, atribuidos a AITs y crisis parciales. La exploración mostraba un lenguaje intensamente disártico con una paresia en EEDD de 4/5, con exaltación de reflejos y Babinski.

**Resultados:** RMN cerebral, con engrosamiento difuso meníngeo en la convexidad izquierda y de los surcos con realce tras gadolinio. Alteración de señal en hueso Parietal izquierdo, ala mayor del esfenoides y base de apófisis pterigoides. Se realiza estudio inmunológico, ECA, Mantoux, radiología tórax para descartar enfermedades granulomatosas que fue negativo. En el proteinograma existe una Inmunoglobulina M de 2.429 mg/dl que mediante IEF se ven dos picos monoclonales en beta < 1,47 g/dl de IgM Kappa y otro pico en gamma de 0,25 g/dl de IgM kappa. Biopsia de mo: Infiltración por SLPc de bajo grado. Inmunofenotipo compatible. PL: citología negativa, elevación de IgM: 22,9 mg/g y proteínas 176.

**Conclusiones:** La afectación del SNC por una macroglobulinemia de Waldenström o S. de Bing-Neel es una complicación extremadamente rara, especialmente como debut. Las manifestaciones neurológicas pueden ser atribuidas tanto depósito de IgM como a la infiltración tumoral directa. Es importante el conocimiento de esta entidad para poder llegar al diagnóstico.

### PSEUDO “NEUROLÉPTICO MALIGNO” POR INTOXICACIÓN AGUDA CON CARBAMAZEPINA

E. Puiggrós Rubiol, B. Martínez Luis, E. Franquet Gómez, J.J. Hernández Regadera y A. Moral Pijaume

Servicio de Neurología. Hospital Residencia Sant Camil-Consorci Sanitari del Garraf.

**Objetivos:** La intoxicación aguda con carbamazepina (CZP) cursa con deterioro del nivel de conciencia, signos cerebelosos y anticolinérgicos; la presencia de rabdomiolisis se relaciona habitualmente con la aparición de crisis generalizadas o decúbitos prolongados. Presentamos un caso de intoxicación aguda voluntaria con 2.800 mg de CZP que se presentó con obnubilación, fiebre y rabdomiolisis. Se expone la relación entre los niveles plasmáticos de CZP y las manifestaciones clínicas y analíticas.

**Material y métodos:** Mujer de 34 años, con antecedentes de sd. depresivo no tratado, traída a urgencias por disminución de nivel

de conciencia de horas de evolución. Valoración inicial: afebril, obnubilada, no focalidad, no signos meníngeos. Analítica general, determinación de tóxicos en orina, TC craneal y punción lumbar, que resultaron normales.

**Resultados:** En las horas siguientes aparece fiebre de 38º, leucocitosis de hasta 16.000, hiponatremia (130 mmol/l), y rabdomiolisis con CK hasta 1.708 U/l. Ante la posibilidad de acceso a comprimidos de CBZ en su domicilio (por estar prescrito a un familiar), se solicitó determinación de niveles en muestra inicial, siendo de 250,1 µmol/l: (N 16,9-50,8). Con sueroterapia y suplementos iónicos evolucionó favorablemente, normalizándose progresivamente el nivel de conciencia, constantes y analítica en 72h.

**Conclusiones:** La intoxicación aguda con CZP puede cursar con alteración del nivel de conciencia, fiebre y rabdomiolisis sugiriendo el diagnóstico de s. neuroléptico maligno. La presencia precoz de hiponatremia obligaría a descartar esta posibilidad. El acceso a fármacos ajenos debe considerarse en cualquier encefalopatía difusa de causa no aclarada.

## SÍNDROME DE HIPERVISCOSIDAD: A PROPÓSITO DE UN CASO

R. Domínguez Rubio<sup>1</sup>, M.A. Artacho<sup>2</sup>, G. Vicente Perachón<sup>1</sup>, F. Díaz Otero<sup>1</sup>, A. Contreras Chicote<sup>1</sup> y M. Martínez Ginés<sup>1</sup>

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

**Objetivos:** El síndrome de hiperviscosidad (SH) es una entidad clínica con múltiples etiologías que afecta sobre todo a zonas de microcirculación. Tiene un tratamiento efectivo y puede confundirse fácilmente, por la sintomatología asociada, con otras entidades. Presentamos un caso de un paciente con una sordera brusca en contexto de un SH.

**Material y métodos:** Paciente remitido a consultas de neurología por presentar disminución de agudeza visual, ataxia y deterioro funcional progresivo desde hacía 4 meses con empeoramiento clínico a raíz de una sordera brusca. Como antecedentes personales presenta hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo 2 con retinopatía, fibrilación auricular en tratamiento anticoagulante, colitis y una leucemia linfática crónica (LLC) con componente monoclonal IgM Kappa. Asociaba SH de etiología multifactorial.

**Resultados:** Ingresó en planta de neurología para estudio, descartándose cuadro vascular e infeccioso y sin objetivarse datos de infiltración tumoral, se programa plasmáferesis para tratamiento de SH. El paciente presenta mejoría clínica tras la primera sesión tanto a nivel auditivo y, en menor medida, visual. Tras las siguientes sesiones de plasmáferesis la mejoría se hace más evidente siendo capaz de caminar de forma autónoma. Se traslada al servicio de hematología para continuar tratamiento de LLC en progresión.

**Conclusiones:** No es infrecuente en neurología ver pacientes con afectación selectiva en territorios neurológicos con microcirculación. Sería de gran interés el estudio de la incidencia y repercusión de esta entidad en dichos pacientes, dada la efectividad del tratamiento y la poca documentación sobre este trastorno y la clínica neurológica.

## ENCEFALOPATÍA MIOCLÓNICA POSTANÓXICA TRAS PARADA CARDIORRESPIRATORIA POR CETOACIDOSIS DIABÉTICA

J.M. Giménez Martínez, F.J. Morejón Burguillos, A. Bernal Velasco y M. Asensio Asensio

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante.

**Objetivos:** La encefalopatía mioclónica postanóxica (síndrome de Lance-Adams) constituye una complicación tardía infrecuente

de los episodios hipóxico-isquémicos, caracterizada por mioclonías y ataxia cerebelosa. Presentamos el caso de un paciente con dicho síndrome secundario a parada cardiorrespiratoria en el contexto de cetoacidosis diabética.

**Material y métodos:** Varón de 19 años, diabético tipo 1 desde los 11, con mal control y antecedente de fractura-aplastamiento a nivel de Th 5-8 secundario a traumatismo. Presentó parada cardiorrespiratoria, secundaria a cetoacidosis, recuperada tras 20 minutos de reanimación cardiopulmonar y que precisó apoyo vasoactivo y ventilación mecánica. Posteriormente, disminución de la agudeza visual, bradipsiquia, disfagia, disartria, hemiparesia izquierda, dismetría bilateral, marcha ataxo-espástica y mioclonías.

**Resultados:** Hemograma, coagulación, función tiroidea, autoinmunidad, serología, vitamina B12 y folato normal. Bioquímica: Hiperglucemia. RMN-encefálica: Hiperintensidad en secuencias FLAIR y T2 en ambos lóbulos cerebelosos, globos pálidos y córtex occipital derecho. PESS: Afectación cordonal posterior severa a nivel cérvico-dorsal. Estimulación magnética: Lesión en vía piramidal a dorsal. EEG: Actividad bioeléctrica basal lentificada. PEV, EMG normales. El paciente mejoró en las 2 semanas siguientes, con recuperación de agudeza visual y fuerza en hemicuerpo izquierdo. Fue tratado con clonazepam, valproato y piracetam, lográndose buen control clínico. La RMN al año mostró desaparición de las lesiones en globos pálidos y corteza occipital.

**Conclusiones:** La parada cardio-respiratoria como consecuencia de cetoacidosis diabética es inhabitual. La inexistencia de afectación de grandes áreas corticales en RMN tras las primeras 72 horas se ha propuesto como predictor de buen pronóstico. La aparición de mioclonías de forma tardía, plantea el diagnóstico diferencial con crisis parciales.

## ESPECTRO CLÍNICO-RADIOLÓGICO DE UNA SERIE DE CASOS DE PRES: MÁS ALLÁ DE LEUCOENCEFALOPATÍA, LOCALIZACIÓN POSTERIOR Y REVERSIBILIDAD CLÍNICA

L. de Frutos Iglesias<sup>1</sup>, N. Viteri Agustín<sup>1</sup>, S. Kapetanovic García<sup>1</sup>, C. Llarena González<sup>1</sup>, I. Ugarte Arostegui<sup>2</sup>, J.J. Gómez Muga<sup>3</sup>, I. Francés Pont<sup>1</sup>, I. Aranzábal Alustiza<sup>1</sup> y A. Rodríguez-Antigüedad Zarrantz<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Nefrología; <sup>3</sup>Servicio de Radiología. Hospital de Basurto.

**Objetivos:** Caracterizar el espectro etiológico, clínico y radiológico del síndrome de leucoencefalopatía posterior reversible (PRES) observado en nuestro centro.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo de casos de PRES recogidos de 2005-2012 con descripción etiológica y clínica, hallazgos radiológicos y evolución clínico-radiológica.

**Resultados:** Se recogen 7 casos de PRES con cuadro clínico y radiológico compatible en los que se excluyeron otras causas vasculares, inflamatorias, infecciosas o comiciales. Los síntomas clínicos más frecuentes fueron la cefalea, el trastorno visual y las crisis convulsivas. Sin embargo, más del 50% de los pacientes presentaron alteración del nivel conciencia, síntomas focales deficitarios y piramidalismo. Dentro de las etiologías se recogen crisis HTA, descompensación renal, patología obstétrica, trastornos autoinmunes, toxicidad por inmunosupresores y quimioterapia. La RM resultó el gold-standard para el diagnóstico. 6/7 (86%) de los pacientes presentaron afectación de sustancia blanca parieto-occipital bilateral compatible con edema vasogénico. La mayoría presentaba también áreas de afectación cortical asociada. 3/7 asocian afectación de troncoencéfalo y/o frontal. 3/7 asociaban lesiones hemorrágicas intraparenquimatosas o subaracnoides. En la evolución posterior 3/7 presentaron secuelas clínicas y radiológicas. 1 caso fue recidivante.

**Conclusiones:** El PRES presenta un espectro clínico-radiológico bastante definido y fácilmente reconocible. Sin embargo, recoge-

mos una amplia variabilidad clínica que abarca desde el coma a síntomas focales. Radiológicamente la afectación se extiende al córtex, estructuras anteriores o infratentoriales y además pueden coexistir lesiones isquémicas o hemorrágicas que no suelen ser reversibles ni clínica ni radiológicamente. Estas características hacen de él un síndrome heterogéneo más allá de su denominación.

### LESIÓN MEDULAR EN PACIENTE CON FÍSTULA PERIMEDULAR

R. Romero Sevilla<sup>1</sup>, B. Pérez Dueñas<sup>2</sup>, T. Sola<sup>3</sup> e I. Casado Naranjo<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Cáceres.

<sup>2</sup>Servicio de Neurología; <sup>3</sup>Servicio de Radiología. Hospital Sant Joan de Déu.

**Objetivos:** Presentamos el caso de un paciente de 8 años con lesión medular incompleta secundaria a una fistula perimedular complicada.

**Material y métodos:** Paciente con antecedente de manchas en vino de oporto en extremidad inferior derecha. Acude a urgencias por dolor intenso en extremidad inferior derecha y dolor abdominal difuso de 24 horas de evolución. Se le realiza eco-doppler comprobando la permeabilidad de los troncos vasculares abdominales, pélvicos y de extremidades inferiores. Posteriormente presenta episodio de retención aguda de orina y disminución rápida de la fuerza en miembros inferiores hasta dejar de caminar, objetivando paraparesia completa, con nivel sensitivo D8 y afectación de la sensibilidad táctil, termoalgésica y propioceptiva, arreflexia generalizada y edema en pie derecho.

**Resultados:** Se solicita angio-TAC en la que se observa fistula perimedular con componente intramedular e importante edema medular asociado, vasos tortuosos y gruesos que producen rechazo de la médula hacia adelante. Se realiza angiografía diagnóstica y se programa inmediatamente embolización. Nos encontramos ante una lesión medular incompleta sensitiva y lesión medular completa motora.

**Conclusiones:** Las fistulas perimedulares son una comunicación anormal entre una arteria espinal (anterior o posterior) y una vena (vena perimedular). Esta comunicación anormal puede ser congénita o adquirida. La sintomatología de estas fistulas incluye hemorragia, hipertensión venosa retrograda, robo hemodinámico y efecto de masa, dependiendo de la angioarquitectura, y su pronóstico es grave. El tratamiento endovascular juega un papel preponderante en la resolución de esta patología, aunque también pueden ser tratadas mediante cirugía convencional.

## Neurología general P2

### AMILOIDOSIS LEPTOMENÍNGEA DEBIDA A LA MUTACIÓN P.ALA25THR DE LA TRANSTIRRETINA. A PROPÓSITO DE UN CASO

L. Llull Estrany<sup>1</sup>, H. Ariño Rodríguez<sup>1</sup>, J. Milisenda<sup>2</sup>, A. Renu Jornet<sup>1</sup>, J. Yagüe<sup>3</sup>, T. Ribalta<sup>4</sup>, J. Berenguer<sup>5</sup>, J.I. Arostegui<sup>3</sup> y F. Graus<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Medicina; <sup>3</sup>Servicio de Inmunología; <sup>4</sup>Servicio de Anatomía Patológica; <sup>5</sup>Servicio de Radiología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

**Objetivos:** El depósito de amiloide restringido a las meninges se debe a un espectro reducido de mutaciones de la transtirretina, incluyendo las variantes p.Asp18Gly, p.Ala25Thr, p.Val30Gly

y p.Phe64Ser. Este depósito constituye una causa infrecuente de siderosis superficial por microsangrados repetidos. Describimos el caso de una paciente diagnosticada de amiloidosis leptomeníngea portadora de la mutación p.Ala25Thr. Existen únicamente descritos en la literatura dos casos de amiloidosis leptomeníngea debidos a esta mutación, ambos en población japonesa.

**Material y métodos:** Revisión de datos clínicos, neuroimagen y estudio genético.

**Resultados:** Paciente de 53 años con vértigo no rotatorio, paraparesia e inestabilidad de la marcha desde los 49a. Madre fallecida a los 60a por un cuadro similar no filiado. En la exploración física presentaba funciones superiores conservadas, sin alteración de pares craneales. Paresia crural derecha, hipoestesia táctil y piramidalismo en miembros inferiores, marcha inestable sin lateralizaciones y tandem imposible. LCR acelular, con 330 hematíes y 177 proteínas/mm<sup>3</sup>. La RM cerebral y espinal mostró siderosis superficial con predominio mesencefálico, cerebeloso y en valle silviano, así como captación de contraste leptomeníngea y del espacio subaracnoidal de predominio espinal. En la biopsia meníngea se observó abundante depósito intersticial y perivascular de amiloide asociado a hemosiderina. El estudio genético demostró la mutación p.Ala25Thr del gen TTR en heterocigosis.

**Conclusiones:** La mutación p.Ala25Thr de la transtirretina produce un depósito leptomeníngeo selectivo y es una causa infrecuente de siderosis superficial que debe sospecharse cuando la RM muestra signos de siderosis superficial junto con engrosamiento y captación de contraste leptomeníngeo.

### SÍNDROME DE VASOCONSTRICCIÓN CEREBRAL REVERSIBLE, HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA Y SIADH COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE UN SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ

J. Riancho Zarzabeitia<sup>1</sup>, M. Delgado Alvarado<sup>1</sup>, R. Viadero Cervera<sup>1</sup>, Marco E. de Lucas<sup>2</sup>, C. Ricart Colomé<sup>3</sup>, J.I. Mateo Fernández<sup>1</sup>, J.L. Vázquez Higuera<sup>1</sup>, M.J. Sedano Tous<sup>1</sup>, J. Infante Ceberio<sup>1</sup> y J.A. Berciano Blanco<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Radiología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital Comarcal de Laredo.

**Objetivos:** Hasta un 65% de los pacientes con síndrome de Guillain-Barré (SGB) presentan disautonomía. En este contexto se han descrito desde crisis hipertensivas hasta raros casos de encefalopatía posterior reversible y hemorragia subaracnoidea (HSA). La aparición de síndrome de vasoconstricción cerebral reversible (SVCR) es excepcional y, habitualmente sucede tras el tratamiento con IgIV. Describimos un caso de SGB cuyas manifestaciones iniciales fueron predominantemente las secundarias a un SVCR, HSA y SIADH.

**Material y métodos:** Mujer de 64 años, hipertensa, que de manera aguda presenta una dorso-lumbalgia invalidante persistente. Siete días después se suma un síndrome confusional con paraparesia, siendo ingresada en el contexto de hiponatremia y HTA sostenida. El TAC craneal mostró una HSA cortical frontoparietal derecha. La debilidad progresó hacia una tetraparesia arreflexiva con retención aguda de orina. La paciente fue remitida a nuestro Centro para valoración diagnóstica.

**Resultados:** El estudio neurofisiológico puso de manifiesto una polirradiculoneuropatía desmielinizante sensitivo-motora y el examen del LCR una disociación albúmino-citológica. La angio-RMN craneal reveló dilataciones/estenosis segmentarias en arterias cerebrales medias y posteriores, así como lesiones hiperintensas en T2 y FLAIR de localización cortical bifrontal y parietal izquierda. La paciente evolucionó favorablemente no recibiendo IgIV.

**Conclusiones:** La alteración autonómica en el seno del SGB puede preceder o predominar sobre las manifestaciones motoras, dando lugar a trastornos hemodinámicos y alteraciones vasomotoras

cerebrales que pueden ser causa de HSA. La asociación de un SIADH con estas alteraciones no había sido descrita con anterioridad en el SGB.

#### MENINGITIS ASÉPTICA COMO MANIFESTACIÓN DE UNA HIPOFISITIS LINFOCITARIA

M. Arroyo Solera, J.F. Plaza Nieto, F.J. Jiménez Jiménez, H. Alonso Navarro y F.J. Navacerrada Barrero

*Servicio de Neurología. Hospital del Sureste.*

**Objetivos:** La hipofisitis linfocitaria es una enfermedad de base autoinmune y etiopatogenia desconocida, que se presenta con mayor frecuencia en mujeres de edad fértil. Su espectro clínico es muy variable.

**Material y métodos:** Mujer de 23 años, sin antecedentes de interés, con un cuadro subagudo de fiebre, cefalea, náuseas y vómitos, sin foco sistémico asociado.

**Resultados:** Los estudios complementarios demuestran una meningitis linfocitaria aséptica y la resonancia magnética craneal objetiva datos compatibles con una hipofisitis linfocitaria que afecta exclusivamente al tallo hipofisario. No existe alteración hormonal en los estudios de laboratorio. Se inicia tratamiento empírico con corticoides intravenosos y la paciente queda asintomática.

**Conclusiones:** La hipofisitis linfocitaria es un diagnóstico de exclusión, basado en la historia clínica, las pruebas de laboratorio y la neuroimagen. Sus manifestaciones clínicas son heterogéneas, provocando desde un déficit hormonal aislado hasta un panhipopituitarismo. Otra forma de presentación clínica es en forma de masa difícilmente distinguible de un adenoma hipofisario. También es una causa infrecuente de meningitis aséptica. El pronóstico es muy variable, pero es una enfermedad potencialmente mortal. Su tratamiento es muy discutido por la falta de estudios controlados, pero es imprescindible un seguimiento a largo plazo tanto clínico como hormonal.

#### SÍNDROME DEL OCHO Y MEDIO CAUSADO POR 2 PROCESOS DIFERENTES

S. Fernández Menéndez, A. Galiana Ivars, L. Redondo Robles, R. García Santiago, J. Tejada García, A. Arés Luque y N. González Nafria

*Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de León.*

**Objetivos:** El síndrome del ocho y medio, es un síndrome clínico que consiste en la suma del síndrome del uno y medio (oftalmoplejia internuclear asociada a parálisis de la mirada horizontal) y de una parálisis facial ipsilateral. Presentamos un estudio clínico y anatómico de dos pacientes que presentan por motivos totalmente diferentes el, clínicamente llamativo, síndrome del ocho y medio.

**Material y métodos:** Dos mujeres de 82 y 32 años respectivamente que presentan de manera brusca, déficit en la mirada conjugada a la derecha, déficit en la aducción del ojo derecho con nistagmus en la abducción del ojo izquierdo y parálisis facial periférica derecha.

**Resultados:** El diagnóstico etiológico se confirmó mediante pruebas de neuroimagen: en el primer caso, la causa fue una lesión pontina derecha de origen isquémico y, en el segundo caso, la causa fue una lesión pontina izquierda de origen desmielinizante.

**Conclusiones:** El origen anatómico de las lesiones que desencadenan el síndrome del uno y medio se encuentran en el tegumento dorsal de la protuberancia caudal, que incluye al fascículo longitudinal medial y la formación reticular paramediana pontina, o bien, el núcleo del VI par, asociando también una afectación facial fascicular. Se trata de un síndrome bien definido semiológicamente pero algo olvidado en la práctica clínica diaria; es por eso, que

consideramos importante recordarlo a través de dos casos clínicos completamente diferentes.

#### LESIONES DESMIELINIZANTES DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL POR NEUROLUPUS FRENTE A ESCLEROSIS MÚLTIPLE

L. Pulido Fontes, G. Soriano Hernández, T. Ayuso Blanco, E. Erro Aguirre, E. Hernández Martínez de Lapiscina, J. Sánchez Ruiz de Gordoa y L. Martínez Merino

*Servicio de Neurología. Hospital de Navarra.*

**Objetivos:** Presentación de un caso de lupus eritematoso sistémico (LES) asociado a lesiones desmielinizantes cráneo-medulares que plantean diagnóstico diferencial con esclerosis múltiple (EM), y discusión de la relación de ambas entidades.

**Material y métodos:** Mujer de 36 años diagnosticada de LES por clínica de astenia, artralgias, eritema facial, sequedad ocular y aftas bucales con ANA, Ac antiDNA y antiRo positivos e hipocomplementemia. En tratamiento con hidroxicloroquina sulfato y azatropina. Derivada a neurología por lesiones en RM.

**Resultados:** Presenta hiperreflexia de predominio derecho y reflejo cutáneo plantar en extensión bilateral. La RM craneal muestra lesiones hiperintensas periventriculares bilaterales en T2 y FLAIR sin captación de contraste. En RM medular alteración multifocal cervical y dorsal. Se plantea la posibilidad de afectación de sustancia blanca en el contexto del lupus o coexistencia con esclerosis múltiple. Se realizan potenciales evocados visuales (PEV) y somatosensoriales (PESS) que resultan alterados. Se realiza punción lumbar con bioquímica normal y bandas oligoclonales negativas.

**Conclusiones:** La EM se puede asociar a otras enfermedades autoinmunes como el LES. La distinción entre ambas entidades resulta un reto diagnóstico. En nuestro caso a pesar de que la semiología de las lesiones de sustancia blanca y la localización, es sugestiva de EM existen "banderas rojas" que deben alertarnos de otras posibilidades diagnósticas. La clínica sistémica y las alteraciones analíticas apoyan el diagnóstico de lupus con afectación del SNC. Estas lesiones pueden aparecer en un alto porcentaje de pacientes con lupus a veces de manera asintomática. No disponemos de pruebas no invasivas que nos ayuden a diferenciar entre ambas entidades.

#### MENINGOCEREBELITIS TUBERCULOSA EN PACIENTE EN TRATAMIENTO CON ADALIMUMAB

M. Matarazzo Matarazzo, P. Calleja Castaño, A. Méndez Guerrero, A. Domingo Santos y D. Gata Maya

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

**Objetivos:** Los tratamientos biológicos suponen un riesgo para infecciones del SNC. Presentamos un paciente bajo tratamiento con anti-TNF por enfermedad reumatólogica que desarrolla complicaciones neurológicas.

**Material y métodos:** Varón de 30 años con espondilitis anquilosante en tratamiento con adalimumab desde hace 5 años que presenta fiebre, cefalea y episodios de afasia transitoria, iniciándose antibioterapia empírica de amplio espectro (tuberculostáticos, antibacterianos, antifúngicos) y corticoides con mejoría clínica. En la historia del paciente figuraba una TC de tórax con lesiones sugestivas de complejo primario de Gohn.

**Resultados:** En RM craneal se objetiva una lesión en hemisferio cerebeloso con captación de contraste cerebelosa y leptomenígea difusa. No fue posible realizar punción lumbar por la extensa calcificación de la columna; finalmente en el 5º día se realizó una punción cisternal suboccipital obteniéndose un líquido claro, pleocitosis linfocitaria, hipoglucorraquia, hiperproteinorraquia y aumento de interferón-gamma. Los cultivos microbiológicos fueron

repetidamente negativos, así como la tinción de BAAR, PCR de virus neurotropos y micobacterias y el test de aglutinación con látex. Tras un periodo de empeoramiento clínico con hipertensión intracraneal el paciente experimentó una progresiva mejoría, estando asintomático al alta. Asumiendo la etiología tuberculosa como la más probable se mantuvo el tratamiento antituberculoso, con el cual el paciente no ha vuelto a presentar clínica neurológica.

**Conclusiones:** La tuberculosis del SNC es una complicación infrecuente pero grave de los fármacos biológicos cada vez más utilizados. Al no disponer de pruebas con una sensibilidad suficientemente elevada en muchos casos es necesaria la realización de tratamiento empírico para reducir la morbimortalidad tan alta de esta enfermedad.

#### ENCEFALITIS LÍMBICA NO PARANEOPLÁSICA CON ANTICUERPOS ANTI LGI1: DESCRIPCIÓN EVOLUTIVA DE LOS HALLAZGOS DE PET CEREBRAL

I. Bragado Trigo<sup>1</sup>, M.L. Calle Escobar<sup>1</sup>, G. Gámez-Leyva Hernández<sup>1</sup>, C.M. Durán Barquero<sup>2</sup>, T. Gavilán Iglesias<sup>1</sup>, R.M. Romero Sevilla<sup>1</sup>, P.E. Jiménez Caballero<sup>1</sup>, J.C. Portilla Cuenca<sup>1</sup> e I. Casado Naranjo<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital San Pedro de Alcántara.

<sup>2</sup>Servicio de Medicina Nuclear. Hospital Infanta Cristina.

**Objetivos:** La encefalitis límbica no-paraneoplásica (ELNP) se asocia con anticuerpos (Ac) contra el complejo canales de potasio voltaje-dependientes (VGKCs). Actualmente se considera que el antígeno específico causal de este síndrome es la proteína leucine-rich, glioma-inactivated 1(LGI1). Clínicamente se caracteriza por amnesia, síntomas neuropsiquiátricos y epilepsia de evolución aguda o subaguda, que ocasionalmente puede precederse de movimientos anormales (MA) focales. La RMN craneal puede mostrar alteraciones de la señal en el lóbulo temporal medial en la mitad de los casos. Se ha descrito la presencia de hipermetabolismo en los ganglios basales (GB) en los estudios mediante PET existiendo evidencia preliminar de la reversibilidad de estas alteraciones. Describimos la evolución de los hallazgos de PET en un caso de ELNP con Ac anti-LGI1.

**Material y métodos:** Varón de 57 años que desarrolla múltiples episodios de segundos de duración de postura anormal en su antebrazo izquierdo acompañados de mueca facial. Al mes presentó deterioro mental con amnesia, confusión y apatía. Un extenso estudio analítico, EEG seriados y RMN craneal fue normal.

**Resultados:** La PET corporal mostró hipermetabolismo en GB. El panel de Ac onconeuronales y antineuropilo (Dr. Graus) detectó Ac anti-LGI1. Se trató con Ig IV y prednisona oral, obteniéndose mejoría de sus MA y estado mental. Tres meses después un nuevo PET mostró la práctica normalización del metabolismo cerebral.

**Conclusiones:** La presencia de hipermetabolismo en GB en pacientes con ELNP se invoca como soporte diagnóstico. La inflamación de estas estructuras podría ser el sustrato de esta alteración lo que justifica la normalización de los hallazgos con la inmunoterapia.

#### TRATAMIENTO NEUROINTERVENCIONISTA EN UN CASO DE ARTERITIS DE CÉLULAS GIGANTES CON ESTENOSIS INTRACRANEAL DE ARTERIAS CARÓTIDAS INTERNAS REFRACTARIO A TRATAMIENTO MÉDICO

A.J. Méndez Guerrero<sup>1</sup>, P. Calleja Castaño<sup>1</sup>, P. Navia Álvarez<sup>2</sup>, F.J. Murcia García<sup>1</sup>, J. Campollo Velarde<sup>2</sup> y J. Díaz Guzmán<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Radiología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

**Objetivos:** La arteritis de células gigantes (ACG) es la vasculitis más frecuente en mayores de 50 años. La afectación de vasos intracraneales no es frecuente. Se presenta un caso con afectación

intracraneal, en el que fue necesario la colocación de un stent para tratar la isquemia cerebral.

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

**Resultados:** Mujer de 59 años, con cuadro constitucional de tres meses de evolución, con pérdida de peso, hiporexia, astenia intensa y dolores polimialgicos, que comienza a sufrir episodios de déficit neurológico reversible (DNR), autolimitados en menos de 10 minutos, de torpeza manipulativa y acorcamiento de la extremidad superior derecha y hemicara ipsilateral. La exploración neurológica realizada al ingreso no mostró alteraciones, salvo leve bradipsiquia. Destacaba una VSG de 101 mm/h y una PCR de 67 mg/dl. La neuroimagen objetivó una estenosis crítica de ambas arterias carótidas internas (ACIs) intracraneales, así como lesiones subcorticales bifrontales de "territorio frontera", y una biopsia de la arteria temporal superficial confirmó el diagnóstico de ACG. A pesar del tratamiento antitrombótico y esteroideo a dosis altas, la paciente siguió sufriendo episodios de DNR multifocales, con paraparesia, frontalización, merma cognitiva importante y aumento del número y tamaño de las lesiones cerebrales. Ante esta evolución se realizó angioplastia con colocación de stent en ACI izquierda intracraneal con buen resultado angiográfico, y sustancial mejoría clínica posteriormente, quedando la paciente prácticamente asintomática, y manteniendo tratamiento inmunosupresor.

**Conclusiones:** El tratamiento neurointervencionista puede ser una alternativa en casos de ACG con complicaciones isquémicas cerebrales refractarias a tratamiento médico.

#### INTOXICACIÓN ACCIDENTAL POR ACONITUM Y CRISIS CONVULSIVAS

L. Esteban Fernández<sup>1</sup>, A. de Felipe Mimbrera<sup>1</sup>, V. Galán Sánchez-Seco<sup>2</sup>, J. García Caldentey<sup>1</sup>, M. Fernández-Fournier Fernández<sup>1</sup>, B. Oyanguren Rodeño<sup>1</sup>, V. Rodríguez Berrocal<sup>3</sup>, A. Aguado Puente<sup>1</sup>, C. Pinilla Ramiro<sup>4</sup> y F.J. Buisán Catevilla<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurocirugía; <sup>3</sup>Servicio de Medicina. Hospital Ramón y Cajal <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias.

**Objetivos:** El inicio de crisis convulsivas, en relación al envenenamiento por neurotóxicos, es relativamente frecuente. Entre ellos se encuentran las plantas venenosas, como el acónito (Aconitum sp). Exponemos un caso de intoxicación por dicha planta por la escasa incidencia en nuestro medio, la atípica sintomatología de inicio y la persistencia de crisis los meses sucesivos.

**Material y métodos:** Presentamos el caso de una mujer de 22 años que, tras consumir acónito por vía oral, ingresa desarrollando exclusivamente neurotoxicidad, con un total de seis crisis tónico-clónicas generalizadas pese al tratamiento con ácido valproico y fenitoína. Tras excluirse otras causas posibles, la paciente es dada de alta. En el seguimiento posterior ha seguido presentando crisis, encontrándose controlada, a los 3 meses del inicio, con ácido valproico, lamotrigina y clobazam.

**Resultados:** Todas las pruebas complementarias realizadas: analítica, tóxicos en orina y TC craneal fueron normales, únicamente detectando una actividad bioeléctrica enlentecida con sobrecarga de ritmos rápidos en el electroencefalograma sugerente de origen medicamentoso.

**Conclusiones:** La planta Aconitum está compuesta por varios alcaloides, siendo el predominante y el más tóxico la aconitina, un alcaloide diterpenoide que se une al receptor de neurotoxina 2 que activa de manera persistente los canales de sodio voltaje-dependientes. Esto conduce a una excesiva despolarización de los tejidos excitables, manifestándose la intoxicación por vómitos, mareo, arritmias y crisis convulsivas, pudiendo conducir al fallecimiento. Por todo ello, es importante tenerlo presente de cara a la selección de los antiepilepticos más adecuados, como la fenitoína

y la lamotrigina, que actúan como antagonistas sobre estos mismos receptores.

#### AFASIA NO FLUENTE COMO DEBUT DE ENFERMEDAD DE CREUTZFELDT-JAKOB

R. Viadero Cervera<sup>1</sup>, A. Oterino<sup>1</sup>, E. Rodríguez<sup>1</sup>, N.P. Riesco Pérez<sup>1</sup>, J.M. Polo Esteban<sup>1</sup>, M.J. Sedano Tous<sup>1</sup>, J.L. Fernández Torre<sup>2</sup>, F.P. Arce Mateos<sup>3</sup> y J.J. Gómez Román<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurofisiología Clínica;

<sup>3</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

**Objetivos:** Describimos un caso de enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) de evolución lenta y de forma de presentación atípica.

**Material y métodos:** Varón de 55 años con antecedentes de HTA y fibrilación auricular que comienza con afasia progresiva no fluente. Tras 12 meses de evolución se añade alteración de la comprensión, desorientación, agitación psicomotriz, apraxia e inestabilidad de la marcha con mioclonías segmentarias y finalmente, estado de demencia, falleciendo tras 20 meses desde el inicio de los síntomas.

**Resultados:** La RM craneal evidenció únicamente alteración de la señal cortical en la secuencia de difusión, apreciándose restricción cortical parcheada, afectando a todos los lóbulos, con predominio frontotemporal, sin lesiones en ganglios basales ni cerebro. La proteína 14-3-3 en LCR fue inicialmente negativa a los 15 meses de evolución. Se objetivaron trazas de 14-3-3 a los 20 meses. El polimorfismo del codón 129 fue MM. El EEG fue normal hasta fases avanzadas. El diagnóstico postmortem fue de encefalopatía espongiforme.

**Conclusiones:** Se trata de un caso de enfermedad de Creutzfeldt-Jakob un período de tiempo relativamente largo, con una forma de presentación atípica (afasia progresiva primaria) con progresión clínica muy lenta y aislada durante 12 meses. Destacamos la alteración precoz en la RM, mientras que el EEG y la proteína 14-3-3 no fueron positivas hasta una fase avanzada de la enfermedad. Ante un caso de afasia lentamente progresiva no se debe descartar el diagnóstico de ECJ, aun siendo negativas la 14-3-3 y el EEG, y subrayamos la utilidad de la RMN en este caso.

Financiación por ISCIII-FISS PI08/0387 y PI11/1232.

#### LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO CON DEBUT NEUROLÓGICO FLORIDO

N.P. Riesco Pérez, M.J. Sedano Tous, J.M. Polo Esteban, R. Viadero Cervera y J.A. Berciano Blanco

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.*

**Objetivos:** El debut neurológico en el lupus eritematoso sistémico (LES) es muy infrecuente, aproximadamente un 3%. Se reconocen 19 síndromes neuropsiquiátricos en el LES siendo la disfunción cognitiva leve el más prevalente. Describimos un caso que debutó con clínica neurológica florida y realizamos una revisión de los pacientes con neurolupus de nuestro hospital.

**Material y métodos:** Mujer de 24 años ingresa por cuadro fluctuante de 5 días de evolución de parestesias, debilidad en brazo izquierdo y disartria leve. En el último año había tenido un episodio psicótico, crisis epilépticas de difícil control y HTA recientemente diagnosticada. Desde hace años refiere dificultades para mantener la atención y pérdidas de memoria. RMN craneal: múltiples lesiones hiperintensas en T2 y FLAIR, corticales y yuxtagorticales bihemisféricas. Analítica: trombocitopenia; anticoagulante lúpico, ac anticardiolipina, ac antibeta-2-glicoproteína, ANA y ac antiDNA nativo positivos.

**Resultados:** Se diagnosticó de LES con síndrome antifosfolípido asociado, iniciándose anticoagulación. En los últimos 20 años en nuestro centro se han descrito 6 casos de afectación neuropsiquiá-

tria como forma de presentación de LES, siendo la clínica inicial en orden de frecuencia: afectación sistema nervioso periférico, crisis epilépticas e ictus.

**Conclusiones:** La afectación del SNC es excepcional como forma de inicio de LES. Aunque los hallazgos de la RMN craneal no son específicos, ésta es útil para descartar diagnósticos alternativos. El neurolupus continúa siendo un reto diagnóstico y la sospecha clínica es vital pues el pronóstico depende de un tratamiento precoz adecuado.

#### HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL: MANIFESTACIÓN INICIAL DE UNA NEUROSARCOÍDOSIS

M.T. Rivas López<sup>1</sup>, M.D. García Bargo<sup>2</sup>, M.C. Cid Rodríguez<sup>2</sup>, M. López Fernández<sup>3</sup>, R. Rodríguez Fernández<sup>2</sup>, R. Yáñez Baña<sup>2</sup> y G. Ozaña Arteche<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Ourense. <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital de Verín.

**Objetivos:** La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa crónica multisistémica, infrecuente en nuestro medio, de etiología desconocida, que afecta sobre todo a mujeres jóvenes. El 5% de los pacientes tiene clínica neurológica asociada y del total tan solo en un 2,5% de los casos, ésta aparece como manifestación inicial de la enfermedad, como en el paciente que presentamos.

**Material y métodos:** Varón de 51 años con cefalea y visión borrosa de un mes de evolución. En la exploración física se observaron lesiones eritematosas faciales y edema de papila bilateral. Análisis con autoinmunidad y serologías: normales. LCR con presión de 27 cm de H<sub>2</sub>O y proteínas de 94 mg/dl. Radiografía de tórax: normal. RM cerebral, medular y Angio-RM: normales. Recibió corticoides a altas dosis, acetazolamida y se realizó punción lumbar evacuadora con importante mejoría. Reingresó por empeoramiento clínico debido a cifras elevadas de presión intracranal. La enzima de conversión de la angiotensina (ECA) fue de 187 U/L (18-55). Con la alta sospecha de sarcoidosis, se realizaron fibrobroncoscopia, TAC torácico y biopsia pulmonar que confirmaron la hipótesis.

**Resultados:** Tras colocarle una válvula de derivación lumbo-peritoneal se reinterviene por hidrocele derecho secundario a obstrucción valvular. El paciente permanece con corticoterapia a bajas dosis y buena evolución clínica.

**Conclusiones:** El diagnóstico en los casos en los que la afectación intracranal es la primera manifestación clínica requiere un estudio exhaustivo de la afectación sistémica de sarcoidosis. Esta entidad debe considerarse en el diagnóstico diferencial de enfermedades con afectación intracranal debido a su polimorfismo clínico-radiológico.

#### Neurología general P3

##### SÍNDROME DE COLLET-SICARD POR BUCLE CAROTÍDEO

E.M. Martínez Fernández, G. Sanz Fernández, I. Rojas Marcos y A. Blanco Ollero

*Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Juan Ramón Jiménez.*

**Objetivos:** El síndrome de Collet-Sicard es una entidad rara caracterizada por parálisis del IX-XII pares craneales. Se describe un caso de Collet-Sicard ocasionado por un bucle en la arteria carótida interna.

**Material y métodos:** Varón de 51 años de edad que inicia cefalea hemicraneal izquierda apareciendo unos días después dificultad para mover la lengua, disfonía y disfagia a líquidos. En el examen se aprecia atrofia en hemilengua izquierda, dificultad para su movilización y disfonía. En el examen por ORL destaca aumento de tamaño de la base de lengua en lado izquierdo por denervación motora del hipogloso.

**Resultados:** RNM cervical con aumento de tamaño de porción posterior de hemilengua izquierda con atrofia de geniogloso e hiogloso. Se aprecia “inflamación” de pared de ACI izquierda. El angio-TC y arteriografía muestran elongación y tortuosidad en ambas ACIs con bucle completo a nivel de entrada en canal carotideo en ACI izquierda aumentando el tamaño del foramen rasgado posterior.

**Conclusiones:** El síndrome de Collet-Sicard fue descrito originalmente en casos posttraumáticos por fragmentos metálicos en base de cráneo aunque la causa más frecuente son tumores óticos, parotídeos, de base de cráneo o metástasis. Se han descrito causas vasculares como trombosis yugular, tumores de glomus yugular, aneurismas carotídeos y disecciones carotídeas. Solo hay otro caso descrito en la literatura con un bucle carotídeo como causa de la compresión de pares craneales IX-XII. Se debe realizar un estudio vascular mediante angio-RM, angio-TC o arteriografía en aquellos casos en los que no tengamos otra causa evidente.

## INTOXICACIÓN OCULAR POR NEUROTOXINAS DE ORIGEN BOTÁNICO. A PROPÓSITO DE 2 CASOS

A. Gallardo Tur, M.T. Sanjuán Pérez, J. Romero Godoy, C. de la Fuente Cañete, P. Cabezudo García, J. Pinel Ríos, F.J. Garzón Maldonado y M. Romero Acebal

*Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Victoria.*

**Objetivos:** Las intoxicaciones son a menudo infradiagnosticadas. Se presenta revisión bibliográfica de intoxicaciones por neurotoxinas botánicas a propósito de 2 casos de midriasis unilateral arreactiva, diagnosticados gracias a la ayuda de los buscadores web. Existen numerosas especies neurotóxicas domésticas de uso ornamental o alimentario.

**Material y métodos:** 2 pacientes (varón de 25 años y mujer de 32 años, aficionados a la jardinería) que acuden a urgencias por midriasis unilateral arreactiva. La mujer refería sensación de cuerpo extraño con leves molestias visuales, por lo que realizó masaje ocular; y el varón presentó leve molestia frontotemporal siendo detectada la midriasis por sus familiares. La exploración, ambas normales, estudio de urgencias y TAC normal, test de pilocarpina negativo.

**Resultados:** Ambos admitieron manipular plantas con flores horas antes del comienzo de los síntomas e identificaron la Brugmansia y su característica flor cónica tras realizar búsqueda online en consulta. Se propuso angioRMN cerebral y citación en consulta si persistía clínica, que no fueron cursadas, haciendo probable el diagnóstico de intoxicación por neurotoxinas. Existe una decena de casos publicados de midriasis unilateral tóxica, todas causadas por Brugmansia y Datura. Las solanáceas son las principales responsables de las intoxicaciones de origen botánico: estramonio, floripondio, belladona (atropínicos); patatera, tomatera (solanina); reconocibles en los herbarios y buscadores online.

**Conclusiones:** La midriasis unilateral está frecuentemente asociada con toxinas anticolinérgicas presentes jardinería. Interrogar sobre la manipulación de plantas es la clave. Es necesario conocer las especies con las que pueden producirse intoxicaciones. Los recursos online ayudan y evitan exploraciones innecesarias.

## MENINGITIS CRIPTOCÓCICA EN PACIENTE INMUNOCOMPETENTE

R. Vázquez Picón, J.L. Sánchez Menoyo, J. Ruiz Ojeda, M.A. Gómez Beldarrain y J.C. García-Monco Carra

*Servicio de Neurología. Hospital Galdakao-Usansolo.*

**Objetivos:** Describir una paciente de 23 años, sana y sin antecedentes de interés, con una meningitis por Cryptococcus neoformans, una entidad excepcional en individuos inmunocompetentes. Su diferenciación de la tuberculosis es complicada. La vía de entrada es respiratoria y la presentación neurológica más habitual es la meningitis.

**Material y métodos:** Paciente de 23 años, sin antecedentes relevantes, que ingresa por cefalea progresiva de un mes de evolución junto a febrícula, vómitos y dos episodios de agitación. La exploración no revelaba signos meníngeos, papiledema ni otras alteraciones neurológicas o sistémicas.

**Resultados:** La analítica mostró un recuento CD4/CD8 normal, anti-NMDA y serología VIH negativas, niveles de ECA normales. Quantifero positivo. PPD negativo. El LCR contenía 412 linfocitos/ul con glucorraquia de 17 mg/dl y ADA 10 UI, sin síntesis de IgG. Auramina y PCR para tuberculosis negativas. Anti-NMDA negativo. RM craneal: lesiones perivasculares en sustancia blanca supratentorial de aspecto inflamatorio que captan contraste, consistentes con meningoencefalitis. TAC torácica: adenopatías mediastínicas e infiltrado alveolar en lingüa. A la espera del cultivo de LCR en medios especiales y broncoaspirado se inició tratamiento antituberculoso empírico. El cultivo de LCR fue positivo para C. neoformans, iniciándose tratamiento con anfotericina B liposomal y suspendiendo el tratamiento antituberculoso.

**Conclusiones:** El diagnóstico diferencial de las meningitis subagudas en sujetos sanos debe incluir al C. neoformans, pues requiere un tratamiento específico sin el cual suele ser mortal. Su diferenciación de la tuberculosis es compleja, particularmente en nuestro entorno, donde la meningitis fungica es muy infrecuente, y excepcional en sujetos sanos.

## ABSCESO INTRAMEDULAR COMO MANIFESTACIÓN ATÍPICA DE LISTERIOSIS

J. Pelegrina Molina, R. Piñar Morales, A.M. Carra Vélez, I. Villegas Rodríguez y J. Gutiérrez García

*Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario San Cecilio.*

**Objetivos:** La Listeria monocytogenes afecta sobre todo a pacientes inmunodeprimidos teniendo predilección por el sistema nervioso central, donde su expresión más frecuente es la meningitis aguda.

**Material y métodos:** Varón de 75 años diabético con miastenia gravis en tratamiento con azatioprina y prednisona que presenta fiebre, debilidad en piernas y alteración de esfínteres de dos días de evolución.

**Resultados:** Paraparesia 2/5 y arreflexia en miembros inferiores. Hipoestesia en piernas. Reflejo cutaneoplantar indiferente. No rigidez de nuca ni signos meníngeos. Resto de exploración sin alteraciones. Analítica: GGT 168 U/l PCR 4 mg/dl. Leucocitos: 13.000 (PMN 75% linfocitos 19%). Hemocultivo positivo a listeria. Sistemático de orina con abundantes leucocitos y levaduras. Urocultivo positivo a cándida. Serología lúes, brucela, borrelia negativas LCR: Proteínas 190 mg/dl. Leucocitos 190/mm<sup>3</sup> (mononucleares 60%). Glucosa 37 mg/dl. ADA 18 U/ml. Cultivo, PCR micobacterias, hongos y herpes negativos RM columna dorso lumbar: engrosamiento y aumento de señal a nivel dorsal bajo y cono con múltiples lesiones que captan en anillo, sugerentes de abscesos medulares y mielitis. RM craneal: lesiones hiperintensas inespecíficas. Se inicio tratamiento con linezolid y rifampicina durante 8 semanas con mejoría tanto clínica como radiológica.

**Conclusiones:** La infección por listeria es poco frecuente (incidencia de 0,7 por 100.000 habitantes). Se transmite vía oral, siendo la meningitis la manifestación más frecuente, seguido de rombencefalitis o abscesos cerebrales. La confirmación se obtiene por la identificación de listeria en sangre o LCR. La afectación medular es rara afectando sobre todo a hombres (6:1). La mortalidad en pacientes mayores es de un 50-62%.

#### TETRALEJIA AGUDA POR HIPERPOTASEMIA

M. Delgado Alvarado<sup>1</sup>, E.J. Palacio Portilla<sup>1</sup>, A.L. Pelayo Negro<sup>1</sup>, A. González Suárez<sup>1</sup>, P. Lerena Sáenz<sup>2</sup>, N. Allende Burgos<sup>3</sup> y J.A. Berciano Blanco<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Cardiología; <sup>3</sup>Servicio de Nefrología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

**Objetivos:** La hiperpotasemias es una causa poco frecuente de debilidad muscular que puede llegar a producir tetraplejia. Presentamos un caso de tetraplejia aguda producida por hiperpotasemias grave con recuperación total tras el tratamiento, documentada con videorecogación.

**Material y métodos:** Se presenta un varón de 60 años con antecedentes de diabetes, hipertensión, cardiopatía isquémica y pancreatitis crónica que acude a urgencias por tetraplejia de inicio brusco. 45 días antes había sido sometido a una colectomía subtotal por poliposis familiar con diversas complicaciones postquirúrgicas que hicieron necesaria una resección de sigma y una ileostomía. Estaba en tratamiento con insulina, metformina, enalapril, gabapentina y AAS. La exploración física puso de manifiesto una tetraplejia flácida y arrefléxica sin déficit sensitivo. No tenía trabajo respiratorio, ni dolor, y las constantes eran normales.

**Resultados:** Un ECG mostró ondas T altas y picudas y complejos QRS anchos. La analítica reveló un potasio sérico de 10,4 mEq/L, sodio 125 mEq/L, urea 171 mg/dL, creatinina 4,94 y pH 7,31. Inmediatamente se instauró tratamiento con furosemida, gluconato cálcico, bicarbonato, insulina y suero glucosado. A las dos horas se había producido una recuperación total de la fuerza, como se muestra en el video.

**Conclusiones:** La hiperpotasemias debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de los cuadros de debilidad muscular y tetraplejia de inicio agudo. Su reconocimiento es de máxima importancia ya que sin tratamiento es potencialmente mortal. El ECG y la analítica urgente no deben demorarse en estos casos.

#### DÉFICIT MNÉSICO EN LA ECLAMPSIA CON LEUCOENCEFALOPATÍA POSTERIOR REVERSIBLE

M. Delgado Alvarado, M.J. Sedano Tous, V. González Quintanilla, E.M. Rodríguez Rodríguez, J.M. Polo Esteban y J.A. Berciano Blanco

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.*

**Objetivos:** Las manifestaciones neurológicas de la eclampsia son cefalea, náuseas, convulsiones y alteraciones visuales. El síndrome de leucoencefalopatía posterior reversible (SLPR) es una entidad clinicoradiológica bien descrita en pacientes con eclampsia. Describimos tres mujeres con eclampsia (dos de ellas con SLPR), que asociaron alteración de la memoria reciente como síntoma atípico.

**Material y métodos:** Se presentan 3 pacientes con eclampsia, una de ellas postparto tardío. Además de las manifestaciones propias de la eclampsia o la LPR, las tres pacientes refirieron alteración de memoria reciente durante varios días con preguntas reiterativas y dificultad para la evocación de hechos recientes.

**Resultados:** Dos de los casos mostraron imágenes sugestivas de LPR en la RMN. Las alteraciones de memoria fueron remitiendo en

días posteriores, salvo en una de las pacientes en que persistieron durante semanas (su RMN fue normal). En este caso se realizó una batería de test neuropsicológicos que mostró alteración de la memoria verbal de aprendizaje y diferida, defectos visuoperceptivos y disfunción ejecutiva.

**Conclusiones:** La eclampsia y la LPR pueden cursar con alteración de memoria reciente, no siempre reversible a corto plazo. El edema vasogénico en áreas implicadas en la memoria suplidadas por la circulación posterior (hipocampo) puede ser el responsable. La RMN y angio-RMN son fundamentales para un correcto diagnóstico y tratamiento de estas entidades. La SPECT de perfusión cerebral y los test neuropsicológicos pueden ser de ayuda en la investigación de estos síntomas.

#### ILUSIÓN DE INVERSIÓN DE LA IMAGEN VISUAL. A PROPÓSITO DE UNA SERIE DE 5 CASOS

S. Carrasco García de León, C. Valencia Guadalajara, A.B. Hernández González, Miguel Martín, J. Domínguez Bertalo, M.J. Gallardo Alcañiz y J. Vaamonde Gamo

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

**Objetivos:** La ilusión de inversión visual es un trastorno de la percepción visuoespacial de los objetos, sin alterar su forma, tamaño o color. Su etiología es múltiple (patología laberíntica, enfermedad vascular vertebrobasilar, migraña, epilepsia, traumatismos). Se postula una disfunción del córtex parietal posterior, de sus aferencias (visuales, propioceptivas, vestibulares) o de sus áreas corticales de asociación.

**Material y métodos:** Caso 1: mujer 81 años, hipertensa, con cefalea, vómitos, inestabilidad y un cuadro transitorio de inversión visual arriba-abajo. Caso 2: mujer 79 años, hipertensa, ingresó con mareo, vómitos y episodio autolimitado de percepción inclinada del entorno (90 grados en sentido horario). Caso 3: varón 65 años, hipertenso, presentó mareo brusco con inestabilidad, precedido de cuadro de inversión visual en eje vertical. Caso 4: mujer 72 años, con cefaleas y episodios recurrentes de inversión visual derecha-izquierda en los últimos 5 meses. Caso 5: varón 61 años, con episodios repetidos de inversión visual derecha-izquierda desde hacía 2 meses.

**Resultados:** La TAC craneal objetivó un hematoma cerebeloso en los casos 1 y 2, y un infarto agudo cerebeloso en el 3. La RM craneal del caso 4 fue normal, registrándose ondas agudas de localización temporal posterior bilateral en el electroencefalograma. Por sospecha de crisis epilépticas se inició gabapentina quedando asintomática. La RM craneal del caso 5 mostró una lesión temporo-occipital izquierda, cuyo estudio anatopatológico confirmó un oligoastrocitoma.

**Conclusiones:** Discutimos la posible fisiopatología de esta entidad, que podría implicar también al córtex temporal. Aunque probablemente infradiagnosticada, el reconocimiento de la ilusión implica sospechar enfermedades muy prevalentes y potencialmente graves.

#### SÍNDROME CONFUSIONAL COMO INICIO DE UNA MACROGLOBULINEMIA DE WALDENSTRÖM

V. Galán Sánchez-Seco, P. Nieto González, L. Izquierdo Esteban, C. Abdellnour Ruiz y M. León Ruiz

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias.*

**Objetivos:** Presentación de un caso de síndrome confusional subagudo y paresia de miembro inferior derecho como debut de una macroglobulinemia de Waldenström.

**Material y métodos:** Varón de 62 años, fumador e hipertenso, con cuadro subagudo de confusión y alteración de la marcha. La exploración mostraba desorientación temporoespacial, discurso incoherente, inquietud psicomotriz y paresia leve de miembro inferior derecho con piramidalismo, con posterior aumento progresivo del grado de encefalopatía.

**Resultados:** RM cerebral: múltiples lesiones isquémicas puntuiformes subcorticales bihemisféricas. EEG: enlentecimiento difuso de la actividad de fondo. Valores de paraproteína IgM discretamente aumentados. Aspirado de médula ósea compatible con infiltración por síndrome proliferativo crónico tipo macroglobulinemia de Waldenström. Resto de pruebas complementarias dentro de la normalidad (analítica general, líquido cefalorraquídeo, doppler transcraneal y de troncos supraaórticos, electrocardiograma y Rx de tórax). Tras iniciarse tratamiento quimioterápico, el paciente mejoró paulatinamente hasta quedar asintomático desde el punto de vista neurológico.

**Conclusiones:** Las manifestaciones neurológicas de la macroglobulinemia de Waldenström, conocidas como síndrome de Bing-Neel, aparecen en un 25% de los casos. Aunque habitualmente afectan al sistema nervioso periférico, está también descrita la afectación del sistema nervioso central. Neuropatías periféricas, hemorragias subaracnoides y encefalopatía son los cuadros principales. Pueden deberse a la hiperviscosidad, a la infiltración directa de células linfoplasmocitoides o al depósito de inmunoglobulinas. Además, determinadas toxinas aumentan la permeabilidad endotelial favoreciendo el daño de los vasos. El tratamiento con cladribina, ciclofosfamida, prednisona o rituximab puede conseguir la remisión de la sintomatología, por lo que consideramos interesante incluir esta entidad en el diagnóstico diferencial de los síndromes confusionales.

#### TROMBOSIS CAROTÍDEA AGUDA EN RELACIÓN CON QUIMIOTERAPIA

F. Muñoz Escudero, J.C. Segundo Rodríguez, J.M. Ceballos Ortiz, I. Pérez Molina, A. Grande Martín, P. Lobato Casado y C. Marsal Alonso

*Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud.*

**Objetivos:** La relación cáncer-ictus es bien sabida pero sin embargo la relación quimioterapia-ictus es menos conocida. La incidencia es muy baja estimándose inferior a 0,5% de los pacientes sometidos a quimioterapia.

**Material y métodos:** Mujer 32 años. Linfoma Hodgkin esclerosis nodular II A remisión completa cinco años antes. Diagnosticado un mes antes de ingreso de neoplasia esofagogastrica. Tratamiento quimioterápico neoadyuvante con cisplatino, trastuzumab y capcitabina. Último ciclo 10 días antes. Ingresa en Neurología por cuadro de dificultad para la movilización de extremidades izquierdas y dificultad para la articulación del lenguaje. A la exploración: disartria moderada, hemiparesia 1/5 en extremidades izquierdas y heminegligencia izquierda.

**Resultados:** Hemograma, bioquímica, autoinmunidad e hipercoagulabilidad: normal. TC cerebral: lesión isquémica subaguda insular derecha. Holter arritmias: normal. Ecocardiograma transesofágico: normal. Angio TC TSA-Willis: trombo de aspecto flotante en tercio proximal de la arteria carótida interna derecha con compromiso crítico de la luz. Probable embolización a ACM ipsilateral.

**Conclusiones:** Hasta la fecha la relación ictus-quimioterapia no ha sido totalmente definida. Se sabe que ciertos fármacos quimioterápicos (principalmente derivados del platino) favorecen la aparición de infartos cerebrales. La fisiopatología no se conoce con certeza postulándose varias posibilidades: toxicidad directa, disfunción endotelial, embolización tumoral... En caso de aparición es recomendable la suspensión de la misma. En nuestro caso dada la edad, antecedentes personales (quimioterapia neoadyuvante) y

hallazgos de estudio etiológico (normal) creemos que puede establecerse con solidez una relación quimioterapia-ictus. Existen pocos casos en la literatura médica de trombosis aguda de gran vaso (arteria carótida interna) como el que nos atañe.

#### ISQUEMIA MEDULAR ANTERIOR TRANSITORIA COMO DEBUT DE COARTACIÓN DE AORTA SIFILITICA. A PROPÓSITO DE UN CASO

F. Muñoz Escudero, J.C. Segundo Rodríguez, J.M. Ceballos Ortiz, A. Grande Martín, S. Murcia Carretero, C.C. Vargas Fernández, A.L. Juárez Belaúnde y C. Marsal Alonso

*Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud.*

**Objetivos:** Destacar el aumento en la incidencia de complicaciones por sífilis tardía en la última década en pacientes tratados con antibioticoterapia, a propósito de un caso con debut medular como complicación de enfermedad aórtica luética complicada.

**Material y métodos:** Varón, 58 años, con sífilis en la juventud tratada, intervenido de aneurisma luético de aorta ascendente con prótesis intraluminal en cayado en 1989. Asintomático hasta la actualidad, comienza bruscamente con paraparesia-hipoestesia de MMII, dolor dorso-lumbar irradiado a escápulas, nivel sensitivo D11-12, vejiga neurógena y fallo renal agudo. Ante sospecha de disección aórtica realizan TC que muestra estenosis de aorta torácica distal a la reconstrucción protésica (nivel D11-D12), sin relación con ésta, que podría ser la responsable de la hipoperfusión de estructuras por debajo de este nivel: médula y riñones. Se realiza by-pass axilo-bifemoral con buen resultado, 24h postintervención recupera movilidad de MMII, persistiendo el fracaso renal con necesidad de HVVC.

**Resultados:** Confirmación intraoperatoria de banda fibrótica que condiciona estenosis aórtica D11-D12, comprometiendo salida de arterias radiculares a este nivel, en relación con afectación vascular luética crónica, que compromete el flujo de A. espinal anterior.

**Conclusiones:** Poca es la literatura referente a los infartos medulares como manifestación clínica inicial de una aortitis sifilitica. La afectación de grandes vasos en la sífilis tardía es debida a una endarteritis obliterante de los vasa vasorum que causa la fibrosis y calcificación de la capa media aórtica. Esencial tener en cuenta esta afectación secuelar de la sífilis puesto que esta enfermedad está sufriendo un incremento en su incidencia en la última década.

#### MENINGOGLIOMATOSIS COMO FORMA DE DEBUT DE GLIOBLASTOMA MULTIFORME: UNA ATÍPICA PRESENTACIÓN

F. Muñoz Escudero, J.M. Ceballos Ortiz, J.C. Segundo Rodríguez, N. López Ariztegui, A. Grande Martín, M.R. García Montero y C. Marsal Alonso

*Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud.*

**Objetivos:** Destacar a modo de caso clínico, la rara presentación clínica de un glioblastoma multiforme en forma de meningogliomatosis.

**Material y métodos:** Varón 61 años. Evaluado en CEx Neurología 3 meses antes por parestesias en piernas. Exploración neurológica normal. Se realizó RMN medular: aumento señal de la sustancia gris de forma difusa con predominio de asta ventrales y extensión a nivel cervico dorsal. Ingresa en Neurología por cuadro subagudo de paresia en extremidades izquierdas. Durante el ingreso -15 días-empeoramiento clínico: alteraciones conductuales, desorientación, fluctuaciones del nivel de conciencia, crisis comiciales, evolución

tórpida y fallecimiento. Se llevó a cabo tratamiento empírico con corticoterapia con nula mejoría.

**Resultados:** Analítica: sutil elevación de CA 19.9, Resto normal. LCR normal. RMN cerebral: aumento de señal en espacio subaracnoideo de ambas cisuras de Silvio, cisterna supravermiana y VII-VIII pares de forma bilateral: carcinomatosis leptomeníngea vs linfoma vs proceso infeccioso-inflamatorio. RMN medular: afectación infeccioso-inflamatorio meníngea-mielitis difusa versus diseminación tumoral. Biopsia cerebral-meníngea normales. Body TC normal. Autopsia clínica: glioblastoma multiforme temporal derecha. Meningogliomatosis.

**Conclusiones:** La meningogliomatosis como expresión inicial de un glioblastoma, es una rara presentación clínica de este tipo de tumores gliales. Puede aparecer como forma de progresión hasta en el 10% de los casos ya diagnosticados pero es atípica su presentación como debut. La presentación clínica es variable: afectación pares craneales, mielo-radiculopatías, hidrocefalia... Este caso llama la atención por el importante componente medular asociado con un perfil clínico de inicio "periférico" (parestesias) así como la ausencia en RMN cerebral de lesiones típicas de tumores gliales de alto grado.

#### ENCEFALITIS POR VIRUS DE EPSTEIN-BARR: DESCRIPCIÓN DE UN CASO IMITADOR DE HERPES SIMPLE TIPO 1

C.M. Atea<sup>1</sup>, J. Barón Sánchez<sup>2</sup>, S. Herrero Velázquez<sup>1</sup>, M. Ruiz Piñero<sup>1</sup>, M.I. Pedraza Hueso<sup>1</sup>, C. de la Cruz Rodríguez<sup>1</sup>, P. Mulero Carrillo<sup>1</sup>, M. Toledano Barrero<sup>2</sup>, S. Rojo Rello<sup>3</sup> y A. Guerrero Peral<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurofisiología Clínica;

<sup>3</sup>Servicio de Microbiología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

**Objetivos:** La infección por el virus de Epstein-Barr (VEB) puede dar lugar, bien como primoinfección, reactivación o infección crónica activa, a varias formas de afectación del sistema nervioso central (SNC).

**Material y métodos:** Presentamos un caso de encefalitis por VEB por reactivación viral en paciente inmunocompetente simulando clínica y hallazgos electroencefalográficos de una encefalitis por virus herpes simple tipo 1 (VHS-1).

**Resultados:** Varón de 51 años con antecedente de reciente despidio laboral. Acudió a urgencias por un cuadro de siete días de cefalea opresiva holocraneal y febrícola, asociándose 24 horas antes somnolencia y alteración del lenguaje. La exploración neurológica mostró rigidez nucal y disfasia fluente. A nivel general un zóster dorsal medio no conocido. En líquido cefalorraquídeo (LCR) pleocitosis (422 células/mm<sup>3</sup>) con 98% de mononucleares, y proteinorraquia y glucorraquia normales. Resonancia nuclear magnética (RMN) normal y electroencefalograma (EEG) con descargas epileptiformes lateralizadas periódicas en región temporal izquierda. Se trató con aciclovir intravenoso que se suspendió por fracaso renal, cambiándose a valaciclovir oral con resolución clínica y mejoría de los parámetros licuorales. Se obtuvo una reacción en cadena de la polimerasa (PCR) en LCR positiva para VEB y negativa para el resto de virus neurotropos. En sangre serología para VEB con IgG positiva e IgM y anticuerpos heterófilos negativos.

**Conclusiones:** La primoinfección por VEB puede dar lugar a encefalitis aguda diseminada. Su reactivación puede afectar varias localizaciones de sistema nervioso central, sobre todo médula y cerebro y menos frecuentemente producir encefalitis imitadoras del VHS-1 en las que se han detectado, como en nuestro caso, factores precipitantes.

#### Neurología general P4

##### HEMIPARESIA TRANSITORIA Y HEMICOREA SECUNDARIAS A HIPERGLUCEMIA NO CETÓSICA

A.I. Cuevas Jiménez y N. Vivó Ortí

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Dr. Peset.

**Objetivos:** La hiperglucemia no cetósica puede asociarse a diversos síntomas neurológicos como confusión, coma y signos focales como hemiparesia transitoria que simulan un cuadro vascular. También puede observarse, aunque infrecuentemente, movimientos involuntarios de tipo coreico.

**Material y métodos:** Paciente de 70 años que acude a urgencias por cuadro de pérdida de conciencia de unos segundos de duración. Refiere cuadro de anorexia, astenia y pérdida de peso importante el mes anterior, poliuria y polidipsia. A su llegada se objetiva paraparesia facial supranuclear leve con hemiparesia izquierda 3/5 sin claro Babinski. Sensibilidad conservada. Presenta de forma repetida pero no permanente mioclonías en hemicara izquierda. En analítica destaca glucemia de 914 mg/dl, osmolaridad aumentada, creatinina de 2,28 mg/dl, con resto de parámetros normales. Se realiza TC craneal donde se objetiva aumento de densidad de núcleo lenticular derecho. El paciente es tratado con fluidoterapia e insulina iv. Ya en Urgencias se recupera de la hemiparesia y es ingresado en endocrinología. Posteriormente recibe el alta con insulina basal y antidiabéticos orales. Dos semanas después del alta es valorado en consulta de neurología por la aparición brusca de movimientos coreicos en extremidades izquierdas, más en brazo, de predominio proximal. Se realiza RM cabeza que muestra hiperintensidad en secuencias T1 en putamen derecho. El paciente recibe tratamiento con tetrabenacina, desapareciendo los síntomas. RM de control sin alteraciones.

**Resultados:** Presentamos un caso con imagen típica en la hemicorea secundaria a hiperglucemia no cetósica.

**Conclusiones:** Normalmente se describe mejoría o remisión tanto de la clínica como de las lesiones radiológicas con la normalización de glucemia.

##### ICTUS EN ESPEJO POR ASPERGILLOISIS INVASIVA

M. Romera Tellado<sup>1</sup> y R.J. Pérez Esteban<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Nuestra Señora de Valme. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío.

**Objetivos:** Aspergillus es un hongo relativamente frecuente con mas 300 especies, siendo los A. fumigatus y A. favus las principales variantes patógenas. Penetra principalmente vía respiratoria causando en inmunocompetentes patología benigna, pero en inmunodeprimidos alcanza el torrente sanguíneo produciendo Aspergillosis invasiva (AI), con afectación del SNC hasta en un 20% de casos.

**Material y métodos:** Presentamos el caso de un paciente de 41 años con antecedente de leucemia linfocítica crónica en tratamiento crónico con corticoterapia y aleutuzumab. Refiere disnea y fiebre de 24 horas de evolución, diagnosticándose mediante radiología, infiltrados pulmonares bilaterales sugestivos de aspergillosis pulmonar. En la exploración destacaba signos de sd. parietal derecho, destacando en neuroimagen dos lesiones hipodensas en ambos lóbulos parietales con afectación cortical sugestiva de isquemia aguda.

**Resultados:** Se trató de forma empírica con anfotericina B hasta obtener confirmación microbiológica, pero el paciente evolucionó tópidamente presentando fluctuación del nivel de conciencia y trastorno expresivo del lenguaje. Se modifica tratamiento, iniciando variconazol sin éxito, falleciendo por hemorragia pulmonar masiva.

**Conclusiones:** La AI presenta prevalencia con tendencia ascendente, debido al aumento de población inmunocomprometida de forma adquirida. Entre sus complicaciones destacan por gravedad las del SNC, siendo el pronóstico directamente proporcional a la rapidez de instauración del tratamiento adecuado, por lo que es preciso su sospecha clínica.

#### ESTUDIO CON PET-FDG EN MUJER PORTADORA X-ALD

I. de Antonio Rubio, A. Romero Villarrubio, A. Bocero Sánchez, C.J. Madrid Navarro y A. Ortega Moreno

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves.*

**Objetivos:** Presentamos los hallazgos del estudio PET-FDG en una mujer portadora para la adrenoleucodistrofia ligada al Cr X (X-ALD).

**Material y métodos:** Mujer de 42 años con el antecedente de un hijo diagnosticado de X-ALD, fallecido a los 23 años por insuficiencia suprarrenal. Desde hace dos años tiene dificultad progresiva para la marcha. Presenta una paraparesia espástica moderada y signos piramidales en extremidades inferiores, sin trastornos esfinterianos, sensitivos, ni cerebelosos.

**Resultados:** El estudio de ácidos grasos de cadena muy larga muestra un perfil alterado con niveles plasmáticos elevados. La RM cerebral evidencia ligero aumento de señal en secuencias Flair y T2 en la sustancia blanca parieto-occipital bilateral. El PET-FDG muestra hipometabolismo en la corteza para-rolándica fronto-parietal bilateral, en ambos polos frontales, en la corteza parasagital bilateral, en lóbulos temporales y en la corteza mesotemporal bilateral. El estudio molecular pone de manifiesto la presencia de la mutación p.V583M en uno de los dos alelos del gen ABCD1, que ratifica el estado heterocigoto o de portadora de la paciente.

**Conclusiones:** El hipometabolismo multifocal mostrado por el PET-FDG practicado a esta paciente portadora X-ALD es un hecho excepcional en el estudio de este padecimiento, que ha sido descrito en algunos casos de otras leucodistrofias. El PET-FDG es un estudio más sensible que la RM, ocasionalmente normal, para el diagnóstico de este proceso neurodegenerativo.

#### SINCINESIAS BRAQUIALES RESPIRATORIAS

M.E. Ramos Araque, E.G. Morel Silva, B. Álvarez Mariño, A.C. Aragao Soares Homem, R. de la Fuente Blanco, L. López Mesonero y J. Martín Polo

*Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.*

**Objetivos:** Presentar los hallazgos clínicos de un paciente con movimientos involuntarios de la extremidad superior izquierda que se suceden con la respiración.

**Material y métodos:** Revisión de historia clínica.

**Resultados:** Paciente de 79 años diagnosticado de parkinsonismo vascular que ingresa en servicio de neurología por cuadro agudo de afasia no flúente de origen isquémico. Durante la exploración neurológica se observan contracciones musculares en músculo deltoideas izquierdo que provocan un leve desplazamiento interno del hombro, aparecen exclusivamente con los ciclos inspiratorios y desaparecen con el cese de la respiración. El estudio neuromuscular mostró la presencia de potenciales de acción muscular en músculo deltoideas izquierdo sincrónicos con la inspiración. En anamnesis dirigida desconoce el tiempo de evolución y no refiere antecedente traumático ni quirúrgico sobre hombro y/o plexo braquial.

**Conclusiones:** El síndrome de las sincinesias respiratorias se conoce desde hace más de 50 años. Consiste en la contracción involuntaria de grupos musculares inervados por el plexo braquial en relación con cada ciclo respiratorio. Este fenómeno se ha descrito

en relación con traumatismos o cirugía a nivel del plexo braquial. En estos casos, como consecuencia de la lesión, tiene lugar una reinnervación anómala a partir de neuronas motoras originalmente destinadas al nervio frénico, localizadas en niveles de C3 a C5, que se dirigen equivocadamente hacia los funículos denervados destinados a músculos de la extremidad, como biceps braquial o deltoides (vía nervios musculocutáneo y axilar, respectivamente). Presentamos el caso de un síndrome de sincinesias braquiales respiratorias de etiología incierta aunque hipotetizamos una plexopatía braquial obstétrica como posible origen.

#### NEUROSÍFILIS: EL RETORNO DE UN ENEMIGO

M.E. Ramos Araque, B. Álvarez Mariño, R. de la Fuente Blanco, L. López Mesonero, E.G. Morel Silva, A.C. Aragao Soares Homem, M. Alaña García y J.C. Morán Sánchez

*Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.*

**Objetivos:** Presentar los hallazgos clínicos, métodos diagnósticos, tratamiento y evolución de un paciente con afectación ocular debido a neurosífilis.

**Material y métodos:** Revisión de historia clínica.

**Resultados:** Varón de 46 años, homosexual; con antecedentes de hepatitis B en la infancia y migrañas, faringitis 5 meses atrás. Historia de visión borrosa bilateral, cefalea frontal y febrícula de cinco días de evolución. La exploración física no mostró hallazgos de interés excepto edema de papila bilateral, disminución de agudeza visual (OD: -1/20, OL: 1) y signos de retinitis. Las pruebas complementarias pusieron de manifiesto una serología luética (treponémica y no treponémica) positiva en suero y en LCR, VIH negativo, así como RMN cerebral con lesiones hipertensas (T2) en sustancia blanca periventricular bilateral. Recibió tratamiento con penicilina G intravenosa durante 14 días, tras el cual mejoraron los signos y síntomas oculares.

**Conclusiones:** La incidencia global de la sífilis se ha incrementado desde el año 2000; a expensas, principalmente, de varones homosexuales y coinfectados con virus de inmunodeficiencia humana. Las manifestaciones clínicas de la sífilis ocular son extremadamente variables; la papilitis, como ocurrió en nuestro caso, es un hallazgo infrecuente; siendo más prevalente la uveítis. Otros signos descritos incluyen: retinitis focal, iritis, periflebitis, vitritis, precipitados retinianos. En el paciente que nos ocupa, el trastorno visual fue el síntoma guía; lo cual demuestra la importancia de establecer la sospecha clínica para realizar un diagnóstico temprano y tratamiento adecuado de esta devastadora enfermedad.

#### CEFALEA CERVICOGÉNICA Y RADICULOPATÍA CERVICAL POR CMV EN PACIENTE INMUNOCOMPETENTE

B. Berlanga Morán, A. Selvi y D. Gironés Coma

*Servicio de Neurología. Clínica Pilar Sant Jordi.*

**Objetivos:** La cefalea cervicogénica supone la tercera causa de cefalea. Si se acompaña de radiculopatía en un paciente con SIDA sospecharemos una mielomeningoradiculitis por CMV. Esta etiología es excepcional en individuos inmunocompetentes.

**Material y métodos:** Varón de 38 años, presenta cefalea cervicogénica subaguda, diaria, opresiva, cansancio y ansiedad. Semanas antes sus hijas padecieron mononucleosis infecciosa. Se demuestra contagio por CMV sin hepatitis y HIV negativo. Tratamiento con AINEs infructuoso. Nos consulta 2 meses después por persistencia de la clínica. Exploración: buen estado general, hiporreflexia/arreflexia en EESS, con ligera hipotrofia de musculatura de mano Iz. No debilidad. Refiere parestesias en dedos 3, 4, 5 de ambas manos, I > D.

**Resultados:** EMG: radiculopatía cervical múltiple C4-C5-C7 derecha y C8 Iz. RM cervical: normal. Repetimos analítica y realiza-

mos punción lumbar. Resultados: transaminitis discreta. HIV y lúes negativa. Ac anti CMV Ig G positivos (índice: 15,8) e IgM negativo (índice 0,45). LCR: leucocitos 0, glucosa 50 mg/dL, proteínas 0,6 g/l. Ac IgG anti CMV positivo (48 UA/mL) con IgM negativo (índice 0,62). Iniciamos clonazepam vía oral mostrando rápida e importante mejoría clínica.

**Conclusiones:** Dadas las escasas y heterogéneas publicaciones que existen (PubMed) y la alta frecuencia de pacientes con cefalea cervicogénica en las consultas de Neurología, probablemente la radiculopatía por CMV está infradiagnosticada. Nuestro paciente muestra un pronóstico funcional excelente y gran mejoría con clonazepam. El estudio del LCR está indicado sólo en los casos que coincide clínica sugestiva y antecedente personal o cercano de infección por CMV.

#### STATUS EPILÉPTICO CONVULSIVO, ENCEFALOPATÍA HIPERAMONIÉMICA E ICTUS ISQUÉMICO RECIENTE

F.J. Ros Fortea<sup>1</sup> y L.P. Cunha Trindade e Silva<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Cuidados Intensivos. U.L.S.-Guardia E.P.E.

**Objetivos:** Descripción de un paciente con status epiléptico convulsivo asociado a encefalopatía hiperamoniémica e ictus isquémico reciente.

**Material y métodos:** Varón de 72 años, previamente autónomo, presumiblemente epiléptico, alcohólico, con dislipidemia, que abandona el consumo de alcohol en los últimos tres meses y la carbamazepina 400 mg en los días previos a la admisión. Admitido en la Urgencia por crisis repetidas, localizadas en el hemicuerpo derecho que posteriormente generalizaron y que fueron controladas con levetiracetam, fenitoína y propofol en la UCI. Al día siguiente del control de las crisis desarrolla una fluctuación de la conciencia con desorientación y apatía, sin focalidad neurológica.

**Resultados:** A la admisión: TC craneal: lesiones isquémicas antiguas en territorios de la arteria cerebral posterior (ACP) y protuberancia derechas; TC de control, 24 horas después, sobreponible. LCR, ECG, ecocardiograma y Rx tórax: normales. Análisis: anemia, trombocitopenia, hipoalbuminemia, rabdomílisis, GGT 125 U/L y amonio 189,4  $\mu$ mol/L. El paciente recibió tratamiento sintomático (aminoácidos de cadena ramificada, lactulosa y albúmina) normalizando la función hepática. Una semana después (en el servicio de Neurología): EEG: lentificación del trazado con foco epiléptico muy activo en la región posterior del hemisferio izquierdo. RMN craneal (difusión): lesión isquémica reciente en posición postero-superior a la ACP derecha. Gradualmente normalizó el estado de conciencia, siendo sin embargo, institucionalizado por deterioro cognitivo.

**Conclusiones:** La asociación de status epiléptico convulsivo, encefalopatía hiperamoniémica e ictus isquémico reciente es excepcional. Una encefalopatía hiperamoniémica subyacente debe ser excluida en todo paciente alcohólico que desarrolla un status epiléptico.

#### DEMÉNCIA DE CAUSA INFLAMATORIA CON LEUOENCEFALOPATÍA E INFILTRADO INFLAMATORIO PERIVASCULAR

S. Benítez Rivero<sup>1</sup>, E. Zapata Arriaza<sup>1</sup>, L. Villarreal Pérez<sup>1</sup>, E. Franco Macías<sup>1</sup>, E. Rivas Infante<sup>2</sup>, A. González Suárez<sup>3</sup> y E. Gil Néciga<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Anatomía Patológica; <sup>3</sup>Servicio de Neuropsicología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío.

**Objetivos:** Una demencia de inicio en edad adulta y leucoencefalopatía es un reto diagnóstico, que exige plantear causa vascular, metabólica e inflamatoria.

**Material y métodos:** Varón, 51 años, antecedente de poliomielitis. Pérdida de visión indolora por ojo izquierdo con 30 años. Desde los 40 años demencia progresiva tipo frontal-subcortical con episodio intercurrente de empeoramiento (crisis epiléptica y cuadro confusional). Exploración con MMSE 18/30, atrofia óptica bilateral (más izquierda), leve grado de desinhibición, reflejos de liberación frontal, piramidalismo generalizado, secuelas de polio en MSD y MII.

**Resultados:** Analítica general incluyendo hormonas tiroideas, B12, ácido fólico, ANA, ANCA, marcadores tumorales, anticuerpos antineuronales, estudio biológico de trombosis, ácido láctico, pirúvico y amoniemia: normales. Serologías VIH y lúes: negativas. APOE e3/e3. LCR: Bioquímica normal. BOC, índice IgG e IgG-NMO: negativos. RM cráneo: No captación meníngea. Extensa leuocencefalopatía sin infartos lacunares ni microsangrados. Estudio genético de CADASIL: negativo. Estudio de errores innatos del metabolismo: negativo. Biopsia meníngea y cerebral: No lesiones menígeas. Agregados linfocitarios en sustancia blanca con disposición preferentemente perivascular, sin signos de vasculitis, y con algunas zonas de desmielinización. Curso estable tras inicio de tratamiento inmunosupresor. Se retiró azatioprina por hipertransaminasemia, actualmente está con micofenolato mofetilo 1000 mg/día.

**Conclusiones:** A pesar de la negatividad de marcadores inmunológicos, el descarte de causa metabólica y de causa vascular y el perfil clínico (afectación de nervios ópticos, curso progresivo con empeoramiento escalonado) llevó a plantear biopsia cerebral. No hubo afectación meníngea, ni vasculitis, pero el hallazgo de infiltrado inflamatorio perivascular y la estabilidad con tratamiento inmunosupresor apoyan demencia de causa inflamatoria.

#### FÍSTULA NO TRAUMÁTICA CARÓTIDO-CAVERNOSA BILATERAL Y EN BASE DE CRÁNEO CON RESOLUCIÓN ESPONTÁNEA

A.M. Marín Cabañas, R. Pérez Esteban, F. Camarena Cepeda, E. Cuartero Rodríguez y M.D.C. Fernández Moreno

Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de Valme.

**Objetivos:** Las fistulas carótido-cavernosas (FCC) espontáneas son en su mayoría unilaterales e indirectas. Consisten en comunicaciones entre ramas de arteria carótida interna o externa y seno cavernoso. Afectan a mujeres menopáusicas con factores de riesgo como HTA, enfermedad del tejido conectivo o aneurisma cavernoso.

**Material y métodos:** Varón, 31 años, sin antecedentes de interés, presenta dolor periorcular y retroauricular derecho con inyección conjuntival y edema palpebral derecho, de 20 días de evolución. No déficit visual, ni sensitivo-motor. En la exploración, no presenta oftalmoparesia ni afectación sensitiva del Vpar. Fondo de ojo normal. No signos menígeos. Resto normal. Se realiza neuroimagen con hallazgo de FCC y en base de cráneo, decidiéndose tratamiento endovascular, que no se realiza por cierre espontáneo de las mismas. Se recomienda seguimiento, presentando resolución de los síntomas en un mes. Tras siete meses de seguimiento, el paciente continúa asintomático con oclusión completa de las fistulas.

**Resultados:** Analítica completa: normal. RM craneal: hiperintensidad con realce en seno cavernoso derecho. Arteriografía: FCC derecha con aportes desde ramas de ACID. FCC izquierda con aportes desde ramas de ACEI. Fístula dural en base cráneo. Arteriografía pre-tratamiento: cierre espontáneo de FCC bilateral con trombosis de seno cavernoso.

**Conclusiones:** El nuestro es un caso poco frecuente de FCC bilateral, sin traumatismo ni factor de riesgo asociado, con sintomatología unilateral leve. Es necesaria una alta sospecha clínica para su diagnóstico. Revisando literatura disponible del 22-60% de FCC indirectas desaparecen espontáneamente. En nuestro caso, la evolución benigna nos hace plantear el manejo conservador inicial en FCC indirectas sin síntomas urgentes.

## ESTUDIO DE INGRESOS EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

Y. Contreras Martín<sup>1</sup>, J.H. Bueno Perdomo<sup>2</sup>, B. González González<sup>2</sup>, S. Díaz González<sup>2</sup>, C.A. González López<sup>2</sup> y J.N. Lorenzo Brito<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Clínica Santa Cruz de Tenerife. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de Candelaria.

**Objetivos:** La actitud de la sociedad ante la enfermedad, envejecimiento, mayor accesibilidad al diagnóstico y tratamiento; ha motivado un aumento de la atención sanitaria hospitalaria... Por otro lado los ingresos inadecuados, la necesidad de realizar complejos estudios complementarios y los nuevos tratamientos; producen un incremento del gasto sanitario y una mayor utilización de los recursos humanos y tecnológicos.

**Material y métodos:** Realizamos un estudio retrospectivo de los ingresos en nuestro servicio (Hospital de tercer nivel, que cubre un área comarcal de unos 500.000 hab.) desde 1 de enero de 2008 hasta 31 de diciembre de 2009; analizando datos epidemiológicos, motivo de ingreso, estancias medias... Con el fin de optimizar los recursos.

**Resultados:** Se analizan 1.274 ingresos (659 en 2008 y 615 en 2009). 724 de los 1.274 (56,82%) eran por causa neurovascular (94,1% Isquémica y 5,9% hemorrágico); 34 (2,74%) neurodegenerativas (19 enfermedad de Parkinson, 9 demencias y 7 ELA); 56 (4,39%) epilepsias; 92 (7,22%) cefaleas; 119 (9,3%) infecciosos; 17 (1,3%) Guillain Barré; 49 (3,8%) trastornos oculomotores; 20 (1,56%) miastenia gravis; 33 (2,59%) neuritis óptica y 21 (1,64%) esclerosis múltiple.

**Conclusiones:** La patología neurológica más ingresada en nuestro centro es, con diferencia, la vascular; representando el 57% del total. Existe una escasa presencia de patología neurodegenerativas; así como de ingresos para tratamiento inmunomodulador; probablemente por la existencia unidades de neurodegenerativas y Hospital de día. Llama la atención el importante número de ingresos por patología neurooftalmológica, lo que ha motivado la creación de una unidad-consulta monográfica.

## ANÁLISIS DE MARCADORES EN LCR EN PACIENTES CON DETERIORO COGNITIVO

J.H. Bueno Perdomo<sup>1</sup>, Y. Contreras Martín<sup>2</sup>, C.A. González López<sup>1</sup> y J.N. Lorenzo Brito<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de Candelaria.

<sup>2</sup>Servicio de Neurología. Clínica Santa Cruz de Tenerife.

**Objetivos:** El interés creciente en los últimos años por el diagnóstico precoz, incluso en estadio predemencia, de los cuadros de deterioro cognitivo, así como el auge de los biomarcadores; nos obliga a los clínicos a adquirir experiencia para un correcto manejo e interpretación de los resultados.

**Material y métodos:** Analizar los biomarcadores de los pacientes de nuestra unidad de demencia para ver las características clínicas de éstos y su relación con los resultados de LCR.

**Resultados:** Realizamos estudio de LCR en pacientes con deterioro cognitivo leve, con presentaciones focales, edad presenil o presentación atípicas (no cumple criterios claros de ningún tipo de demencia, trastornos neuropsiquiátricos, rápida evolución). Todos los pacientes son seguidos en una unidad especializada y se les aplica batería neuropsicológica (MMSE, test del reloj, fluidez verbal y semántica, valoración memoria episódica, lenguaje y praxias; además de NPI y escalas de funcionalidad), se realizan estudios de imagen, genotipado Apo E y LCR.

**Conclusiones:** Se analizan un total de 60 pacientes, con una edad media de 70 años (8 mujeres y 32 hombres). El genotipado más frecuente encontrado en nuestra población fue E3/E3 (21/60); seguido de E3/E4 (19/60) y E4/E4 (1/60). El análisis de los resultados de los pacientes sin deterioro cognitivo muestran niveles medios de 1.367 pg/ml en la beta amiloide y de 325 pg/ml en la tau

total. En nuestra muestra niveles tau > 1.200 se relacionan con formas atípicas. También existen resultados de beta amiloide en rango inferior de la normalidad y tau relativamente bajas que parecen evolucionar a formas de enfermedad más benignas.

## ROTURA DE ANEURISMA FUSIFORME DE ARTERIA TRIGEMINAL PERSISTENTE: UNA CAUSA INFRECUENTE DE HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA

J. Matías-Guiu Antem<sup>1</sup>, C. Serna Candel<sup>1</sup>, A. Gil García<sup>2</sup>, L. López-Ibor Aliño<sup>2</sup>, A. Orviz García<sup>1</sup> y J. Matías-Guiu Guía<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurorradiología Intervencionista. Hospital Clínico San Carlos.

**Objetivos:** La arteria trigeminal persistente (ATP) es una anastomosis de origen embrionario que conecta la porción cavernosa de la arteria carótida interna con la arteria basilar. Se ha asociado a aneurismas intracraneales, y ocasionalmente a hemorragia subaracnoidea, postulándose un defecto en la pared arterial.

**Material y métodos:** Descripción de un caso clínico.

**Resultados:** Mujer de 77 años, hipertensa, que presenta cefalea en trueno. En TC craneal se observa hemorragia subaracnoidea infratentorial. Se realiza arteriografía digital, que muestra una ATP, con un aneurisma fusiforme, sin otras anomalías vasculares. Una segunda angiografía no muestra otras alteraciones. Se realiza test de oclusión favorable clínica y angiográficamente, por lo que se realiza la embolización de la ATP con coils, en tres sesiones. Tras 6 meses de seguimiento, la paciente está asintomática, sin nuevos episodios.

**Conclusiones:** Los aneurismas fusiformes en la ATP deberían considerarse como una causa posible de hemorragia subaracnoidea. Dado que los aneurismas fusiformes con frecuencia se originan de disecciones arteriales, una disección puede haber sido la causa en este caso. Esto apoyaría la hipótesis de un defecto en la pared arterial en la hemorragia subaracnoidea asociada a ATP, al menos en un subgrupo de pacientes.

## Neurología general P5

### HEMATOMA DE PSOAS, UNA COMPLICACIÓN INHABITUAL DE LA PUNCIÓN LUMBAR: A PROPÓSITO DE 2 CASOS

I. Illán Gala<sup>1</sup>, A. Martín Montes<sup>1</sup>, P. Extremera<sup>2</sup> y J. Arpa Gutiérrez<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Cuidados Intensivos. Complejo Universitario La Paz.

**Objetivos:** La punción lumbar (PL) es un procedimiento diagnóstico de gran utilidad para el neurólogo, sin embargo, su realización no está exenta de riesgos, especialmente en pacientes que, bien por sus condiciones concurrentes, bien por su enfermedad actual requieren tratamiento anticoagulante.

**Material y métodos:** Se presentan los casos de dos pacientes anticoagulados que presentaron una complicación inhabitual de la PL. Caso 1: mujer de 49 años ingresada en la que se inició anticoagulación por sospecha de trombosis venosa intracraneal, y que tras la realización de la PL presentó dolor en la cadera izquierda con distribución radicular (L4 izquierda) y pérdida de fuerza en cuádriceps izquierdo. Caso 2: mujer de 51 años diagnosticada de Lupus eritematoso sistémico y síndrome antifosfolípido, por el que estaba anticoagulada, que en las horas siguientes a la PL presentó dolor abdominal intenso en flanco derecho. Se llevó a cabo una revisión de la literatura existente sobre las complicaciones hemorrágicas de la PL en el paciente adulto anticoagulado.

**Resultados:** Tras la realización de TC abdominal ambos pacientes fueron diagnosticados de hematoma de psoas siendo la evolución favorable en ambos casos.

**Conclusiones:** La punción lumbar es un procedimiento relativamente seguro, sin embargo, pueden producirse complicaciones, algunas de las cuales pueden ser graves. Se han descrito complicaciones hemorrágicas en el 1-2% de los casos. El hematoma de psoas no ha sido descrito con anterioridad como complicación de la PL y sí como complicación hemorrágica en pacientes anticoagulados. Pese a la clara relación temporal de los casos presentados la relación causa-efecto es cuestionable.

#### UTILIDAD DE LA DETERMINACIÓN DE Ig-G E Ig-A ANTI-ALFAFODRINA EN EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE

A. García Chiclano<sup>1</sup>, L. Fernández- Espartero Gómez<sup>2</sup>,  
A.J. Gesualdo de la Cruz<sup>1</sup>, A. Mateu Mateu<sup>1</sup>, L. Turpin Fenoll<sup>1</sup>  
y P. Millán Jorge<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Medicina Interna. Complejo Hospitalario La Mancha Centro.

**Objetivos:** La esclerosis múltiple (EM) supone la 1<sup>a</sup> causa no traumática de discapacidad en adultos jóvenes y constituye una entidad con diagnóstico de exclusión ya que no existen datos clínicos, inmunológicos o radiológicos patognomónicos. En muchas ocasiones el diagnóstico diferencial con otras enfermedades autoinmunes como la enfermedad de Sjögren (ES) puede suponer un reto ya que las manifestaciones neurológicas de éstas pueden preceder en años a las cardinales y ser indiferenciables de las "clásicas" de una EM.

**Material y métodos:** Presentamos 2 casos clínicos con diagnóstico de EM pero en los que coexiste seropositividad para Anti-Ro y Anti-La en ausencia de manifestación de síndrome sicca. Se trata de 2 mujeres con debut en 3<sup>a</sup> década de la vida y manifestaciones preferentemente infratentoriales. Aunque el diagnóstico de EM fue inicialmente asumido iniciándose tratamiento inmunomodulador en una de ellas, la seropositividad a Anti Ro/La puede hacer replantear el diagnóstico. Se determina Ig-G/A anti-alfa fodrina (AAF) en suero y se indaga a cerca de otras manifestaciones.

**Resultados:** De Seze apunta a la utilidad de la determinación de Ig G/A AAF para diferenciar EM/ES con manifestaciones neurológicas. Aunque otros datos pueden apuntar hacia una patología desmielinizante primaria (presencia de bandas oligoclonales) la certeza diagnóstica posee implicaciones terapéuticas y pronósticas. En nuestros casos la negatividad de Ig G/A AF junto con otros datos apuntan hacia EM en las que coexisten otros autoanticuerpos como está bien documentado por otros autores.

**Conclusiones:** La determinación de Ig G/A puede ser de utilidad en el diagnóstico diferencial de la EM y otras enfermedades autoinmunes.

#### SÍNDROME DE SUSAC: A PROPÓSITO DE UN CASO

I. Payo Froiz<sup>1</sup>, J. Ballabriga Planas<sup>1</sup>, C. Micó Torres<sup>1</sup>  
y M.C. Martín Marcos<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Oftalmología. Hospital Son Llàtzer.

**Objetivos:** El síndrome de Susac es una entidad caracterizada por encefalopatía, oclusión arterial retiniana e hipoacusia. La manifestación encefalopática es muy variable y va desde cefalea (que puede ser de elevada intensidad) hasta cuadro más florido con confusión, pérdida de memoria, irritabilidad, alteración conductual, convulsiones o ataxia, entre otros. A continuación presentamos el caso de una mujer con oclusión arterial retiniana, hipoacusia y que presenta cefalea como manifestación de la alteración del SNC.

**Material y métodos:** Se trata de una mujer de 38 años que acude por cuadro que se inicia con cefalea y posterior pérdida de visión en ojo izquierdo e hipoacusia bilateral.

**Resultados:** Se realiza fondo de ojo, donde se objetiva oclusión arterial retiniana y placas de Gass. En audiometría se constata hipoacusia neurosensorial. TAC craneal normal. RNM cerebral (lesiones en sustancia blanca y cuerpo calloso). Análisis con solicitud de anticuerpos anti-célula endotelial que en este caso resultan negativos. Se inició tratamiento con corticoides con buena respuesta clínica, mejorando la hipoacusia y desapareciendo la cefalea. Hasta el momento no ha vuelto a presentar nueva clínica.

**Conclusiones:** Pese a la controvertida naturaleza de esta patología y la ausencia de criterios clínicos definidos, los hallazgos en el fondo de ojo y el estudio de IRM cerebral ante síntomas sugestivos permiten su diagnóstico. No obstante, se requiere un alto índice de sospecha para llegar al diagnóstico, dado que los síntomas neurológicos pueden llegar a pasar desapercibidos.

#### CEFALEA SECUNDARIA A SINUS PERICRANII IDIOPÁTICO DEL ADULTO

I. Payo Froiz, M. Usón Martín y C. Micó Torres

Servicio de Neurología. Hospital Son Llàtzer.

**Objetivos:** El sinus pericranii es una anomalía vascular poco frecuente, en la que, mediante vasos emisarios y diploicos, se comunican senos durales intracraneales y dilataciones venosas epicraneales. La etiología congénita es la causa más frecuente, aunque puede ser adquirida, siendo el origen traumático el más común. La clínica consiste en un abultamiento de tamaño variable que aumenta con maniobras de Valsalva. Describimos el caso de un paciente con sinus pericranii idiopático diagnosticado en el estudio de cefalea de perfil vascular.

**Material y métodos:** Varón de 27 años con cefalea pulsátil que aumentaba con esfuerzos. Además presentaba una lesión frontal izquierda que aumentaba de tamaño con maniobras de Valsalva.

**Resultados:** Se realizaron TC craneal (normal) y RNM (malformación venosa). Punción lumbar con presión de salida normal. Posteriormente TC craneal con paciente en posición de decúbito prono y mientras realizaba maniobra de Valsalva; se objetivaban estructuras tubulares que se extienden desde el margen lateral izquierdo del násigón por el tejido subcutáneo frontal izquierdo, y tras la administración de contraste IV (realizándose dos fases), se observaba un vaso de mayor calibre con mayor intensidad de realce en fase más tardía sugerente de malformación vascular venosa. Mediante la arteriografía se realizó el diagnóstico definitivo, demostrando la comunicación. La cefalea era secundaria a la irritación dural. Se realizó asimismo tratamiento endovascular, con buena respuesta.

**Conclusiones:** La regresión espontánea del sinus pericranii está descrita, pero el tratamiento quirúrgico o endovascular (como en nuestro caso) de la lesión está justificado para evitar complicaciones y con fines estéticos.

#### CARCINOMATOSIS MENÍNGEA SECUNDARIA A EPENDIMOMA ANAPLÁSICO MEDULAR EN MUJER DE 36 AÑOS. A PROPÓSITO DE UN CASO

O. Belchí Guillamón, R. Robles Cedeño, C. Van Eendenburg, C. Coll Presa, M. Terceño Izaga, Y. Silva Blas y J. Serena Leal

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta de Girona.

**Objetivos:** Descripción de caso atípico de ependimoma anaplásico medular con carcinomatosis meníngea (CM) secundaria en mujer de 36 años.

**Material y métodos:** Paciente que ingresa para estudio de cuadro de 1,5 meses de evolución de nucalgia, parestesias peribuceas y de mano izquierda, diplopia, alteración de la marcha, alucinaciones visuales y episodios de desconexión del medio, asociando pérdida de 7 kg de peso. La exploración neurológica inicial muestra inatención, paresia del VI PC bilateral, hipoestesia izquierda, arreflexia de EESS y episodios de suspensión del nivel de conciencia de segundos de duración.

**Resultados:** Se realiza RM craneal que muestra captación de contraste en cisternas peritronculares y cerebelosas. En el LCR se detecta hiperproteinorraquia y pleocitosis linfocitaria, con citología negativa, y el EEG muestra disfunción neuronal severa fronto-temporo-parietal bilateral. Bajo sospecha de carcinomatosis meníngea, se inicia rastreo de tumor primario. En la TC toracoadominal se objetivan múltiples lesiones blásticas/escleróticas y un PET confirma infiltración ósea con múltiples lesiones en esqueleto axial e infiltración de médula espinal, con diseminación leptomeníngea. Se realiza biopsia intradural orientándose inicialmente como PNET con afectación ósea y CM secundaria, por lo que se inicia quimioterapia. El resultado histopatológico definitivo es de ependimoma anaplásico. Presenta evolución tórpida y fatal en pocos meses.

**Conclusiones:** La CM es una complicación grave que afecta del 4 al 15% de los pacientes oncológicos, pudiendo ser la primera manifestación del tumor en el 16,9%. El ependimoma constituye el tumor primario en el 0,6%. La demostración definitiva sigue basándose en la identificación de células neoplásicas en LCR.

## COMPLICACIONES NEUROLÓGICAS DE LA REACTIVACIÓN DEL VIRUS VARICELA-ZÓSTER EN ADULTOS

F.J. González Gómez, A. Aguado Puente, D. Bragado Alba, S. Sainz de la Maza Cantero e I. Corral

*Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal.*

**Objetivos:** Con excepción de la neuralgia postherpética, la patología neurológica asociada al virus varicela-zóster (VVZ) es relativamente infrecuente. Hemos revisado el perfil clínico de las complicaciones neurológicas del VVZ atendidas a largo de 8 años en un hospital terciario.

**Material y métodos:** Análisis retrospectivo de historias clínicas de los pacientes ingresados en nuestro hospital desde enero de 2004 hasta mayo de 2012 con diagnóstico de afectación neurológica por herpes zóster, con exclusión de la neuralgia postherpética.

**Resultados:** 30 pacientes fueron diagnosticados de patología neurológica secundaria a VVZ (40% varones, edad media de 58 años). Doce (40%) pacientes padecían algún grado de inmunodepresión. Los diagnósticos fueron: 14 neuropatías craneales (6 síndrome de Ramsay Hunt), 12 meningitis (3 de ellos meningoencefalitis), 4 radiculopatías motoras, 2 vasculitis cerebrales y 1 caso de mielitis aguda. El LCR demostró pleocitosis linfocitaria en los 15 pacientes en los que se analizó, y se amplificó genoma de VVZ en LCR en los 6 casos estudiados. El 93% tuvo una evolución favorable con aciclovir, aunque el 46% permaneció con algún grado de déficit al alta (el 72% de los pacientes con radiculopatías motoras). 2 pacientes fallecieron por comorbilidades asociadas.

**Conclusiones:** Las patologías neurológicas asociadas al VVZ más frecuentes son la meningitis linfocitaria y la radiculopatía motora. La inmunodepresión es un factor predisponente para las complicaciones neurológicas por herpes zóster. La mayoría de los pacientes tiene una evolución favorable con el tratamiento antiviral, aunque tres de cada cuatro pacientes con radiculopatía motora permanecieron con secuelas al alta.

## ROTACIÓN EN ATENCIÓN PRIMARIA: EXPERIENCIA PILOTO DE UN RESIDENTE DE NEUROLOGÍA

E. Cortijo García<sup>1</sup>, P. Mulero Carrillo<sup>1</sup>, M. Pedraza Hueso<sup>1</sup>, S. Herrero Velázquez<sup>1</sup>, J. Marco Llorente<sup>1</sup>, I. Asenjo<sup>2</sup>, A.L. Guerrero Peral<sup>1</sup>, J. Posadas<sup>3</sup>, M.P. de la Torre Pardo<sup>4</sup> y R. Fernández Herranz<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Subdirectora Médica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. <sup>2</sup>Servicio de Atención Primaria.

Centro de Salud Tórtola. <sup>3</sup>Gerencia de Atención Primaria Valladolid Este.

**Objetivos:** El programa formativo de la especialidad de Neurología plantea la posibilidad de rotar por Atención Primaria (AP) durante un mes. Nuestra comunidad autónoma considera esa rotación obligatoria. Se presenta la experiencia de un Residente 4 de Neurología diseñada con una orientación docente y de participación en la integración entre niveles asistenciales.

**Material y métodos:** Se solicitó a los Centros de Salud (CS) del Área que indicasen un área de especial necesidad formativa dentro de la Neurología. Se les ofreció asimismo la posibilidad de presentar casos susceptibles de derivación a neurología ambulatoria.

**Resultados:** Se llevaron a cabo sesiones en 10 CS. Inicialmente el residente impartió breves conferencias sobre los temas propuestos (enfermedad de Parkinson en 5 CS, deterioro cognitivo en 2, y epilepsia, síndrome de piernas inquietas y exploración neurológica los restantes). Se plantearon varios casos clínicos, sobre todo con sospecha de síndrome parkinsoniano y deterioro cognitivo, dentro de los cuales se recomendaron 2 derivaciones a neurología. En uno de los CS se llevó a cabo una interconsulta docente, evaluándose al paciente conjuntamente con su médico de AP. El resto de su rotación el residente compartió el trabajo habitual de un tutor de AP con especial interés en Neurología.

**Conclusiones:** La rotación en AP adecuadamente diseñada de un R4 de Neurología contribuye a mejorar sus habilidades comunicativas, aumenta la presencia de su servicio en AP contribuyendo a mejorar la integración entre niveles, y mejora su conocimiento de las condiciones de trabajo habituales en AP.

## MIELITIS POR VARICELA-ZÓSTER: REPORTE DE 2 CASOS CON UNA PRESENTACIÓN INHABITUAL

J.P. Cuello, J. Romero y C. de Andrés

*Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón.*

**Objetivos:** La mielitis es una complicación infrecuente del virus varicella-zoster (VVZ), que se presenta habitualmente en pacientes inmunosuprimidos. Presentamos el caso de una paciente inmunoicompleta con un debut inhabitual; el segundo es un paciente con esclerosis múltiple remitente-recurrente (EMRR) en donde los síntomas medulares iniciales simularon un brote.

**Material y métodos:** Caso 1: mujer de 68 años, sana, consulta por cuadro de 3 días de evolución de debilidad en miembros inferiores, alteraciones en la marcha e incontinencia de esfínteres. Durante el ingreso, comenzó a experimentar la sensación como si la parte inferior de su cuerpo se elevara de la cama. Al examen neurológico, tenía un nivel sensitivo C6-T4, asociado a déficits propioceptivos y debilidad en miembros inferiores. Al 4º día, desarrolló un rash cutáneo intercostal izquierdo. Caso 2: varón de 15 años con EMRR en tratamiento con interferón, desarrolló hemiparesia braquio-crural izquierda asociada a disminución de sensibilidad en tronco y extremidades. Inicialmente recibió glucocorticoides (GC), al ser interpretado como un brote. Al 7º día, desarrolló monoplejia flácida en miembro superior izquierdo y un rash cutáneo en metámera C8 izquierda.

**Resultados:** En ambos la RM medular mostró una lesión extensa cérvico-torácica, Gad+. El LCR: pleocitosis mononuclear, pro-

teinorraquia elevada, índice IgG anti-VVZ elevado, PCR para VVZ negativa. Ambos fueron tratados con aciclovir y GC con buena respuesta.

**Conclusiones:** Estos casos ilustran el amplio espectro clínico asociado a la mielitis por VVZ, que puede ocurrir en pacientes inmunocompetentes y en ausencia del rash cutáneo. Conocer las diversas formas de presentación favorece el diagnóstico precoz y tratamiento oportuno.

### MENINGITIS POR CRIPTOCOCO EN PACIENTE CON LINFOCITOPENIA CD4 IDIOPÁTICA

I. Rojas- Marcos<sup>1</sup>, B. Merelo Ruiz<sup>2</sup>, G. Mariscal Vázquez<sup>3</sup>, A. Márquez Sanabria<sup>4</sup>, G. Sanz Fernández<sup>1</sup> y J.M. Lomas Cabezas<sup>5</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Medicina Interna; <sup>3</sup>Servicio de Microbiología; <sup>4</sup>Servicio de Enfermedades Infecciosas.

Complejo Hospitalario Juan Ramón Jiménez. <sup>5</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Infanta Elena.

**Objetivos:** La meningitis por criptococo ocurre en pacientes inmunodeprimidos (SIDA, tratamiento prolongado con corticoides, trasplantados, neoplasia, sarcoidosis) y raras veces en pacientes inmunocompetentes. Describimos una paciente sin inmunodeficiencia previamente conocida que es diagnosticada de meningitis criptococóica. Durante el ingreso se diagnostica de linfocitopenia CD4 idiopática. El diagnóstico de la linfocitopenia CD4 idiopática se basa en la confirmación de las anomalías inmunológicas y la exclusión de otras causas de inmunodeficiencia. Es una entidad muy infrecuente y de etiología desconocida.

**Material y métodos:** Mujer de 71 años que ingresa por cefalea y fiebre intermitente de 2-3 meses de evolución. Entre los antecedentes destaca un herpes zoster hemicraneal derecho un año antes.

**Resultados:** En la exploración inicial destacaba una paresia del VI par izquierdo. FO: sin papiledema. Punción lumbar: presión de salida LCR de 50 cm H2O. LCR: 30 leucocitos de predominio mononuclear, glucosa 26 mg/dl, proteínas 64 mg/dl. Tinta china: criptococos con gemación. Cultivo positivo para criptococo neofomans. VIH negativa. En analítica linfopenia (688/mm<sup>3</sup>). Estudio de inmunodeficiencia: niveles disminuidos de IgG1 e IgG4, MBL y C3, linfocitos T a expensas de la subpoblación CD4 (70/μl), B y células NK, siendo normales los linfocitos CD8. Se inició tratamiento con anfotericina y flucitosina obteniendo una mejoría clínica y cultivos negativos a las dos semanas. Como complicación presentó sepsis por *S. aureus* y piomiositis generalizada.

**Conclusiones:** Aunque la meningitis criptococóica puede ocurrir en inmunocompetentes siempre hay que sospechar una inmunodeficiencia asociada. La linfocitopenia CD4 idiopática es una entidad rara cuyo diagnóstico se debe tener presente en pacientes supuestamente inmunocompetentes con infecciones oportunistas.

### ATAXIA PROGRESIVA POR LEUCOENCEFALOPATÍA MULTIFOCAL PROGRESIVA (LMP): PRESENTACIÓN DE 2 CASOS

L.A. Prats Sánchez, A. Garrido Pla, M. Almendrote Muñoz, J.L. Becerra Cunyat, M. Lozano Sánchez, P. Latorre Murillo y D. Escudero Rubí

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol.

**Objetivos:** Describir un caso de leucemia linfática crónica (LLC) estable de años de evolución y otro caso de VIH con linfoma y quimioterapia reciente que presentan un cuadro de ataxia progresiva.

**Material y métodos:** Caso 1: varón de 53 años diagnosticado de LLC (2003) estable, nunca ha requerido tratamiento ni ha presen-

tado infecciones oportunistas, adenocarcinoma de colon (2009) tratado por hemicolectomía y quimioterapia (capecitabina + oxaliplatin). Consulta por alteración de la marcha. La exploración muestra ataxia de la marcha y extremidades. Caso 2: mujer de 35 años VIH+ (estadio C1) en tratamiento antirretroviral y cotrimoxazol profiláctico, linfoma B difuso de células grandes de reciente diagnóstico (estadio IIIA) en tratamiento con CHOP. Consulta por bradipsiquia y sensación de inestabilidad de 20 días de evolución. La exploración muestra dismetría de extremidades derechas y disartria.

**Resultados:** Caso 1: TC craneal normal. Estudio LCR: sin células, proteínas: 0,5 g/L, Citología LCR acelular. RM cerebral hiperseñal en hemisferios cerebelosos en FLAIR-T2, no restringe difusión, sin efecto masa, mínimo realce leptomenígeo. Bioquímica LCR normal. Citología acelular. PCR virus JC positivo. Caso 2: TC craneal disminución de atenuación en hemisferios cerebelosos. RM cerebral: lesiones hiperintensas FLAIR-T2 en hemisferios cerebelosos que no sigue territorio vascular, sin efecto masa, no realza contraste, no restringe difusión. Estudio LCR: acelular, proteínas: 0,62 g/L. Citología negativa para células malignas. Microbiología negativa para criptococo, micobacterias, enterovirus, herpes. PCR virus JC positivo.

**Conclusiones:** Presentamos dos casos de ataxia progresiva con diagnóstico de LMP, recordando la importancia de los factores de riesgo (infección VIH, neoplasias hematológicas, fármacos inmunosupresores o anticuerpos monoclonales entre otros) en el diagnóstico diferencial incluso con inmunosupresión mínima como corresponde al caso 1.

### SÍNDROME DE LA MANO AJENA ICTAL COMO DEBUT DE ENFERMEDAD DE CREUTZFELDT-JAKOB

L. Llorente Ayuso<sup>1</sup>, A. Martínez Salio<sup>1</sup>, R. López Blanco<sup>1</sup>, M. González Sánchez<sup>1</sup>, C. de Fuenmayor Fernández de la Hoz<sup>1</sup>, J. González de la Aleja<sup>1</sup> y A. Hilario Barrio<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Radiología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

**Objetivos:** El síndrome de la mano ajena puede deberse a numerosas causas, principalmente ictus del territorio de la arteria cerebral anterior, pero se han descrito excepcionalmente en la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob, normalmente durante la evolución clínica, y raramente como forma de debut. El inicio ictal, incluso de modo repetido, se ha descrito también en esta enfermedad. Describimos una paciente con esta rara combinación.

**Material y métodos:** Mujer de 82 años, hipertensa, que presenta de forma brusca, disartria y torpeza en hemicuerpo izquierdo, por la que no ingresó. Dos semanas después, también de forma brusca, agravamiento de su disartria, paresia facial y mano ajena izquierda (movimientos incontrolables y pseudointencionales que se oponían al brazo contralateral). En la exploración se observa además mioclonías y flapping en dicha mano. Ingresada como un ictus en dos tiempos, a partir de ese momento desarrolla en días una disartria hasta anartria, síndrome frontal con desinhibición, parkinsonismo bilateral, incapacidad para el control voluntario de su mano derecha, apraxia para la masticación y mioclonías generalizadas.

**Resultados:** La secuencia de resonancia en difusión mostró una señal hiperintensa en corteza frontal derecha e insular, así como en cabeza del núcleo caudado y putamen derechos; el electroencefalograma mostró ondas trifásicas periódicas generalizadas; la proteína 14.3.3.en LCR fue positiva. No se concedió biopsia o autopsia.

**Conclusiones:** La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob puede presentarse con un inicio ictal, incluso en dos tiempos, y como un síndrome de mano ajena frontal, lo que amplía el espectro de posibles presentaciones de este cuadro.

## ENFERMEDAD DE PARKINSON CON EVOLUCIÓN FULMINANTE

N. López Ariztegui<sup>1</sup>, S. Murcia Carretero<sup>1</sup>, P. Lobato Casado<sup>1</sup>, L. Martos Leal<sup>2</sup>, J.C. Segundo Rodríguez<sup>1</sup>, J.M. Ceballos Ortiz<sup>1</sup>, C.C. Vargas Fernández<sup>1</sup> y C. Marsal Alonso<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud. <sup>2</sup>Servicio de Geriatría. Hospital Virgen del Valle.

**Objetivos:** La mayoría de las complicaciones de la enfermedad de Parkinson (EP) están relacionadas con la medicación o la neurodegeneración progresiva. La aparición de deterioro fulminante nos debe hacer sospechar otro diagnóstico.

**Material y métodos:** Varón de 77 años, ocho con EP no complicada, estadio II de Hoehn y Yahr, buena respuesta a tratamiento. Seis meses antes del ingreso ataxia y disartria severas. Dos meses después alucinaciones, deterioro motor, discinesias severas y confusión. Se asocia rivastigmina y quetiapina con mala evolución, encamamiento y deterioro estado general que motivan el ingreso. Exploración: mutismo, reactivo a estímulos dolorosos, no seguimiento, torticolis a la izquierda, movimientos coreiformes en miembros superiores, mioclonías espontáneas y reflejos. Rigididad grave axial y extremidades. Reflejos frontales positivos.

**Resultados:** TC craneal: atrofia cerebelosa. EEG: encefalopatía difusa severa. Analítica con hormonas tiroideas, autoinmunidad, marcadores tumorales, onconeuronales, serologías normales. Cito-bioquímica LCR normal, proteína 14-3-3 positiva y gen PRPN negativo. Tratamiento de prueba con metilprednisolona 1 g intravenoso sin mejoría. Fallece de sepsis al mes del ingreso, denegada necropsia.

**Conclusiones:** Presentamos EP de larga evolución con empeoramiento rápidamente progresivo con trastorno de la marcha, deterioro cognitivo, alucinaciones, confusión y finalmente mutismo y mioclonías. Diagnóstico de sospecha enfermedad de Creutzfeldt Jakob. No se puede descartar demencia por cuerpos de Lewy fulminante que aunque no cumple los criterios de McKeith está descrito en la literatura; Sólo un caso se precede de EP y nunca se ha descrito ataxia. La proteína 14-3-3 es un dato de rápida destrucción neuronal y puede ser positiva en encefalitis paraneoplásicas que se descartó.

## Neurología general P6

### MENINGOENCEFALITIS ASÉPTICA EN RELACIÓN CON ENFERMEDAD DE KIKUCHI

H. Monteiro Matos<sup>1</sup>, N. Herrera Varo<sup>1</sup>, B. Solano Vila<sup>1</sup>, J. Macarrón Vicente<sup>1</sup>, I. Méndez del Río<sup>2</sup>, M. Morán García<sup>3</sup>, J. Trejo Gabriel y Galán<sup>1</sup> y M. Cáceres Porras<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Oncología; <sup>3</sup>Servicio de Medicina Interna; <sup>4</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Asistencial Universitario de Burgos.

**Objetivos:** La enfermedad de Kikuchi (linfadenitis necrotizante histiocítica) es una enfermedad benigna poco frecuente descrita por primera vez en Japón en 1972, de etiología desconocida, más frecuente en mujeres jóvenes, caracterizada por adenopatías laterocervicales, fiebre y leucopenia. Presentamos el caso de una paciente con asociación entre meningoencefalitis aséptica y enfermedad de Kikuchi siendo clave el estudio anatomo-patológico.

**Material y métodos:** Mujer de 24 años sin antecedentes de interés. Historia de una semana de evolución de cefalea y fiebre, con leve rigidez de nuca. En el examen neurológico se objetiva edema de papila bilateral como único hallazgo. PL tras TAC craneal

objetiva pleocitosis linfocitaria y presión de apertura elevada. Posteriormente presenta cuadro de agitación psicomotriz y alteración del lenguaje iniciándose tratamiento con aciclovir y antibioterapia de amplio espectro.

**Resultados:** Estudio de LCR que incluía citología, PCR de VHS 1 y 2, cultivo, micobacterias no mostró alteraciones. Serologías en sangre de Clamydia, CMV, VEB, Leptospira, Coxiella, Mycoplasma, VIH y hepatitis negativas; también el estudio de autoinmunidad. En el despistaje de foco infeccioso oculto se realizó TAC toraco-abdominal donde se visualiza adenopatía axilar procediéndose a estudio mediante punción-biopsia. El resultado anatomo-patológico muestra linfadenitis necrotizante histiocítica. Tras iniciar tratamiento con corticoides la paciente presenta buena respuesta, con desaparición del cuadro febril. Se mantuvo asintomática en posteriores controles.

**Conclusiones:** El diagnóstico de la enfermedad de Kikuchi se basa en el examen histológico. Debe realizarse diagnóstico diferencial con linfomas, linfadenitis bacterianas, toxoplasmosis y LES. Aunque la afectación del sistema nervioso es rara, la meningitis aséptica se ha publicado en algunos casos.

### PRESENTACIÓN DE HEMATOMA EPIDURAL CERVICAL IMITANDO UNA DISECCIÓN AÓRTICA

A.B. Perona Moratalla<sup>1</sup>, A.G. Blanco Cabañero<sup>2</sup>, E. Palazón García<sup>1</sup>, T. Segura<sup>1</sup> y J. Campos García<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Radiodiagnóstico; <sup>3</sup>Servicio de Neurocirugía. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete.

**Objetivos:** El hematoma epidural espinal (HEE) es una entidad poco frecuente, que puede condicionar grandes discapacidades e incluso la muerte del paciente. Su forma de presentación es muy variable y por ello supone un reto diagnóstico importante, más aún porque detectar precozmente un HEE facilita su descompresión quirúrgica rápida, minimizando las secuelas.

**Material y métodos:** Presentamos el caso de un varón de 76 años, hipercolesterolémico, en tratamiento con estatinas y antiagregantes, que sufre episodio de dolor brusco interescapular y transfixivo, que asociaba pérdida de fuerza en el brazo derecho. Las cifras de TA sistémica eran muy elevadas. Inicialmente se sospechó disección aórtica, realizándose TC tóraco-abdominal.

**Resultados:** El TC mostraba dilatación de aorta ascendente con diámetro máximo de 4,8 cm, pero no se visualizaban imágenes sugerivas de disección ni extravasaciones de contraste intravenoso. Valorado entonces por Neurología, la anamnesis y exploración permitió sospechar patología medular, que se confirmó en RM cervical urgente. Existía hematoma epidural posterior, (receso lateral epidural derecho), que comprimía y desplazaba anteriormente la médula. Se realizó laminectomía urgente C3-C6 derecha con evacuación del hematoma. En el postoperatorio el paciente presentó mejoría completa de movilidad del brazo derecho.

**Conclusiones:** El hematoma epidural espinal es un buen ejemplo de por qué la Neurología sigue siendo una especialidad cognitiva, donde la exploración detallada de los pacientes tiene tanta importancia como la mejor de las exploraciones complementarias.

### ATROFIA CORTICAL POSTERIOR: UN DIAGNÓSTICO NO SIEMPRE FÁCIL

M.J. Gómez Baquero, D.J. Ceberino Muñoz, S. Bartolomé Alberca, A. Ollero Ortiz, C. Durán Herrera, J.M. Ramírez Moreno, A.B. Constantino Silva y J.L. Parrilla Ramírez

*Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz.*

**Objetivos:** La atrofia cortical posterior (ACP) es un tipo de demencia focal, en la cual las manifestaciones visuoperceptuales son

los síntomas iniciales y predominantes, mientras que otros dominios cognitivos están preservados hasta fases avanzadas de la enfermedad. Presentamos un caso de ACP que debutó con agnosia visual como manifestación predominante que conlleva múltiples revisiones oftalmológicas y consecuentemente un retraso en el diagnóstico.

**Material y métodos:** Paciente varón de 58 años, que refiere problemas visuales inespecíficos que le dificultan la realización de algunas tareas sobre todo aquellas que necesitan un control procedimental y visual específico. Presenta dificultad para reconocer estímulos visuales, identificar y denominar objetos, reconocer lugares conocidos y caras familiares, no obstante, es capaz de distinguirlos a través del tacto y/o audición, o tras una descripción verbal. Además tiene problemas para la lectura y el cálculo mental de operaciones matemáticas sencillas.

**Resultados:** El paciente presenta cuadro neuropsicológico que engloba agnosia visual, acromatopsia, prosopagnosia, apraxia ideomotora, elementos del síndrome de Balint y características del síndrome de Gerstmann. La valoración oftalmológica demuestra disminución de la agudeza visual y gran reducción concéntrica de ambos campos visuales sin evidenciar patología oftalmológica que lo justifique. Las pruebas de neuroimagen tanto tomografía como resonancia cerebral muestran marcada atrofia córtico-subcortical generalizada. En el SPECT cerebral se objetiva hipoperfusión severa en ambos lóbulos occipitales y leve-moderada temporoparietal bilateral de predominio derecho.

**Conclusiones:** La ACP es un tipo de demencia presenil de difícil diagnóstico inicial si se manifiesta únicamente con alteraciones visuales y presenta características clínicas propias que permiten diferenciarla de otras demencias.

## HIBRIDACIÓN EN NEUROSCIENCIA

A. García Linares, D. López Rodríguez, R. de Abajo Llamero y J.M. Bernal Blanco

*Servicio de Investigación y Desarrollo. Brain Dynamics.*

**Objetivos:** El estudio del cerebro es un área multidisciplinar que abarca muchos niveles de estudio, desde el puramente molecular hasta el específicamente conductual y cognitivo, pasando por el nivel celular, las conexiones y pequeñas redes neuronales (como las columnas corticales) y los grandes tractos incluyendo sistemas como la corteza cerebral o el cerebelo, y, por supuesto, el nivel más alto del sistema nervioso: la neurociencia cognitiva. Este enfoque multidisciplinar implica la integración de los más diversos profesionales de la salud, informáticos, ingenieros, físicos, matemáticos, etc.

**Material y métodos:** A nivel clínico existen las Unidades de Neurociencia donde colaboran neurofisiólogos, neurólogos, psiquiatras, neurocirujanos, neurorradiólogos, neuropsicólogos, etc. Sin duda la Tecnología y el avance en el conocimiento sobre el cerebro influyen de forma importante en esta integración. Pero la incorporación de ingenieros biomédicos, informáticos, etc., todos ellos integrados con el resto de profesionales, hacen posible los avances en neuroimagen, en dispositivos para paliar los síntomas de enfermedades como el Parkinson, el daño cerebral y/o medular, o la rehabilitación de la marcha.

**Resultados:** Esta interrelación entre los diferentes profesionales hacen posible los avances en neuroimagen, en dispositivos para paliar los síntomas de enfermedades como el Parkinson, el daño cerebral y/o medular, o la rehabilitación de la marcha. Se expondrán los ejemplos reales más importantes.

**Conclusiones:** La hibridación de conocimientos entre los más diversos profesionales relacionados con el cerebro humano y sus patologías están dando resultados de gran importancia económica y social. La calidad de vida del paciente, la disminución de costes pueden ser consecuencias directas de este nuevo paradigma.

## DISTROFIA MIOTÓNICA TIPO 1 DE INICIO EN EL ADULTO EN FORMA DE DETERIORO COGNITIVO: DESCRIPCIÓN NEUROPSICOLÓGICA DE UN CASO

Y. Pamblanco Bataller<sup>1</sup>, M.T. Genís Carchano<sup>1</sup>, C. Guillén Fort<sup>1</sup>, L. Lacruz Ballester<sup>1</sup>, G. Mas Sesé<sup>2</sup> y S. Díaz Insa<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Francesc de Borja de Gandia.

<sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital La Pedrera.

**Objetivos:** Presentar un caso de debut de distrofia miotónica tipo 1 en edad adulta como deterioro cognitivo. Descripción de batería neuropsicológica. La afectación cognitiva en la DM 1 varía desde retraso mental (formas congénitas), alteraciones conductuales y de personalidad hasta deterioro cognitivo (patrón variable).

**Material y métodos:** Varón de 63 años, consultó por fallos amnésicos, alteración anímica y tendencia a la introspección. Preservaba independencia para actividades básicas y supervisión puntual para instrumentales. Antecedentes: diabetes tipo 2 y cataratas. Antecedente paterno de deterioro cognitivo (debut mayor de 75 años), sin antecedentes de enfermedades musculares.

**Resultados:** Examen neurológico: facies sindrómica. Atrofia muscular (predominio proximal) y miotonía distal. Estudio neurofisiológico con miotonía. Estudio genético DM 1: un alelo expandido de 140 repeticiones. Batería neuropsicológica: MMSE 18/30. Atención inmediata visoespacial-Trail Making Test A: incapaz. Denominación: Test de Boston: 23/30. Compresión verbal órdenes complejas (Pierre Marie) alterada. RAVLT. Memoria verbal de fijación-retención (Rey): 4, 4, 5, 5, 8/10. Memoria a largo plazo alterada. Memoria auditiva inmediata alterada (Wais): OD 5, OI 2. WMS (Weschler Memory Scale) incapaz. Alteración de praxias visoconstructiva a la copia y constructiva. Gnosias visuales complejas alteradas (Popelreuter) 6/10. Alteración de fluidez semántica y funciones frontales premotoras. Cíortex prefrontal-inhibición recíproca alterado. Escala de depresión Yesavage 8/15.

**Conclusiones:** La exploración revela déficit atencional, desorientación temporal, apraxia y agnosia. Alteración de funciones mnémicas (con predominio de componente ejecutivo e hipocámpico) y función ejecutiva y pruebas frontales. Lenguaje lento, disgrgado y falto de contenido con alteración de escritura y compresión oral. Estudio compatible con deterioro cognitivo moderado de predominio subcortical/frontal.

## NEUMOENCÉFALO: CAUSA O CONSECUENCIA DE UNA DISECCIÓN DE ARTERIA VERTEBRAL

A. Paipa Merchán, P. Cardona, L.M. Cano, H. Quesada, P. Mora, S. Castaño y F. Rubio

*Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge.*

**Objetivos:** La disección arterial en territorio carotídeo y vertebral basilar está descrita en relación con la práctica de actividades deportivas como la natación y el submarinismo. Presentamos un caso de disección de arteria vertebral izquierda e infarto de ambos hemisferios cerebelosos asociado a neumoencéfalo.

**Material y métodos:** Hombre de 42 años sin factores de riesgo vascular conocidos ni otros antecedentes personales ni familiares de interés. Consulta por vértigo rotatorio nistagmus a la derecha y hemidismetría derecha leve. 2 semanas previamente y en relación con inicio de clases de natación había presentado leve molestia laterocervical derecha. No signo de Horner.

**Resultados:** El TAC craneal simple mostró infarto de PICA bilateral. La EcoTSA de territorio carotídeo fue normal y la vertebral derecha se evidenció hipoplásica y con flujo de alta resistencia. El angioTAC mostró oclusión de la vertebral derecha en V3. Destaca la presencia de una burbuja de neumoencéfalo a nivel retroclival y varias en nivel carotídeo así como burbujas aéreas en partes blandas cervicales retrofaríngeas, siguiendo el trayecto de la AVD en V3

y en musculatura pterigoidea. La presencia de aire sugiere su paso a través de la trompa de Eustaquio derecha. La RMN mostró una imagen de semiluna en secuencias T2 y T1 compatible con hematoma intramural por disección arterial. Clínicamente cursó favorablemente persistiendo mínima hemidismetría derecha NIHSS 1 mRS 1. La exploración otorrinolaringológica no mostró alteraciones.

**Conclusiones:** El neumoencéfalo por barotrauma es una causa poco habitual a tener en cuenta en la disección arterial cervical en relación a la natación.

#### ADRENOLEUCODISTROFIA LIGADA A X

N. Hernando Quintana, V. Garayoa Irigoyen, J. Martín Martínez, B. Sánchez Marín, S. García Rubio y B. Ruiz Bajo

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet.*

**Objetivos:** La adrenoleucodistrofia es una enfermedad ligada al cromosoma X caracterizada por acumulación de ácidos grasos de cadena muy larga afectando fundamentalmente a sistema nervioso y corteza suprarrenal. La dificultad diagnóstica deriva de la variabilidad de la expresión clínica de la enfermedad. Presentamos el caso de un paciente de 23 años con espasticidad en EEII relacionada con episodios febriles, que ingresó en Medicina Interna por cuadro diarreico.

**Material y métodos:** Paciente ingresado en el hospital por diarreas y vómitos de 72 horas de evolución. Presenta alteración de la marcha de dos años de evolución con exacerbaciones asociadas a procesos febriles. A la exploración hiperpigmentación de piel y mucosas, espasticidad bilateral en extremidades inferiores que le dificulta la marcha. Hipopallestesia distal en EEII. Babinsky bilateral, hiperreflexia osteotendinosa con clonus aquileo. Resto de exploración física sin hallazgos.

**Resultados:** El paciente se recuperó en 48 horas del cuadro diarreico. En la analítica se objetivó cortisol bajo, ACTH muy elevada y cortisol libre en orina de 24 horas bajo. RMN de médula cervical-dorsal y cerebral sin hallazgos. Serologías negativas. Potenciales evocados somatosensoriales de tibiales posteriores alterados. ENG y EMG normales. En cromatografía para ácidos grasos de cadena larga, aumento de C24 y del índice C24/C22 compatibles con enfermedad peroxisomal. Se realizó el diagnóstico molecular de adrenoleucodistrofia.

**Conclusiones:** Es importante pensar en adrenoleucodistrofia ante un paciente con insuficiencia suprarrenal a pesar de clínica neurológica escasa. Tanto la ausencia de alteraciones cognitivas como la normalidad de la neuroimagen y estudio neurofisiológico periférico, apoyarían el diagnóstico de una adrenomielopatía pura en su inicio.

#### ENFERMEDAD DE GRAVES-BASEDOW Y VASCULITIS DEL SNC. A PROPÓSITO DE UN CASO

B. Mondéjar Marín, J.C. Segundo Rodríguez, J.M. Ceballos Ortiz, I. Pérez Molina, C.C. Vargas Fernández, S. Murcia Carretero y C. Marsal Alonso

*Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud.*

**Objetivos:** Exponer las dos teorías fisiopatológicas vigentes que explican la relación entre vasculitis del SNC y la enfermedad de Graves-Basedow, ilustrándola con un caso clínico real.

**Material y métodos:** Mujer, 20 años, hipertensa, diagnosticada de hipertiroidismo por enfermedad Graves-Basedow. Ingresó por cuadro agudo de focalidad neurológica compatible con ictus isquémico, y AITs carotídeos izquierdos posteriores durante el ingreso. Se realiza estudio etiológico completo de ictus juvenil

sin hallazgos, a excepción de RMN con microlesiones isquémicas de predominio izquierdo sugerentes de vasculitis. Se completa estudio con arteriografía cerebral que confirmó el diagnóstico de vasculitis en SNC. Se comenzó con tratamiento antiagregante y esteroideo, sin presentar más eventos isquémicos hasta la actualidad.

**Resultados:** La arteriografía cerebral muestra estenosis bilateral de carótidas internas intracraneales y segmentos proximales A1 y M1, sin criterios diagnósticos de Moya-Moya, sugerentes de vasculitis cerebral. TSH indetectable y tiroxina libre elevada con AC antiTPO elevados compatibles con E. Graves-Basedow, ya conocida.

**Conclusiones:** La concurrencia de vasculitis cerebral (sin criterios diagnósticos de Moya-Moya) en pacientes con E. Graves-Basedow ha sido poco descrita en la literatura médica. Hay dos teorías fisiopatológicas que explican el estado proinflamatorio de la vasculitis central en esta entidad: 1) reacción inmunológica debida al carácter autoinmune del Graves, 2) reacción endotelial ante el impacto ocasionado por el hiperaflujo sanguíneo propio del hipertiroidismo de estos pacientes. El que esta entidad se describa con tan poca frecuencia puede estar relacionado con el papel de la barrera hematoencefálica, predisposición genética individual o el infraestudio sistémico de estos pacientes si no presentan clínica neurológica.

#### INTOLERANCIA AL EJERCICIO: UN SÍNTOMA DE ALARMA INFRAVALORADO

B. Mondéjar Marín, J.M. Ceballos Ortiz, J.C. Segundo Rodríguez, I. Pérez Molina, A. Grande Martín, F. Muñoz Escudero y C. Marsal Alonso

*Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud.*

**Objetivos:** Enfatizar la importancia de este síntoma como alarma para sospechar la existencia de una miopatía metabólica.

**Material y métodos:** Caso: varón de 32 años, antecedente de retraso intelectivo leve. Ingresó por dolor abdominal y vómitos con hallazgos analíticos de acidosis metabólica (anión GAP-ácido láctico elevados) y rabdomiolisis, complicados con parada respiratoria resuelta. Retrospectivamente y desde la infancia presentaba cansancio fácil e intolerancia al ejercicio que causaban mialgias con necesidad de encamamiento por días. Exploración neurológica normal. La biopsia muscular dio el diagnóstico. Pruebas complementarias: aminoácidos en sangre y ácidos orgánicos en orina: normal. Coenzima-Q muscular: normal. Biopsia muscular: fibras tipo I con vacuolas lipídicas y aumento difuso de mitocondrias. Actividad-cadena-respiratoria: déficit del complejo I y de tramos I + III y II + III. EEG: Anomalías irritativas frontotemporales izquierdas. Ecocardiograma: hipertrofia ventricular moderada. RM-cerebral: retracción parenquimatosa global.

**Resultados:** Evolución: asoció tubulopatía renal con hiperfosfatemia e hipomagnesemia, miocardiopatía y crisis mioclónicas, controladas con levetiracetam. Se diagnosticó de citopatía mitocondrial con afectación del SNC (retraso intelectivo, intolerancia al ejercicio y crisis mioclónicas), miocardiopatía hipertrófica y tubulopatía renal. Fue tratado con cofactores enzimáticos. Actualmente persiste intolerancia a actividad física aunque sin nuevas crisis de rabdomiolisis.

**Conclusiones:** Las enfermedades mitocondriales constituyen un grupo heterogéneo, con un fenotipo complejo con afectación frecuente del sistema nervioso. Otros órganos pueden afectarse. La variabilidad clínica se explica por la heterogeneidad en las mutaciones del ADNmt y del ADN nuclear que codifica gran parte de las subunidades proteicas de la cadena respiratoria. Su diagnóstico requiere del conocimiento de presentación clínica y se apoya en la biopsia muscular y estudios de mutaciones en el ADNmt.

## ENFERMEDAD DE MARCHIAFAVA-BIGNAMI: EVOLUCIÓN CLÍNICO-RADOLÓGICA EN UN CASO DE PRESENTACIÓN SUBAGUDA

A. González Suárez<sup>1</sup>, M. Delgado Alvarado<sup>1</sup>, A. Rojo López<sup>1</sup>, A. Pozueta Cantudo<sup>1</sup>, J. Infante Ceberio<sup>1</sup>, J.M. Navasa Melado<sup>2</sup>, A. Gutiérrez Gutiérrez<sup>2</sup> y J.A. Berciano Blanco<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Radiología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

**Objetivos:** La enfermedad de Marchiafava-Bignami es una entidad muy infrecuente, de presentación clínica variable, que tradicionalmente se asociaba a un pronóstico o evolución desfavorable. Describimos un caso de presentación subaguda con hallazgos característicos en la neuroimagen y evolución clínica muy favorable en corto espacio de tiempo.

**Material y métodos:** Varón de 53 años, alcohólico, que ingresó por un cuadro de desorientación, enlentecimiento psicomotor, deterioro cognitivo y alteración de la marcha de instauración en dos semanas. La exploración puso de manifiesto una acusadísima bradipsiquia, hipocinesia y abulia junto con disartria y ataxia vermicina. Los reflejos regresivos eran patentes. El estudio neuropsicológico mostró una marcada disfunción ejecutiva junto con alteración de la memoria verbal y visual, agraphia apráxica así como apraxia ideomotora y constructiva.

**Resultados:** El TC craneal puso de manifiesto una hipodensidad de todo el cuerpo calloso. Se restableció un adecuado aporte nutricional con suplementos vitamínicos del complejo B, asistiendo a una enorme mejoría clínica al mes y medio de seguimiento. La RNM craneal practicada entonces mostró un cuerpo calloso atrofido con áreas de necrosis quística en toda su extensión.

**Conclusiones:** La evolución clínica de la enfermedad de Marchiafava-Bignami puede ser favorable sin otras medidas que el restablecimiento temprano del adecuado aporte vitamínico-nutricional. Los hallazgos radiológicos característicos permiten establecer el diagnóstico de forma temprana con un elevado índice de sospecha.

## HIPERINTENSIDADES SUBCORTICALES EN CORTEZA MOTORA, UN MARCADOR RADOLÓGICO DE ENCEFALOPATÍA HEPÁTICA CRÓNICA

M.T. Gómez Caravaca, S. Benítez Rivero, L. Mauri Fábregas y E. Franco Macías

Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío.

**Objetivos:** Las hiperintensidades en DWI en corteza motora constituyen un signo conocido de enfermedad de motoneurona y sólo ocasionalmente se han descrito en pacientes que presentan complicaciones neurológicas de una cirrosis hepática.

**Material y métodos:** Hombre, 66 años. Cirrosis hepática de 13 años de evolución, etílica, con hipertensión portal e ingresos repetidos hasta hace 7 años por encefalopatía hepática aguda. En últimos 5 años presenta un síndrome cerebeloso fluctuante (disartria, ataxia y dismetría), sin síntomas autonómicos, ni síndrome parkinsoniano, con episodios de leve de confusión sobreimpuestos durante los empeoramientos.

**Resultados:** Estudio genético de ataxias y SPECT FP-CIT negativos. Elevación de amonio en sangre. EEG con ritmo subalfa con sobrecarga theta difusa y ondas trifásicas. Estudio de errores innatos del metabolismo y trastornos ciclo de la urea negativos. RM de cráneo, seriada, en secuencias DWI, hiperintensidades subcorticales bilaterales y simétricas próximas a corteza motora primaria, que no restringen en el mapa ADC junto con hiperintensidades en péndculos cerebelosos en FLAIR, sin afectación de núcleos basales, ni signos de necrosis cortical laminar.

**Conclusiones:** Los síntomas neurológicos fluctuantes, la hipertoniamia, los hallazgos en EEG, la negatividad para otras causas de ataxia de presentación en la vida adulta y el diagnóstico de ci-

rosis hepática etílica, apoyan encefalopatía hepática crónica. Los hallazgos en DWI que recuerdan a enfermedad de motoneurona, pero sin restricción en mapa ADC, implican edema vasogénico y apoyan el diagnóstico de encefalopatía metabólica. En casos refractarios a tratamiento médico estos pacientes pueden ser candidatos a trasplante hepático.

## NEUROSÍFILIS DE PRESENTACIÓN ATÍPICA: DESCRIPCIÓN DE UN CASO QUE DEBUTA COMO ENCEFALITIS LINFOCITARIA

R. Robles Cedeño<sup>1</sup>, C. van Eedenburg<sup>2</sup>, M. Terceño Izaga<sup>2</sup>, C. Coll Presas<sup>2</sup>, O. Belchí Guillamón<sup>2</sup>, A. Cots Foraster<sup>2</sup> y L. Ramió Torrentà<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Unitat de Neuroimmunologia i Esclerosis Múltiple; <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta de Girona.

**Objetivos:** La neurosífilis es la infección del sistema nervioso central (SNC) por Treponema pallidum (TP) en su fase terciaria. Se han descrito casos de presentación atípica en forma de encefalitis linfocitaria.

**Material y métodos:** Paciente diagnosticado de neurosífilis atípica. Descripción del caso, estudio con serología, neuroimagen, electroencefalograma (EEG) y análisis de líquido cefalorraquídeo (LCR).

**Resultados:** Varón de 54 años, natural de Ucrania, ex-militar, que consulta por cuadro de 12 horas de evolución de alteración del lenguaje e inestabilidad de la marcha con algún pico febril aislado. La exploración neurológica evidenció desorientación en espacio con agresividad importante, disartria severa y marcha inestable. El LCR reveló hiperproteinorraquia moderada con leve pleocitosis linfo-monocitaria ( $> 5$  células/ml). La RM craneal objetivó alteración de señal hipocampal bilateral de predominio derecho. El EEG mostró disfunción neuronal en regiones temporales bilaterales. Se diagnosticó de encefalitis linfocitaria y se inició tratamiento con ampicilina, ceftriaxona y aciclovir. La PCR para virus herpes simple fue negativa en dos ocasiones. El paciente mejoró progresivamente hasta quedar asintomático. La serología FTA-Abs fue positiva, motivo por el cual se inició tratamiento específico.

**Conclusiones:** Presentamos un caso de debut de neurosífilis en forma de encefalitis linfocitaria. Esta forma de presentación se ha descrito como una forma atípica de afectación del SNC por el TP. En estos casos con pruebas treponémicas positivas en suero pero negativas en LCR, la presencia de más de 5 leucocitos en LCR se considera criterio suficiente para iniciar tratamiento específico.

## Neurología general P7

### ENCEFALITIS LÍMBICA EN PACIENTE CON INFECCIÓN POR VIH

S. Sainz de la Maza Cantero<sup>1</sup>, A. de Felipe Mimbrera<sup>1</sup>, D. Bragado Alba<sup>1</sup>, F.J. González Gómez<sup>1</sup>, A. Aguado Puente<sup>1</sup>, L. Esteban Fernández<sup>1</sup>, B. Oyanguren Rodeño<sup>1</sup>, M.J. López Martínez<sup>1</sup>, T. Hellín Sanz<sup>2</sup>, G. García Ribas<sup>1</sup> e I. Corral Corral<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Enfermedades Infecciosas. Hospital Ramón y Cajal.

**Objetivos:** El deterioro cognitivo y las alteraciones conductuales son las manifestaciones clínicas más frecuentes de la afectación neurológica por la infección del VIH. En la literatura únicamente

están recogidos tres casos de encefalitis límbica como causa de alteraciones cognitivas en pacientes con VIH. Presentamos un caso de encefalitis límbica asociada a infección por VIH de larga evolución sin evidencia de malignidad.

**Material y métodos:** Caso clínico: varón de 40 años de edad, fumador, con infección por VIH estadio B2 (carga viral < 1,57 log y CD4 298) en tratamiento antirretroviral y con hepatopatía crónica por VHC, que ingresó por cuadro de 2 meses de evolución de deterioro cognitivo, con amnesia para hechos recientes. La evaluación neuropsicológica mostró alteración en la memoria declarativa, tanto episódica como semántica, sin afectación de atención, orientación, lenguaje, praxias ni tareas visuoperceptivas y ejecutivas.

**Resultados:** La RMN craneal mostró, en T2 y FLAIR, hiperintensidad simétrica en región medial de ambos lóbulos temporales, en hipocampos y en insuldas, compatible con encefalitis límbica. Se realizó despistaje de tumor primario (marcadores tumorales, TC cérvico-toraco-abdomino-pélvico, panendoscopia y broncoscopia), que fue negativo. En LCR, leve aumento de proteinorraquia sin pleocitosis. Estudios microbiológicos en sangre y LCR negativos. Anticuerpos antineuronales séricos negativos. Se inició tratamiento con bolos de metilprednisolona durante 5 días, y posterior pauta descendente con prednisona oral. El paciente experimentó una mejoría clínica significativa con mayor rendimiento cognitivo en los tests específicos de memoria realizados a la semana siguiente.

**Conclusiones:** En pacientes con infección VIH se debe considerar la encefalitis límbica como causa rara de deterioro cognitivo.

#### CLIPPERS: UNA ENTIDAD EMERGENTE CON RESPUESTA A TRATAMIENTO INMUNOSUPRESOR

A. Domingo Santos, J.F. Gonzalo Martínez,  
C. Domínguez González, A.J. Méndez Guerrero, D. Gata Maya,  
M. Matarazzo y R.M. Ceballos Rodríguez

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

**Objetivos:** La inflamación linfocítica crónica con realce perivascular pontino con respuesta a esteroides (CLIPPERS) es una enfermedad inflamatoria del SNC descrita recientemente con lesiones de distribución y morfología características, y que responde a tratamiento inmunosupresor.

**Material y métodos:** Varón de 81 años, fumador activo, con antecedentes personales de HTA, dislipemia, y adenocarcinoma de colon intervenido hace dos años, que presenta un cuadro de inicio subagudo y curso progresivo durante cuatro meses consistente en ataxia de la marcha de características cerebelosas, junto con hipostesia distal en mano derecha y región nucal ipsilateral.

**Resultados:** El estudio de neuroimagen muestra pequeñas lesiones puntuadas hiperintensas en ambos pedúnculos cerebelosos medios, protuberancia, bulbo y región superior de médula cervical en las secuencias de TR largo, que realzan con gadolinio tendiendo a confluir con un patrón perivascular. El LCR presenta una leve hiperproteinorraquia. Un PET-TC revela hipermetabolismo nodular en ambas parótidas cuya PAAF no demuestra datos de malignidad. Los síntomas del paciente han mejorado rápidamente con megadosis de metilprednisolona durante cinco días, persistiendo una leve ataxia de la marcha tras seis meses de terapia con prednisona y metotrexato, acompañándose de una mejoría espectacular de la imagen radiológica.

**Conclusiones:** El síndrome CLIPPERS provoca un cuadro clínico típico de afectación tronco-cerebelosa de presentación subaguda, con un patrón en la neuroimagen característico. Su patogénesis es aún desconocida pero parece ser consistente con un proceso inmunomediado. El tratamiento requiere una inmunosupresión crónica dado que la retirada del mismo desencadena un empeoramiento sintomático temprano. Es necesario sospecharlo y tratarlo precozmente para evitar secuelas neurológicas permanentes.

#### SÍNDROME DE VASOCONSTRICCIÓN CEREBRAL REVERSIBLE ASOCIADO A CONSUMO DE CANNABIS

B. Lara Rodríguez, S. Cuso García, C. Izquierdo Gracia,  
L.M. Cano Sánchez, H. Quesada y P. Cardona Portela

*Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge.*

**Objetivos:** El síndrome de vasoconstricción cerebral reversible es un trastorno que cursa con vasoconstricción segmentaria y multifocal reversible de las arterias cerebrales y se ha asociado entre otros factores etiológicos a consumo de diversos tóxicos. Presentamos una paciente con síndrome de vasoconstricción cerebral reversible asociado a consumo de cannabis.

**Material y métodos:** Paciente de 44 años, con antecedentes de politoxicomanía actualmente abstinentes excepto por abuso de cannabis, que presenta clínica de dos semanas de evolución de cefalea holocraneal intensa recurrente acompañada de focalidad neurológica fluctuante de diferentes territorios arteriales. La RM pone de manifiesto lesiones isquémicas de territorio parieto-occipital bilateral y la angioRM muestra irregularidades de las arterias cerebrales de la circulación anterior y posterior que se confirman mediante arteriografía selectiva.

**Resultados:** Se establece tratamiento con nimodipino con buena evolución clínica. El angioTC realizado a los nueve meses muestra la desaparición de las irregularidades arteriales, confirmándose el diagnóstico de síndrome de vasoconstricción cerebral reversible. El estudio etiológico resultó negativo, excepto por la presencia de cannabinoides positivos en orina.

**Conclusiones:** Ante un paciente con sospecha de síndrome de vasoconstricción cerebral reversible es importante hacer una investigación exhaustiva de las posibles exposiciones a tóxicos.

#### ¿EL TC PERFUSIÓN HACE INNECESARIO EL TC SIMPLE?

B. Lara Rodríguez<sup>1</sup>, H. Quesada García<sup>1</sup>, P. Cardona Portela<sup>1</sup>,  
A. Pellié Guinjoan<sup>2</sup>, L.M. Cano Sánchez<sup>1</sup> y F. Rubio Borrego<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge.

<sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitari Joan XXIII de Tarragona.

**Objetivos:** El área de penumbra isquémica es la diana terapéutica de los tratamientos de reperfusión en el ictus isquémico. Actualmente disponemos de diferentes herramientas diagnósticas para identificarla, como el TC perfusión. Exponemos un paciente que presentaba una discordancia entre la imagen de TC simple y el TC perfusión.

**Material y métodos:** Paciente de 64 años con clínica sugestiva de ictus de territorio de arteria cerebral media izquierda que es derivado a nuestro centro para valoración de tratamiento de reperfusión. En el hospital de origen se había objetivado oclusión de arteria cerebral media izquierda y practicado trombolisis endovenosa. El TC craneal realizado a las seis horas del inicio de la clínica mostraba hipodensidad frontal y en región de ganglios basales izquierdos (ASPECTS 6), el estudio de perfusión ponía de manifiesto área de mismatch a nivel parietal posterior y zona con perfusión de lujo (volumen sanguíneo cerebral aumentado) en tercio medial de arteria cerebral media izquierda con una pequeña lesión establecida frontal. El angioTC mostraba recanalización de la arteria cerebral media por lo que se desestimó tratamiento endovascular.

**Resultados:** El TC craneal simple realizado a las 24 horas mostraba infarto establecido en territorio profundo y superficial de arteria cerebral media izquierda superponible al previo con ASPECTS 6 que incluía la región con perfusión de lujo.

**Conclusiones:** El TC de perfusión permite objetivar la existencia de tejido potencialmente salvable, sin embargo hay que tener en cuenta que estas técnicas tienen sus limitaciones y se deben complementar con la información de otros estudios como el TC simple.

## TETRAPARESIA FLÁCCIDA Y DISMINUCIÓN DEL NIVEL DE CONCIENCIA COMO MANIFESTACIONES DE MIELINÓLISIS PONTINA CON AFECTACIÓN EXTRAPONTINA CONCOMITANTE

D. Vidal de Francisco, S. Vassallo Recio, A. Rodríguez Román, M.A. Moya Molina y R. Espinosa Rosso

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta del Mar.*

**Objetivos:** Varón de 57 años diagnosticado de cáncer de laringe tratado con cirugía local, QT y RT. Acude al servicio de urgencias por disminución importante de la ingesta y la diuresis de 48 horas de evolución.

**Material y métodos:** La analítica muestra: Na+: 112 mmol/l, K+: 5,5 mmol/l, creatinina: 7 mg/dl, urea: 485 mg/dl. Ante estos hallazgos se inicia sueroterapia para corregir el fallo renal agudo y las alteraciones electrolíticas. En 24 horas creatinina y urea normales y el Na+ alcanza el valor de 140 mmol/l. Aun así, en los primeros días del ingreso se objetiva disminución del nivel de conciencia y tetraparesia fláccida.

**Resultados:** Se realiza EEG, PL y TAC craneal que resultan normales. Ante la persistencia y empeoramiento de la clínica, se solicita RMN cerebral. Esta muestra una alteración en la protuberancia, respetando la zona del istmo pontino, compatible con desmielinización a este nivel. Supratentorialmente llama la atención otra lesión en ganglios basales, también compatible con desmielinización en esta localización. Por tanto, dentro del contexto clínico y el estudio de neuroimagen, se diagnostica de mielinólisis pontina y extrapontina.

**Conclusiones:** La mielinólisis pontina es una cuadro grave que se produce mayoritariamente por corregir rápidamente una hiponatremia, provocándose un fenómeno de “deshidratación neuronal”. Sólo en un 10% de casos se describe afectación paralela a nivel de ganglios basales (afectación extrapontina), de ahí la particularidad del caso. El diagnóstico es clínico y con neuroimagen. No hay tratamiento efectivo, por lo que se insiste en la prevención (corregir hiponatremia a razón de 12 mmol/l en 24h o 20 mmol/l en 48h).

## MIELOPATÍA NECROTIZANTE: REVISIÓN DE 5 CASOS

D. Vidal de Francisco, A. Rodríguez Román, S. Vassallo Recio, R. Espinosa Rosso y M.A. Moya Molina

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta del Mar.*

**Objetivos:** Se presentan 5 casos diagnosticados de mielopatía necrotizante, cuatro de ellos secundarios a presencia de fístula arteriovenosa dural y uno en el contexto de síndrome paraneoplásico en paciente con LNH sistémico.

**Material y métodos:** La clínica consiste en un deterioro progresivo subagudo de la función motora y sensitiva de miembros inferiores, acompañada de alteración esfinteriana. Se realiza como prueba complementaria una RMN medular y si existe alta sospecha de malformación vascular dural como etiología, se realiza arteriografía espinal.

**Resultados:** La RMN Columna muestra una lesión hiperintensa longitudinal centromedular. Tras la administración de contraste intravenoso hay una captación parcheada multifocal. En cuatro casos se detectó dilatación de venas durales sugestivas de fístula AV dural. En el caso en que la mielopatía se manifestó como síndrome paraneoplásico, se descartó una infiltración leptomeníngea linfomatosa de la médula. El cuatro de los casos se realizó arteriografía espinal que confirmó la existencia de fístula AV.

**Conclusiones:** La mielopatía necrotizante es una rara forma de afectación neurológica por un fenómeno progresivo de necrosis coagulada de la médula espinal. Una de sus causas más frecuentes es una malformación vascular dural asociada, pero puede aparecer en otros contextos (como el del paciente presentado, donde se

manifestó como síndrome paraneoplásico). La clínica induce a solicitar estudio de neurimagen que confirma la patología y a la vez descarta otras que podrían estar provocando la sintomatología. Si se sospecha una fístula AV dural, el gold standard para el diagnóstico es la arteriografía espinal. El tratamiento se dirige a impedir la progresión del déficit neurológico.

## SÍNDROME OPSOCLONUS MIOCLONUS. DESCRIPCIÓN DE UNA SERIE CLÍNICA

R.M. Ceballos Rodríguez, S. Llamas Velasco, F.J. Murcia García, F. Sierra Hidalgo, A.J. Méndez Guerrero, M. Matarazzo, J.F. Gonzalo Martínez y J. Hernández Gallego

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

**Objetivos:** El síndrome opsoclonus-mioclonus (SOM) es una entidad neurológica poco frecuente de mecanismo presumiblemente disimnune.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo descriptivo de los pacientes con SOM adultos ingresados durante la última década en nuestro centro, analizando sus características epidemiológicas, clínicas, radiológicas, estudio etiológico, tratamiento y evolución.

**Resultados:** En total, se incluyeron 10 pacientes de entre 16 y 65 años (7 mujeres, 3 hombres; mediana de edad 32 años). Ninguno tenía antecedentes médicos relevantes. Los síntomas más frecuentes fueron alteraciones visuales, sensación de mareo o inestabilidad, movimientos anormales y náuseas y vómitos. Los signos más frecuentes fueron opsoclonus, ataxia truncal, temblor intencional y mioclónias. El 40% de los pacientes había presentado síntomas de infección en días previos. El 60% de los casos se presentaron en primavera. En el 40% apareció pleocitosis mononuclear e hiperproteinorraquia en LCR. La resonancia magnética cerebral fue patológica sólo en el 20%. En todos la velocidad de sedimentación globular y la PCR fueron normales. Los cribados de autoinmunidad, anticuerpos antineuronales y marcadores tumorales fueron normales, y sólo se detectó seroconversión microbiológica en un caso, contra *Mycoplasma pneumoniae*, por lo que se determinó que todos los casos eran parainfecciosos o idiopáticos. La mediana de estancia hospitalaria media fue de 19 días. Todos los pacientes evolucionaron a la mejoría. Al alta, sólo el 40% permanecían moderadamente sintomáticos.

**Conclusiones:** El SOM es un trastorno poco frecuente de patogenia muy probablemente disimnune, y cuya causa más frecuente es la parainfecciosa. El tratamiento sintomático y con inmunomoduladores suele ser eficaz y la evolución clínica favorable.

## VARIABILIDAD FENOTÍPICA EN LA CALCINOSIS ESTRIATOPALIDAL EXTENSA

M. Fernández-Fournier Fernández, L. Esteban Fernández, B. Oyanguren Rodeño, V. Sánchez González, D. Bragado Alba, S. Sainz de la Maza Cantero, F.J. González, A. Aguado Puente, J. García Caldentey y J.C. Martínez Castrillo

*Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal.*

**Objetivos:** La calcinosis estriatopalidal, conocida comúnmente como síndrome de Fahr, es una entidad infrecuente, no bien definida, que engloba múltiples causas o puede ser idiopática. El depósito de calcio suele estar limitado a ganglios basales, pero puede afectar también a otras estructuras de tronco, cerebelo y sustancia blanca subcortical. Puede asociar una gran variabilidad en la expresividad clínica, siendo la más habitual los trastornos del movimiento.

**Material y métodos:** Descripción las manifestaciones clínicas de dos pacientes con calcicosis cerebral extensa idiopática, sin trastorno del movimiento relacionado con los ganglios de la base.

**Resultados:** Paciente 1: mujer de 63 años con un cuadro cerebeloso progresivo, de 6 años de evolución, con disartria y ataxia que asocia piramidalismo. Su madre presentó un cuadro similar no estudiado. Paciente 2: mujer de 55 años con deterioro progresivo del lenguaje con afasia motora, fundamentalmente anomia con parafasias, que asocia apatía. En todos el estudio del metabolismo del calcio y hormonas relacionadas fue normal.

**Conclusiones:** La calciosis estriatopalidal cerebral puede afectar a otras áreas del cerebro y manifestarse con síntomas no relacionados con los ganglios de la base.

#### POSIBLE ASOCIACIÓN ENTRE LOS MENORES NIVELES DE TESTOSTERONA Y EL MECANISMO ATEROTROMBÓTICO EN LOS PACIENTES CON ICTUS ISQUÉMICO

F.J. Álvarez Pérez, S. Costa, F.J. Ros Forteza y M. Castelo Branco

*Facultade de Ciencias da Saude. Universidade da Beira Interior.*

**Objetivos:** El envejecimiento se asocia al ictus y al síndrome de deficiencia de testosterona (SDT). El SDT es considerado un factor de riesgo vascular asociado al ictus, aunque no se han descrito diferencias entre subtipos. El objetivo del estudio es determinar diferencias en los niveles de testosterona entre los subtipos etiológicos de ictus isquémico.

**Material y métodos:** Estudio prospectivo que incluye consecutivamente desde septiembre de 2011 pacientes varones con ictus isquémico. Se registraron factores de riesgo vascular y el mecanismo del ictus (criterios TOAST). Se determinaron los niveles plasmáticos de testosterona total (rango 1,56-5,63 ng/ml), hormona luteinizante (LH, rango 1,26-10 mUI/ml), y hormona folículo-estimulante (FSH, rango 0,95-11,95 mUI/ml) durante la primera semana.

**Resultados:** Incluidos 62 pacientes con ictus isquémico: 15 cardiomórblicos [76 ± 9 años, testosterona 4,2 (2,2-6,4) ng/ml, LH 4,4 (3,6-8,5) mUI/ml, FSH 5,1 (3-9,1) mUI/ml], 14 aterotrombóticos [73 ± 8 años, testosterona 3,9 (3,4-5,2) ng/ml, LH 3,6 (3-7,1) mUI/ml, FSH 7,5 (3,4-10) mUI/ml], 13 lacunares [78 ± 11 años, testosterona 4,2 (3,3-5) ng/ml, LH 8,2 (3,6-11,6) mUI/ml, FSH 8,8 (5,8-17,4) mUI/ml], 20 indeterminados [68 ± 11 años, testosterona 4,5 (3,9-5,1) ng/ml, LH 4,5 (3-6,5) mUI/ml, FSH 6,6 (3,9-12) mUI/ml]. No se observaron diferencias significativas entre subtipos. Se observó una débil correlación negativa PCR-testosterona ( $\rho = -0,241$ ,  $p = 0,074$ ).

**Conclusiones:** Los resultados sugieren que los niveles más reducidos de testosterona se asocian al ictus de mecanismo aterotrombótico. La débil relación inversa observada entre testosterona y PCR, marcador de lesión endotelial, apoya esta asociación. Es necesario aumentar el número de pacientes para confirmar los hallazgos preliminares.

#### ICTUS ASOCIADO A SÍNDROME DE TROMBOCITOPENIA-TROMBOSIS INDUCIDO POR HEPARINA CON ANTI-FP4 NEGATIVOS

M.T. Fernández García, P. Montero Escribano, R. Marasescu, C. de Miguel Serrano, E. Guerra Schulz, E. Escolar Escamilla y Y. Aladro Benito

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Getafe.*

**Objetivos:** El síndrome de trombocitopenia y trombosis inducido por heparina es un síndrome inmunomediado producido por anticuerpos anti complejo heparina-FP4, detectados por ELISA (sensibilidad 91-97%). Describimos un caso con anti-FP4 negativos.

**Material y métodos:** Caso clínico.

**Resultados:** Varón de 60 años, portador heterocigoto de mutación en el gen MTHFR-677T y anticoagulado por trombosis venosa recurrente, con hipercolesterolemia y tabaquismo. El 10º día de

tratamiento con heparina de bajo peso molecular (HBPM) por cirugía de prótesis de rodilla, desarrolla un infarto en territorio de arteria cerebral media izquierda. Entre el día 11º y el 15º día presenta fenómenos de isquemia arterial aguda recurrentes en ambos miembros inferiores (4 episodios) que requieren embolectomía. Coincide con un descenso de plaquetas de 260.000 a 90.000. En angio-TAC de polígono de Willis se observa amputación de arteria prerrrolándica izquierda y en angio-TAC toraco-abdominal varios trombos murales en aorta toraco-abdominal. El resto de pruebas son normales (ECG, ecocardiograma, angio-TAC de troncos supraórticos). La determinación de anticuerpos anti-factor plaquetario 4 (anti-FP4) (ELISA) es negativa. Con la sospecha de síndrome de trombocitopenia y trombosis inducido por heparina (HITT) se sustituye heparina por lepirudina con rápida resolución de la trombocitopenia y ausencia de nuevos episodios isquémicos.

**Conclusiones:** Dada la relevancia clínica de este síndrome debe sospecharse en todo paciente con fenómenos trombóticos y trombopenia entre el 5º y 15º día de tratamiento con heparina, aunque los anti-FP4 sean negativos.

#### SÍNDROME DE HIPOVENTILACIÓN CENTRAL, HIRSCHSPRUNG Y DISAUTONOMÍA SIMPÁTICO-COLINÉRGICA: CRESTOPATÍA DEL ADULTO

D. Prefasi Gomar, J. Arpa Gutiérrez, I. Sanz Gallego, A. Rodríguez Sanz, J. Fernández Travieso, E. Blanco Vicente y T. Ferrer Gila

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz.*

**Objetivos:** El síndrome de hipoventilación central congénito puede asociarse a enfermedad de Hirschsprung y/o tumores con origen en la cresta neural, junto a disfunción/disregulación difusa del sistema nervioso autónomo (SNA). Algunos autores han denominado este síndrome con el nombre de crestopatía. Este síndrome se asocia en un 90% a mutaciones del gen PHOX2B (expansión de repeticiones). Describimos un síndrome parecido con presentación en la edad adulta.

**Material y métodos:** Se trata de un varón de 76 años de edad, con historia de 20 años de evolución caracterizada por la asociación de hipoventilación central, enfermedad de Hirschsprung y síndrome de Ross. Se le realizaron los siguientes estudios: vídeo-PSG, de aparato digestivo y neurofisiológico.

**Resultados:** El estudio vídeo-PSG demostró hipoventilación vinculada al sueño REM, con pérdida de atonía durante el mismo y síndrome de movimientos periódicos de las piernas. El estudio de aparato digestivo evidenció un trastorno motor del cuerpo esofágico, con peristalsis deficiente y dilatación de los 2/3 inferiores, y del segmento colorrectal. El estudio de SNA permitió objetivar una disautonomía simpático-colinérgica con lenta progresión de la hipohidrosis de nivel ganglionar y/o posganglionar.

**Conclusiones:** Consideramos que el presente caso constituye una muestra de presentación tardía de crestopatía, que podría estar relacionada con penetrancia incompleta o mosaicismo en relación con alteración genética del gen PHOX2B.

#### ISQUEMIA CEREBRAL SECUNDARIA A ENDOCARDITIS MARÁNTICA

I. Tejera Martín, A. Pérez Hernández, D. Alonso Modino, J.N. Lorenzo Brito y F. Montón Álvarez

*Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de Candelaria.*

**Objetivos:** La endocarditis marántica, también conocida como endocarditis trombótica no bacteriana, consiste en la formación de vegetaciones endocárdicas en paciente con al menos 3 hemocultivos negativos. Tiene una prevalencia de 1,2% en pacientes con neoplasia.

**Material y métodos:** Presentamos 3 casos de déficit neurológico de inicio agudo con ictus múltiples bilaterales en pacientes jóvenes sin factores de riesgo vascular conocidos.

**Resultados:** Se realiza el estudio etiológico de las lesiones diagnosticándose de endocarditis marántica en los 3 casos. En un caso se realizó el diagnóstico directamente con ecocardiograma trans-torácico, en otro fue necesaria la realización de ETE y en el último se diagnosticó mediante autopsia. En los 3 casos los pacientes presentaron diagnóstico de neoplasia en el estudio de extensión (1 adenocarcinoma mucinoso de ovario, 1 carcinoma epidermoide de esófago y 1 masa pulmonar no filiada).

**Conclusiones:** La endocarditis marántica es una posibilidad diagnóstica a tener en cuenta en pacientes con ictus isquémicos agudos, múltiples y bilaterales. Hay que tener presente que es una entidad infradiagnosticada antemortem, ya que son vegetaciones muy friables que pueden no objetivarse en las pruebas ecocardiográficas. Es más frecuente en pacientes con neoplasia y el tratamiento se basa en el control de la enfermedad subyacente (generalmente neoplasia) y anticoagulación o cirugía cardíaca hasta la erradicación del tumor.

## Neurología general P8

### PERFIL DEL PACIENTE CON DETERIORO COGNITIVO INGRESADO EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

A. Velázquez Benito, A. Viloria Alebesque, C. García Arguedas, A. Suller Martí, J.L. Camacho Velásquez, B. Pardiñas Barón, E. Bellota Diago y L.F. Pascual Millán

*Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa.*

**Objetivos:** Conocer el perfil de los pacientes con deterioro cognitivo ingresados en un hospital de tercer nivel.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo analizando 50 pacientes ingresados en nuestro centro con diagnóstico de deterioro cognitivo. Analizamos 14 variables: edad, sexo, servicio de procedencia, comorbilidades, motivo de ingreso hospitalario, tratamiento específico, diagnóstico previo, tratamiento para control de agitación, presencia de síndrome confusional durante el ingreso y tratamiento utilizado, tiempo de evolución del deterioro, grado de dependencia, interconsulta al servicio de Neurología y seguimiento posterior.

**Resultados:** El 66% eran mujeres, con edad media de 85 años (12 pacientes mayores de 90). El 82% eran dependientes graves (índice de Barthel < 35). El principal motivo de ingreso fue insuficiencia respiratoria (40%) y el síndrome febril (26%). Un 36% tenían antecedentes de enfermedad cerebrovascular. Sólo 18% tenía un tratamiento específico para el deterioro. Un 60% precisaba medicación para control de agitación de forma continuada, lo más frecuente (26%) el uso de antipsicóticos típicos. El 52% presentó cuadros confusionales durante su ingreso y tan solo en un 12% se solicitó valoración al servicio de Neurología. Los diagnósticos codificados al alta fueron: 48% deterioro cognitivo, 6% demencia asociada a enfermedad de Parkinson y 46% Alzheimer.

**Conclusiones:** Ante la elevada prevalencia de los trastornos cognitivos y el impacto socio-económico que estos conllevan sobre el sistema sanitario, es importante conocer las características de estos pacientes para establecer mejoras en su atención a nivel hospitalario.

### PERCEPCIÓN DEL FAMILIAR EN PERSONAS SANAS

M.Z. García Villanueva<sup>1</sup>, N. Ortiz Marques<sup>2</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 Psicología. Universidad de Deusto.

**Objetivos:** Determinar el grado de precisión de la percepción de los familiares del nivel cognitivo en personas mayores sanas. Determinar si la diferencia entre las puntuaciones en el GDS se debe a las puntuaciones en los test de memoria.

**Material y métodos:** La muestra está compuesta por 210 personas, sin deterioro cognitivo, mayores de 60. Son 71% mujeres y 29% hombres. Se les administró el Mini Mental State Examination (MMSE), la subprueba de memoria de textos del test Barcelona y Global Deterioration Scale (GDS). Se hallaron dos GDS, uno del familiar (GDSf) puntuado según la información proporcionada por éste, y otro del evaluador (GDSe) puntuado teniendo en cuenta información del sujeto, del familiar y la puntuación en los test, especialmente memoria de textos diferida. Se halló la diferencia entre ambos GDS (GDSdiferencia) para hallar el nivel de conciencia del familiar respecto al estado cognitivo del sujeto. Todos los sujetos tienen una puntuación por encima del percentil 25 en el MMSE y un GDS entre 1 y 3.

**Resultados:** 169 sujetos con familiar. De ellos 126 sin ninguna diferencia entre los GDS (GDSdiferencia), 40 con sólo un punto de diferencia y 3 con dos puntos. Se ha hallado una fuerte correlación negativa significativa entre la diferencia de los GDS y la puntuación en textos diferida (-0,721).

**Conclusiones:** Las diferencias entre el GDS del evaluador y del familiar se debe a la ejecución de los sujetos en los test, por lo que esas personas no manifiestan ningún problema en sus AVD pero han comenzado con una disminución de su nivel cognitivo.

### INFLUENCIA DE LOS SÍNTOMAS Y LA DISCAPACIDAD SOBRE LA CALIDAD DE VIDA EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

M. Gómez Gallego, S. de Oliveira Sousa y M. León Garzón

*Servicio de Neurología. Universidad Católica San Antonio.*

**Objetivos:** Los tratamientos para la enfermedad de Parkinson se enfocan en su mayoría hacia el control sintomático y la mejora de la calidad de vida (CV). El objetivo de este trabajo es determinar que síntomas clínicos y discapacidades tienen mayor influencia sobre la calidad de vida de los pacientes.

**Material y métodos:** 39 pacientes con EP fueron valorados (estadios Hoehn y Yahr y escala UDRS) y se les administró la escala de CV PDQ-39 y el índice de Barthel (IB). Se examinó la asociación entre variables clínicas y sociodemográficas con las puntuaciones en los dominios de la PDQ-39 (ANOVA, análisis de correlación y de regresión lineal múltiple).

**Resultados:** La puntuación total de PDQ-39 se asoció con el estadio civil y las puntuaciones de temblor postural, función axial y bradicinesia (UPDRS-III), de UPDRS-I y de IB. Sólo las puntuaciones de IB y UPDRS-I explicaron el 63% de la varianza del modelo. Mayores puntuaciones en IB y tomar L-DOPA predijeron menores puntuaciones en PDQ-movilidad ( $R^2 = 70,2$ ). Los predictores de PDQ-actividades de la vida diaria fueron IB, función axial y el estadio Hoehn y Yahr ( $R^2 = 66$ ). PDQ-39-comunicación se explicó solo por el IB ( $R^2 = 15,4$ ), PDQ-39- por UPDRS-I ( $R^2 = 25,8$ ), PDQ-39-confort por la puntuación de rigidez ( $R^2 = 14,4$ ) y PDQ-39-binestar emocional por UPDRS-I ( $R^2 = 18,8$ ).

**Conclusiones:** La discapacidad funcional, los síntomas cognitivos y la depresión son los mayores predictores de CV. De los síntomas UPDRS, solo la rigidez y la función axial se asocian a peor CV independientemente del grado de discapacidad.

## "THE FOREMOST PART OF THE SUBSTANCE WHICH IS WITHIN THE SKULL": EL TÉRMINO 'CEREBRO' EN DICCIONARIOS MÉDICOS INGLESES DEL SIGLO XVII

M.V. Domínguez Rodríguez<sup>1</sup> y A.N. González Hernández<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Departamento de Filología Moderna. Universidad de Las Palmas de Gran Canaria. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Dr. Negrín.

**Objetivos:** En la Inglaterra del siglo XVII comenzaron a proliferar los diccionarios especializados. La terminología médica provenía principalmente de las lenguas clásicas, el árabe y el hebreo. La palabra 'brain' (de origen germánico, ca. VIII-IX) se utilizaba en el habla cotidiana para referirse a la masa contenida en el cráneo humano o de otros animales. Dada su familiaridad, 'brain' no gozaba de un marcado carácter jergal, así que solía sustituirse por el latinismo 'cerebrum' en contextos académicos y profesionales.

**Material y métodos:** Se realizó una búsqueda en la base de datos Early English Books Online (EEBO) atendiendo a los siguientes criterios: a) 'dictionary' como palabra clave en la casilla del título; b) 'medicine' como área temática; y c) 1600-1699 para restringir el periodo histórico. Se obtuvieron 55 coincidencias (hits) en 16 resultados (records), pero solo se identificaron 5 diccionarios distintos porque EEBO incluye varias ediciones de una misma obra. En segundo lugar, se buscó los términos 'brain' y cerebrum en los todos los diccionarios puesto que las ediciones podrían contener ampliaciones o correcciones.

**Resultados:** La definición de 'cerebro' varía en longitud y grado de especificidad, yendo desde esbozos muy básicos a información de carácter más enciclopédico. La anatomía, fisiología y función del cerebro son temas recurrentes. En algunos casos, la entrada del diccionario incluso establece una diferencia conceptual entre 'cerebrum' y 'cerebellum'.

**Conclusiones:** La definición de 'cerebro' en el siglo XVII aún está muy influida por la tradición clásica y medieval, si bien menciona ciertas características y funciones que se asemejan a las descritas actualmente.

## MANIFESTACIONES NEUROPSIQUIÁTRICAS DEL ALCOHOLISMO EN LA OBRA DE DOSTOEVSKY: EL GENERAL IVOLGIN

J.M. Pías Peleteiro, J.M. Aldrey Vázquez, B. Ares Pensado, A. Sesar, S. Arias Rivas, X. Rodríguez-Osorio, E. Corredera García y A. Castro

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario.

**Objetivos:** El síndrome amnésico de Korsakoff constituye una manifestación neuropsiquiátrica tardía de la encefalopatía de Wernicke. Se observa fundamentalmente en alcohólicos crónicos, caracterizándose por un defecto llamativamente selectivo de memoria anterógrada y retrógrada, con relativa preservación de memoria a largo plazo, atención, conducta social y otras habilidades cognitivas. En ocasiones asocia fabulación. La obra del escritor ruso Fyodor Dostoevsky (1821-1881) abunda en descripciones célebres de epilepticos. Nuestro objetivo es resaltar un hecho menos conocido: la detallada descripción de un síndrome amnésico de Korsakoff en el General Ivolgin, personaje secundario de su novela "El idiota".

**Material y métodos:** Análisis de la obra de Dostoevsky "El idiota" (1869), observando las características conductuales del General Ivolgin al hilo de la bibliografía médica referente al síndrome de Korsakoff.

**Resultados:** El general Ivolgin es un oficial retirado del ejército ruso, sumido en el alcoholismo. Presenta una marcada alteración de la memoria anterógrada, evidenciada en un pensamiento ideofugaz. Esto no le impide mantener una conversación aparentemente coherente, que nada hace sospechar a quien le acaba de conocer, y él mismo manifiesta anosognosia. Recuerda finalmente

detalles prolíficos de memoria a largo plazo, y presenta una extraordinaria capacidad de fabulación, que le lleva a hacerse pasar por antiguo paje de Napoleón o a haberse batido en duelos de honor con antepasados de sus interlocutores. Fallece a causa de un probable ictus de tronco.

**Conclusiones:** El alcoholismo es una importante fuente de patología neurológica, tanto crónica como aguda. El General Ivolgin constituye un caso clínico ejemplar de síndrome amnésico de Korsakoff.

## INTOXICACIÓN POR LITIO Y EFECTOS NEUROLÓGICOS IRREVERSIBLES

S. Fernández Menéndez<sup>1</sup>, L. Redondo Robles<sup>1</sup>, A. Galiana Ivars<sup>1</sup>, R. García Santiago<sup>1</sup>, E. Rodríguez Martínez<sup>1</sup>, J. de Santiago Sastre<sup>2</sup> y F. Vázquez Sánchez<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurociencias. Complejo Asistencial Universitario de León. <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital Don Benito-Villanueva de la Serena.

**Objetivos:** Revisamos la literatura existente sobre el síndrome de neurotoxicidad irreversible inducida por litio (SILENT) y realizamos un estudio retrospectivo de los pacientes ingresados en nuestro hospital debido a intoxicación por litio, investigando aquellos que hayan quedado con secuelas neurológicas permanentes.

**Material y métodos:** La información se extrajo mediante la revisión de las historias clínicas de los pacientes que han ingresado en el Hospital de León debido a intoxicación por litio entre 2001 y 2011. También revisamos la literatura médica vía PubMed sobre la intoxicación por litio y SILENT.

**Resultados:** De los 36 pacientes estudiados, tres presentaron síntomas neurológicos al menos dos meses después del alta. Se trataba de pacientes de mediana edad sin patología neurológica previa. La causa fue una intoxicación subaguda moderada y accidental, en dos de ellos, mientras que el tercero fue un caso de intoxicación masiva (5,2 mEq/L) debido a un intento autolítico. La clínica principal de estos tres pacientes consistió en fiebre, bajo nivel de conciencia, alteraciones extrapiramidales y cerebelosas. Estas dos últimas persistían en los meses siguientes.

**Conclusiones:** Existe poca literatura publicada sobre SILENT, aunque probablemente su incidencia esté infravalorada. Es más frecuente en pacientes que toman antipsicóticos y se presentan con una intoxicación subaguda y fiebre. La clínica neurológica más persistente en el tiempo es la cerebelosa. Los datos de los pacientes con SILENT en nuestro estudio concuerdan con las características favorecedoras del mismo, llamando la atención un caso de intoxicación aguda grave.

## ¿FIBRINOLISIS DEL ICTUS ISQUÉMICO POR INTENSIVISTAS?

F.J. de la Torre Laviana<sup>1</sup>, F. Moniche Álvarez<sup>1</sup>, A. Estella García<sup>2</sup>, L. Pérez Fontaina<sup>2</sup>, J.R. González Marcos<sup>1</sup> y M.D. Jiménez Hernández<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurociencias. Hospital Virgen del Rocío. <sup>3</sup>Servicio de Cuidados Críticos y Urgencias. Hospital de Especialidades de Jerez de la Frontera.

**Objetivos:** Comparar el tratamiento fibrinolítico del ictus isquémico agudo realizado por neurólogos y por intensivistas.

**Material y métodos:** Pacientes con ictus isquémico agudo tratados con fibrinolisis intravenosa en el Hospital Virgen del Rocío de Sevilla (neurólogos, guardias de 24 horas) y en el Hospital de Jerez de la Frontera (intensivistas, no hay guardias de neurología). Comparación de las características de los pacientes, proporción de pacientes tratados, tiempos de demora, complicaciones hemorrágicas y resultado funcional. Comparación con datos de un pool de ensayos clínicos (realizados por neurólogos).

**Resultados:** Tratados por intensivistas: 13 pacientes al año (79 en 6 años), 6,9% del total de pacientes con ictus ingresados, hombres 63,3%, edad 62 años (36-80), NIHSS 13 (6-22), tiempo puerta-aguja 67 minutos (15-236), hemorragias 21,6%, sintomáticas 2,7%, Rankin 0-1-2 al año 26,6%. Tratados por neurólogos/pool de ensayos: 70 pacientes al año (141 en 2 años), 16,8% de los pacientes con ictus isquémico ingresados, hombres 46,6%, edad 69 años (27-92)/69, NIHSS 14 (3-26)/13, tiempo puerta-aguja 81 minutos (26-184), hemorragias 19,8%/20%, sintomáticas 3,4%/8,6%, Rankin 0-1-2 a los 3 meses 48,7%/49%.

**Conclusiones:** Con los datos disponibles, la fibrinolisis del ictus isquémico realizada por intensivistas no tiene mayor complicación hemorrágica que la realizada por neurólogos. Los intensivistas tratan pacientes más jóvenes y con menor tiempo puerta-aguja, a pesar de lo cual los resultados funcionales a largo plazo son peores en cuanto a independencia funcional. Además, cuando el tratamiento lo realizan los neurólogos se trata a mayor porcentaje de pacientes.

#### TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL: DESCRIPCIÓN DE UNA SERIE HOSPITALARIA

B. Mollá Insa, J. Renau Lagranja, J. Arnau Barrés, M. Bas Abad, C. Vilar Fabra, B. Claramonte Clausell y D. Geffner Sclarinsky

Servicio de Neurología. Hospital General de Castelló.

**Objetivos:** Describir características clínicas y demográficas de pacientes diagnosticados de TVC durante periodo 2000-2010 en el Hospital General de Castellón así como factores de riesgo, presentación clínica, retraso diagnóstico, tratamiento a corto, largo plazo y pronóstico.

**Material y métodos:** Estudio observacional retrospectivo describe características clínicas, diagnósticas y pronósticas de pacientes ingresados y diagnosticados de TVC(CIE-9)en un periodo de 10 años.

**Resultados:** Se revisaron 13 pacientes con diagnóstico de TVC (84,6% mujeres, 15,4% varones) con mediana de edad 45 años. Un 84,6% presentaba algún factor de riesgo conocido, el más frecuente uso de anticonceptivos orales (23,1%). La cefalea fue la forma de presentación clínica más frecuente (46,2%), posteriormente cefalea con déficit focal neurológico (23,1%). El TC craneo al ingreso no presentó alteración sugestiva de TVC en el 61,5%, destacando como técnica diagnóstica definitiva RMN en fase venosa (92,3%). El retraso en el diagnóstico fue superior a 7días desde inicio de la clínica en el 53,8% y la localización más frecuente los senos trasversos (38,5%). Un 76,9% recibieron tratamiento anticoagulante con duración superior a 18 meses en 30%. Se realizó estudio protrombótico en 41,7% resultando patológico en 60% de ellos. El pronóstico al alta fue favorable (Rankin 0-1) en 69,2%, sin evidencia de recurrencia en ninguno de los pacientes.

**Conclusiones:** La TVC se presenta como causa infrecuente de ictus en nuestro medio, con mayor incidencia en sexo femenino en presencia de factores de riesgo. A pesar de la dificultad en su diagnóstico el pronóstico de nuestra serie es favorable en la mayoría de los casos.

#### SIDEROSIS SUPERFICIAL DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL. A PROPÓSITO DE 2 CASOS

A. Garrido Pla, S. Presas Rodríguez, G. Luente, M. Hernández, M. Lozano, P. Latorre y D. Escudero

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol.

**Objetivos:** Reportamos dos casos de ataxia e hipoacusia neurosensorial, diagnosticados de siderosis superficial del sistema nervioso central (SNC), mediante resonancia magnética (RM) cerebral.

**Material y métodos:** Caso 1: varón de 55 años con cuadro progresivo de ataxia, hipoacusia neurosensorial bilateral, disartria y piramidalismo derecho; por lumbalgia se realizó una RM medular que mostró un quiste sinovial lumbar con signos de sangrado. Caso 2: mujer de 57 años, intervenida de ependimoma mixopapilar hace años con paraparesia posquirúrgica; ingresa por crisis comiciales. En la exploración destacaba hipoacusia y dismetría de extremidades superiores. El líquido cefalorraquídeo fue normal en el primer caso, en el segundo había hiperproteinorraquia y xantocromía. La RM cerebral de ambos casos mostró imágenes típicas de siderosis superficial del SNC.

**Resultados:** La siderosis superficial es una entidad infrecuente, ocasionada por depósito de hemosiderina debido a microsangrados crónicos subaracnoideos. El depósito se produce preferentemente en vermis y folias del cerebelo, lóbulo frontal basal, bulbos olfatorios, córtex temporal, tronco cerebral y nervios craneales, especialmente el VIII, y ocasiona gliosis reactiva, desmielinización y muerte neuronal. Los pacientes presentan hipoacusia (95%), ataxia (88%) predominantemente de la marcha y signos piramidales (76%), simulando una enfermedad neurodegenerativa. El diagnóstico mediante RM cerebral, posee una alta especificidad. No hay tratamiento específico, salvo la cirugía del foco de sangrado, si existe.

**Conclusiones:** La siderosis superficial del SNC es una patología poco frecuente, que simula una patología neurodegenerativa. La imagen por RM es muy característica y permite un diagnóstico preciso.

#### Neurología general P9

##### INVASIÓN VASCULAR: ICTUS ISQUÉMICO COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE ASPERGILOSIS DISEMINADA

A. de Felipe Mimbres<sup>1</sup>, M. Guillán Rodríguez<sup>1</sup>, M.J. López Martínez<sup>1</sup>, I. Hernández Medrano<sup>1</sup>, M. Kawiorski<sup>1</sup>, N. García Barragán<sup>1</sup>, V. García<sup>2</sup>, V. Pintado García<sup>3</sup>, I. Said Criado<sup>3</sup> e I. Corral Corral<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Hematología; <sup>3</sup>Servicio de Enfermedades Infecciosas. Hospital Ramón y Cajal.

**Objetivos:** La aspergilosis cerebral ocurre en un 10% de pacientes inmunodeprimidos con aspergilosis diseminada con una mortalidad del 85%. El aspergillus es angioinvasivo y puede presentarse como ictus isquémico agudo, evolucionar a cerebritis y abscesificarse.

**Material y métodos:** Serie de casos de aspergilosis cerebral con debut ictal.

**Resultados:** Se recogieron 3 casos de pacientes en tratamiento inmunosupresor crónico (2 leucemia mieloide aguda, 1 colitis ulcerosa), todos varones con edades 52, 56 y 64 años. Presentaron cuadro brusco de focalidad neurológica: hemiparesia derecha (1), hemianopsia y hemiparesia izquierda (2) y ataxia, nistagmo y dismetría izquierda (3). En 2 casos la TC craneal inicial fue normal y en un caso mostró isquemia subaguda, todos fueron diagnosticados de ictus isquémico agudo. Tras 24-48 horas sufrieron empeoramiento de la focalidad y fiebre. Se realizó segundo TC/RM craneal que mostró: lesión hipodensa frontal izquierda compatible con absceso cerebral (1), absceso incipiente (2) y múltiples infartos lobares y en fosa posterior con hidrocefalia tetraventricular, realce en cuarto ventrículo y medular dorsal. Antígeno de aspergillus positivo en suero (2 casos) y en LCR (1 caso). En todos los casos las pruebas de imagen muestra afectación pulmonar por aspergillus, con aislamiento en biopsia bronquial en uno de ellos. A pesar del tratamiento antifúngico precoz todos los pacientes fallecieron.

**Conclusiones:** La aspergilosis cerebral es una complicación fatal y debe ser considerada en pacientes inmundeprimidos con un ictus agudo.

#### OFTALMOPLEJIA COMPLETA ASOCIADA A PICADURA DE AVISPA

A. de Felipe Mimbrera, S. Sainz de la Maza, R. Álvarez Velasco, M.C. Matute Lozano, F.J. Buisán Catevilla e I. Corral Corral

*Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal.*

**Objetivos:** Las complicaciones neurológicas secundarias a la picadura de avispa son infrecuentes. Se han descrito casos de infarto cerebral, encefalitis, neuropatía óptica poliradiculopatía y alteraciones de la placa motora. Presentamos un caso de oftalmoplejia completa aislada en relación con la picadura de avispa, circunstancia hasta ahora no descrita.

**Material y métodos:** Caso clínico.

**Resultados:** Mujer de 78 años hipertensa, presenta un cuadro de un mes de evolución que se inicia inmediatamente después de picadura de avispa en párpado superior izquierdo, consistente en caída de párpado y dificultad para la movilidad de dicho ojo. En la exploración se aprecia eritema sin edema de párpado superior, parálisis de III par sin afectación pupilar, IV y VI pares craneales. El examen oftalmológico muestra miopía con agudeza visual normal, fondo de ojo y presión intraocular normales. Los estudios complementarios permitieron descartar otras causas de oftalmoplejia. La analítica completa, anticuerpos antirreceptor de acetilcolina y estudio microbiológico, así como la estimulación repetitiva y el jitter fueron normales. El TAC craneal, angioTAC orbital con fase venosa y RM craneal no mostraron hallazgos relevantes. Se realizó TAC body sin hallazgos. La paciente mejoró de forma espontánea persistiendo leve ptosis y paresia de pares oculomotores.

**Conclusiones:** La picadura de avispa en región periorcular puede causar oftalmoplejia. En la patogenia podrían estar implicados mecanismos neurotóxicos directos e indirectos a través de una reacción inmunomediada e inflamatoria.

#### LEIOMIOSARCOMA UTERINO DIAGNOSTICADO POR TROMBECTOMÍA MECÁNICA

P. Cardona Portela<sup>1</sup>, H. Quesada García<sup>1</sup>, L. Aja Rodríguez<sup>2</sup>, L.M. Cano Sánchez<sup>1</sup>, A.J. Pajpa Merchán<sup>1</sup>, R. Gómez Llopico<sup>1</sup>, M.A. de Miquel Miquel<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:** La mayor incidencia de ictus en los pacientes oncológicos se relaciona con la hiperviscosidad, compresión de grandes vasos, endocarditis marántica, infiltración metastásica de vasos leptomeníngeos, y por la embolia tumoral, que se presenta especialmente en el mixoma cardíaco y fibroelastoma. Los trombos tumorales son complicaciones habituales en los sarcomas, aunque su aparición en el árbol arterial no lo es. Describimos un caso de embolia tumoral como etiología del ictus y debut de la enfermedad oncológica, y su explicación fisiopatológica.

**Material y métodos:** Paciente de 69 años con antecedentes de mioma uterino que presenta infarto en territorio de ACM derecha. Ante trombolisis endovenosa infructuosa, se realiza trombectomía mecánica sin recanalización arterial, pero con obtención de material trombótico blanco nacarado, que se analiza anatomo-patológicamente.

**Resultados:** El estudio anatomo-patológico del trombo demuestra un émbolo tumoral fusocelular de estirpe mesenquimal. Se realiza un TAC toracoabdominal que muestra un leiomiosarcoma uterino con metástasis pleuropulmonares con invasión tumoral de la vena pulmonar. Estando a la espera de evolución de la focalidad residual

y discapacidad para iniciar tratamiento oncoespecífico, la paciente fallece a los 26 días por una parada cardiorespiratoria.

**Conclusiones:** El estudio anatomo-patológico de los trombos obtenidos en el tratamiento endovascular del ictus hiperagudo, especialmente de los que presentan peculiaridades macroscópicas, puede aportar información relevante sobre la etiología del ictus. La embolia tumoral como etiología del ictus se puede explicar por la invasión tumoral de las venas pulmonares.

#### ABSCESO CEREBRAL TRAS HEMORRAGIA INTRACRANEAL Y ENDOCARDITIS: UNA COMPLICACIÓN MUY POCO FRECUENTE A TENER EN CUENTA

F.A. Fuentes Ramírez, L. Fortuna Alcaraz, A.D. Torres Alcázar, C.M. Garnés Sánchez, J.J. Hernández Martínez, A. Guzmán Martín, M. Dudekova, M. López López, T. Tortosa Sánchez, V. Giménez de Béjar, E. Hernández Hortelano, J.J. Soria Torrecilla, L. Cabello Rodríguez, E. Fages Caravaca, E. Khan Mesia, M.D. Ortega y J.A. Pérez Vicente

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario Santa Lucía.*

**Objetivos:** Demostrar la importancia del seguimiento en pacientes tras sufrir hemorragia cerebral y endocarditis concomitante con pruebas de imagen negativas para aneurisma micótico y buena respuesta clínica.

**Material y métodos:** Mujer de 66 años con antecedentes de tabaquismo y extracción dentaria diez días previos. Acude a urgencias por fiebre, mal estado general y estupor. En la exploración soplo mitral I/VI y PCR 22. Se realiza TAC craneal urgente apreciándose hematoma parenquimatoso parieto-occipital izquierdo, trasladándose a Neurocirugía (descartándose intervención). Se sospecha endocarditis realizándose ecocardiografía TT y TE, confirmándose endocarditis sobre válvula mitral nativa, comenzando tratamiento con cloxacilina y gentamicina. La evolución es hacia la mejoría tras 6 semanas de tratamiento antibiótico, desapareciendo la vegetación en ecocardio TE de control. En el angioTAC cerebral no se observa aneurisma micótico subyacente y en las RM seriadas se aprecia una disminución del hematoma al alta.

**Resultados:** Tras dos meses acude a urgencias por mal estado general, y estupor de doce horas de evolución, objetivándose en TAC craneal con contraste lesión occipital izquierda con captación en anillo, compatible con absceso. Actitud conservadora por parte de Neurocirugía, iniciándose tratamiento con cloxacilina y linezolid durante dos meses con buena evolución clínico-radiológica.

**Conclusiones:** Lo particular de nuestro caso es que la paciente tras completar tratamiento antibiótico, con hemocultivos negativos y la curación de la endocarditis, permanece dos meses asintomática y posteriormente, presenta absceso cerebral como complicación tardía, posiblemente debido a siembra local del germen, permaneciendo viable por hematoma. Por lo que es recomendable seguir a los pacientes con endocarditis resueltas, complicadas con hematomas intraparenquimatosos.

#### MENINGITIS QUÍMICA SECUNDARIA A INSERCIÓN INTRADURAL DE CATÉTER EPIDURAL

V. Sánchez González<sup>1</sup>, B. Oyanguren Rodeño<sup>1</sup>, L. Esteban Fernández<sup>1</sup>, M. Fernández-Fournier Fernández<sup>1</sup>, D. Bragado Alba<sup>1</sup>, V. Pintado García<sup>2</sup>, A. Aguado Puente<sup>1</sup>, J. González Gómez<sup>1</sup>, S. Sainz de la Maza Cantero<sup>1</sup>, J.M. Gobernado Serrano<sup>1</sup> e I. Corral Corral<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Enfermedades Infecciosas. Hospital Ramón y Cajal.

**Objetivos:** Actualmente la meningitis química es una entidad poco frecuente que suele presentarse en las primeras 6 horas tras anestesia epidural. Presentamos un caso de meningitis química

secundaria a la inserción anómala intradural de catéter epidural, circunstancia no descrita previamente en la literatura.

**Material y métodos:** Varón de 33 años que presentaba dolor crónico secundario a traumatismo de miembros inferiores y se le implantó catéter epidural para infusión de bupivacaína y cloruro mórfito. Tras siete días de la inserción del catéter, comenzó con cefalea occipital y cervicalgia progresivos en horas asociada a náuseas. En Urgencias se evidenció rigidez de nuca con signos meníngeos positivos, sin otra localidad neurológica.

**Resultados:** Se realizó TAC craneal objetivando neumoencéfalo en cisternas basales y en TAC de columna toracodorsal se visualizó que el catéter atravesaba saco dural y ascendía de L3-L4 a L1. Se realizó punción lumbar obteniendo líquido turbio con 8.000 leucocitos, glucemia menor de 5 mg/dl y proteinorraquia: 654 mg/dl. En el gram no se observaron microorganismos. Se retiró el catéter y se comenzó tratamiento antibiótico con meropenem y vancomicina durante 14 días; permaneciendo asintomático desde el segundo día. A los 12 días el LCR contenía 3 leucocitos, glucorraquia 51 mg/dl y proteinorraquia 81,36 mg/dl. Los resultados microbiológicos de LCR fueron todos negativos, por lo que se diagnosticó de meningitis química.

**Conclusiones:** Hay que plantearse la posibilidad de meningitis química en pacientes con inserción de catéter epidural y considerar que el catéter pueda encontrarse intradural.

## HOMOCISTINURIA: UN RETO DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICO

N. Gonzalo Yubero, P. de la Riva Juez, M. Arruti González, M. Tainta Cuezva y F. Moreno Izco

*Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea.*

**Objetivos:** La homocistinuria es una enfermedad metabólica infrecuente caracterizada por niveles elevados de homocisteína en plasma u orina. Clínicamente es una enfermedad multisistémica con fenotipo variable. El objetivo es reflejar las complicaciones más frecuentes de la enfermedad y las dificultades en el diagnóstico y manejo terapéutico.

**Material y métodos:** Mujer que a los 20 años, con antecedente de trastorno de la conducta alimentaria, debuta con una trombosis del seno longitudinal y transverso. Se inicia tratamiento con vitamina B6, B12, ácido fólico, betaina y dieta a pesar de lo cual se consigue solamente una reducción parcial de los niveles plasmáticos de homocisteína. A los 27 años es diagnosticada de luxación anterior del cristalino.

**Resultados:** Durante el estudio diagnóstico se observa unos niveles elevados de homocisteína junto con déficit de folatos y Vit.B12. La determinación de aminoácidos en plasma y orina objetiva niveles elevados de metionina. Además presenta en el estudio angiográfico displasia fibromuscular afectando arteria carótida interna bilateral y vertebral derecha. A pesar de no presentar un fenotipo morfológico típico es diagnosticada de homocistinuria.

**Conclusiones:** Hay que sospechar la posibilidad de una homocistinuria en pacientes jóvenes que se presenten con una trombosis cerebral aunque no presenten rasgos fenotípicos evidentes u otras manifestaciones de la enfermedad. El objetivo del tratamiento es la normalización de los niveles plasmáticos de homocisteína; pero a pesar de un manejo adecuado existen pacientes que responden sólo parcialmente y no disminuye el riesgo neurovascular.

## PARAPARESIA PROGRESIVA EN PACIENTE CON ANTECEDENTE DE LINFOMA

A. Rodríguez Román, S.A. Vassallo Recio, D. Vidal de Francisco, R. Espinosa Rosso y M.A. Moya Molina

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta del Mar.*

**Objetivos:** Presentamos un caso de paraparesia progresiva en paciente con antecedente de linfoma no Hodgkin tipo B.

**Material y métodos:** Paciente de 64 años. Consulta por cuadro consistente en disminución de fuerza en miembro inferior izquierdo, parestesias y retención urinaria, llegando en pocos días a paraplejía. Como antecedente destaca un linfoma no Hodgkin tipo B de células grandes, diagnosticado 5 meses antes en remisión completa. En la exploración se aprecian hallazgos sugestivos de afectación medular dorsal.

**Resultados:** Se descartaron causas habituales de mielopatía. El LCR mostraba pleocitosis, hiperproteinorraquia y normoglucorraquia. La RNM medular mostraba aumento de señal y engrosamiento del cordón medular cérvico-dorsal. La RM cerebral no mostraba alteraciones. Se descartó actividad del linfoma. Tras instaurar tratamiento con esteroides en dosis altas no se produjo mejoría clínica ni radiológica. En esta ocasión la citología de flujo del LCR mostraba aumento de células linfoides monoclonales y en RM cerebral se objetivada una lesión en ganglios de la base sugestiva de infiltración linfomatosa. La afectación medular se consideró una mielopatía necrotizante paraneoplásica en contexto de una recidiva linfomatosa. Se reinició tratamiento específico e inmunoterapia con inmunoglobulinas IV.

**Conclusiones:** El síndrome neurológico paraneoplásico es un grupo heterogéneo de trastornos causados por cáncer no localizado en sistema nervioso, por un mecanismo inmunomediado. Su desarrollo en pacientes con antecedente de cáncer con frecuencia anuncia recidiva tumoral aunque puede ocurrir en cáncer en remisión. Suele asociarse la presencia de anticuerpos onconeuronales aunque su ausencia no descarta el diagnóstico. Una forma de síndrome neurológico paraneoplásico es la mielopatía necrotizante como el caso que presentamos.

## ENCEFALITIS POR ANTICUERPOS ANTI-NMDA, UN NUEVO RETO PARA LOS NEURÓLOGOS

C. Coll Presa, A. Molins Albanell, C. Van Eendenburg, R. Robles Cedeño y L. Ramió Torrentà

*Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta de Girona.*

**Objetivos:** Diagnóstico y manejo de la encefalitis anti-NMDA en paciente con crisis farmacorresistentes y sin hallazgo de teratoma.

**Material y métodos:** Revisión de un caso clínico y publicaciones relacionadas.

**Resultados:** Mujer de 29 años sin antecedentes de interés excepto tiroiditis de Hashimoto diagnosticada recientemente que inicia episodio de alteración del comportamiento acompañado de alucinaciones y estado psicótico así como crisis comiciales. A su llegada a urgencias, se realizó una tomografía computarizada que resultó normal y una punción lumbar en la que apareció una leve linfocitosis. Ante la sospecha de encefalitis autoinmune se inició tratamiento con megabolos de corticoides endovenosos. Evolucionó desfavorablemente con apraxia del lenguaje y movimientos involuntarios hasta presentar estado de catatonía y estado epiléptico parcial, por lo que se realizó tratamiento con inmunoglobulinas durante 5 días sin mejoría. La confirmación de anticuerpos anti-NMDA en líquido cefalorraquídeo confirmó el diagnóstico final de encefalitis por anti-NMDA. Se realizó búsqueda extensa de tumor primario que resultó negativa. Dada la falta de respuesta, se inició tratamiento inmunosupresor con ciclofosfamida y rituximab obteniendo una mejoría clínica progresiva.

**Conclusiones:** La encefalitis por anticuerpos anti-NMDA es una enfermedad curable de curso clínico abigarrado que debería sospecharse ante la presencia de trastorno psiquiátrico, crisis comiciales farmacorresistentes y trastorno extrapiramidal. La búsqueda del tumor asociado es primordial para su tratamiento y pronóstico.

## LESIÓN DEL NÚCLEO DEL TRIGÉMINO POR VIRUS HERPES ZÓSTER

S. Presas Rodríguez, M. Hernández, A. Massuet, L. Grau y C. Ramo

*Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol.*

**Objetivos:** El virus herpes zóster (VHZ) se encuentra acantonado de forma latente en los ganglios de las raíces dorsales de los nervios espinales y craneales tras la primoinfección. Su reactivación provoca la aparición clínica del herpes zoster. Se han descrito pocos casos en los que la afectación del sistema nervioso central sea objetivable mediante la neuroimagen. Nuestro objetivo es mostrar mediante resonancia magnética (RM) la lesión del núcleo del trigémino, en una paciente con neuropatía trigeminal en el contexto de infección por VHZ.

**Material y métodos:** Mujer de 51 años, que desarrolló vesículas pruriginosas periorales izquierdas e intenso dolor en encías de ese lado, con dificultad para comer y dormir, compatibles con infección por VHZ. Tras una semana desaparecieron las lesiones quedando sensación de adormeciendo en dicha zona. A las 4 semanas se objetivó hipoestesia en la tercera rama del trigémino izquierdo, que se mantuvo durante 3 meses, resolviéndose espontáneamente.

**Resultados:** Una RM cerebral a los 4 meses, con la paciente ya asintomática, mostró una lesión moderadamente hiperintensa en FLAIR y en T2, situada en la porción lateral de la protuberancia-pedúnculo cerebeloso medio del lado izquierdo, que coincide con la localización del núcleo principal sensorial-zona de entrada del nervio trigémino. A los 9 meses, una RM de control objetivó una disminución del tamaño de la lesión.

**Conclusiones:** La RM ha permitido demostrar la extensión retrógrada del VHZ desde la periferia al núcleo principal del trigémino, con persistencia de la lesión a pesar de la ausencia de síntomas.

**Resultados:** Incluimos 7 pacientes (6 hombres; edad media 54 ± 20 años) con MAGR (5 grado II y 2 grado III). Mediana de ciclos recibidos: 3 (3-8). Ninguno presentó toxicidad grado ≥ 2. No observamos ninguna respuesta radiológica ni clínica. Todos los pacientes habían progresado a los 10 meses. El TLP fue 4,2 meses (2,8-9,4) con TLP6 del 43% (n = 3).

**Conclusiones:** Ningún paciente presentó respuesta con aST. Dado que la historia natural de los MAGR se desconoce, este resultado juntamente con un modesto beneficio de 4-5 meses en el TLP, hace incierto el uso de aST en estos pacientes.

## MENINGIOMA MALIGNO CON METÁSTASIS GANGLIONAR CERVICAL

D.A. García Estévez<sup>1</sup> y R.M. Reyes Santías<sup>2</sup>

<sup>1</sup>*Servicio de Neurología. Hospital Comarcal de Monforte.* <sup>2</sup>*Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario.*

**Objetivos:** Los meningiomas representan el 15-20% de los tumores intracraneales del adulto, de los cuales un 10-15% son de naturaleza maligna. La principal causa de muerte es la recidiva tumoral, que es del 38% en los atípicos y del 78% en los anaplásicos. En menos del 1% presentan metástasis bien por diseminación meníngea o a distancia vía linfática o hematogéna.

**Material y métodos:** Presentamos el curso evolutivo de una paciente con meningioma, inicialmente de histología benigna, que se transformó en anaplásico con varias recidivas locales y metástasis cervical.

**Resultados:** En 1993, a los 22 años, fue diagnosticada de meningioma pterional izquierdo, debutando con síntomas y signos de hipertensión intracraneal; el diagnóstico anatopatológico fue meningioma benigno. En 2005 presenta recidiva local: diagnóstico anatopatológico de meningioma de tipo transicional. En 2007 ocurre nueva recidiva local con diagnóstico anatopatológico de meningioma atípico grado II de la OMS con un alto grado de proliferación (MIB-1). En 2008 nueva recidiva tumoral (8,0 × 6,0 × 6,8 cm): diagnóstico anatopatológico de meningioma atípico tipo II de la OMS. Se decide tratamiento adyuvante con radioterapia (60 Gy). En 2010 nueva recidiva tumoral. Finalmente en 2011 presenta tanto recidiva local como metástasis laterocervical izquierdo; el estudio PET muestra una elevada actividad metabólica compatible con malignidad. Anatopatológicamente corresponde a meningioma anaplásico tipo III de la OMS a nivel intracraneal y en la metástasis.

**Conclusiones:** Generalmente los meningiomas son tumores de naturaleza benigna, pero un 10-15% son malignos, con recidivas tumorales locales y metastásicas, y presentan un mal pronóstico a pesar del tratamiento neuroquirúrgico y adyuvante.

## GLIOBLASTOMA PRIMARIO MENÍNGEO. DESCRIPCIÓN DE UN CASO

I. Rojas- Marcos<sup>1</sup>, C. Valencia Calderón<sup>2</sup>, D. Muñoz Carmona<sup>3</sup>, S. Umbría Jiménez<sup>4</sup>, R. Estefanía Morales<sup>5</sup>, E. López Jiménez<sup>5</sup> y M. Castañeda Guerrero<sup>2</sup>

<sup>1</sup>*Servicio de Neurología;* <sup>2</sup>*Servicio de Neurocirugía;* <sup>3</sup>*Servicio de Oncología Radioterápica;* <sup>4</sup>*Servicio de Anatomía Patológica;*

<sup>5</sup>*Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario Juan Ramón Jiménez.*

**Objetivos:** Dentro de su rareza, la afectación meníngea por gliomas ocurre más frecuentemente de forma difusa y en muy raras ocasiones se ha descrito una lesión nodular primaria localizada en las meninges. Presentamos un paciente que fue diagnosticado de glioblastoma meníngeo sin evidencia de afectación parenquimato-sa cerebral.

## Neurooncología P1

### ENSAYO FASE II CON ANÁLOGOS DE LA SOMATOSTATINA EN PACIENTES CON MENINGIOMAS RECURRENTES DE ALTO GRADO

M. Simó Parra<sup>1</sup>, M. Macià<sup>2</sup>, G. Plans<sup>2</sup>, C. Majós<sup>2</sup>, M. Gil<sup>2</sup>, N. Betancur<sup>2</sup>, C. Izquierdo<sup>1</sup>, R. Velasco<sup>1</sup> y J. Bruna<sup>1</sup>

<sup>1</sup>*Neurología. Unidad de Neuro-Oncología;* <sup>2</sup>*Unidad de Neuro-Oncología. Hospital Universitari de Bellvitge.*

**Objetivos:** El tratamiento de rescate de los meningiomas de alto grado recurrentes (MAGR) es la reintervención. En estos casos, los análogos de la somatostatina (aST) han demostrado resultados contradictorios en términos de respuesta radiológica y supervivencia. Ensayo fase II con aST en pacientes con MAGR. Objetivo primario: respuesta radiológica. Objetivo secundario: tiempo libre de progresión a los 6 meses (TLP6).

**Material y métodos:** Criterios de inclusión: MAGR que hayan progresado al tratamiento quirúrgico y radioterápico, no tributarios de reintervención quirúrgica, con SPECT-octreotida positivo. Esquema de tratamiento: aST 30-40 mg cada 28 días hasta progresión. Seguimiento: resonancia magnética cada 3 meses. Evaluación de respuesta: definimos progresión radiológica (PR) como incremento ≥ 25% y respuesta parcial (RP) como decremento ≥ 50% del diámetro máximo tumoral. Estadística: ensayo bietápico miniMax. Etapa 1: necesario obtener ≥ 3 respuestas en los primeros 7 pacientes para pasar a la etapa 2. De lo contrario, el ensayo se suspendería en la etapa 1.

**Material y métodos:** Varón de 46 años que ingresó por cefalea y vómitos de una semana de evolución detectándose en TAC de cráneo una hemorragia cerebral temporal derecha asociada a una probable neoformación.

**Resultados:** Exploración neurológica sin alteraciones. RM cráneo: meningioma pterional derecho hemorrágico (hematoma subagudo tardío entre el mismo y el lóbulo temporal y discreta hemorragia subdural). Se interviene mediante craneotomía temporal derecha resecando una tumoración extracerebral (grado Simpson I) con diagnóstico intraoperatorio de meningioma. AP: neoplasia heterogénea, con áreas fusocelulares, estructuras pseudopapilares vasculares y zonas sólidas muy celulares, con atipia importante y mitosis (Ki67 20%). Hay proliferación de la vascularización, trombosis, hemorragia y amplias áreas de necrosis. Las técnicas de inmunohistoquímica confirmaron la naturaleza glial (PGFA+, EMA-). Una RM de control un mes después sólo mostró cambios secundarios a la hemorragia y a la cirugía. Se inició tratamiento según protocolo Stupp.

**Conclusiones:** A pesar de ser un diagnóstico excepcional el glioblastoma se debe incluir en el diagnóstico diferencial de los tumores menígeos. Algun dato atípico para un meningioma como la hemorragia puede sugerirnos otros diagnósticos. El origen de este tumor puede estar en tejido glial heterotópico localizado en la leptomeninge.

#### MIOSITIS GRANULOMATOSA Y APLASIA DE CÉLULAS ROJAS EN PACIENTE CON TIMOMA Y MESOTELIOMA

M.C. Alcalá Vicente<sup>1</sup>, R. Velasco Fargas<sup>2</sup>, I. de la Haba<sup>3</sup>, M. Calvo<sup>3</sup>, M. Olivé<sup>4</sup>, M. Povedano<sup>2</sup>, M. Simó<sup>2</sup>, F. Cardenal<sup>3</sup> y J. Bruna Escuer<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. <sup>2</sup>Servicio de Neurología; <sup>3</sup>Servicio de Patología. Hospital Universitari de Bellvitge. <sup>3</sup>Servicio de Oncología. Institut Català d'Oncología de L'Hospitalet.

**Objetivos:** En el timoma, la maduración anormal de los linfocitos puede dar lugar al desarrollo de enfermedades inmunomedidas, que pueden ser la primera manifestación o aparecer en el curso de la enfermedad. En el sistema nervioso periférico, lo más frecuente son los síndromes que afectan a la unión neuromuscular. Otras manifestaciones paraneoplásicas asociadas al timoma incluyen afectación hematológica, cutánea o endocrina, que pueden presentarse de forma aislada o simultánea. Presentamos un paciente afecto de timoma (B1) y mesotelioma pleural que presentó varias manifestaciones paraneoplásicas.

**Material y métodos:** Hombre de 69 años diagnosticado recientemente de timoma infiltrante y mesotelioma pleural, asintomáticos. Inicia cuadro de astenia y debilidad progresiva, asociado a mialgias de predominio en extremidades superiores y debilidad en cintura escapular, sin signos de fatigabilidad. Se atribuyó inicialmente a anemia severa, sin mejoría tras diversas transfusiones.

**Resultados:** Las CK estaban aumentadas ( $\times 5$ ). El electromiograma demostró patrones miopáticos generalizados, sin descargas neuromiácticas ni potenciación postesfuerzo. Los anticuerpos antiRc Ach y Caspr2 fueron positivos y negativos, respectivamente. La biopsia muscular fue diagnóstica de miositis granulomatosa (células gigantes multinucleadas, infiltrado de linfocitos T CD8 y expresión de MHC tipo I). La biopsia de médula ósea confirmó aplasia pura de células rojas. Se inicio corticoterapia con mejoría neurológica significativa. Tras la timectomía, el cuadro neurológico se resolvió completamente, no así la anemia por lo que se inició tratamiento con ciclosporina.

**Conclusiones:** La miositis granulomatosa debe ser incluida en el diagnóstico diferencial del paciente con timoma y debilidad muscular. Es posible la coexistencia de varios síndromes paraneoplásicos en estos pacientes.

#### PRESENTACIÓN DE 2 NUEVOS CASOS DE ROMBENCEFALITIS PARANEOPLÁSICAS

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

*Servicio de Neurología. Hospital Infanta Cristina.*

**Objetivos:** Las procesos inflamatorios de tronco-encéfalo, son entidades poco frecuentes entre la patología neurológica. Incluimos dos pacientes con rombencefalitis, como debut de un proceso neoplásico desconocido.

**Material y métodos:** Presentamos dos pacientes con un cuadro progresivo de ataxia truncal, asociada a otros datos de disfunción tronco-encefálica. Mujer 66 años sin AP, evaluada por un cuadro de inicio ictal pero progresivo, de inestabilidad y diplopía, evolucionando hacia una franca ataxia truncal, temblor rúbrico y una hipoestesia hemicorporal izquierda. Varón 82 años, exfumador importante de hacia 18 años e hipertensión, que es ingresado por cuadro de 2 meses de evolución de inestabilidad, diplopía, disfonía y disfagia.

**Resultados:** La mujer presentó una RM craneal con múltiples lesiones en tronco-encéfalo, sugerentes de etiología inflamatoria. LCR con ligera pleocitosis (12 cel) de predominio linfocitario. Estudio de extensión positivo por un nódulo mamario con alta sospecha de malignidad (BI-RADS 4c). Biopsia compatible con carcinoma infiltrante. Negatividad del marcador anti Hu/Yo. Diagnóstico de rombencefalitis paraneoplásica. El varón presentaba un TC/RM craneal normales. Disfonía y disfagia progresivas graves. Adenopatías mediastínicas sospechosas de malignidad. Leve hiperproteinorraquia. Tórpida evolución y exitus. No pudo realizarse necropsia. Positividad para Anti-Hu. Diagnóstico de rombencefalitis paraneoplásica, secundaria a neoplasia no filiada.

**Conclusiones:** Las rombencefalitis paraneoplásicas son entidades infrecuentes. La RM craneal suele ser normal, pudiendo encontrar habitualmente cierto grado de pleocitosis en LCR. Las etiologías más frecuentes son la neoplasia pulmonar en varones y cáncer de mama en mujeres. La presencia de disfunción troncoencefálica progresiva, los hallazgos radiológicos y los marcadores paraneoplásicos deben ser considerados la base para su diagnóstico.

#### DEMENCIA RÁPIDAMENTE PROGRESIVA SECUNDARIA A METÁSTASIS CEREBRAL MILIAR

A.B. Perona Moratalla<sup>1</sup>, E. Palazón García<sup>1</sup>, T. Segura<sup>1</sup>, M. Monteagudo Gómez<sup>1</sup> y E. Lozano Setién<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete.

**Objetivos:** La diseminación metastásica miliar cerebral (DMMC) es una rara forma de metástasis cerebrales que puede presentarse como demencia rápidamente progresiva (DRP). Presentamos un caso de DRP secundaria a DMMC debida a carcinoma pulmonar de células grandes con mutación del receptor del factor-de crecimiento-epidérmico (EGFR).

**Material y métodos:** Mujer, 53 años, no-fumadora, sin antecedentes familiares/personales de interés. Diagnosticada un año antes de carcinoma pulmonar de células grandes con diseminación sistémica controlada muy exitosamente al añadir gefitinib (había delección exón 19 EGFR). Consultó a Neurología por deterioro cognitivo progresivo de dos meses evolución que impedía autocuidado. Se realizó estudio TC cerebral urgente y fue ingresada.

**Resultados:** En TC-craneal sin contraste se objetivó imagen nodular milimétrica adyacente a cisura de Silvio derecha. Sin embargo, la RM cerebral mostraba infiltración corticosubcortical de sustancia blanca y ganglios basales por micrometástasis miliares múltiples supra/infratentoriales, sin desplazamiento de estructuras. Bioquímica, citología y citometría LCR anodinos. No progresión

enfermedad sistémica. Evolución desfavorable con rápido empeoramiento del nivel de conciencia, falleciendo el sexto día de ingreso. No se consiguió estudio necrópsico.

**Conclusiones:** Los carcinomas de pulmón, mama y melanoma maligno son el origen más habitual de metástasis cerebrales, que frecuentemente son múltiples; sin embargo, es extremadamente raro que se trate de la forma metastásica miliar, en la que existen micrometástasis que se localizan en espacios perivasculares. Nuestro caso sugiere además que los fármacos biológicos dirigidos contra dianas moleculares pueden permitir el control sistémico de la enfermedad pero podrían resultar inefectivos en el encéfalo, aislado también del efecto protector por la barrera hematoencefálica.

#### REGISTRO DE PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE GIOMATOSIS CEREBRI EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO DE CRUCES: ANÁLISIS DE 10 CASOS

E. Blanco Martín, I. Caballero Romero, I. Ugarriza Serrano, I. Díaz Cuervo, A. González Eizaguirre, J.M. Losada Domingo, R. Ciordia Domínguez y J.J. Zarzanz Iñirizaldu

*Servicio de Neurología. Hospital de Cruces.*

**Objetivos:** Registrar el número de pacientes con diagnóstico reciente de gliomatosis cerebri, una infrecuente infiltración neoplásica cerebral difusa de células gliales de mal pronóstico, y analizar sus características.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo descriptivo de pacientes con diagnóstico de gliomatosis cerebri en el Hospital de Cruces desde 1995 hasta 2012.

**Resultados:** Identificamos 10 pacientes (9 varones y 1 una mujer) con una media de edad de 42,9 años (rango 1-73), el diagnóstico se estableció con resonancia magnética cerebral en el contexto clínico adecuado y confirmación histológica en el 60% (1 con necropsia y 5 con biopsia). Un 57% de las biopsias estereotácticas fueron inespecíficas con confirmación posterior del diagnóstico con biopsia abierta o necropsia en 2 pacientes. El diagnóstico histológico inicial fue de astrocitoma de bajo grado (90%) o alto grado (10%). Un 60% de los de bajo grado posteriormente se transformaron en alto grado. Los síntomas iniciales más frecuentes fueron: cefalea (50%), crisis epilépticas (30%) y focalidad neurológica (10%). En un 20% la sospecha inicial fue ACV y en un 10% encefalitis. En la actualidad falleció el 80% de los pacientes. La media de supervivencia de los pacientes no tratados fue 6.5 meses y de los tratados 46.7 meses (rango 138-6 meses), entre estos el 100% fueron tratados con radioterapia, el 42% con radioterapia más quimioterapia y el 14% con radioterapia y cirugía.

**Conclusiones:** Ante una alta sospecha clínico-radiológica se debe perseverar en el diagnóstico y plantear debido al comportamiento biológico agresivo del tumor una terapia combinada intensiva.

#### INFARTO CEREBRAL COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE CÁNCER COLORRECTAL DESCONOCIDO

B. Álvarez Mariño, M.E. Ramos Araque, L. López Mesonero, R. de la Fuente Blanco, G.E. Morel Silva, A.C. Aragao Soares Homem y M. Alañá García

*Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.*

**Objetivos:** Presentamos el caso de un varón de 47 años que presenta ictus hemisférico derecho y a los 20 días, cuadro transitorio de disartria.

**Material y métodos:** En la RM se objetivaron lesiones isquémicas frontoparietales bilaterales, cerebelosa derecha y en cuerpo callo-

so. Se realizó hemograma, bioquímica, coagulación, perfil lipídico, electrocardiograma, estudio doppler de TSA, ecocardiograma, genotipo de trombofilia, función tiroidea, autoinmunidad, serologías, ácido fólico y vitamina B12 y marcadores tumorales.

**Resultados:** Se encontró una leve insuficiencia mitral, alteración del perfil hepático, fibrinógeno de 487 mg/dl, dímero D > 20 µg/ml e INR 1.15, hipercolesterolemia y aumento de los marcadores tumorales (CEA: 160 ng/ml; Ca 19.9: 744 U/ml). El resto de pruebas fueron normales. La colonoscopia muestra una neoplasia estenosante recto-sigmaidea y se confirma por anatomía patológica un adenocarcinoma. Se realiza TAC toracoabdominal donde se evidencian infartos pulmonares, renales y esplénicos y metástasis hepáticas y pulmonares. Se comienza tratamiento con HBPM y es derivado a oncología. El paciente fallece 3 meses después.

**Conclusiones:** El tromboembolismo relacionado con malignidad oculta recibe el nombre de sd. de Trousseau. Este se puede presentar como infartos cerebrales múltiples, endocarditis trombótica no bacteriana o tromboflebitis migratoria. En raras ocasiones, la primera manifestación de un cáncer oculto, es un infarto cerebral. La presencia de infartos múltiples y bihemisféricos de etiología indeterminada debe hacer pensar en una neoplasia oculta. El mecanismo se atribuye a hipercoagulabilidad, CID o embolismo tumoral. Varios parámetros de la coagulación suelen verse alterados en la enfermedad tromboembólica indicando un estado de hipercoagulabilidad.

#### DE LA LOCURA A LA CATATONÍA: EVOLUCIÓN TÍPICA DE ENCEFALITIS ANTINMDA EN UN PACIENTE ATÍPICO

B. Abarregui Yagüe, C. Serna Candel, J. Porta Etessam, M.E. García García, A. Marcos Dolado, S. Muñiz Castrillo, A. Orviz García, M. Fernández Matarrubia y J. Jiménez Almonacid

*Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.*

**Objetivos:** La encefalitis anti-NMDA supone el 4% de las encefalitis de cualquier etiología. Afecta fundamentalmente a mujeres habitualmente con teratoma ovárico. La enfermedad es excepcional en mayores de 50 años. Presentamos un caso de este grupo epidemiológico.

**Material y métodos:** Varón de 66 años, con antecedentes de púrpura trombocitopénica idiopática y síntomas de ansiedad de años de evolución, remitido al servicio de urgencias por cuadro de insomnio, hipomanía, desorientación e ideas delirantes de una semana de evolución. Desde el ingreso presenta además crisis parciales complejas, y en unos 10 días evoluciona a un cuadro de inhibición verbal y motora cercana a la catatonía con adopción de llamativas posturas estereotipadas, ecolalia y ecopraxia. En la exploración destaca la presencia de signos de liberación frontal.

**Resultados:** La resonancia magnética cerebral al ingreso y semanas después fue normal. El LCR al ingreso fue normal, mostrando pleocitosis e hiperproteinorraquia leves semanas después. Se obtuvieron anticuerpos antiNMDA positivos en LCR. En TC-body, PET y ecografía testicular no se halló tumor subyacente. Se administraron corticoides e inmunoglobulinas sin respuesta clínica alguna, y durante tratamiento con 9 sesiones de plasmaférésis presentó mejoría significativa, persistiendo episodios autolimitados de confusión, delirios y agresividad.

**Conclusiones:** Las encefalitis anti-NMDA deben valorarse en todos los pacientes con cuadros psicóticos, especialmente si asocian crisis o trastornos del movimiento, independientemente de su sexo o edad. La valoración clínica es fundamental, dado que las pruebas de neuroimagen y el LCR pueden ser normales. Dentro de los tratamientos la plasmaférésis puede ser un recurso eficaz en pacientes refractarios a las inmunoglobulinas.

## CARACTERIZACIÓN GENÓMICA DE LOS GLIOMAS DE BAJO GRADO

A. Alentorn Palau<sup>1</sup>, Y. Marie<sup>2</sup>, C. Carpentier<sup>1</sup>, B. Boisselier<sup>1</sup>, K. Mokhtari<sup>3</sup>, L. Capelle<sup>4</sup>, K. Hoang-Xuan<sup>5</sup>, M. Sanson<sup>5</sup>, J. Delattre<sup>5</sup> y A. Idbaih<sup>5</sup>

<sup>1</sup>Laboratorio de Neurooncología Experimental; <sup>2</sup>Plateforme de Séquençage et Génotipage. Institut du Cerveau et de la Moelle Épinière. <sup>3</sup>Departement de Neuropathologie; <sup>4</sup>Departement de Neurochirurgie; <sup>5</sup>Departement de Neurologie-2. Mazarin. CRICM. INSERM UMRS 975/CNRS UMR 7225/UPMC. ICM. Groupe Hospitalier Pitié-Salpêtrière.

**Objetivos:** Los gliomas de bajo grado (GBG) son un grupo de gliomas con una supervivencia mediana que varía de entre 3 a 20 años. La codelección 1p/19q y la mutación IDH se asocian con un fenotipo oligodendrogial y un mejor pronóstico. El objetivo de este trabajo es poder identificar biomarcadores con relevancia clínica en GBG sin la codelección 1p/19q.

**Material y métodos:** Caracterización de una serie de 152 GBG usando BAC-array CGH, análisis de LOH, secuenciación IDH, estudio metilación del promotor del gen MGMT y expresión de p53.

**Resultados:** Hemos identificado 5 grupos en los tumores sin la codelección 1p/19q: (i) pérdida 11p, (ii) monosomía 19, (iii) trisomía 7, (iv) ganancia de cromosoma 19 y (v) no clasificado. La codelección 1p/19q y la mutación IDH se asocian a un pronóstico favorable y a un fenotipo oligodendrogial, como era ya conocido. La metilación del promotor de gen MGMT confiere un OS superior pero no un mayor PFS. La expresión de p53 es mutualmente exclusiva con la codelección 1p/19q y se asocia a un peor pronóstico tanto en PFS como en OS. De manera interesante, nuestro estudio identifica la pérdida de 11p como biomarcador de los astrocitomas gemistocíticos y los GBG IDH mutado y con monosomía 19 presentan un peor pronóstico que es similar a los GBG IDH no mutado.

**Conclusiones:** Hemos identificado nuevos grupos genómicos en los GBG. Estos grupos genómicos permiten realizar correlación genotipo/fenotipo y proporcionan nuevas herramientas para estratificar el pronóstico de la mutación de IDH.

comunicación es mostrar los casos diagnosticados y tratados en nuestro Servicio en los últimos diez años.

**Material y métodos:** Se recogen 10 casos, con una distribución por sexos (V: 2/M: 1), y una media de edad de 36 años. La clínica más frecuente fue cefalea, en relación con hipertensión intracranal, así como trastornos visuales campimétricos, alteraciones del eje hipotálamo-hipofisario, pérdida de agudeza visual y trastornos oculomotores.

**Resultados:** El tratamiento de elección global fue quirúrgico, consiguiéndose resección macroscópicamente completa en el 80% los casos. A nivel postquirúrgico, 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 o intratumoral residual (quimioterápico o radioterápico) para aquellos pacientes en quienes no fue posible la resección completa.

## Neurooncología P2

### CRANEOFARINGIOMA EN ADULTOS. EXPERIENCIA EN UN CENTRO DE REFERENCIA

J.A. Ruiz Ginés<sup>1</sup>, M. Ruiz Ginés<sup>2</sup>, J. Hernández Moneo<sup>1</sup>, M.J. Herguido Bóveda<sup>1</sup>, J. Belinchón de Diego<sup>1</sup>, A. Cabada del Río<sup>1</sup>, L. Riveiro Vicente<sup>1</sup>, M. Amosa Delgado<sup>1</sup>, V. Hidalgo Herrera<sup>1</sup>, R. Prieto Arribas<sup>1</sup> y F. González-Llanos Fernández de Mesa<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurocirugía; <sup>2</sup>Servicio de Análisis Clínicos. Hospital Virgen de la Salud.

**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, adamantomatoso y papilar. Representan, aproximadamente, del 0,5-2,5/millón de habitantes, de todos los tumores intracraneales, particularmente, la segunda de las variantes descritas. La distribución por sexos es similar y la edad más frecuente de diagnóstico se sitúa entre los 45 a 60 años. La mayoría (75%) son supraselares, comprimiendo las estructuras de su entorno, siendo la localización intraselar muy infrecuente (4%). El objetivo de esta

### MIELOLIPOMA ESPINAL: ANÁLISIS DE LA LITERATURA Y DESCRIPCIÓN DEL PRIMER CASO DE LOCALIZACIÓN MEDULAR CERVICAL

J.A. Ruiz Ginés<sup>1</sup>, M. Ruiz Ginés<sup>2</sup>, A. Cabada del Río<sup>1</sup> y F. González-Llanos Fernández de Mesa<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurocirugía; <sup>2</sup>Servicio de Análisis clínicos y Bioquímica. Hospital Virgen de la Salud.

**Objetivos:** Tumor muy infrecuente, benigno, constituido por elementos hematopoyéticos, histológicamente normales, en diferentes estadios madurativos, con tejido adiposo asociado. Su localización típica es a nivel de la glándula adrenal, siendo no funcionante. Sin embargo, han sido descritos casos de localización extraadrenal, particularmente, en zonas potencialmente hematopoyéticas (mediastino, cuerpos vertebrales dorsales, sacro). Las manifestaciones clínicas dependerán de su lugar de implantación y crecimiento. A nivel del sistema nervioso central, su localización es excepcional, habiendo sido descrito, en las bases de datos, hasta la fecha, sólo un caso a nivel de la médula espinal dorsal. Presentamos el primer caso descrito, en la literatura, de un mielolipoma de localización cervical.

**Material y métodos:** Paciente de 31 años de edad, estudiada en relación con clínica neurológica progresiva, característica de un síndrome de hemisección medular cervical izquierda.

**Resultados:** Los estudios neuroradiológicos practicados pusieron de manifiesto la presencia de una tumoración a nivel C4, de localización intradural, intramedular, ocupando toda la hemimédula izquierda. Los estudios de extensión realizados, descartaron otras anomalías concomitantes. El tratamiento electivo fue el quirúrgico, consiguiéndose la exéresis, macroscópicamente completa, de la citada lesión. El estudio anatomo-patológico fue indicativo de mielolipoma medular. Estudio hematológico de la paciente, sin alteraciones.

**Conclusiones:** El mielolipoma extraadrenal, es típicamente, una lesión única, bien delimitada, más frecuente en mujeres, que parece guardar relación con restos ectópicos de tejido hematopoyético, de origen embrionario. Por dicho motivo, es conveniente, establecer, siempre, la diferencia entre esta patología y focos ectópicos de hematopoyesis en las enfermedades hematológicas crónicas, donde existirán anomalías analíticas en el hemograma.

## MELANOMA PRIMARIO, RAQUÍDEO DORSAL, CURSANDO COMO SÍNDROME DE COMPRESIÓN MEDULAR: DESCRIPCIÓN DE UN CASO Y ANÁLISIS DE LA LITERATURA

J.A. Ruiz Ginés<sup>1</sup>, M. Ruiz Ginés<sup>2</sup>, M. Amosa Delgado<sup>1</sup>, J. Álvarez Salgado<sup>1</sup>, A. Cabada del Río<sup>1</sup>, M. Herguido Bóveda<sup>1</sup>, V. Hidalgo Herrera<sup>1</sup>, L. Riveiro Vicente<sup>1</sup>, J. Villaseñor Ledezma<sup>1</sup> y F. González-Llanos Fernández de Mesa<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurocirugía; <sup>2</sup>Servicio de Análisis Clínicos y Bioquímica. Hospital Virgen de la Salud.

**Objetivos:** El melanoma maligno es la forma más grave de cáncer cutáneo, aunque no todos se originan en la piel. El melanoma espinal primario es una lesión extremadamente infrecuente (1% del total de melanomas), derivada de los melanoblastos de la cresta neural, durante el desarrollo embrionario. Desde que Hirschberg (1906) publicó el primer caso, se han descrito, hasta la fecha, 40 nuevos casos.

**Material y métodos:** Paciente de 51 años, ingresado en relación con dolor, de características inflamatorias, dorso-lumbar, de tres meses de evolución, junto con síndrome de compresión medular, de curso progresivo.

**Resultados:** Masa paravertebral a nivel D11 y D12, infiltrativa, con extensión extradural, generando fractura patológica vertebral D12, condicionando compresión y mielopatía dorsal. Resección quirúrgica mediante corpectomía a dichos niveles, con diagnóstico anatopatológico de melanoma primario extradural dorsal, una vez descartado el origen metastásico de la misma, mediante los oportunos estudios oncológicos de extensión.

**Conclusiones:** El melanoma puede desarrollarse en cualquier tejido donde, potencialmente, puedan existir melanocitos. A nivel espinal, su presencia deriva de la migración de precursores (melanoblastos), desde la cresta neural, durante el desarrollo embrionario. La gran dificultad diagnóstica radica en establecer su origen primario o metastásico, para ello, sólo cuando los estudios dermatológicos, oftalmológicos y digestivos sean negativos, puede concluirse el origen primario del mismo. El tratamiento neuroquirúrgico es el electivo, recurriendo a la radioterapia en caso de persistencia, postquirúrgica, de restos tumorales. La supervivencia es siete veces superior al melanoma cutáneo, explicándose por la ausencia de tejido linfático en el sistema nervioso y la existencia de barrera hematoencefálica.

## GLIOBLASTOMA RABDOIDE: PRIMER CASO DESCrito EN ESPAÑA. REVISIÓN DE LA LITERATURA

J.A. Ruiz Ginés<sup>1</sup>, M. Ruiz Ginés<sup>2</sup>, L. Riveiro Vicente<sup>1</sup>, M. Amosa Delgado<sup>1</sup>, M.J. Herguido Bóveda<sup>1</sup>, J. Belinchón de Diego<sup>1</sup> y F. González-Llanos Fernández de Mesa<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurocirugía; <sup>2</sup>Servicio de Análisis Clínicos y Bioquímica. Hospital Virgen de la Salud.

**Objetivos:** El glioblastoma rabdoide es una entidad de reciente descripción, no incluida, aún, en la última clasificación de tumores del sistema nervioso central (SNC) de la Organización Mundial de la Salud. Esta rara entidad asocia un tumor astrocitario, como el glioblastoma, con un componente neuroepitelial y mesenquimal, indiferenciado, de características rabdoideas, presentando unas propiedades clínicas particularmente agresivas. Afecta, fundamentalmente, a niños y pacientes jóvenes. Hasta la fecha, se han descrito, en la literatura, cinco casos de glioblastoma rabdoide. El objetivo de nuestra comunicación es mostrar el primero, de estos raros casos, descrito en nuestro país.

**Material y métodos:** Paciente de 49 años de edad, ingresado en relación con manifestaciones clínicas propias del síndrome de hipertensión intracranegal.

**Resultados:** Neuroradiológicamente, gran tumoración intraaxial, frontal derecha, hipercaptante, sugerente de glioma de alto

grado. Tratamiento quirúrgico mediante lobectomía frontal derecha, con extirpación macroscópicamente completa. Recidiva tumoral tras un mes de evolución y, nuevamente, tras 18 días desde la segunda intervención, presentando, finalmente, invasión dural y de partes blandas epicraneales. Informe anatopatológico indicativo de glioblastoma sarcoide.

**Conclusiones:** El glioblastoma rabdoide es una entidad tumoral recientemente reconocida en el SNC, con componente rabdoide asociado. Localización predominante frontotemporal, con gran tamaño al diagnóstico. Curso clínico muy agresivo, con recurrencias tempranas (supervivencia media < 4,1 meses) y tendencia a la extensión leptomenígea y extracraneal. Inmunohistoquímicamente, el componente rabdoide, parece derivar del tumor cerebral primario, estando caracterizado por positividad para PGFA, vimentina y pérdida focal del gen INI1 (base esencial de su potencial proliferativo). El tratamiento quirúrgico es el único descrito hasta la fecha.

## NEUROPATÍA CRANEAR MÚLTIPLE EN PACIENTE CON MICOSIS FUNGOIDE

A.J. Méndez Guerrero<sup>1</sup>, J.F. Gonzalo Martínez<sup>1</sup>, S. Llamas Velasco<sup>1</sup>, M. Matarazzo<sup>1</sup>, A. Domingo Santos<sup>1</sup>, D. Gata Maya<sup>1</sup> y V. Sanz Motilva<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

**Objetivos:** Presentación de un caso de neuropatía craneal múltiple secundario a meningitis linfomatosa en paciente con micosis fungoide (MF).

**Material y métodos:** Mujer de 61 años con antecedentes de hipertensión arterial, dislipemia, ictus previo y MF en estadio tumoral, presenta un cuadro brusco, no doloroso, de diplopía binocular horizontal congruente con mononeuropatía del VI nervio craneal derecho. Asocia síndrome febril de un mes de evolución, sin cuadro constitucional asociado ni progresión de sus lesiones cutáneas. Durante su ingreso, comienza de forma progresiva y aditiva con afectación de otros nervios craneales (diplejía facial, IX nervio craneal derecho), disartria y dificultad para deglutar líquidos.

**Resultados:** El estudio analítico, incluyendo serologías y autoinmunidad, no muestra alteraciones significativas. La RM cerebral con contraste realizada en dos ocasiones es normal, sin datos que sugieran una diseminación leptomenígea. Tampoco hay evidencia de células tumorales en sangre periférica. En el LCR se obtiene una pleocitosis mononuclear, realizándose una citometría de flujo que muestra infiltración de células T atípicas con inmunofenotípico característico de su enfermedad de base (CD3+, CD4+, CD7-, CD8- y CD26-). Con el diagnóstico de diseminación leptomenígea por linfoma T cutáneo, se traslada a hematología para iniciar tratamiento quimioterápico.

**Conclusiones:** La diseminación leptomenígea es una manifestación neurológica excepcional de la MF. En ocasiones, los estudios de neuroimagen no demuestran la participación del sistema nervioso central, siendo de vital importancia el estudio inmunofenotípico de la celularidad obtenida en el LCR.

## MIELITIS LONGITUDINAL EXTENSA ASOCIADA A TERATOMA OVÁRICO: ¿UNA ASOCIACIÓN CASUAL?

M. Frasquet Carrera<sup>1</sup>, J.F. Vázquez Costa<sup>1</sup>, D. Górriz Romero<sup>1</sup>, C. Salvador Coloma<sup>2</sup>, O.M. Niño<sup>2</sup>, T. Sevilla Mantecón<sup>1</sup> y L. Bataller Alberola<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Oncología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe.

**Objetivos:** La mielopatía inflamatoria necrotizante es una manifestación paraneoplásica infrecuente de procesos linfoprolifera-

tivos y algunos tumores sólidos. Los teratomas de ovario pueden asociarse a encefalitis paraneoplásicas con anticuerpos anti-receptor NMDA. Presentamos dos pacientes con teratoma y mielitis inflamatoria.

**Material y métodos:** Descripción clínica. Estudios inmunológicos y patológicos.

**Resultados:** Paciente 1: una mujer de 18 años ingresó por síndrome constitucional, detectándose tumoración ovárica por la que fue intervenida. Tras la intervención presentó un síndrome medular transverso agudo con nivel sensitivo C4. La RMN medular mostró una mielitis longitudinal extensa. El examen del LCR solamente reveló hiperproteinorraquia. Recibió tratamiento con corticoides, con mejoría parcial. El estudio histológico del tumor ovárico demostró un teratoma inmaduro, con presencia de islotes celulares de origen neuroectodérmico. Paciente 2: una mujer de 42 años ingresó por retención aguda de orina y hallazgo ecográfico de masa anexial derecha. Se intervino de la tumoración, desarrollando los días posteriores tetraparesia de predominio en extremidades inferiores, con nivel sensitivo C2. La RMN mostró una mielitis longitudinal extensa. El examen de LCR mostró pleocitosis linfocitaria y bandas oligoclonales IgG e IgM. El estudio patológico de la masa ovárica demostró un teratoma quístico maduro. En suero y LCR se detectaron anticuerpos anti-aquaporina-4, siendo negativos los anticuerpos anti-receptor NMDA. Tras tratamiento con el esquema corticoides/plasmáferesis/IgG/rituximab la paciente mejoró progresivamente.

**Conclusiones:** La mielitis inflamatoria longitudinal extensa puede ocurrir en asociación a un teratoma de ovario. Aunque la presencia de anticuerpos anti-aquaporina-4 en un contexto paraneoplásico es excepcional, podría explicar el vínculo entre los dos procesos.

#### GIGANTISMO NEURONAL FOCAL: UNA RARA COMPLICACIÓN TARDÍA DE LA RADIOTERAPIA CRANEAL

R. Piñar Morales<sup>1</sup>, A.M. Carra Vélez<sup>1</sup>, M. Eisman Hidalgo<sup>2</sup>, J. Pelegrina Molina<sup>1</sup> y J.C. Álvarez Sánchez<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Radiología. Hospital Clínico Universitario San Cecilio.

**Objetivos:** La radioterapia en el sistema nervioso central es utilizada como tratamiento único o asociado en distintas neoplasias. Los efectos adversos posibles son variados, clasificándose según momento de aparición en agudos, demorados precoces y tardíos. Presentamos un caso de complicación tardía excepcional posradioterapia craneal

**Material y métodos:** Varón de 49 años, con antecedentes de miocardiopatía dilatada, prótesis mecánica mitro-aórtica en tratamiento anticoagulante. Diagnosticado con 33 años de condrosarcoma de baja malignidad en seno cavernoso izquierdo, se realizó resección del tumor y se sometió a radioterapia holocraneal. Catorce años después presentó hemiparesia-hemidisestesias-hipoestesia izquierdas transitorias. En analítica destacaba INR 1.3; EEG sin alteraciones; RM craneal con secuelas secundarias a cirugía previa, sin otras lesiones. Con posterioridad durante varios meses, pese a adecuar el INR, continuó presentando episodios similares, al inicio transitorios, y posteriormente, tras uno de ellos quedó con hemiparesia izquierda grave.

**Resultados:** 1,5 años después del inicio, en RM craneal se apreció efecto masa de hemisferio derecho con desplazamiento de línea media y captación giral masiva. Se realizó biopsia cerebral en la que existía pérdida de arquitectura laminar normal y numerosas neuronas grandes, balonizadas de tipo ganglionar, compatible con gigantismo neuronal focal.

**Conclusiones:** El gigantismo neuronal focal es un efecto radio-inducido descrito excepcionalmente en la literatura, que aparece tardíamente tras aplicar radioterapia craneal y cuyo diagnóstico es histopatológico. En nuestro caso el diagnóstico de sospecha inicial

no fue de efecto secundario posradioterapia por ausencia de datos orientativos más comunes en estos procesos. Se realiza el diagnóstico diferencial y la evolución seguida.

#### AFFECTACIÓN INTRAMEDULAR COMO FORMA DE DEBUT DE UN LINFOMA

R. de la Fuente Blanco<sup>1</sup>, L. López Mesonero<sup>1</sup>, B. Álvarez Mariño<sup>1</sup>, M.E. Ramos Araque<sup>1</sup>, J.J. Duarte Martín<sup>2</sup>, A.C. de Aragao Soares Homem<sup>1</sup>, E.G. Morel Silva<sup>1</sup> y M. Alañá García<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurociencias. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.

**Objetivos:** Presentamos una paciente con linfoma B que debutó con afectación intramedular.

**Material y métodos:** Paciente de 68 años con cuadro de tres años de evolución de dolor lumbar, debilidad y parestesias ocasionales en miembros inferiores y dificultad para la marcha, que se objetivaron en la exploración, además de hiperreflexia rotuliana y aquilea y Babinski bilateral. En las pruebas complementarias realizadas se observó leve pancitopenia, aumento de  $\alpha$ 2globulinas e IgA plasmática. En LCR: células 42/mm<sup>3</sup>, proteínas 222 mg/dl, glucosa: 41 mg/dl, ADA: 6,30. RMN medular completa con lesión infiltrativa medular desde D1 hasta D10, con aumento de intensidad a esos niveles en T2. Tras inyección de gadolinio realce difuso sin lesiones quísticas. Lesiones en cuerpos vertebrales D4, D9 y D10 y sacro. En TAC toracoabdominal adenopatías en diferentes territorios (mediastino, retroperitoneo, hilio herpético, precava). Se realizó citometría de flujo sangre medular, periférica y LCR, con infiltración linfomatosa y biopsia MO: infiltración nódulo intersticial por proceso linfoproliferativo compatible con linfoma de bajo grado.

**Resultados:** Se establece el diagnóstico de linfoma B de bajo grado con afectación intramedular iniciando tratamiento quimioterápico, alcanzando respuesta parcial y mejoría de la clínica neurológica. Tres años después se evidencia progresión, recibiendo radioterapia para el dolor.

**Conclusiones:** La mielopatía secundaria a linfoma intramedular es infrecuente. Puede aparecer como forma primaria o en el contexto de un linfoma sistémico. El diagnóstico diferencial se establece con otras causas de mielopatías y aunque es raro, es importante tenerlo en cuenta ya que el retraso diagnóstico constituye un importante factor de fracaso terapéutico.

#### MARCADORES SEROLÓGICOS DE RIESGO EN EL DESARROLLO DE LA NEUROPATÍA-INDUCIDA POR QUIMIOTERAPIA

R. Velasco Fargas<sup>1</sup>, M. Simó<sup>2</sup>, C. Santos<sup>3</sup>, M. Gil<sup>3</sup>, M.C. Galán<sup>3</sup>, R. Palmero<sup>3</sup>, A. Ale<sup>4</sup> y J. Bruna<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Facultad de Medicina. Departamento de Biología Celular, Fisiología e Inmunología. UAB; <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge. <sup>3</sup>Servicio de Oncología Médica. Institut Català d'Oncología l'Hospitalet. <sup>4</sup>Departament de Biología Cel·lular, Fisiologia i Immunologia. Universitat Autònoma de Barcelona.

**Objetivos:** La neuropatía inducida por quimioterapia (NiQ) es una complicación cuya fisiopatología es parcialmente conocida. Existe controversia respecto al papel neuroprotector de la Vitamina E y hay evidencia preliminar de la implicación del Nerve Growth Factor (NGF) en su desarrollo. El objetivo es determinar los niveles séricos de vitamina E y NGF en una cohorte de pacientes tratados con quimioterapia (QT) y su relación con la NiQ.

**Material y métodos:** 108 pacientes, evaluados clínica y neurofisiológicamente antes, durante y después de la QT. Los niveles

séricos de vitamina E y NGF fueron determinados en cada visita, y analizados mediante HPLC y ELISA.

**Resultados:** 85% de los pacientes desarrollaron NiQ, sintomática (grados 2 y 3) en el 50,5% al finalizar la QT; 37% y 23,5% a los 6 y 12 meses tras la QT, respectivamente. A nivel basal, no se observaron diferencias en las concentraciones de vitamina E ni NGF entre los pacientes que desarrollaron o no NiQ. Tampoco se observaron diferencias en la Vitamina E durante el seguimiento. Al finalizar la QT, la variación de NGF comparada con la basal fue de  $1,17 \pm 1,2$  pg/mL en los pacientes sin o con NiQ grado 1 y de  $3,3 \pm 4,7$  pg/mL en aquellos con NiQ sintomática ( $p = 0,044$ ). La concentración de NGF se correlacionó con el grado de NiQ ( $r = 0,3$ ,  $p = 0,04$ ).

**Conclusiones:** Los niveles de vitamina E no muestran variaciones con la QT. El incremento de NGF observado en los pacientes con NiQ sintomática reflejaría la respuesta biológica a la denervación cutánea.

#### ENFERMEDAD DE COWDEN CON GANGLIOCITOMA DISPLÁSICO DEL CEREBELO

A. Fontes Villalba<sup>1</sup>, S. Ortega Cubero<sup>1</sup>, P. Domínguez Echavarri<sup>2</sup>, M. Murie Fernández<sup>1</sup>, E. Martínez Vila<sup>1</sup> y J. Gállego Pérez de Larraya<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Radiología; <sup>3</sup>Servicio de Neuroradiología. Clínica Universitaria de Navarra.

**Objetivos:** Describir el caso de un adulto con enfermedad de Lhermitte-Duclos (LD) como hallazgo casual de neuroimagen.

**Material y métodos:** Varón de 38 años, sin antecedentes personales relevantes y con antecedentes familiares de carcinoma de próstata (padre) y de mama (madre). Tuvo dos episodios autolimitados de cefalea parietal derecha consistente en "pinchazos" de intensidad moderada, de un segundo de duración y frecuencia 15-20 pinchazos/hora, sin otros síntomas asociados. Ambos episodios duraron menos de 7 días y se resolvieron espontáneamente. Eran compatibles con cefalea punzante primaria.

**Resultados:** La exploración neurológica no mostró hallazgos relevantes. En RM cerebral se observaron múltiples lesiones en córtex cerebeloso derecho, nodulares, microquísticas, confluentes, hiperintensas en secuencias T2/FLAIR e hipointensas en T1, sin realce patológico con gadolinio, sugestivas de enfermedad de LD. El examen dermatológico fue normal. El estudio tiroideo objetivo hiperplasia nodular. El estudio del gen PTEN no mostró mutaciones puntuales en las regiones analizadas.

**Conclusiones:** La enfermedad de LD o gangliocitoma displásico del cerebelo de inicio en edad adulta es criterio patognomónico de la enfermedad de Cowden (EC). La EC, de herencia autosómica dominante, está causada por una mutación en la línea germinal del gen PTEN. Se caracteriza por la aparición de múltiples hamartomas y elevado riesgo de desarrollo de tumores (mama, endometrio, tiroides, piel, gastrointestinal, etc.). Un 5-10% de los pacientes con criterios clínicos de EC no presentan una mutación identificable en el gen PTEN. Independientemente del resultado genético, en adultos con LD debe realizarse un seguimiento dirigido a la detección precoz de tumores.

#### Neuropsicología P1

##### FACTORES DE RIESGO NEUROPSICOLÓGICOS Y GENÉTICOS (APOE ε4) DE CONVERSIÓN A DEMÉNCIA EN LOS SUBTIPOS DE DETERIORO COGNITIVO LEVE

A. Espinosa Cardiel<sup>1</sup>, M. Alegret Llorenç<sup>1</sup>, G. Vinyes Junqué<sup>1</sup>, S. Valero Ventura<sup>1</sup>, J.T. Becker<sup>2</sup>, I. Hernández Ruiz<sup>3</sup>, A. Mauleón Rubio<sup>3</sup>, M. Rosende-Roca Rodríguez<sup>3</sup>, L. Tarraga Mestre<sup>1</sup>, M. Boada Rovira<sup>3</sup> y A. Ruiz Laza<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurociencias; <sup>2</sup>Servicio de Neurología; <sup>3</sup>Servicio de Neurogenética. Fundación ACE. <sup>2</sup>Servicio de Neurociencias. University of Pittsburgh.

**Objetivos:** Determinar la contribución de los tests de la batería neuropsicológica de Fundació ACE (NBACE), perfiles de afectación mnésica y presencia de APOE ε4 en la predicción de conversión a demencia.

**Material y métodos:** Se analizaron 581 sujetos con diagnóstico de deterioro cognitivo leve (DCL) y genotipo APOE, reclutados en la Unidad de Diagnóstico de Fundació ACE entre enero-2006 y noviembre-2011, clasificados en: DCL probable-amnésico (DCL-Pr-a) ( $n = 126$ ) y no-amnésico (DCL-Pr-na) ( $n = 43$ ), DCL posible-amnésico (DCL-Ps-a) ( $n = 243$ ) y no-amnésico (DCL-Ps-na) ( $n = 169$ ) con patología cerebrovascular y/o psiquiátrica (ansiedad, depresión), también clasificados en DCL único y múltiple dominio.

**Resultados:** El análisis multivariante, ajustado por edad, sexo y escolaridad, mostró que el rendimiento en tests NBACE (Orientación, Retención de la WMS-III y Relojes Luria) tenían poder predictivo de conversión a demencia. El análisis de supervivencia de los 4 grupos DCL mostró el siguiente riesgo de conversión a demencia, de mayor a menor: DCL-Pr-a, DCL-Ps-a, DCL-Pr-na y DCL-Ps-na. Independientemente del subtipo DCL, la afectación mnésica de almacenamiento, el DCL múltiples dominio y la presencia de algún alelo ε4 predijeron mayor riesgo de conversión a demencia. La presencia de algún alelo APOE ε4 aumentó significativamente el riesgo de conversión a demencia sólo en el grupo con DCL-Ps-a, observándose una tendencia en el DCL-Ps-na.

**Conclusiones:** Nuestro estudio demostró que en el DCL, la afectación de la memoria de almacenamiento y tener afectación de más de un dominio cognitivo aumenta el riesgo de desarrollar demencia. Además, en el DCL posible existe un factor de riesgo añadido, la presencia del alelo APOE ε4.

##### PERFIL NEUROPSICOLÓGICO DE UNA PACIENTE DIAGNOSTICADA DE DEGENERACIÓN CORTICOBASAL Y PROGRESIÓN DE SU DETERIORO COGNITIVO EN EL PERÍODO DE 15 MESES

A. Barro Crespo, M. Borges Guerra, E. Domínguez Vázquez, J.M. López Domínguez y F. Viñuela Fernández

Unidad de Deterioro Cognitivo. Neurología. Hospital Virgen Macarena.

**Objetivos:** La degeneración corticobasal es una enfermedad producida por el depósito de proteína tau con afectación predominante de los lóbulos parietales y los ganglios basales. Suele iniciarse en forma de parkinsonismo asimétrico y alteraciones corticales, principalmente apraxia y alteraciones del lenguaje. Se pretende exponer los resultados neuropsicológicos de una paciente diagnosticada de degeneración corticobasal, así como la progresión de su deterioro cognitivo en el periodo de quince meses. La paciente es una mujer de 61 años de edad, diestra, con diagnóstico compatible con degeneración corticobasal. Respecto al nivel educativo la paciente sabe leer y escribir, aunque con dificultad, tiene 4/5 años de escolaridad.

**Material y métodos:** Se realizó una exploración neuropsicológica de la paciente. Se utilizaron para ello las siguientes pruebas: Mini Mental, Test de los 7 Minutos, selección subtest "Test Barcelona", "Escala de valoración psiquiátrica de Hamilton para la depresión", "Índice de Barthel de actividades básicas de la vida diaria" y "Test del Informador (JORM)".

**Resultados:** Se aprecia apraxia ideomotora e ideatoria; el lenguaje espontáneo es difícil, destacando la presencia de parafasias fonéticas; dependencia para las ABVD y AIVD. La alteración de la memoria episódica es leve. Destaca respecto a la exploración anterior un empeoramiento de la apraxia ideomotora (observándose deterioro no solo en la mano derecha, sino también en la izquierda), así como un mayor deterioro funcional.

**Conclusiones:** Importancia de la exploración neuropsicológica para realizar un correcto diagnóstico diferencial en la degeneración corticobasal. Empeoramiento de la apraxia en la progresión del deterioro cognitivo en la degeneración corticobasal, con conservación relativa de la memoria.

#### NEUROPSICOLOGÍA EN LA DESCONEXIÓN DEL CUERPO CALLOSO SECUNDARIA A INFARTO POR VASOESPASMO

A. Barro Crespo, M. Borges Guerra, E. Domínguez Vázquez, J.M. López Domínguez y F. Viñuela Fernández

*Unidad de Deterioro Cognitivo. Neurología. Hospital Virgen Macarena.*

**Objetivos:** Presentar los resultados de la exploración neuropsicológica de un paciente de 58 años de edad, diestro, diagnosticado de desconexión del cuerpo caloso secundario a infarto por vasospasmo. Su nivel educativo es de bachiller superior y tiene 13 años de escolaridad.

**Material y métodos:** Se realiza una exploración neuropsicológica del paciente. Las pruebas realizadas son las siguientes: Mini Mental, Test de los 7 Minutos, selección subtest "Test Barcelona", "Escala de valoración psiquiátrica de Hamilton para la depresión", "Índice de Barthel de actividades básicas de la vida diaria" y "Test del Informador (JORM)".

**Resultados:** Resultados de la exploración neuropsicológica: apraxia ideomotora unilateral izquierda; apraxia melocinética unilateral izquierda y bilateral; apraxia constructiva izquierda; agnosia táctil derecha e izquierda; amorfognosia derecha e izquierda; alteración en la memoria de trabajo, en la comprensión verbal y lectora de órdenes y en memoria a largo plazo reciente episódica a nivel de evocación; en un contexto de un estado de ánimo depresivo. Se muestra dependiente para la realización de las actividades básicas e instrumentales de la vida diaria.

**Conclusiones:** Importancia de la exploración neuropsicológica ante la sospecha de un síndrome de desconexión del cuerpo caloso. Destaca el interés por establecer correlaciones entre los resultados de dicha exploración neuropsicológica y la localización de la lesión.

#### FUNCIONES EJECUTIVAS EN DETERIORO COGNITIVO LEVE

V. Ladera Fernández<sup>1</sup>, M.V. Perea Bartolomé<sup>1</sup>, R. García García<sup>1</sup>, S. Mora Simón<sup>1</sup>, E. Rodríguez Sánchez<sup>2</sup>, J. Unzueta Arce<sup>1</sup>, J.I. Recio Rodríguez<sup>2</sup> y C.A.C. Agudo Conde<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Departamento de Psicología Básica, Psicobiología y Metodología. Facultad de Psicología. Universidad de Salamanca. <sup>2</sup>Unidad de Investigación. Centro de Salud La Alamedilla.

**Objetivos:** Estudiar los rendimientos ejecutivos en pacientes con deterioro cognitivo leve (DCL) mayores de 65 años comparado con sujetos sin afectación cognitiva de características sociodemográficas similares.

**Material y métodos:** Muestra: 26 participantes con DCL con una edad media de 79,85 años (DE = 6,98). 77 participantes sin afec-

tación cognitiva con una edad media de 76,65 (DE = 7,02). Se les aplicó la Batería de Evaluación Frontal (FAB), que está compuesta por 6 apartados: semejanzas, fluidez verbal, series motoras, interferencia, control y autonomía medioambiental.

**Resultados:** Hallamos diferencias significativas en la ejecución general de la FAB entre los grupos sin afectación cognitiva y con DCL ( $W = 632,50$ ,  $p = 0,000$ ). En el análisis de cada componente que evalúa la FAB, encontramos diferencias significativas ( $p < 0,05$ ) en todos ellos menos en autonomía medioambiental ( $p > 0,05$ ) entre ambos grupos. Dentro del grupo de DCL observamos que existen diferencias significativas solamente entre autonomía medioambiental y el resto de componentes ( $\chi^2 = 40,65$ ;  $gl = 5$ ;  $p = 0,000$ ).

**Conclusiones:** Los pacientes con DCL presentan rendimientos ejecutivos alterados en todos los componentes, evaluados a través de la FAB, excepto en autonomía medioambiental, que se encuentra dentro de los límites de normalidad. Los participantes con DCL conservan la inhibición de respuestas que normalmente se activan frente a estímulos sensoriales.

#### FIABILIDAD Y VALIDEZ DE LA PUNTUACIÓN DE INTERFERENCIA DEL TEST DE STROOP EN POBLACIÓN GENERAL DE 55 Y MÁS AÑOS

J. Garre Olmo<sup>1</sup>, S. López Pousa<sup>2</sup>, O. Turró Garriga<sup>1</sup>, L. Calvó Perxas<sup>1</sup> y J. Vilalta Franch<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Unitat de recerca. Institut d'Assistència Sanitària. <sup>2</sup>Servicio de Neurociencias. Hospital Santa Caterina.

**Objetivos:** La interferencia es una puntuación ipsativa calculada a partir del número de letras, colores y palabras-colores denominados en la ejecución del test de Stroop (TS). El objetivo del estudio fue comparar dos fórmulas distintas para determinar la interferencia en la versión del TS de Golden.

**Material y métodos:** Estudio transversal y analítico de una muestra representativa de habitantes de 55 y más años. Fueron seleccionados de forma consecutiva 2.151 participantes de tres cohortes poblacionales del estudio REGICOR. El TS fue administrado de forma estandarizada y se calculó la puntuación de interferencia mediante la fórmula clásica (Golden, 1978) y una nueva fórmula (Chafezt, 2004). Se ajustó un modelo de regresión lineal con cada puntuación de interferencia como variable dependiente y el sexo, la edad y la escolaridad como variables independientes. Se calcularon los coeficientes de correlación de las dos puntuaciones de interferencia con otras medidas neuropsicológicas.

**Resultados:** La media de edad de los participantes fue de 67,4 años (DE = 8,2) y el 53,4% fueron mujeres. La edad, sexo, escolaridad y la interacción entre edad y escolaridad explicaron el 2,5% de la puntuación de la interferencia de Golden y el 15,6% de la interferencia de Chafezt. Los coeficientes de correlación entre la interferencia de Chafezt y otras medidas neuropsicológicas fueron superiores a los de la interferencia de Golden.

**Conclusiones:** Los resultados sugieren que la interferencia de Golden no es fiable para población mayor de 65 con baja escolaridad. La validez de constructo concurrente fue superior para la interferencia de Chafezt.

#### ESTUDIO LONGITUDINAL DE LA EVOLUCIÓN DE LA CAPACIDAD FUNCIONAL EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE ALZHEIMER (EA)

M. Hernández Ferrández, J. Vilalta Franch, S. López Pousa, M. Lozano Gallego, M.D.M. Cruz Reina, O. Turró Garriga, O. Soler Cors, I. Pericot Nierga, A. Turón Estrada, J. Turbau Recio, S. Lejarreta Andrés y J. Garre Olmo

*Servicio de Neurociencias. Hospital Santa Caterina.*

**Objetivos:** La EA es un trastorno heterogéneo que varía ampliamente en su presentación y curso clínico. El objetivo del presente

estudio fue determinar las variables clínicas y sociodemográficas asociadas al deterioro funcional de pacientes diagnosticados de EA probable leve y moderada durante 12 meses.

**Material y métodos:** La muestra la formaban pacientes derivados a la Unidad de Demencias por los dispositivos de atención primaria del área de referencia con sospecha de demencia. Los instrumentos utilizados en la evaluación basal y a los 12 meses fueron: el CAMDEX-R, la DAD y el NPI. El diagnóstico de EA se realizó de modo estandarizado. Todos los pacientes estaban tratados con anticolinesterásicos.

**Resultados:** El total de la muestra fue de 219 sujetos, 71 hombres. La media de edad fue de 77 años ( $77,01 \pm 6,98$ ). En el análisis univariante no hubo asociación al cambio funcional de las variables sociodemográficas, clínicas, ni el estado funcional basal; siendo significativas a los 12 meses el cambio cognitivo, la apatía, la agresividad y la conducta motriz anómala. En el análisis multivariante, el modelo aceptó las siguientes variables: apatía a los 12 meses y el índice de deterioro cognitivo. Estas variables permitieron explicar el 5% de la variancia.

**Conclusiones:** Nuestros resultados apoyan la idea de la existencia de un grupo de pacientes de EA con un fenotipo clínico que cursa con apatía y que presentan una evolución más rápida y un mayor deterioro cognitivo y funcional.

### SÍNTOMAS DE ANSIEDAD ASOCIADOS A DETERIORO COGNITIVO: PROPIEDADES PSICOMÉTRICAS Y UTILIDAD CLÍNICA DEL STAI-R

M.A. Fernández Blázquez<sup>1</sup>, M. Ávila Villanueva<sup>2</sup>, B. Frades Payo<sup>2</sup>, M.A. Zea Sevilla<sup>3</sup>, M. Valentí Soler<sup>3</sup> y P. Martínez Martín<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neuropsicología. Hospital La Moraleja. <sup>2</sup>Servicio de Neuropsicología; <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Fundación Centro de Investigación Enfermedades Neurológicas (CIEN).

**Objetivos:** La presencia de síntomas ansiosodepresivos en personas mayores de 65 años y su relación con la existencia de alteraciones cognitivas ha llevado a considerar a la ansiedad como un signo incipiente de deterioro cognitivo. Por ello, la valoración de la sintomatología ansiosa en las consultas de neurología es altamente recomendable. El objetivo del presente trabajo es proporcionar una herramienta útil para evaluar síntomas de ansiedad en pacientes con sospecha de deterioro cognitivo.

**Material y métodos:** Se administró una batería de evaluación neuropsicológica a 102 sujetos mayores de 65 años sin deterioro cognitivo (edad =  $73,56 \pm 3,76$ ; 63,7% mujeres). Entre las pruebas de evaluación se incluyó el Inventory de Ansiedad Estado-Rasgo (STAI) compuesto por 40 ítems y dos subescalas ("Ansiedad-Estado" y "Ansiedad-Rasgo").

**Resultados:** El análisis estadístico mostró una elevada fiabilidad ( $\alpha_{estado} = 0,91$  y  $\alpha_{rasgo} = 0,86$ ) y una correlación significativa entre ambas subescalas del STAI ( $r = 0,42$ ;  $p < 0,01$ ). El sexo femenino, el bajo nivel de estudios, la depresión y el bajo rendimiento en memoria episódica se asociaron con la sintomatología ansiosa. El análisis factorial basado en las correlaciones policóricas interítems determinó la existencia de 4 factores subyacentes a partir de los cuales se obtuvo la reducción de la prueba y se calcularon los puntos de corte de la nueva escala (STAI-r).

**Conclusiones:** La presencia de síntomas de ansiedad puede ser un signo precoz de deterioro cognitivo. El STAI-r es una escala breve y fiable, de gran utilidad para la valoración de la sintomatología ansiosa en pacientes mayores de 65 años con sospecha de deterioro cognitivo.

### MARCADORES NEUROPSICOLÓGICOS ÚTILES PARA EL DIAGNÓSTICO CLÍNICO DEL DETERIORO COGNITIVO: RESULTADOS DE UN ESTUDIO DE REGRESIÓN

M.A. Fernández Blázquez<sup>1</sup>, M.T. Martín Aragoneses<sup>2</sup>, D. Vázquez Rolland<sup>3</sup>, C. Fernández García<sup>4</sup>, J.M. Ruiz Sánchez de León<sup>4</sup>, M. Llanero Luque<sup>4</sup>, A.B. Escrivano Gascón<sup>4</sup>, E. Peña Llamas<sup>4</sup>, N. Martínez García<sup>4</sup> y R. Sebastián González<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neuropsicología; <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital La Moraleja. <sup>3</sup>Departamento de Métodos de Investigación y Diagnóstico en Educación II. Universidad Nacional de Educación a Distancia (UNED). <sup>3</sup>Servicio de Análisis de Datos. CERNE.

**Objetivos:** La sospecha de deterioro cognitivo es uno de los motivos de consulta más frecuentes en neurología. La evaluación neuropsicológica es una herramienta fundamental para ayudar al neurólogo a precisar el diagnóstico de cada caso. En el presente trabajo se estudian las pruebas neuropsicológicas más sensibles al deterioro cognitivo leve (DCL) y enfermedad de Alzheimer (EA), proporcionando una ecuación que facilite su diagnóstico.

**Material y métodos:** Se reclutó consecutivamente a un grupo de 98 pacientes mayores de 65 años que acudieron a un Servicio de Neurología con quejas subjetivas de memoria. Todos ellos fueron estudiados mediante analítica, evaluación neuropsicológica y pruebas de neuroimagen y clasificados en tres grupos diagnósticos: Control (n = 38), DCL (n = 43) y EA (n = 17). Los grupos resultaron homogéneos con respecto a sexo y nivel educativo, aunque el grupo EA mostró diferencias significativas con respecto a la edad ( $F = 5,32$ ;  $p = 0,06$ ).

**Resultados:** La mayor parte de las variables neuropsicológicas mostró diferencias significativas en el estudio univariado. El análisis de regresión multinomial con variables sociodemográficas y neuropsicológicas resultó significativo ( $F = 12,55$ ;  $p < 0,001$ ;  $R^2 = 0,57$ ). Los factores asociados al diagnóstico fueron nivel de estudios ( $t = 2,69$ ;  $p = 0,009$ ), rendimiento demorado en memoria episódica A ( $t = -2,34$ ;  $p = 0,022$ ) y B ( $t = -2,78$ ;  $p = 0,07$ ) y praxias constructivas ( $t = -3,31$ ;  $p = 0,001$ ). Se proporciona la ecuación de regresión para facilitar el diagnóstico de deterioro cognitivo.

**Conclusiones:** La exploración neuropsicológica es indispensable para diagnosticar deterioro cognitivo. El recuerdo demorado y las praxias constructivas han mostrado que por sí mismos permiten diagnosticar DCL y EA de manera fiable.

### EVALUACIÓN CUALITATIVA DE LA EXPRESIÓN ORAL: CAPACIDAD PARA DISCRIMINAR ENTRE CONTROLES SANOS, PACIENTES CON DETERIORO COGNITIVO LEVE Y PACIENTES CON ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

I. Gómez Ruiz<sup>1</sup> y L. Gutiérrez Cabello<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital General de L'Hospitalet.

<sup>2</sup>Departamento de Personalidad, Evaluación y Tratamientos Psicológicos. Universidad de Barcelona.

**Objetivos:** En pacientes con deterioro cognitivo leve (DCL) pueden aparecer déficit lingüísticos similares a los que tienen enfermos de Alzheimer en fase inicial: dificultad de acceso al léxico, reducción de las fluencias verbales y problemas de expresión oral. El objetivo del estudio es determinar si la forma de hablar y de narrar una historieta gráfica permite discriminar entre controles sanos, pacientes con DCL y pacientes con enfermedad de Alzheimer (EA).

**Material y métodos:** Sujetos: 91 sujetos divididos en tres grupos (controles sanos: 48, DCL: 26, EA inicial: 17). Material: escalas de valoración subjetiva de los subtests de Habla espontánea (HE) (cantidad, fluidez, pronunciación, gramática y vocabulario) y Descripción de viñetas (DV) (cantidad de producción verbal, capacidad de contar una historia estructurada/coherente y si el sujeto llegó

al final) del Test de Afasia para Bilingües. Estadística: análisis discriminante mediante el método de inclusión forzosa de variables.

**Resultados:** El porcentaje de sujetos correctamente clasificados por las escalas de valoración subjetiva del HE y de la DV fue del 71,4% y del 70,3% respectivamente. En conjunto, ambas escalas clasificaron correctamente al 80,2% de los participantes.

**Conclusiones:** La capacidad discriminativa de estas escalas ha sido buena, teniendo en cuenta que en los análisis efectuados no se han incluido variables relacionadas con otras funciones cognitivas. La evaluación cualitativa de la expresión oral supone una primera aproximación a la detección de déficits lingüísticos en pacientes con riesgo de conversión a demencia. Esta evaluación debería complementarse con medidas cuantitativas de riqueza léxica, contenido informativo, complejidad gramatical y acceso al léxico.

#### PREVALENCIA DE DETERIORO COGNITIVO Y DEMENCIA EN ANCIANOS QUE ACUDEN A CONSULTAS DE PSIQUIATRÍA: UN ESTUDIO EN DOBLE FASE (ESTUDIO APSI)

F. Agüera.<sup>1</sup> y J. Ricart.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Psiquiatría. Hospital Universitario 12 de Octubre.

<sup>2</sup>Departamento Médico. Novartis Farmacéutica. S.A.

**Objetivos:** Determinar la prevalencia de deterioro cognitivo (DC) y demencia en sujetos ancianos en las consultas de psiquiatría general y valorar sus correlatos clínicos.

**Material y métodos:** Estudio observacional en dos fases, transversal, multicéntrico. Edad  $\geq$  75 años. Inclusión de todos los sujetos no diagnosticados previamente de DC ni demencia. Fase I: cribado mediante el Fototest. Fase II (confirmación): pacientes de la fase I con fototest positivo para DC ( $< 30$  puntos). Presencia de demencia confirmada por valoración clínica, el MOCA test y los criterios DSM-IV-TR.

**Resultados:** Fase I: 1.484 pacientes, (65,7% mujeres), edad media 79,4 ( $\pm 3,9$ ) años. Los pacientes acudieron a consulta principalmente con diagnósticos: depresión mayor (22,0%), distimia (22,0%), ansiedad (16,4%). La prevalencia de DC fue del 44,3%, del cual 21,9% corresponde a DC sin demencia y 22,4% a demencia según el test de cribado. Fase II: 464 pacientes, (64,9% mujeres), edad media 80,4 ( $\pm 4,4$ ) años. Un 79,0% de los pacientes fueron diagnosticados de demencia usando los criterios DSM-IV-TR. La concordancia del fototest con los criterios DSM-IV-TR respecto a la demencia fue moderada (índice Kappa 0,420 [IC 0,337-0,503]).

**Conclusiones:** En consultas de psiquiatría la prevalencia de DC fue del 44,3% en pacientes  $\geq$  75 años, lo que denota una alta cifra de prevalencia oculta sin diagnosticar. De estos sujetos, aproximadamente la mitad podría padecer demencia, por lo que se aconseja un cribado cognitivo a todos los pacientes psiquiátricos mayores y una evaluación completa en aquellos con puntuaciones altas en el cribado.

#### EVOLUCIÓN CLÍNICA EN PACIENTES CON EA Y CORRELACIÓN CON NIVELES DE TAU EN LCR

J.H. Bueno Perdomo<sup>1</sup>, Y. Contreras Martín<sup>2</sup>, S. Díaz González<sup>1</sup>, B. González González<sup>1</sup>, C.A. González López<sup>1</sup> y J.N. Lorenzo Brito<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de Candelaria.

<sup>2</sup>Servicio de Neurología. Clínica Santa Cruz de Tenerife.

**Objetivos:** Analizar los pacientes con TAU excesivamente elevados ( $> 1.000$ ) comparado con aquellos que muestran TAU y beta amiloide en términos medios, valoramos si existen diferencias en la evolución.

**Material y métodos:** Se analizan dos grupos de pacientes -grupo estudio que presenta TAU  $> 1000$  y grupo control con TAU y beta amiloide dentro de los parámetros medios para la enfermedad de

Alzheimer. Se recogen datos de las baterías neuropsicológicas, en ambos grupos, realizadas por un neurólogo especializado en demencia (MMSE, Test del reloj, fluidez verbal y semántica, valoración memoria episódica, lenguaje, praxias y T@M; además de NPI y escalas de funcionalidad), con un intervalo medio de 3 años. Se analiza la aparición de alteraciones conductuales durante el seguimiento y el cambio de actitud terapéutica. Se recogen datos de neuroimagen, genotipado ApoE, datos epidemiológicos y antecedentes familiares.

**Resultados:** Se estudian 26 pacientes (13 del grupo estudio y 13 del grupo control), con una edad media de 70 años, 12 mujeres y 14 hombres. La valoración cognitiva inicial en ambos grupos no muestra diferencias significativas. En el seguimiento clínico posterior se observa una diferencia en el MMSE (2,5 puntos); fluencia verbal (2,65 puntos); fluencia semántica (3,57) y T@M (más de 4 puntos), entre ambos grupos. Con respecto a la actitud terapéutica, el grupo objeto presenta mayor incidencia de trastornos conductuales y requiere instauración en mayor medida de tratamiento combinado.

**Conclusiones:** En nuestra muestra se aprecia una evolución más agresiva en aquellos pacientes que muestran niveles TAU elevados, lo que implica un peor pronóstico desde el inicio.

#### PRESENTACIONES ATÍPICAS DE LA DEMENCIA SEMÁNTICA: EXPOSICIÓN DE 2 CASOS

J. Gich Fulla<sup>1</sup>, H. Perkal<sup>2</sup>, A. Brugulat<sup>1</sup>, E. Rodríguez Hidalgo<sup>1</sup> y D. Genís<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta de Girona. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Comarcal de Blanes.

**Objetivos:** La demencia semántica (DS) es una enfermedad neurodegenerativa y se considera una variante del grupo de las demencias fronto-temporales. Cognitivamente, se caracteriza por un lenguaje fluido pero con parafasias semánticas y una profunda alteración del significado de las palabras, tanto para denominar como para comprenderlas (anomia en dos direcciones). El objetivo del trabajo es presentar dos casos de DS de inicio atípico; mujer con síndrome piramidal bilateral y hombre con prosopagnosia.

**Material y métodos:** Exploración neurológica. Estudio radiológico: TAC y RMN craneales, SPECT cerebral. Estudio neuropsicológico: screening (MMSE), subtest vocabulario WAIS-III, memoria episódica verbal (MIS), memoria visual (FotoTest), memoria semántica (Test Pirámides y Palmeras) lenguaje (BNT), praxias (FCR, Test del Reloj) y funciones ejecutivas (TMT, fluencia verbal, FAB, subtest TB-R).

**Resultados:** 1. Mujer de 69 años con estudios primarios. Exploración neurológica: Babinski bilateral e hiperreflexia. Primera exploración neuropsicológica: normal. Segunda exploración: anosmia y afectación del conocimiento semántico, con leve afectación ejecutiva y de memoria (de recuperación). RMN craneal: normal. SPECT: regiones de hipoperfusión regional temporal/frontotemporal derecho. 2. Hombre de 82 años con estudios primarios. Exploración neuropsicológica: prosopagnosia, alteración semántica y alteración de funciones ejecutivas. RMN craneal: leucariosis, sin lesión focal occipital-temporal. SPECT: hipoperfusión predominante en la región parieto-temporal y frontal del hemisferio derecho.

**Conclusiones:** En el primer caso desconocemos la relación, si es que existe, entre el síndrome piramidal bilateral y la afectación de la semántica. En el segundo, la prosopagnosia en ausencia de lesión aguda, sugiere una afectación neurodegenerativa del hemisferio derecho y debemos considerar la opción de la afectación semántica.

## Neuropsicología P2

### PUNTOS DE CORTE DE LA BATERÍA NEUROPSICOLÓGICA DE LA FUNDACIÓ ACE (NBACE)

G. Vinyes Junqué<sup>1</sup>, M. Alegret Llorens<sup>2</sup>, A. Espinosa Cardiel<sup>1</sup>, S. Valero<sup>1</sup>, A. Ruiz<sup>3</sup>, I. Hernández Ruiz<sup>4</sup>, J.T. Becker<sup>5</sup>, L. Tárraga Mestre<sup>1</sup> y M. Boada Rovira<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurociencias; <sup>2</sup>Servicio de Neuropsicología; <sup>3</sup>Servicio de Neurogenética; <sup>4</sup>Servicio de Neurología. Fundación ACE.

<sup>5</sup>Servicio de Neurociencias. UPMC.

**Objetivos:** La batería neuropsicológica utilizada en la Fundació ACE (NBACE) es una batería de pruebas relativamente breve y fácil de administrar, que se creó para detectar deterioro cognitivo. NBACE incluye medidas de velocidad de procesamiento de información, orientación, atención, aprendizaje verbal y memoria alargo plazo, lenguaje, visuopercepción, praxias y funciones ejecutivas. El propósito del presente estudio fue reportar los puntos de corte de alteración para diferentes niveles de edad y educación.

**Material y métodos:** Para establecer puntos de corte, se utilizaron los datos neuropsicológicos de 1.740 pacientes con demencia leve, y 828 sujetos sin deterioro cognitivo, mayores de 49 años, visitados en la Fundació ACE (Barcelona). Se calcularon los puntos de corte y los valores de sensibilidad y especificidad para 3 grupos de edad y escolaridad. Finalmente, estos puntos de corte fueron probados en una muestra independiente de 110 sujetos cognitivamente sanos y 432 pacientes con demencia leve.

**Resultados:** Las medidas que mejor discriminaban entre grupos y estaban más influenciados por la edad y el logro educativo fueron principalmente memoria y funciones ejecutivas. Para aquellos tests cuyos resultados no alcanzaron diferencias suficientes para reportar distintos puntos de corte para edad y escolaridad, estos se calcularon para todo el grupo. Previa plicación de los puntos de corte a la nueva muestra, la prueba de heterogeneidad reveló una distribución similar del deterioro en todas las medidas, excepto para los cubos de WAIS.

**Conclusiones:** El NBACE ha demostrado ser una herramienta útil para detectar los pacientes con deterioro cognitivo y distinguirlos de los ancianos cognitivamente sanos.

### DEBUT DE UNA HIDROCEFALIA CRÓNICA DEL ADULTO CON DISFUNCIÓN FRONTOTEMPORAL. ¿CASUALIDAD O ALGO MÁS?

M. León Ruiz, M.A. García Soldevilla, C. Abdelnour Ruiz y V. Galán Sánchez-Seco

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias.

**Objetivos:** Presentamos un caso de hidrocefalia crónica del adulto (HCA), que debutó clínicamente como una disfunción frontotemporal.

**Material y métodos:** Se trata de un varón de 79 años que ingresa, procedente de atención primaria (AP) por sospecha de demencia neurodegenerativa, al presentar un cuadro fluctuante de 3 meses de evolución consistente en: bradipsiquia, apatía, alteración mnésica y en la planificación ejecutivo-motora. Añadiéndose en las últimas 2-3 semanas desorientación temporoespacial, incontinencia urinaria, bradicinesia y apraxia de la marcha. Aportaba una TAC craneal con atrofia frontotemporal bilateral (AFTBL). Durante el ingreso se realizó estudio etiológico según protocolo del Servicio de Neurocirugía del Hospital Vall d'Hebron.

**Resultados:** La RMN craneal mostró, además de la AFTBL, una dilatación ventricular desproporcionada, con un índice de Evans de 0,36. La evaluación neuropsicológica evidenció marcada mejoría posterior a la punción lumbar evacuadora. El paciente fue intervenido con implante de sistema de derivación ventriculoperitoneal

de LCR (DVPLCR). Experimentando una importante mejoría durante los 6 meses siguientes, estabilizándose posteriormente.

**Conclusiones:** El deterioro cognitivo es una afección que cada vez más frecuente en AP. El diagnóstico es clínico, con ayuda de pruebas psicométricas y radiológicas. Siendo muy importante descartar causas reversibles de demencia, entre ellas la HCA. Ésta es una entidad poco conocida, provocada por una alteración en la reabsorción del LCR. El tratamiento es quirúrgico, pudiendo revertir la clínica. La clínica inicial suele ser motora. Muy raramente debutta con síntomas cognitivos, y menos aún de perfil frontotemporal. Consideramos, por tanto, necesario incluir la HCA dentro del diagnóstico diferencial de los trastornos cognitivos frontotemporales.

### RENDIMIENTOS COGNITIVOS EN SUJETOS MAYORES DE 65 AÑOS CON DETERIORO COGNITIVO LEVE E HIPERTENSIÓN ARTERIAL

S. Mora Simón<sup>1</sup>, M.V. Perea Bartolomé<sup>1</sup>, V. Ladera Fernández<sup>1</sup>, R. García García<sup>1</sup>, E. Rodríguez Sánchez<sup>2</sup>, J. Unzueta Arce<sup>1</sup>, D. Pérez Arechaderra<sup>2</sup>, C.A. Giadach Vargas<sup>2</sup> y L. Marín Sánchez<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Departamento de Psicología Básica, Psicobiología y Metodología de las Ciencias del Comportamiento. Facultad de Psicología. Universidad de Salamanca. <sup>2</sup>Unidad de Investigación. Centro de Salud La Alamedilla.

**Objetivos:** Estudiar los rendimientos cognitivos en sujetos mayores de 65 años con deterioro cognitivo leve (DCL) y diagnóstico de hipertensión arterial (HTA), comparándolos con sujetos con características sociodemográficas similares con DCL y sin HTA.

**Material y métodos:** Muestra: 17 participantes con DCL y con diagnóstico de HTA, con una edad media de 80,65 años (DE = 7,87) y 11 sujetos con DCL y sin HTA con una edad media de 80,82 (DE = 7,14). Materiales: Mini-Mental State Examination (MMSE); Una batería neuropsicológica compuesta por pruebas de funciones ejecutivas, de lenguaje, de habilidades visuocostructivas, de atención y de memoria.

**Resultados:** No encontramos diferencias significativas en la puntuación total del MMSE entre ambos grupos ( $W = 134,00$ ;  $p = 0,761$ ). No hallamos diferencias significativas en memoria inmediata ( $W = 225,50$ ;  $p = 0,314$ ); memoria demorada ( $W = 150,50$ ;  $p = 0,670$ ); memoria visual ( $W = 126,00$ ;  $p = 0,821$ ); memoria visuocostructiva ( $W = 136,00$ ;  $p = 0,373$ ); habilidades visuocostructivas ( $W = 140,00$ ;  $p = 0,827$ ); funciones ejecutivas (FAB,  $W = 131,50$ ;  $p = 0,851$ ; fluencia de acciones,  $W = 213,50$ ;  $p = 0,215$ ); atención ( $W = 206,50$ ;  $p = 0,055$ ); ni en lenguaje (fluidez semántica,  $W = 120,00$ ;  $p = 0,062$ ; fluidez fonética,  $W = 236,00$ ;  $p = 0,920$ ).

**Conclusiones:** Los rendimientos en memoria, habilidades visuocostructivas, funciones ejecutivas, atención y lenguaje en participantes con deterioro cognitivo leve con diagnóstico de hipertensión arterial no difieren de los rendimientos en sujetos con DCL normotensivos. Es fundamental el control de la tensión arterial en aquellos sujetos con deterioro cognitivo leve.

### CUESTIONARIO DE FALLOS DE MEMORIA DE LA VIDA COTIDIANA (MFE) CON ESCALA DE RESPUESTA DE 3 PUNTOS: CONSISTENCIA INTERNA Y FIABILIDAD

P. Montejano Carrasco<sup>1</sup>, M. Montenegro Peña<sup>2</sup> y M.E. de Andrés Montes<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:** El Cuestionario de Fallos de Memoria de la Vida Cotidiana (MFE) es uno de los instrumentos más utilizados para evaluar las quejas de memoria. La escala de valoración original tiene 9 opciones de respuesta. Hemos desarrollado una nueva escala de 3 opciones (0-2) más fácil de administrar. Nuestros objetivos son 1º) determinar la concordancia entre los dos sistemas de valoración

(MFE 1-9 y MFE 0-2) y 2º) comprobar la fiabilidad y la consistencia interna de la nueva escala.

**Material y métodos:** Muestra: población entre 19-64 años. Para estudiar la consistencia entre los dos sistemas de valoración: N = 193. Para estudiar la fiabilidad test-retest: N = 113. Valoración: MFE.

**Resultados:** Existe equivalencia entre las dos formas: correlación entre las dos medias  $r = 0,94$  ( $p < 0,001$ ), correlación entre el orden de frecuencia de los ítems  $r$  Spearman = 0,92 ( $p < 0,001$ ), la correlación entre las puntuaciones globales de las dos formas no es muy alta pero es significativa ( $r = 0,67$ ;  $p < 0,001$ ). Los resultados indican que esta nueva forma de valorar tiene adecuada consistencia interna y fiabilidad. Fiabilidad test-retest:  $r = 0,83$ ;  $p < 0,001$ ; la consistencia interna de la 1ª presentación es  $\alpha$  de Cronbach = 0,83;  $p < 0,001$  y del Re-test  $\alpha$  de Cronbach = 0,84;  $p < 0,001$ .

**Conclusiones:** La escala de respuesta de tres puntos puede ser utilizada dada su concordancia con la valoración original; su consistencia interna y fiabilidad es adecuada. Esta escala de valoración es más fácil y sencilla de completar por los sujetos y lleva menos tiempo.

## ¿CÓMO EVALUAR LAS QUEJAS DE MEMORIA? PREGUNTAS DE QUEJAS FRENTE A CUESTIONARIO ESTRUCTURADO

M. Montenegro Peña<sup>1</sup> y P. Montejano Carrasco<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neuropsicología; <sup>2</sup>Servicio de Psiquiatría. Centro de Prevención del Deterioro Cognitivo.

**Objetivos:** Las quejas de memoria (QM) preocupan cada vez más a los mayores pues son interpretadas como signo precoz de demencia. Hay varios modos de evaluarlas, entre ellos: preguntas de quejas y cuestionarios estructurados. Nuestro objetivo es comparar estos dos modos de valorar las QM.

**Material y métodos:** Muestra: mayores sin deterioro cognitivo. N = 269 (media edad 71,47, DT: 5,03; rango: 65-87). Evaluación: Mini Examen Cognitivo, Test de memoria cotidiana Rivermead (RBMT), Pares asociados, Perfil de Salud de Nottingham (NHP), Escala Geriátrica de Depresión (GDS). Valoración de quejas: tres preguntas de Quejas (PQ), una general: “¿Tiene problemas de memoria?” y dos sobre olvidos cotidianos (rango 0-3) y Cuestionario de Fallos de Memoria de la Vida Cotidiana (MFE) (rango 0-56).

**Resultados:** Media MFE: 19,45 (DT: 9,2). 30% respondieron afirmativamente a tres PQ, 45,3% a dos, 18,6% a una, 6,1% a ninguna. Mediante regresión polínómica se observó que la única variable predictora de las PQ fue Percepción del estado de Salud (NPH). La regresión logística jerárquica indicó que las variables predictoras del MFE eran por este orden NPH, GDS y RBMT;  $R^2 = 23,6$ ; la edad y el estado civil no alcanzaron significación estadística en el último modelo de regresión.

**Conclusiones:** En mayores sin deterioro cognitivo, un cuestionario estructurado (MFE) es un instrumento que se asocia a la percepción del estado de salud, estado de ánimo y rendimiento en memoria cotidiana. Las PQ se asocian sólo a la valoración subjetiva del estado de salud. El MFE es un instrumento más potente para valorar las QM.

## DETECCIÓN PRECOZ DEL DETERIORO COGNITIVO: COMPARACIÓN DE PRUEBAS BREVES PARA DISCRIMINAR ENTRE MAYORES SIN DETERIORO Y MAYORES CON DETERIORO COGNITIVO LIGERO

M. Montenegro Peña, M.E. de Andrés Montes, A.I. Reinoso García, M. Lozano Ibáñez, A. García Marín y P. Montejano Carrasco

Servicio de Neuropsicología. Centro de Prevención del Deterioro Cognitivo.

**Objetivos:** Comparar la combinación de pruebas breves para obtener un protocolo fiable y válido que detecte precozmente el de-

terioro cognitivo en la práctica clínica diaria en la que se dispone de un tiempo reducido.

**Material y métodos:** Muestra: 822 mayores de 65 años (edad media = 75,86 y DT = 6,1): 530 normales y 292 con DCL. Evaluación: MMSE, Test 7 Minutos (7M) (percentil y puntuación en cada subtest), Lista de palabras de Wechsler y batería neuropsicológica para el diagnóstico definitivo. Se realiza estudio bivariante y multivariante con regresiones logísticas y Curva COR. La variable dependiente es el diagnóstico Normal/DCL

**Resultados:** Se comparan distintas combinaciones del MMSE con cada uno de los subtest del Test 7 Minutos (7M), FAS fonológico, fluidez semántica (frutas, animales, nombres) y lista de palabras de Wechsler. El conjunto de pruebas que mejor discrimina es: MMSE + percentil del Test 7M que clasifica correctamente el 91,7% de normales y 78,7% de DCL, clasificación global 87,1% ( $R^2 = 0,70$ ). El conjunto de menor discriminación es MMSE + Reloj 7M que clasifica correctamente 91,3% de normales y 66,2% de DCL, clasificación global 82,4% ( $R^2 = 0,56$ ). El orden de discriminación (según criterio  $R^2$ ) de las demás pruebas junto al MMSE es: lista de palabras de Wechsler (recuerdo demorado), fluidez semántica, memoria libre 7M, memoria total 7M, fluidez 7M y FAS.

**Conclusiones:** Todas las pruebas empleadas son útiles para la discriminación entre deterioro cognitivo y normales. Para utilizar con el MMSE la puntuación que más discrimina es el percentil del Test 7 Minutos.

## AFASIA PROGRESIVA PRIMARIA CON PATRÓN LICUORAL TIPO ALZHEIMER

P. Sahuquillo Hernández<sup>1</sup>, J.F. Vázquez Costa<sup>1</sup>, M. Baquero Toledo<sup>1</sup> y J. Mazón Herrero<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. <sup>2</sup>Servicio de Neuropsicología. Instituto de Neurociencias Quirón.

**Objetivos:** La afasia progresiva primaria (APP) comprende un heterogéneo grupo de trastornos neurodegenerativos con diversos perfiles clínicos, genéticos y patológicos. Clínicamente se caracteriza por una pérdida gradual del lenguaje con relativa preservación de otras funciones cognitivas. Recientemente tres variantes han sido reconocidas (semántica, no-fluente o agramática y logopénica), sin embargo se discute su correspondencia con sustratos patológicos (entre los que se describen cambios de degeneración lobar frontotemporal con TDP43 y tau, y cambios tipo Alzheimer) y pocos estudios describen su patrón de biomarcadores.

**Material y métodos:** Se describe un caso de APP en el que se determinan en LCR los niveles de péptido  $\beta$ -amiloide 42, proteína tau total y tau fosforilada, con el fin de aportar información del proceso fisiopatológico subyacente.

**Resultados:** Mujer de 63 años, diestra, con cuadro clínico de APP no fluyente que se inicia de forma insidiosa hace 6 años. Actualmente el examen NPS muestra una alteración del lenguaje, con anomia marcada, baja fluencia y leve alteración de la comprensión; memoria verbal semántica alterada; resto de dominios cognitivos conservados. Conserva autonomía para AVD básicas e instrumentales. RM cerebral: sin atrofia y sin lesiones en sustancia blanca. SPECT cerebral: hipoperfusión de predominio anterior, sin alteración focal. LCR:  $\beta$ -amiloide 352 pg/mL ( $\downarrow$ ), h-tau 1145 pg/mL ( $\uparrow$ ), p-tau 99 pg/mL ( $\uparrow$ ). APOE: E3/E4. En tratamiento con IAC y memantina.

**Conclusiones:** Las APP comprenden un grupo de trastornos con un sustrato tanto anatómico como fisiopatológico distinto. Los biomarcadores en LCR proporcionan información valiosa en pacientes con síndromes atípicos o de fisiopatología desconocida, y permiten orientar posibles tratamientos etiológicos.

## DETERIORO COGNITIVO PRESENIL CON SÍNTOMAS AFECTIVOS: EVOLUCIÓN DEL DIAGNÓSTICO TRAS CONSULTA EN UNIDAD ESPECIALIZADA

S. Quiñones Úbeda, X. Casado Montañés, A. Catalán Martínez, M.L. Sánchez Guerra y C. Almenar Monfort

Servicio de Geriatría. Benito Menni. Complejo Asistencial en Salud Mental.

**Objetivos:** 1. Analizar el perfil cognitivo de los pacientes menores de 65 años remitidos a nuestra unidad de trastornos cognitivos. 2. Establecer las diferencias cognitivas entre los pacientes con diagnóstico post-valoración de demencia degenerativa primaria, patología psiquiátrica y otros procesos neurológicos no degenerativos. 3. Identificar las características neuropsicológicas que permiten discriminar el inicio de proceso neurodegenerativo en pacientes con trastorno afectivo previo.

**Material y métodos:** Análisis retrospectivo de una muestra de 80 pacientes remitidos para estudio cognitivo. Edad media = 57,44 (53,4% hombres). Se registran diagnóstico previo y post-valoración y los resultados de la exploración neuropsicológica. Se revisan las pruebas de neuroimagen en los pacientes con diagnóstico degenerativo u otras patologías neurológicas.

**Resultados:** Tras el proceso diagnóstico el 55% de los pacientes presentan síntomas predominantemente psiquiátricos (medias: MMSE = 27,33; MIS = 6,28; fluencia verbal = 15,06), el 20% cumplirían criterios de enfermedad neurodegenerativa (medias: MMSE = 20,93; MIS = 3,08; fluencia verbal = 9,12) y el 22,5% de otras patologías neurológicas no degenerativas (medias: MMSE = 25,57; MIS = 5,41; fluencia verbal = 11,88). Un 32,2% de aquellos pacientes con sintomatología afectiva previa, obtuvieron un diagnóstico post-valoración de enfermedad neurodegenerativa, con resultados significativamente diferentes en pruebas de MMSE, MIS, fluencia verbal y series inversas a los que obtuvieron un diagnóstico post-valoración de patología psiquiátrica.

**Conclusiones:** Los resultados indican que en un porcentaje importante de pacientes preseniles, los síntomas afectivos pueden ser el inicio de un proceso neurodegenerativo. La valoración neuropsicológica permite diferenciar el patrón cognitivo de estos pacientes.

## CORRELATOS NEUROPSICOLÓGICOS Y HALLAZGOS NEURORADIOLÓGICOS EN SUSTANCIA BLANCA EN LOS PACIENTES CON ENCEFALOPATÍA HEPÁTICA MÍNIMA: IMPLICACIONES PARA EL RIESGO DE CAÍDAS ASOCIADAS

R. Fernández de Bobadilla Martínez<sup>1</sup>, S. Martínez Horta<sup>1</sup>, B. Gómez Ansón<sup>2</sup>, E. Román Abal<sup>3</sup>, J. Pagonabarraga Mora<sup>1</sup>, J. Díaz Manera<sup>1</sup>, F. Núñez Marín<sup>2</sup>, P. Pires<sup>2</sup>, Y. Vives Gilabert<sup>2</sup>, J. Córdoba Carmona<sup>4</sup> y G. Soriano Pastor<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Radiología; <sup>3</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. <sup>4</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospitals Vall d'Hebron.

**Objetivos:** La encefalopatía hepática mínima (EHM) se asocia a un mayor riesgo de caídas en los pacientes con cirrosis. Estudiar el perfil neuropsicológico y correlatos neuroanatómicos de los pacientes con EHM y su relación con el riesgo de caídas.

**Material y métodos:** Veinticinco pacientes evaluados mediante el Psychometric Hepatic Encephalopathy Score (PHES) (EHM n = 13 y No EHM n = 12) con y sin historia de caídas. Se realizó: exploración neuropsicológica basada en la Parkinson's Disease-Cognitive Rating Scale (PD-CRS), evaluación de la función cognitiva global, atención, memoria, lenguaje, funciones visuoespaciales, funciones ejecutivas y conducta. Se evaluaron signos extrapiramidales (UPDRS-III), ataxia (ICARS), fuerza muscular (CRM) y agudeza visual. Se obtuvieron secuencias DTI en resonancia magnética (RM) 3T.

**Resultados:** Los pacientes con EHM presentaron más antecedentes de caídas (90,9% vs 28,5%;  $\chi^2$ , p = 0,002) y un peor rendimiento

cognitivo global en dominios cortico-subcorticales (PD-CRS Cortical, t, p = 0,06; PD-CRS Subcortical, t, p = 0,002; PD-CRS Total, t, p = 0,002) respecto al grupo No EHM. El grupo EHM mostró diferencias y alteraciones clínicamente significativas en memoria de trabajo (Pc = 4), memoria visual a largo plazo (Pc = 8), fluencia bajo consigna fonética (Pc = 8), flexibilidad cognitiva (Pc = 15) y especialmente en funciones visuoespaciales (Pc = 2). Comparando los pacientes con y sin caídas, la RM-DTI mostró alteración en fascículo longitudinal superior derecho en el grupo con caídas.

**Conclusiones:** La EHM se asocia a alteraciones neuropsicológicas de características cortico-subcorticales. Además del deterioro cognitivo, la presencia de importantes alteraciones visuoespaciales corroboradas por los hallazgos en RM-DTI sugiere su posible implicación en el mayor riesgo de caídas asociado a la EHM.

## RELACIÓN ENTRE FUNCIONAMIENTO EJECUTIVO Y HABILIDADES VISUOCONSTRUCTIVAS EN MAYORES DE 65 AÑOS

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

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

**Objetivos:** En los últimos años se está debatiendo sobre la relación entre las funciones ejecutivas (FE) y la realización de diversas tareas visuocomunicativas. Nuestro objetivo es estudiar la relación entre el funcionamiento ejecutivo y habilidades visuocomunicativas en mayores de 65 años.

**Material y métodos:** 80 participantes mayores de 65 años sin afectación cognitiva (edad media = 76,62, DE = 6,95). Se les aplicó la Batería de Evaluación Frontal-FAB; una prueba de visuocomunicación con diferentes grados de dificultad que cuenta con dos componentes (figuras no geométricas con componente semántico - FNGS, y figuras geométricas no semánticas - FG); y la Figura-Compleja-de-Rey a la copia-FRC.

**Resultados:** No hallamos una correlación significativa entre el componente FNGS y la FAB (Rho = -0,114; p = 0,335). Las correlaciones entre FG y FAB (Rho = 0,239; p = 0,041), y entre FRC y FAB (Rho = 0,360; p = 0,002) son significativas. La regresión lineal entre la FRC y la FAB es estadísticamente significativa (R = 0,323; p = 0,005) mientras que no lo es entre FNGS y FAB (R = 0,119; p = 0,311), y entre FG y FAB (R = 0,206; p = 0,080).

**Conclusiones:** El grado de complejidad de las tareas visuocomunicativas está relacionado con el funcionamiento ejecutivo frontal, evaluado a través de la FAB. La presencia de figuras geométricas supone un mayor procesamiento ejecutivo en las tareas de copia de dibujos. Consideramos importante controlar los componentes geométricos en tareas que evalúan visuocomunicación para evitar que interfieran componentes ejecutivos. La ejecución de la FRC, a diferencia de otras figuras geométricas, está mediada por las funciones ejecutivas.

## VELOCIDAD DE PROCESAMIENTO DE LA INFORMACIÓN EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE: TESTS NEUROPSICOLÓGICOS FRENTE A TAREAS DE TIEMPOS DE REACCIÓN

G. Lubrini<sup>1</sup>, J.A. Periáñez Morales<sup>2</sup>, M. Ríos Lago<sup>3</sup>, R. Viejo Sobera<sup>2</sup>, L. Rodríguez de Antonio<sup>1</sup> y A. Frank García<sup>1</sup>

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

<sup>2</sup>Departamento de Psicología Básica II. Universidad Complutense Madrid. <sup>3</sup>Departamento de Psicología Básica II. UNED.

**Objetivos:** La velocidad de procesamiento de la información (VP) es uno de los principales dominios cognitivos afectados en esclero-

sis múltiple (EM). Las tareas de tiempos de reacción (TR) han sido recientemente propuestas como una herramienta de evaluación de la VP, alternativa a los tests neuropsicológicos tradicionales. Sin embargo, los paradigmas de TR raramente se han incorporado a las evaluaciones neuropsicológicas, principalmente porque no existen investigaciones que hayan comparado su sensibilidad para detectar los déficit de VP en EM con la de los tests neuropsicológicos.

**Material y métodos:** 42 pacientes con EM remitente-recurrente fueron comparados con 23 controles sanos en tests neuropsicológicos (SDMT, TMT, Stroop, PASAT) y tareas de TR (TR simples y de elección, SART, tarea de búsqueda visual).

**Resultados:** Los pacientes realizaron peor que los controles todos los tests neuropsicológicos ( $p < 0,015$ ). Los tamaños del efecto ( $d$  de Cohen) fueron grandes, siendo el SDMT la medida más sensible ( $d = 1,2$ ), seguido por el PASAT ( $d = 0,9$ ), TMT ( $d = 0,7$ ) y Stroop ( $d = 0,6$ ). Los pacientes obtuvieron TR más elevados que los controles en todas las tareas ( $p < 0,024$ ). Los tamaños del efecto fueron también grandes, oscilando entre 0,7 (TR elección) y 1,1 (tarea de búsqueda visual), y similares a los de los tests neuropsicológicos.

**Conclusiones:** La sensibilidad de las tareas de TR para detectar los déficit de VP en EM es similar a la de los tests neuropsicológicos. Las tareas de TR constituyen una potencial alternativa a las herramientas de evaluación habitualmente empleadas en EM.

## Trastornos de la vigilia y el sueño P

### SÍNDROME DE APNEA DEL SUEÑO COMO ÚNICA MANIFESTACIÓN DE UNA MALFORMACIÓN DE CHIARI ASOCIADA A CAVIDAD SIRINGOMIÉLICA CENTROMEDULAR DORSAL

E. Guerra Schulz<sup>1</sup>, C.M. de Miguel Serrano<sup>1</sup>, P. Montero Escrivano<sup>1</sup>, M. Fernández García<sup>1</sup>, A. Abad Fernández<sup>2</sup>, I. Cano<sup>2</sup>, E. Escolar Escamilla<sup>1</sup> y B. Martínez Menéndez<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neumología. Hospital Universitario de Getafe.

**Objetivos:** La malformación de Chiari consiste en el descenso de las amígdalas cerebelosas, a través del foramen magno, mayor a 6 mm. Con frecuencia es asintomática, pero puede presentar clínica por afectación cerebelosa, troncocefálica, médula cervical y de pares craneales bajos. El síndrome de apnea del sueño como única manifestación en pacientes con malformación de Chiari es una entidad infrecuente, aunque bien conocida.

**Material y métodos:** Caso clínico.

**Resultados:** Se presenta el caso de una niña de 5 años valorada por ronquidos nocturnos y excesiva somnolencia diurna, con exploración neurológica normal, que en estudio polisomnográfico presentaba registro compatible con síndrome de apnea del sueño severo, y que tras adenoamigdalectomía experimentó un cambio en las características de las apneas, pasando éstas de ser mayoritariamente obstructivas, pre- intervención quirúrgica, a ser posteriormente de carácter central, por lo que se realiza RMN craneal que evidenció un descenso de las amígdalas cerebelosas de 14 mm a través del agujero magno (malformación de Chiari) asociado a cavidad siringomiélica centromedular dorsal.

**Conclusiones:** Debe considerarse la malformación de Chiari en el diagnóstico diferencial de pacientes que presenten trastornos de sueño, en especial trastornos respiratorios, aunque estos aparezcan de forma aislada, ya que un diagnóstico precoz permite un tratamiento adecuado, la mejora de la calidad del sueño y la disminución de la morbilidad asociada a esta patología de la unión cérvico-medular.

### RITMIAS DEL SUEÑO PERSISTENTES EN EL ADULTO AGRAVADAS TRAS TRAUMATISMO CRANEOENCEFÁLICO: A PROPÓSITO DE UN CASO

K. Rahnama Zand<sup>1</sup>, M. Vicente Rasoamalala<sup>1</sup>, E. Laínez Samper<sup>1</sup> y S. Núñez<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurofisiología Clínica; <sup>2</sup>Servicio de Neurocirugía. Hospitals Vall d'Hebron.

**Objetivos:** Las ritmias del sueño son movimientos estereotipados y rítmicos de la cabeza, tronco y extremidades que se presentan típicamente en los períodos de transición de la vigilia al sueño y que en ocasiones pueden mantenerse durante el sueño. Su prevalencia es elevada en la población infantil menor de 5 años (59%). La persistencia del trastorno más allá de la infancia se asocia habitualmente a trastornos del neurodesarrollo y patología psiquiátrica. Se han descrito escasos casos en adultos sin patología mental asociada. Mostramos un caso de 'head-rolling' de presentación atípica.

**Material y métodos:** Paciente varón de 33 años con antecedentes de enolismo y consumo de marihuana que ingresa tras un traumatismo craneoencefálico (TCE) grave. Según la familia presentaba desde la infancia episodios esporádicos de movimientos rítmicos cefálicos al dormirse. A los 10 días de retirarse la ventilación mecánica el paciente empezó a presentar movimientos cefálicos involuntarios.

**Resultados:** El registro electroencefalográfico mostró una actividad cerebral desorganizada constituida por frecuencias mixtas de bajo voltaje; en los períodos de somnolencia se registraron ondas delta de elevado voltaje rítmicas a 1 Hz, correspondientes al artefacto producido por el movimiento estereotipado de rotación cefálica realizado por el paciente, que en ocasiones se acompañaba de movimientos del tronco y extremidades inferiores.

**Conclusiones:** Las ritmias del sueño pese a tener una baja prevalencia en adultos debe ser considerada en el diagnóstico diferencial de los movimientos anormales, especialmente si existe una historia personal o familiar de trastornos motores del sueño. En el caso presentado el TCE podría haber actuado como factor agravante de las ritmias.

### SÍNDROME DE APNEA OBSTRUCTIVA DEL SUEÑO Y SINTOMATOLOGÍA DEPRESIVA

M.V. Perea Bartolomé<sup>1</sup>, P. Sargentó<sup>2</sup>, V. Ladera Fernández<sup>1</sup> y A. Pastor ZApata<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Departamento de Psicología Básica, Psicobiología y Metodología. Facultad de Psicología. <sup>2</sup>Servicio de Psicología. Universidad Lusófona. <sup>3</sup>Servicio de Neurocirugía. Hospital de Ourense.

**Objetivos:** Estudiar la presencia de sintomatología depresiva en sujetos diagnosticados de apnea obstructiva del sueño (SAOS) de diferente grado de gravedad.

**Material y métodos:** Forman parte de este estudio 40 sujetos con diagnóstico de SAOS confirmado por estudio polisomnográfico y 20 sujetos normales, emparejados por edad, género y nivel educacional. Para la evaluación de los síntomas clínicos de la depresión se ha utilizado la escala de depresión de Beck (BDI-II; Beck, Steer y Brown, 1996; versión portuguesa; Campos y Gonçalves, 2011).

**Resultados:** Encontramos que existen diferencias estadísticamente significativas entre ambos grupos [ $t(58) = -3,493$ ;  $p = 0,001$ ]. En el grupo de sujetos diagnosticados con SAOS hemos encontrado que la puntuación total en la BDI-II es superior que el de sujetos sanos. Con la excepción del ítem de pesimismo, los ítems significativos son los relacionados con la tristeza, perdida de placer, irritabilidad, problemas con el trabajo, problemas con sueño, cansancio, preocupación con la salud y pérdida de libido. No encontramos diferencias estadísticamente significativas en el BDI-II en función del grado de severidad del cuadro [ $t(58) = 1,621$ ;  $p = 0,111$ ].

**Conclusiones:** Los pacientes diagnosticados con SAOS presentan síntomas depresivos que aparecen, probablemente, como resultado de los cambios funcionales relacionados con la alteración del sueño. La presencia de síntomas depresivos no está relacionada con la gravedad del SAOS.

## VALIDEZ DEL CUESTIONARIO DE RIESGO DE APNEA DEL SUEÑO

V. Ladera Fernández<sup>1</sup>, P. Sargent<sup>2</sup>, M.V. Perea Bartolomé<sup>3</sup>  
y A. Pastor Zapata<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Departamento de Psicología Básica, Psicobiología y Metodología. Facultad de Psicología. Universidad de Salamanca. <sup>2</sup>Servicio de Psicología. Universidad Lusófona. <sup>3</sup>Servicio de Neuropsicología. Facultad de Psicología. Universidad de Salamanca. <sup>4</sup>Servicio de Neurocirugía. Complejo Hospitalario de Ourense.

**Objetivos:** Analizar la validez del cuestionario de riesgo de desarrollar apnea del sueño (Questionnaire for Sleep Apnea Risk) en sujetos portugueses.

**Material y métodos:** Participan en este trabajo 222 sujetos portugueses (97 varones y 125 mujeres) con una edad media de 42,44 años (DE = 12,53) de los cuales, 46 están diagnosticados de síndrome de apnea obstructiva del sueño (SAOS) confirmado mediante estudio polisomnográfico. Se ha utilizado una traducción al portugués del Questionnaire for Sleep Apnea Risk (University of Maryland, Medical Center, 2010) y la escala de somnolencia de Epworth (Epworth Sleepiness Scale; Johns, 1991).

**Resultados:** El análisis de componentes principales mostró un único factor que explica el 45,03% del total de la varianza. La consistencia interna medida a través del coeficiente alfa de Cronbach es de  $\alpha = 0,77$ . La correlación con la escala de somnolencia de Epworth es baja pero estadísticamente significativa ( $r = 0,27$ ;  $p < 0,001$ ). Existen diferencias estadísticamente significativas entre los sujetos con SAOS y sujetos sanos [ $F(2,57) = 21,923$ ;  $p = 0,000$ ] en la puntuación obtenida en el Cuestionario de Riesgo de Apnea del Sueño. No hemos encontrado diferencias significativas en función del grado de severidad del cuadro ( $p > 0,05$ ).

**Conclusiones:** El cuestionario de riesgo de desarrollar apnea del sueño muestra índices adecuados de validez estructural, concurrente y de criterio.

## NICTURIA COMO SÍNTOMA ASOCIADO AL SÍNDROME DE APNEA

M.D.C. Sánchez González, P. Marín Martínez  
y B. Anciones Rodríguez

Servicio de Neurología. Sanatorio Nuestra Señora del Rosario.

**Objetivos:** La nicturia es un síntoma nocturno asociado al SAS, como los ronquidos, las pausas respiratorias, los movimientos corporales y la sudoración nocturna. Los trastornos respiratorios durante el sueño y la enuresis y/o nicturia son situaciones comunes que pueden presentarse de forma coincidente o relacionada entre sí como causa efecto. Nuestro objetivo es valorar en pacientes ya diagnosticados de SAS severo, que factores contribuyen a la aparición o no de nicturia.

**Material y métodos:** Se estudian 44 pacientes con SAS severo, 22 sin nicturia y 22 con nicturia. 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:** Hay más mujeres entre los pacientes con nicturia que entre los pacientes sin nicturia. Presentan un IMC mayor, refieren con mayor frecuencia sudoración, movimientos corporales e insomnio. Hay mayor prevalencia de enfermedades cardiopulmonares. No se registran diferencias significativas a nivel PSG.

**Conclusiones:** Está demostrada la relación entre nicturia y trastornos respiratorios durante el sueño. No obstante, en los pacientes ya diagnosticados de SAS grave y con similares criterios de gravedad, lo que determina la aparición o no de nicturia y enuresis guarda más relación con la presencia de otros síntomas asociados, y de otras patologías de base, que con la severidad del SAS en sí.

## HIPERSOMNIA DE ORIGEN CENTRAL Y EPILEPSIA DEL LÓBULO TEMPORAL SECUNDARIAS A ENCEFALITIS LÍMBICA PARANEOPLÁSICA: DESCRIPCIÓN DE UN CASO

I. Álvarez Guerrico<sup>1</sup>, A. Príncipe<sup>1</sup>, R.M. Vivanco Hidalgo<sup>2</sup>, S. González Ortiz<sup>3</sup>, A. Molins Albanell<sup>4</sup> y R. Rocamora Zúñiga<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurofisiología Clínica; <sup>2</sup>Servicio de Neurología; <sup>3</sup>Servicio de Radiología. Hospital del Mar. <sup>4</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta de Girona.

**Objetivos:** La hipersomnia de origen central causa severa somnolencia diurna a pesar de una cantidad aparentemente adecuada de sueño nocturno. Entre sus causas se encuentran enfermedades neurológicas como AVC, Parkinson, TCE y encefalitis. La encefalitis límbica paraneoplásica se produce por lesión de la región medial de los lóbulos temporales mediada por anticuerpos. La presentación clínica puede ser aguda o subaguda, con manifestaciones cognitivas y neuropsiquiátricas, a los que se superponen un déficit mnésico y crisis parciales. Los síntomas suelen preceder al diagnóstico del cáncer.

**Material y métodos:** Caso clínico: hombre de 40 años con crisis autonómicas frecuentes (piloerección e hipersudoración) y crisis tónico-clónicas aisladas, resistente a fármacos, de 12 años de evolución, comenzó con hipersomnia diurna (Epworth 21) y déficits de memoria.

**Resultados:** La PSG nocturna mostró una severa desestructuración del sueño, con baja eficiencia y bajo porcentaje de fase REM. El TLMS subsiguiente mostró una latencia de sueño de 7 minutos, sin entradas en REM. La monitorización por VEEG registró más de 150 crisis de piloerección correlacionadas con actividad ictal focal temporal derecha. La RMN evidenció esclerosis mesial derecha y el SISCOM mostró foco de hiperperfusión en hipocampo derecho. En LCR se detectaron anticuerpos anti-Ma2. En el ulterior rastreo tumoral, se detectó cáncer testicular, que se intervino.

**Conclusiones:** Este caso ilustra una causa muy poco frecuente de hipersomnia de origen central con desestructuración del ciclo sueño-vigilia asociado a epilepsia farmacorresistente en el marco de una esclerosis hipocampal mesial derecha secundaria a encefalitis límbica paraneoplásica.

## Trastornos del movimiento P1

### GABAPENTINA COMO TRATAMIENTO SINTOMÁTICO DE DISTONÍA INVALIDANTE ASOCIADA A SÍNDROME DE MOHR-TRANEBJAER

L. Llull Estrany, J. Navarro Otano, D. La Puma, D. Vilas y F. Valldeoriola Serra

Servicio de Neurología. Hospital Clinic i Provincial de Barcelona.

**Objetivos:** El síndrome de Mohr-Tranebaer (SMT) o síndrome sordera-distonía-neuronopatía óptica es una patología mitocondrial ligada al cromosoma X. Hasta el momento no se dispone de tratamiento curativo. Se ha sugerido el uso de agonistas del

ácido gamma-aminobutírico (GABA) como tratamiento sintomático de la distonía asociada. Describimos nuestra experiencia con gabapentina en un caso de distonía invalidante en un paciente con SMT.

**Material y métodos:** Revisión de historia clínica, neuroimagen, exploración y videofilmación pre y postratamiento.

**Resultados:** Paciente de 16 años que a los 3 años presentó sordera neurosensorial bilateral. A los 9 años presentó distonía en mano derecha. Un estudio genético reveló la mutación del gen TIMM8A en Xq22, ligada al SMT. En los últimos 6 años desarrolló distonía generalizada de predominio axial y en hemicuerpo izquierdo con postura distónica en flexión de ambos brazos. La respuesta a fármacos y toxina botulínica fue muy pobre. En 2011 presentó un deterioro brusco de síntomas distónicos que requirió hospitalización. Se programó para estimulación cerebral profunda del globo pálido interno diferida con la indicación de distonía gravemente incapacitante. Durante el periodo preoperatorio se inició tratamiento con gabapentina hasta 2.400 mg/día. Al primer mes se observó mejoría franca de los síntomas. El efecto clínico se ha mantenido estable durante seis meses y ha permitido evitar la cirugía. El paciente es autónomo para las actividades básicas diarias y puede efectuar actividades deportivas. No se han observado efectos adversos de la medicación.

**Conclusiones:** El tratamiento con agonistas GABA como la gabapentina puede ser efectivo para mejorar la distonía generalizada asociada al SMT.

#### EVOLUCIÓN CLÍNICO-ANALÍTICA DE PACIENTE CON ENFERMEDAD DE WILSON EN TRATAMIENTO CON TRIENTINE

R. Martínez Fernández<sup>1</sup>, M. Guasp Verdaguer<sup>2</sup>, L. Castrillo Salas<sup>3</sup>, M. Gómez-Choco Cuesta<sup>1</sup> y N. Caballol Pons<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Radiología. Hospital de Sant Joan Despí Moisés Broggi. <sup>3</sup>Servicio de Facultad de Medicina. Universitat de Barcelona.

**Objetivos:** Describir la evolución clínico-analítica y radiológica de paciente diagnosticado de enfermedad de Wilson (EW) con presentación neurológica en tratamiento con trientine.

**Material y métodos:** Varón de 24 años sin antecedentes que consulta por temblor de dos años de evolución. Presente en reposo y acción, predominaba en mano derecha y era amplio y de baja frecuencia. La analítica mostró cobre y ferroxidasa disminuidos en plasma y excreción aumentada de cobre en orina. La RM de cráneo mostraba hiperintensidad bilateral en secuencias T2 en estructuras profundas del cerebro. Se observaron depósitos de cobre corneales (anillo de Kayser-Fleischer). Los hallazgos confirmaron la sospecha de EW iniciándose tratamiento con el quelante de cobre trientine y sulfato de zinc.

**Resultados:** A los pocos días de comenzar la medicación presenta un empeoramiento clínico con aumento del temblor y bradicinesia en ambas manos. Paralelamente se detecta un dramático incremento en la cupruria. Se decide mantener el tratamiento y tras dos semanas ambos parámetros se estabilizan. Tres meses después el paciente abandona voluntariamente el trientine mostrando disminución de la intensidad del temblor incluso respecto al estado basal y, al mismo tiempo, descenso de los niveles de cobre urinario por debajo de los pretratamiento aunque todavía en rango patológico.

**Conclusiones:** Más allá del diagnóstico, el interés del caso radica en los cambios clínicos asociados al trientine así como la relación de ambos con los niveles de cupruria. La mejoría mostrada tras la retirada a los tres meses pudiera ser un signo de buen pronóstico y quizás podría considerarse usarlo como "prueba" de respuesta al tratamiento.

#### TRASTORNOS PSICOPATOLÓGICOS Y DE PERSONALIDAD EN BLEFAROESPASMO Y ESPASMO HEMIFACIAL: DOS ENTIDADES DISTINTAS CON UN MISMO PERFIL

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>, M. Bejarano Parra<sup>1</sup> y E. González Soltero<sup>1</sup>

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

**Objetivos:** En los pacientes con distonía focal primaria se han descrito alteraciones psiquiátricas y de personalidad, destacando los trastornos afectivos y los síntomas obsesivo-compulsivos. Presentamos un estudio sobre el perfil de personalidad, normal y patológica, y la presencia de trastornos psicopatológicos en pacientes con blefaroespasio, utilizando como población control un grupo de pacientes con espasmo hemifacial (EH), todos ellos tratados con toxina botulínica.

**Material y métodos:** Estudio trasversal y observacional sobre 33 pacientes con blefaroespasio y 31 con EH. Instrumentos de evaluación: datos demográficos y antecedentes médico-psiquiátricos; escalas psicopatológicas: IPDE módulo DSM-IV, SCL-90-R, Escala de Impulsividad de Plutchik; escalas psicológicas: Estrategias de Locus de Control (MHLC), Inventario de Estrategias de Afrontamiento y Cuestionario de Personalidad (EPQR-A); se realizó también una valoración neuropsicológica y de calidad de vida.

**Resultados:** El género femenino fue significativamente más frecuente en el blefaroespasio que en el EH (78,8% vs 51,6%, p = 0,021, Chi<sup>2</sup>). La sintomatología depresiva y el trastorno de personalidad obsesivo-compulsivo e histriónico fueron las características psicopatológicas más relevantes en ambas patologías, sin diferencias significativas entre ambos grupos, que mostraban perfiles de personalidad idénticos. Los pacientes con EH utilizaban con más frecuencia, como estrategias de afrontamiento, la autocritica, el pensamiento desiderativo y la reestructuración cognitiva, y mostraban mayor sensibilidad interpersonal (p < 0,05, t-Student) que los pacientes con blefaroespasio.

**Conclusiones:** Los pacientes con blefaroespasio y EH presentaron el mismo perfil psicopatológico y de personalidad, caracterizado por la presencia de síntomas depresivos y un perfil de personalidad obsesivo-compulsivo. Existen diferencias en cuanto a sensibilidad interpersonal y estrategias de afrontamiento.

#### ENFERMEDAD DE WILSON CON RESPUESTA AL NO TRATAMIENTO

M. Álvarez Sauco, E. Freyre Álvarez, D. Sola, S. Boned Riera y C. Doménech

Servicio de Neurología. Hospital General de Elche.

**Objetivos:** El tratamiento de la enfermedad de Wilson (EW) es imperativo y de por vida, con el objetivo de prevenir o disminuir los efectos tóxicos del exceso de cobre, mediante la excreción y el bloqueo de la absorción de este componente. Es una enfermedad rara y no existen pautas de actuación en pacientes con mala evolución a pesar del adecuado tratamiento.

**Material y métodos:** Varón de 35 años diagnosticado de EW por temblor y distimia con 32 años. Afectación neurológica rápidamente progresiva. Aportamos videofilmación seriada.

**Resultados:** Se inició tratamiento con dieta, trientine y acetato de zinc, con buena tolerancia y cupruria elevada, pero rápido empeoramiento neurológico, presentando severas distonías, bradicinesia, anartria, disfagia, e imposibilidad marcha. Pasados 3 meses se sustituyó trientine por tetramolibdato de amonio, que debido al severo deterioro neurológico fue sustituido por D penicilamina. Tras dos años y ante la gravedad clínica, se decidió retirar los quelantes, con el objetivo de no movilizar más cobre. El paciente ini-

ción rápida mejoría, manteniéndose con zinc y dieta, siendo capaz de deglutir, caminar, comunicarse y escribir.

**Conclusiones:** La falta de ensayos clínicos y escasa experiencia hace difícil establecer pautas de tratamiento en pacientes con mala evolución. En este caso la retirada de quelantes, a priori poco ortodoxa, resultó en espectacular mejoría clínica, que podría explicarse por dejar de movilizar el exceso de cobre almacenado, y sus efectos tóxicos sobre el sistema nervioso central. En pacientes con severa afectación neurológica, proponemos la suspensión de tratamiento quelante como opción terapéutica, manteniendo solo fármacos que bloqueen la absorción del cobre.

#### DISTONÍA CERVICAL COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE CELIAQUÍA SILENTE

C.C. Vargas Fernández, P. Lobato Casado, A. Juárez Belaunde, F. Muñoz Escudero, J. Segundo y S. Murcia Carretero

*Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud.*

**Objetivos:** Varón de 67 años consulta por aparición subaguda de contractura muscular cervical intensa que implica trapecio bilateral, esternocleidomastoideo derecho y musculatura extensora. Ha realizado distintos tratamientos analgésicos, antiinflamatorios y fisioterapia con escasos resultados. Además aparecen movimientos involuntarios de lateropulsión del cuello hacia la derecha con rotación externa. La exploración neurológica es normal salvo las contracturas anteriormente referidas. Se diagnostica de distonía cervical y tics distónicos y se comienza con tratamiento con toxina botulínica. Dado que los resultados no son satisfactorios se combinan con tratamiento oral incluyendo clonacepam, L-dopa, baclofeno.

**Material y métodos:** En el estudio etiológico se realiza analítica completa normal, estudio de complemento, proteinograma normal, estudio tiroideo normal, ANA negativo, anticuerpos onconeuronales negativos, serologías para bacterias y virus neurotropos negativos. Además estudio de celiaquía donde se objetiva anticuerpos anti-gliadina elevados el triple del valor esperado. Se realiza también estudio de neuroimagen TAC craneal y RM cerebral normal.

**Resultados:** La afectación neurológica de la enfermedad celiaca varía entre 8-26% de los afectos. El diagnóstico en ausencia de síntomas gastrointestinales es complejo. Existen multitud de espectros de afectación neurológica donde destacan la ataxia cerebelosa, epilepsia, polineuropatía axonal sensitiva simétrica distal y últimamente se han descrito trastornos del movimiento como corea, mioclonías, temblor y distonías. La respuesta a la dieta sin gluten suele ser variable.

**Conclusiones:** El espectro de trastornos neurológicos en pacientes con enfermedad celiaca es muy amplio, por esto se debería incluir su estudio en el diagnóstico etiológico de procesos neurológicos de etiología no filiada.

#### DEGENERACIÓN CORTICOBASAL DE INICIO PRECOZ A PROPÓSITO DE UN CASO

C.C. González Fernández, C. García Pérez-Cejuela, P. González Cabezas y E. Freire Álvarez

*Servicio de Neurología. Hospital del Vinalopó.*

**Objetivos:** La degeneración corticobasal es una enfermedad neurodegenerativa progresiva que se caracteriza por parkinsonismo asimétrico y alteraciones corticales. Presentamos un caso que cumple criterios clínicos DCB definido con inicio de los síntomas a los 33 años de edad.

**Material y métodos:** Paciente 34 años que consulta por presentar torpeza y postura anómala de mano derecha progresiva desde hacia un año. En la exploración se aprecia distonía focal mano izquierda, parkinsonismo muy asimétrico, alteración sensitiva corti-

cal (grafoestesia y esteroagnosia) así como fenómeno de la mano alienígena. No beneficio con tratamiento dopamínergico.

**Resultados:** Analítica: bioquímica, autoinmunidad, ceruloplasmina, cobre,..normales. RM cerebral que muestra atrofia asimétrica de lóbulos frontoparietales, atrofia GB. En T2 y Flair aumento de la intensidad SB subcortical y hipodensidad de putamen y pálido. PET TAC con FDG mostró hipometabolismo en corteza frontoparietal derecha y GB ipsilaterales. Se realizó PL beta amiloide 1068 (N < 500), Ttau 322 p-tau 27. Test neuropsicológicos: mostraron alteración memoria de fijación y trabajo leve.

**Conclusiones:** La DCB es una taupatía cuya edad de presentación está entre los 60-70 años de edad. De ahí lo excepcional de este caso diagnosticado a los 34 años. Dada la heterogeneidad clínica con que se presenta esta entidad, tanto RM como neuroimagen funcional, son herramientas de gran ayuda en el diagnóstico diferencial. El diagnóstico definitivo sigue siendo anatómopatológico. Futuros trabajos deben ir encaminados a mejorar el conocimiento fisiopatológico, así como a la búsqueda de nuevos tratamientos modificadores de esta entidad.

#### LA ESTIMULACIÓN CEREBRAL PROFUNDA DEL NÚCLEO INTERMEDIO VENTRAL DEL TÁLAMO PUEDE RESOLVER FAVORABLEMENTE EL TEMBLOR ORTOSTÁTICO REFRACTARIO

R. Ribacoba Montero, E. Suárez San Martín, B. Lozano Aragoneses y F. Seijo Fernández

*Área de Neurociencias. Hospital Universitario Central de Asturias.*

**Objetivos:** El temblor ortostático (TO) provoca inestabilidad y aparece solamente cuando el paciente está de pie. Se distinguen dos subtipos: 1) idiomático con frecuencias entre 13 y 15 Hz y formas sintomáticas con frecuencias inferiores a 13 Hz.

**Material y métodos:** Varón sano de 59 años sin antecedentes familiares de temblor que 6 años atrás tuvo un accidente con fractura completa de L1 y parcial de L2 y L3 que le mantuvo durante 5 meses inmovilizado. Al retirárselo presentaba temblor durante la bipedestación que cedía al caminar o sentarse. En la exploración se confirmó TO que desaparecía en acción y reposo asociado a temblor postural en miembros superiores. La escala de Geny puntuó 6 en el brazo derecho y 3 en el izquierdo. La escala de Speedman puntuó 1. El EMG demostró en bipedestación actividad rítmica en ambos cuádriceps a 11-13 Hz que desaparecía al sentarse, en ausencia de denervación. La RM craneal fue normal y la medular presentó una cavidad siringomiélica entre C6 y D1. Dado que fue refractario a todos los tratamientos médicos convencionales y se valoró para estimulación cerebral profunda (ECP) en Vim.

**Resultados:** Actualmente es portador de un sistema Kinetra (Medtronic) en Vim bilateral manteniéndose asintomático desde hace 28 meses con los siguientes parámetros: derecho (3+); 2,5 mv; 90 m; 130 Hz izquierdo (1+); 2,9 mv; 60 ms; 130 Hz y sin tratamiento médico.

**Conclusiones:** Aunque se trata de una experiencia aislada creamos que puede animar a otros grupos a intentar el tratamiento con ECP de Vim en casos de TO refractario.

#### CURVA DE RECUPERACIÓN DEL REFLEJO DEL PARPADEO EN PACIENTES CON CLÍNICA DE BLEFAROSPASMO

P. Dávila Pérez<sup>1</sup>, S. Yagüe Gimeno<sup>1</sup>, S. Jaumà Classen<sup>2</sup>, J. Campdelacreu Fumado<sup>2</sup>, J. Pedro Pérez<sup>1</sup>, I. Moreno Gómez<sup>1</sup>, J. Amengual Roig<sup>1</sup>, M. Calopa Garriga<sup>2</sup>, M. Santiago Sanz<sup>1</sup>, C. Lazo la Torre<sup>1</sup>, J. Montero Homs<sup>1</sup> y M. Veciana de las Heras<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurofisiología Clínica; <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge.

**Objetivos:** La excitabilidad del tronco del encéfalo estudiada mediante la curva de recuperación del reflejo del parpadeo

(CRRP) esta aumentada en pacientes con blefarospasmo esencial (BE), contribuyendo al diagnóstico diferencial entre el BE y blefarospasmo de origen psicógeno (BP). Estudiamos la excitabilidad del tronco del encéfalo mediante la CRRP pacientes con clínica de blefarospasmo.

**Material y métodos:** A 8 sujetos con blefarospasmo y 4 sujetos controles se les realiza la CRRP mediante estimulación eléctrica pareada del nervio supraorbitario a intervalos interestímulo (ISI) de 100, 200, 300, 500, 1.000 y 3.000 ms, registrando en músculos orbiculares de los ojos. Se obtiene la CRRP calculando la proporción (%) del área de la respuesta R2 condicionada respecto a la no condicionada (%R2con). También calculamos la media de %R2con para los intervalos de 200, 300 y 500ms (índice de recuperación del R2 (IR R2)).

**Resultados:** La media del IR R2 de los controles fue 25,6%, desviación estándar 6,10. De los 8 pacientes, en 6 se obtuvo un IR R2 patológico con un rango entre 74,8% y 136%. Poniendo de manifiesto aumento de la excitabilidad del tronco del encéfalo y apoyando el diagnóstico de BE. En 2 pacientes el IR R2 estaba dentro de valores normales (28,8 y 24%) planteando la sospecha de BP.

**Conclusiones:** Ante pacientes con blefarospasmo de características clínicas atípicas, como se ha descrito en la literatura, el estudio de la excitabilidad del tronco del encéfalo mediante la CRRP puede ser de utilidad diagnóstica cuando se valora la posibilidad de BP.

#### FLUCTUACIONES MOTORAS EN UN CASO DE TEMBLOR RÚBRICO CON RESPUESTA A LEVODOPA

E. Fernández Díaz, I. Díaz-Maroto Cicuéndez, E. Palazón García, M. Monteagudo Gómez, A. Sánchez Larsen y S. García Muñozguren

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete.

**Objetivos:** El temblor rúbrico, mesencefálico o de Holmes es un raro temblor que se manifiesta en reposo, postura y acción. Habitualmente es sintomático a lesiones conjuntas de las vías cerebelosas y nigroestriada. Presentamos el caso de una paciente con clara respuesta a levodopa y presencia de fluctuaciones motoras tras tratamiento prolongado.

**Material y métodos:** Mujer de 49 años con una hemorragia talámica y del pedúnculo cerebral izquierdos con leve hemiparesia derecha como secuela. Un año más tarde, desarrolla un temblor reposo de baja frecuencia en MSD con un componente postural y cinético, sin otros datos de parkinsonismo asociado, ni síntomas no motores.

**Resultados:** Se realizó DAT-SCAN que mostró una ausencia completa de captación del trazador en el estriado izquierdo. Durante los siguientes meses, se objetivó una progresión con extensión a MID del temblor. Ante los hallazgos, se inició tratamiento con levodopa con mejoría espectacular del temblor. Llamativamente, con el transcurso del tiempo, la paciente presentó complicaciones motoras en forma de empeoramientos claros del temblor fin de dosis, que han mejorado con la redistribución de las tomas y la asociación de entacapona.

**Conclusiones:** Recomendamos realizar una prueba terapéutica con levodopa en todo paciente con temblor rúbrico. En este caso, la extensión del temblor y la aparición de fluctuaciones motoras con la evolución pueden sugerir la existencia de una degeneración progresiva subyacente de la vía nigroestriada, posterior a la lesión inicial.

#### ESTIMULACIÓN MAGNÉTICA TRANSCRANEAL REPETITIVA EN UN PACIENTE CON SÍNDROME DE MEIGE: RESPUESTA CLÍNICA Y NEUROFISIOLÓGICA

R. Pelayo Vergara<sup>1</sup>, M.C. Flores<sup>2</sup>, M. Bernabeu Guitart<sup>3</sup>, J.M. Tormos Muñoz<sup>4</sup> y A. Pascual-Leone García<sup>5</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Investigación; <sup>3</sup>Unitat de Dany Cerebral; <sup>4</sup>Unitat d'Investigació. Institut Guttmann. <sup>5</sup>Center for Noninvasive Brain Stimulation. Beth Israel Deaconess Medical Center (Harvard Medical School).

**Objetivos:** La toxina botulínica es el tratamiento de elección del blefarospasmo, pero existen pacientes con una respuesta insuficiente. La estimulación magnética transcraneal repetitiva (EMTr) podría ser una herramienta útil en el manejo del blefarospasmo refractario, tal como se recoge en algunos estudios. Presentamos un caso de EMTr en un paciente con síndrome de Meige y analizamos la respuesta clínica y neurofisiológica.

**Material y métodos:** Varón de 54 años con blefarospasmo y distonía orofacial de 7 años de evolución con respuesta poco satisfactoria al tratamiento farmacológico, que recibió EMTr a 0,2 Hz (inhibitoria) como uso compasivo. Inicialmente fue tratado con una tanda de 10 sesiones únicas diarias de 20' y tres meses después con 10 sesiones dobles diarias de 30'. Todas las sesiones se realizaron usando una bobina circular y un sistema de navegación estereotáxica para localizar el punto óptimo de estimulación. Se estudió la excitabilidad cortical con EMT antes y después de la primera sesión y al final de cada tanda de tratamiento.

**Resultados:** El paciente presentó una mejoría clínica, observable tras las primeras sesiones, tanto a nivel orbicular como orofacial. El efecto clínico positivo se mantuvo con fluctuaciones más de un mes después de la segunda tanda de EMTr. A nivel neurofisiológico se observó una disminución de la excitabilidad cortical.

**Conclusiones:** La EMTr es una herramienta a considerar en el tratamiento del blefarospasmo. En el presente caso los cambios clínicos se asociaron a cambios en la excitabilidad cortical en concordancia con estudios recientes.

#### CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y EVOLUCIÓN A LARGO PLAZO EN LA HIPEREKPLEXIA

S. Benítez Rivero<sup>1</sup>, S. Jesús Maestre<sup>1</sup>, M.T. Cáceres Redondo<sup>1</sup>, F. Carrillo García<sup>1</sup>, F.J. Palomar Simón<sup>2</sup> y P. Mir Rivera<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurofisiología Clínica. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío.

**Objetivos:** La hiperekplexia se caracteriza por una exacerbación patológica del reflejo fisiológico del sobresalto. Se diferencia por un umbral más bajo, una respuesta motora exagerada y resistencia a la habituación. Describimos características clínicas y evolución de 2 pacientes.

**Material y métodos:** Paciente 1: varón de 45 años, comenzó a los 18 años con episodios de caída al suelo sin pérdida de conciencia ante estímulos táctiles o auditivos inesperados. Posteriormente se asociaron a hipertonia en brazos de corta duración. En la exploración durante los episodios tan sólo mostraba marcha con aumento de base e inestabilidad. Se trató con valproato y clonacepam con evolución desfavorable y aumento de la hipertonia. Paciente 2: varón de 58 años, desde los 38 años presentaba episodios diarios de caída al suelo en relación con sonidos inesperados o estímulos táctiles, sin afectación de conciencia. Se asociaban a hipertonia de miembros de breve duración. La exploración neurológica fue normal. No mejoró con ningún tratamiento, presentando aumento de la hipertonia.

**Resultados:** Pacientes 1 y 2: EEG normal. RM craneal normal. Estudio neurofisiológico de reflejo de sobresalto: latencias de res-

puestas motoras anormalmente cortas, respuestas más largas e intensas, ausencia de habituación.

**Conclusiones:** Los espasmos tónicos en la hiperekplexia representan el mayor problema de la enfermedad, ya que son causa de caídas y traumatismos. La tendencia de la enfermedad es hacia la mejoría progresiva, sin embargo, la evolución de los pacientes puede ser variable y, a veces, como ocurrió en nuestros casos, pueden evolucionar al empeoramiento con aumento de hipertensión a pesar del tratamiento.

## UTILIDAD DE LA TOXINA BOTULÍNICA EN LA ENFERMEDAD DE MORQUIO

N. Berrocal Izquierdo<sup>1</sup>, O. de Fábregues Nebot<sup>2</sup>, J. Gámez Carbonell<sup>2</sup>, J. Hernández Vara<sup>2</sup> y J. Álvarez Sabín<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Parc Sanitari Sant Joan de Déu. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospitals Vall d'Hebron.

**Objetivos:** Describir la respuesta clínica del tratamiento prolongado con toxina botulínica A en un caso con patología osteomuscular. La enfermedad de Morquio B o mucopolisacaridosis tipo IVB es una enfermedad autosómica recesiva rara en que la mutación del gen GLB1 produce déficit de b-galactosidasa y acúmulo lisosomal anormal de glicosaminoglicanos. Presenta importantes alteraciones óseas, corneales y respiratorias sin retraso mental ni afectación encefálica probada.

**Material y métodos:** Mujer de 26 años con enfermedad de Morquio B, 50 kg de peso y tetraparesia espástica progresiva. No toleraba subidas de dosis de baclofeno oral por problemas ventilatorios, hipersomnia y debilidad generalizada. Iniciamos infiltraciones de toxina (600 U Dysport<sup>®</sup>) repartidas entre los músculos semimembranoso, aductor longus, brevis y magnus bilaterales.

**Resultados:** Hubo mejoría de la postura, del dolor y de la higiene desde la primera infiltración. Este beneficio se mantiene tras 3 años de tratamiento trimestral y no han aparecido efectos secundarios. Además, se ha podido retirar el baclofeno oral y hemos evitado, hasta la fecha, la vía intratecal.

**Conclusiones:** En la enfermedad de Morquio la variable expectativa de vida y las complicaciones a partir de los 6 años son principalmente debidas a patología respiratoria, a mielopatía cervical por inestabilidad atlanto-axoidea y a deformidades óseas. La fisioterapia y la corrección de éstas son fundamentales en el pronóstico funcional y vital. Consideramos que la toxina botulínica puede valorarse como una opción terapéutica eficaz en este tipo de pacientes.

## Trastornos del movimiento P2

### VARIABILIDAD DE LA FRECUENCIA CARDÍACA DURANTE EL SUEÑO EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON

J. Palma Carazo<sup>1</sup>, E. Urrestarazu Bolumburu<sup>2</sup>, J. López Azcárate<sup>3</sup>, M. Alegre Esteban<sup>2</sup>, M. Pastor Muñoz<sup>1</sup>, J. Artieda González-Granda<sup>2</sup> y J. Iriarte Franco<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neurofisiología Clínica. Clínica Universitaria de Navarra. <sup>3</sup>Servicio de Neurociencias. Centro de Investigación Médica Aplicada.

**Objetivos:** Estudiar la variabilidad de la frecuencia cardiaca (VFC) durante el sueño en pacientes con enfermedad de Parkinson (EP) y correlacionar los resultados con diferentes características.

**Material y métodos:** Estudio caso-control de 33 pacientes con EP y 29 controles emparejados por edad, sexo e índice de apneas-hipopneas. Las diferentes medidas de VFC, incluyendo el intervalo R-R medio, la desviación estándar del intervalo R-R (SDNN), y los componentes espectrales frecuencia ultra-baja (ULF), frecuencia muy baja (VLF), baja frecuencia (LF), alta frecuencia (HF) y el ratio LF/HF fueron calculados en cada una de las distintas fases de sueño así como en vigilia antes y después del sueño, durante un polisomnograma. Posteriormente se realizó una correlación entre los distintos valores obtenidos de VFC y la edad, duración de la enfermedad, puntuación en la escala UPDRS parte III, MiniMental y dosis equivalente de L-dopa de los pacientes con EP.

**Resultados:** El intervalo R-R medio fue menor en todas las fases en pacientes con EP, excepto en N1-N2. En pacientes con EP, la banda ULF fue menor durante N3, y las bandas VLF y LF fueron menores durante sueño REM. La banda HF fue menor en los sujetos controles durante N1-N2. Se encontró una correlación inversa entre las bandas VLF y LF durante REM y la puntuación UPDRS-ON.

**Conclusiones:** Nuestros resultados sugieren que la respuesta autonómica durante el sueño se encuentra alterada en la EP. La disminución de la VFC observada en las bandas VLF y LF durante REM podría constituir un marcador de la severidad de la enfermedad.

### RELACIÓN ENTRE SITUACIÓN EMOCIONAL Y RENDIMIENTOS COGNITIVOS EN SUJETOS CON ENFERMEDAD DE PARKINSON SIN DEMENCIA. DATOS PRELIMINARES

C.A. Hurtado González, M.V. Perea Bartolomé, V. Ladera Fernández y S. Mora Simón

Departamento de Psicología Básica, Psicobiología y Metodología. Facultad de Psicología. Universidad de Salamanca.

**Objetivos:** Estudiar la relación entre la situación emocional y los rendimientos cognitivos en sujetos con enfermedad de Parkinson sin demencia.

**Material y métodos:** Se estudiaron 12 sujetos diagnosticados de enfermedad de Parkinson sin demencia, en estadios de Hoehn y Yahr I y II. La media de edad es de 61,75 años (DE = 8,750). Para evaluar la situación emocional se utilizó el inventario de Depresión de Beck y para los rendimientos cognitivos la Scale for Outcomes in Parkinson's Disease. Cognition (Scopa-Cog).

**Resultados:** El análisis de correlaciones mostró que la relación entre la puntuación total en el Scopa-Cog y la obtenida en el inventario de Depresión de Beck no son estadísticamente significativas ( $Rho = -0,146$ ;  $p = 0,650$ ). El 16,7% de los sujetos no presenta depresión, el 66,7% presenta depresión leve, y el 16,6% presenta depresión moderada.

**Conclusiones:** Los datos preliminares encontrados hasta el momento actual indican que la situación emocional que presentan los pacientes con enfermedad de Parkinson sin demencia no está relacionada con los rendimientos cognitivos.

### DISFUCIÓN GASTROINTESTINAL EN ENFERMEDAD DE PARKINSON: CUÁNDO OCURRE Y CÓMO AFECTA A LA CALIDAD DE VIDA DE LOS PACIENTES

L. Jarauta Lahoz<sup>1</sup>, S. Robinson<sup>2</sup>, A. Douiri<sup>3</sup>, A. Rizos<sup>2</sup>, L. Gallagher<sup>2</sup>, A. Martín<sup>2</sup>, M. Parry<sup>4</sup>, P. Martínez- Martín<sup>5</sup> y K. Chaudhuri<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet.

<sup>2</sup>Neurology; <sup>3</sup>Division of Health and Social Care. King's College Hospital. <sup>4</sup>Servicio de Neurología. Lewisham Hospital. <sup>5</sup>Neurología. Fundación Cien.

**Objetivos:** Correlacionar síntomas gastrointestinales salivación, deglución y estreñimiento con calidad de vida y los niveles del transportador de dopamina en DAT-scan.

**Material y métodos:** Determinamos la asociación entre síntomas gastrointestinales, definidos por ítems 19, 20 y 21 en la Escala de Síntomas No Motores (NMSS), calidad de vida (PDQ-8) y resultados del DAT-scan en núcleos estriado, caudado y putamen, medidos por ratios de captación.

**Resultados:** 118 pacientes, 66,1% hombres, edad [media  $\pm$  DE] 66,3  $\pm$  11,1 años (rango 41-90), edad de inicio 59,8  $\pm$  12,1 años (rango 35-89), duración enfermedad 6,4  $\pm$  5,6 años (rango 0-28), estadio H&Y [mediana] 3. Encontramos asociación estadísticamente significativa entre H&Y y los tres ítems de NMSS ( $r = 0,24-0,36$ ;  $p < 0,01$ ). La edad se asoció con exceso de salivación ( $r = 0,25$ ;  $p = 0,006$ ) y con dificultad para deglución ( $r = 0,2$ ;  $p = 0,036$ ). La duración de enfermedad se correlacionó únicamente con la salivación ( $r = 0,31$ ;  $p = 0,001$ ). Identificamos asociación significativa entre calidad de vida y los tres ítems de NMSS ( $r = 0,20-0,36$ ;  $p = 0,00-0,05$ ). El dominio gastrointestinal total de NMSS se asoció significativamente con ratios de captación de núcleos estriado y caudado ( $r = -0,36$  a  $-0,28$ ;  $p = 0,01-0,048$ ).

**Conclusiones:** Los síntomas gastrointestinales se correlacionan de forma moderada con la gravedad de enfermedad según H&Y y de forma débil con los ratios de captación en estriado. La calidad de vida está moderadamente asociada a los tres ítems. Sólo exceso salivación se relaciona con la duración de enfermedad, sugiriendo que estreñimiento y dificultad deglución pueden aparecer en cualquier estadio de EP.

## TRASTORNO DEL CONTROL DE IMPULSOS EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

J.N. Lorenzo Brito, S. Díaz González, L. Iacampo, I. Tejera Martín y H.J. Bueno Perdomo

*Servicio de Neurología. Complejo Hospital Universitario Nuestra Sra. Candelaria.*

**Objetivos:** El TCI engloba un conjunto de trastornos que tienen en común un patrón de características adictivas. La prevalencia del TCI en la EP es del 6-9%. La presencia de TCI se relaciona con el uso de agonistas, sin relación con un agonista en concreto, con la presencia de TCI previo a la EP, sexo masculino, menor edad de inicio EP y con la presencia de otros trastornos afectivos previos como la depresión.

**Material y métodos:** En 2010 se revisó historia clínica de 248 pacientes con EP, se incluyeron los que presentaban TCI. Se valoró datos demográficos, tiempo de evolución EP, estadio de Hohen-Yahr, tipo de TCI y tratamiento implicado. En una revisión posterior se valoró: respuesta a retirada agonista, porcentaje de pacientes que no quisieron descontinuar tratamiento y porcentaje en cuales este síntoma había sido referido espontáneamente.

**Resultados:** 20 pacientes presentaron TCI (7,56%). 8 pacientes presentaron diferentes TCI. El más frecuente era la ludopatía, y el menos la compra compulsiva. Mayor prevalencia en varones y en pacientes con edad de inicio de la EP menor de 50 años. Resolución del cuadro tras retirada de tratamiento agonista salvo en 3 pacientes que no realizaron retirada. En la mayoría de los casos, no fue referido espontáneamente sino tras anamnesis dirigida al paciente o familia.

**Conclusiones:** Se obtuvieron datos similares a lo descrito en la literatura. La información al paciente y familia es indispensable para la detección precoz de los mismos, antes de que provoquen disrupción laboral, social o familiar.

## EVALUACIÓN DE LA SUSTANCIA NIGRA MEDIANTE ECO-DOPPLER TRANSCRANEAL

M.N. Vivó Ortí<sup>1</sup>, J. Tembl Ferrairó<sup>2</sup>, I. Sastre Bataller<sup>2</sup>, J.F. Vázquez Costa<sup>2</sup>, P. Sahuquillo Hernández<sup>2</sup> y J.A. Burguera Hernández<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario Dr. Peset. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe.

**Objetivos:** Describir la prevalencia de hiperecogenicidad de la sustancia negra en dos muestras de pacientes, unos sanos y otros con diagnóstico de enfermedad de Parkinson (EP) según los criterios UKPDS del Banco de cerebros, con el fin de establecer los propios valores de referencia para nuestro laboratorio de Neurosonología.

**Material y métodos:** Se seleccionaron dos muestras de pacientes compuestos por controles sanos sin enfermedad neurodegenerativa y pacientes con Enfermedad de Parkinson. Se realizaron mediciones planimétricas del área de ecogenicidad de la sustancia negra en ambos grupos. Se consideró la mayor área de ecogenicidad medida en cada lado en cada paciente. Se realizaron estadísticos descriptivos de la muestra. Se construyó la curva COR para mostrar la precisión global, la sensibilidad y la especificidad del DTC en comparación con el diagnóstico clínico de Enfermedad de Parkinson.

**Resultados:** Se analizaron en total 45 enfermos EP y 91 controles. Empleando nuestro propio punto de corte (P90 de los controles = 0,22 cm<sup>2</sup>), presentaban hiperecogenicidad de la sustancia negra (SN+) 73,33% de los pacientes EP y un 8,79% de los controles ( $p = 0,000$ ). Se pudo apreciar un área bajo la curva del 93%, lo que expresa una buena precisión global del DTC en el diagnóstico de Enfermedad de Parkinson.

**Conclusiones:** La evaluación ultrasonográfica de la SN consigue detectar en nuestro laboratorio una diferencia significativa entre los sujetos que padecen una EP y sujetos normales. Los valores obtenidos en nuestro laboratorio están ligeramente por debajo del criterio establecido internacionalmente por Walter y colaboradores.

## PARKINSONISMO POR LESIÓN DE LA SUSTANCIA NEGRA. A PROPÓSITO DE 2 CASOS

C. de la Fuente Cañete, F. Padilla Parrado, M.J. Gómez Heredia, F. Pérez Errazquín, A. Gallardo Tur y M. Romero Acebal

*Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Victoria.*

**Objetivos:** Lesiones de los ganglios basales pueden producir parkinsonismo secundario. La lesión de la sustancia negra es una causa excepcional de parkinsonismo. Presentamos dos casos de parkinsonismo estrictamente unilateral síntomáticos a lesión de sustancia negra, uno de origen traumático, y el otro secundario a un cavernoma. Se revisa bibliografía.

**Material y métodos:** Caso 1: varón 62 años que tras TCE desarrolla meses después y de forma rápida y progresiva un hemiparkinsonismo/hemidistonía del lado izquierdo. Caso 2: mujer de 74 años, con cuadro crónico de temblor de reposo y bradicinesia en hemicuerpo derecho.

**Resultados:** En ambos casos se descartó la toma de fármacos parkinsonizantes y otras formas de parkinsonismo secundario. Se realizó análisis incluyendo TSH, CA, P, Cu, ceruloplasmina, autoinmunidad y serologías completas, normales. Caso 1: RMN cráneo: lesión mesencefálica derecha a nivel sustancia negra sugestiva de área de gliosis. DaTSCAN: hipocaptación marcada en estriado derecho y preservación del izquierdo. Caso 2: RMN de cráneo: cavernoma a nivel mesencefálico izquierdo. DaTSCAN: hipocaptación marcada a nivel estriatal izquierdo con preservación del derecho. Ambos pacientes mejoraron con tratamiento antiparkinsoniano, sin

desarrollo de discinesias ni extensión contralateral de la sintomatología tras varios años de evolución.

**Conclusiones:** Las lesiones de sustancia negra, ya sean de origen traumático, tumoral o vascular (isquémico/hemorrágico) producen parkinsonismo por denervación estriatal. Característicamente producen un hemiparkinsonismo con buena respuesta a levodoterapia, y una ausencia de captación unilateral en el DATSCAN.

## SOFTWARE DE CUANTIFICACIÓN DE IMÁGENES DE SPECT DE NEUROTRANSMISIÓN EN ENFERMEDADES DE TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO

A. Niñerola Baizán<sup>1</sup>, B. Martí Fuster<sup>1</sup>, O. Esteban Sanz-Dranguet<sup>2</sup>, X. Planes Cid<sup>3</sup>, A. Frangi Caregnato<sup>3</sup>, M.J. Ledesma Carbayo<sup>2</sup>, A. Santos Lleó<sup>2</sup>, A. Cot Sanz<sup>1</sup>, F. Lomeña Caballero<sup>4</sup>, J. Pavía Segura<sup>5</sup> y D. Ros Puig<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Unitat de Biofísica i Bioenginyeria. CIBER-BBN; <sup>2</sup>Servicio de Medicina Nuclear. CIBER-SAM; <sup>3</sup>Servicio de Medicina Nuclear. CIBER-BBN. Facultat de Medicina. Universitat de Barcelona. <sup>4</sup>BIT. Universidad Politécnica de Madrid-CIBER-BBN. <sup>5</sup>Center for Computational Imaging and Simulation Technologies in Biomedicine. Universitat Pompeu Fabra-CIBER-BBN.

**Objetivos:** Los estudios de SPECT de neurotransmisión con <sup>123</sup>I-ioflupano permiten evaluar la sinapsis dopamínégica nigroestriatal, lo que resulta de utilidad en enfermedades de trastornos del movimiento, incluyendo la enfermedad de Parkinson. El objetivo de este trabajo es el desarrollo de QuantiDOPA, aplicación médica que permite reconstruir y cuantificar estudios de SPECT de neurotransmisión con <sup>123</sup>I-ioflupano.

**Material y métodos:** QuantiDOPA se desarrolló sobre GIMIAS (Graphical Interface for Medical Image Analysis and Simulation), una plataforma de software para la implementación y prototipado de aplicaciones médicas.

**Resultados:** QuantiDOPA permite al usuario llevar a cabo una cuantificación semiautomática de la captación del estriado siguiendo las etapas siguientes: Reconstrucción: las proyecciones de la gammacámara se pueden reconstruir usando el algoritmo de la retroproyección filtrada aplicando diferentes filtros. Normalización: la imagen reconstruida se normaliza a un patrón de SPECT de neurotransmisión mediante una transformación afín en 3D. Selección de las regiones de interés (ROIs): QuantiDOPA ubica diferentes ROIs en posiciones anatómicas determinadas. El usuario puede ajustar esta posición. Cálculo del índice de captación específica (SUR: Specific Uptake Ratio): Los valores de captación media se calculan en las ROIs situadas en los núcleos caudado y putamen y en un área de referencia para calcular el SUR, parámetro que permite cuantificar la captación específica del radioligando.

**Conclusiones:** QuantiDOPA es una herramienta útil para la cuantificación semiautomática de imágenes de SPECT siendo flexible y fácil de usar. Actualmente está siendo utilizada en un ensayo clínico llevado a cabo en seis hospitales españoles para obtener valores de captación de voluntarios sanos.

## REMPARK: DISEÑO DE SISTEMA PARA DETECCIÓN Y MANEJO DE LOS TRASTORNOS MOTORES ASOCIADOS A LA ENFERMEDAD DE PARKINSON. VALORACIÓN DE SU ACEPTACIÓN EN PACIENTES Y PROFESIONALES

A. Bayés Rusiñol<sup>1</sup>, A. Prats Paris<sup>2</sup>, S. Alcaine García<sup>3</sup>, A. Rodríguez-Moliner<sup>4</sup>, P. Quispe Córdova<sup>5</sup>, M.D.L.C. Crespo Maravert<sup>6</sup>, C. Petit Torrellas<sup>7</sup>, M. Garolera Freixa<sup>8</sup>, M. Nunes<sup>7</sup>, J. Cevada<sup>7</sup>, R. Annicchiarico<sup>8</sup>, M. Chiu<sup>9</sup> y P. Quispe Córdova<sup>11</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neuropsicología; <sup>3</sup>Servicio de Fisioterapia; <sup>4</sup>Servicio de Psicología. <sup>5</sup>Servicio de Logopedia; <sup>6</sup>Servicio de Medicina. Centre Médic Teknon. <sup>6</sup>Servicio de Neuropsicología. Hospital de Terrassa. <sup>7</sup>Servicio de Neurología. Fraunhofer Portugal. AICOS. <sup>8</sup>Servicio de Neurología. Fundacione Santa Lucia. <sup>9</sup>Head of Operations. European Parkinson's Disease Association.

<sup>1</sup>Centre Médic Teknon. <sup>4</sup>Ingeniería. NUI. School of Engineering and Informatics. <sup>6</sup>Divisió de Salud Mental. Fundació Althaia. <sup>8</sup>Servicio de Neuropsicología. Hospital de Terrassa. <sup>9</sup>Servicio de Neurología. Fundacione Santa Lucia. <sup>10</sup>Head of Operations. European Parkinson's Disease Association.

**Objetivos:** Valorar la aceptación del sistema REMPARK, para detección y manejo de problemas motores en la enfermedad de Parkinson (EP) El sistema se desarrollará en dos fases: 1. Crear sistema de monitorización portátil, capaz de identificar en tiempo real y ambulatoriamente, el estado motor del paciente, e implementar un sistema de guía de la marcha. 2. Proporcionar al neurólogo información precisa y fiable sobre los trastornos motores de cada paciente, mejorando la gestión de la enfermedad.

**Material y métodos:** Sujetos: afectados por EP, y profesionales que los tratan, de la Unión Europea. Instrumentos: encuestas sobre EP distribuidas por web de EPDA. Procedimiento: estudio prospectivo descriptivo. Análisis estadístico descriptivo con SPSS WIN 17.0.

**Resultados:** Participaron 152 pacientes, de los cuales un 72% creen que el sistema REMPARK podría ser útil para ellos y que lo utilizarían. Además participaron 57 profesionales de diferentes países, con una media de 13,7 años (DE = 4,6) de experiencia: 45% neurólogos, 45% fisioterapeutas, 10% geriatras. Un 96% (n = 55), considera REMPARK potencialmente útil para mejorar la marcha y un 93% (n = 53) para monitorizar los síntomas. La utilidad tanto para mejorar los síntomas como para su monitorización, fue percibida mayor en los estadios moderados (49% y 40% respectivamente), menos en los leves (21% y 23%) y un 9% y 19% en las fases avanzadas. Los profesionales consideraron que el sistema sería útil sobre todo para los bloqueos.

**Conclusiones:** El sistema REMPARK cuenta con buena aceptación de los sujetos afectados por la EP como de los profesionales que los tratan.

## ENFERMEDAD DE PARKINSON Y USO DEL TELÉFONO MÓVIL

A. Bayés Rusiñol<sup>1</sup>, A. Prats Paris<sup>2</sup>, S. Alcaine García<sup>3</sup>, M.D.L.C. Crespo Maravert<sup>4</sup>, C. Petit Torrellas<sup>5</sup>, M. Garolera Freixa<sup>6</sup>, F. Nunes<sup>7</sup>, J. Cevada<sup>7</sup>, R. Annicchiarico<sup>8</sup>, M. Chiu<sup>9</sup> y P. Quispe Córdova<sup>11</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Neuropsicología; <sup>3</sup>Servicio de Fisioterapia; <sup>4</sup>Servicio de Psicología. <sup>5</sup>Servicio de Logopedia; <sup>6</sup>Servicio de Medicina. Centre Médic Teknon. <sup>6</sup>Servicio de Neuropsicología. Hospital de Terrassa. <sup>7</sup>Servicio de Neurología. Fraunhofer Portugal. AICOS. <sup>8</sup>Servicio de Neurología. Fundacione Santa Lucia. <sup>9</sup>Head of Operations. European Parkinson's Disease Association.

**Objetivos:** Valorar el uso de telefonía móvil de última generación en enfermos de Parkinson (EP) y el grado de interferencia de los trastornos motores en su manejo.

**Material y métodos:** Sujetos: EP según criterios Brain Bank, sin demencia. Instrumentos: encuestas sobre el uso de telefonía móvil a EP administradas por médico de referencia o a través de la web de la EPDA. Procedimiento: estudio prospectivo descriptivo. Análisis estadístico SPSS WIN 17.0. Riesgo alpha = 5%.

**Resultados:** 158 EP encuestados, 6 excluidos. Responden 47 a través de médico referente y 105 desde la web de EPDA. Edad 64 años (DE: 11, rango 29/87). La mayoría, 90% (n = 138) tiene teléfono móvil, y su uso desciende con el avance de la enfermedad y la edad. Aun así el uso del móvil en estadios avanzados se mantiene muy alto (70%). Todos utilizan el móvil para llamadas, de los cuales un 65% (n = 99) también envían SMS. El uso de aplicaciones como la agenda (30%), el navegador (20%) o el reproductor de música (18%) está poco extendido. En relación a los equipos, En relación a la forma de uso, el 72% utilizan teléfonos móviles con teclado, de los

cuales más de la mitad refieren no usar teléfono con pantalla táctil (smartphones) porque “no lo necesitan” (61%), y otros por su coste económico (13%) o por la dificultad tecnológica (13%), o por temor a dificultades en manejarlo (13%).

**Conclusiones:** Los síntomas de Parkinson, ya bien motores o cognitivos limitan el uso de teléfonos inteligentes sólo en una baja proporción de los pacientes.

## USO DE ESTRATEGIAS PARA MANEJAR TRASTORNOS DE LA MARCHA (TM) EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON (EP)

A. Bayés Rusiñol<sup>1</sup>, S. Alcaine García<sup>2</sup>, M.D.L.C. Crespo Maraver<sup>3</sup>, A. Prats Paris<sup>4</sup>, P. Quispe Córdova<sup>5</sup>, C. Petit Torrellas<sup>6</sup>, M. Garolera Freixa<sup>7</sup>, R. Annichiarico<sup>8</sup> y M. Chiu<sup>9</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Fisioterapia; <sup>3</sup>Servicio de Neuropsicología; <sup>5</sup>Servicio de Medicina; <sup>6</sup>Servicio de Logopedia. Centre Médic Teknon. <sup>3</sup>Divisió de Salut Mental. Fundació Althaia.

<sup>7</sup>Servicio de Neuropsicología. Hospital de Terrassa. <sup>8</sup>Servicio de Neurología. Fundación Santa Lucía. <sup>9</sup>Head of Operations. European Parkinson's Disease Association.

**Objetivos:** Valorar el uso de estrategias para el manejo de los TM en la EP, según profesionales sanitarios.

**Material y métodos:** Sujetos: neurólogos, geriatras y fisioterapeutas de 7 países europeos. Instrumentos: encuestas sobre TM en EP distribuidas por web de EPDA. Procedimiento: estudio prospectivo descriptivo. Análisis estadístico descriptivo con SPSS WIN 17.0.

**Resultados:** Respondieron 57 profesionales: 18 neurólogos, 14 fisioterapeutas, 11 geriatras, 13 desconocido. Opinan que los TM en EP por orden de relevancia, son: EP leve: marcha lenta, pasos cortos, dificultad giros y arrastrar pies; Moderada: freezing, dificultad giros, caídas y marcha lenta; Avanzada: caídas, bloqueos, dificultad giros y arrastrar pies. Un 33% de profesionales, opinaron que EP leves ya usan estrategias para TM; que las usan en fases moderadas (> 80%, n = 48) y avanzadas (91%, n = 52), y que las más usadas son el bastón, ayudas verbales externas, concentrarse en caminar y contar pasos. Sin embargo, consideran más útiles en fase moderada: ayudas verbales externas (32%, n = 8), contar pasos (16%, n = 9) y uso de bastón (14%, n = 8); y en fase avanzada, ayudas verbales externas (26%), bastón (23%, n = 13) y metrónomo (12%, n = 7).

**Conclusiones:** Los TM más frecuentes en fases leves son marcha lenta y pasos cortos, y en fases avanzadas las caídas; mientras que en estadio moderado la opinión profesional es más heterogénea. Los profesionales opinan que para manejar TM, las ayudas verbales externas son las más aconsejadas. Es de interés desarrollar sistemas de manejo automático de los TM que favorezcan la autonomía de los pacientes con EP.

## ROSÁCEA INDUCIDA POR INFUSIÓN DE APOMORFINA

S. Boned Riera<sup>1</sup>, M. Álvarez Sauco<sup>1</sup>, M.A. García Quesada<sup>1</sup>, L. Navarro Cantó<sup>1</sup>, C. Doménech Pérez<sup>1</sup>, L. Lorente Gómez<sup>1</sup> y F. García Molina<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital General de Elche.

**Objetivos:** La apomorfina subcutánea es una opción terapéutica en la enfermedad de Parkinson (EP) con fluctuaciones de respuesta al tratamiento que no mejoran con el tratamiento oral. Su principal efecto secundario son los nódulos subcutáneos locales en la zona de punción. La rosácea es una enfermedad cutánea crónica, que cursa en brotes agudos inflamatorios, cuya remisión espontánea es excepcional. Nunca se ha descrito en relación con la apomorfina.

**Material y métodos:** Paciente de 40 años con EP de inicio temprano a los 14 años, con graves fluctuaciones a pesar de la opti-

mización del tratamiento oral, en la que se decidió iniciar tratamiento con apomorfina subcutánea en infusión continua. Presentó excelente respuesta al test de apomorfina, con 5 mg, sin efectos adversos. A los 16 días de iniciar la infusión continua, con gran mejoría clínica, desarrolla grave reacción cutánea facial en alas de mariposa y en escote, con intenso prurito asociado.

**Resultados:** La valoración por Dermatología y biopsia cutánea fueron compatibles con diagnóstico de rosácea. Se retiró la apomorfina con resolución completa de la afectación cutánea, volviendo al tratamiento oral antiparkinsoniano. Se aporta iconografía completa del caso (anatomía patológica y fotografías lesiones en paciente).

**Conclusiones:** En nuestro conocimiento se trata del primer caso de rosácea secundaria a apomorfina. A diferencia de los nódulos subcutáneos locales que comúnmente aparecen con este tratamiento, y que rara vez obligan a suspender la administración del fármaco, en este caso fue imperativo retirar el tratamiento para la resolución completa del cuadro.

## Trastornos del movimiento P3

### EFEKTOS LÍMBICOS AGUDOS POR ESTIMULACIÓN CEREBRAL PROFUNDA EN NÚCLEO SUBTALÁMICO

J. Navarro Otano<sup>1</sup>, C.M. Volkmer García<sup>2</sup>, J. Rumia<sup>3</sup> y F. Valdeoriola Serra<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>3</sup>Servicio de Neurocirugía. Hospital Clínico Provincial de Barcelona. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña.

**Objetivos:** La estimulación cerebral profunda (ECP) en núcleo subtalámico (NST) es una terapia aceptada para la enfermedad de Parkinson (EP). El desarrollo de nuevos parámetros busca mejor control. Describimos nuestra experiencia con estimulación en polos mediales y ventrales buscando mejoría del freezing y encontrando efectos secundarios poco habituales.

**Material y métodos:** Revisión de historia clínica, neuroimagen, exploración y videofilmaciones. Revisión de literatura.

**Resultados:** 1) Varón de 44 años con EP de 11 años de evolución con ECP en NST. Se realizó cambio de parámetros a polos ventrales con frecuencia 60 Hz y anchura de pulso 60 msec con reacción vegetativa simpática inmediata con sudoración profusa. 2) Varón de 50 años con EP de 30 años de evolución con ECP en NST. Se realizó el mismo cambio con reacción simpática inmediata de sudoración profusa, disconfort torácico-taquicardia y sensación de malestar. 3) Varón de 72 años con EP de 17 años de evolución con ECP en NST. Se programó con el nuevo esquema con desarrollo a las pocas horas de cuadro de desinhibición. Todos los pacientes presentaron mejoría de la marcha. En el paciente 1 la clínica vegetativa, bien tolerada, se autolimitó en pocos días. Los pacientes 2 y 3 fueron reprogramados.

**Conclusiones:** Al estimular una región más ventral y medial de lo habitual con baja frecuencia y anchura de pulso estrecha es posible que por contigüidad se estimulen áreas hipotalámicas (p.ej. área hipotalámica lateral) con núcleos eferentes simpáticos. La activación límbica puede originar efectos neuropsiquiátricos por proyecciones corticales. Estos efectos secundarios pueden ser una limitación de nuevos esquemas.

## FACTORES DETERMINANTES DEL INICIO DE TRATAMIENTO CON LEVODOPA/CARBIDOPA/ENTACAPONA EN PACIENTES ESPAÑOLES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON

P. Martínez-Martín<sup>1</sup>, J. Ricart<sup>2</sup> y B. Hernández<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Investigación. Hospital Carlos III. <sup>2</sup>Departamento Médico. Novartis Farmacéutica. S.A.

**Objetivos:** Identificar factores que determinan inicio del tratamiento levodopa/carbidopa/entacapona (LCE) en pacientes con enfermedad de Parkinson (EP).

**Material y métodos:** Estudio epidemiológico, retrospectivo y multicéntrico que evaluó 1.050 pacientes con EP idiopática tratados con LCE. Se recogieron datos clínicos con atención especial a factores que determinaron inicio del tratamiento LCE en práctica clínica.

**Resultados:** Edad media:  $71,3 \pm 8,7$  años (58,2% varones). El tiempo medio transcurrido desde inicio de síntomas hasta diagnóstico EP fue  $13,8 \pm 12,9$  meses, y hasta inicio del estudio  $74,5 \pm 53,6$  meses. Primeros síntomas más comunes: temblores (70,6%), reducción destreza (43,2%), lentitud movimientos (41,5%). El estadio H&Y mayoritario al inicio de LCE fue 2 (57,5%). La puntuación media UPDRS2-AVD (n = 576) fue  $12,8 \pm 7,0$  (rango 0-40) y UPDRS3-MOTOR (n = 654)  $25,7 \pm 13,2$  (rango 1-67). La puntuación media Schwab & England fue  $73,4 \pm 15,7\%$ . 822 pacientes (78,3%) recibieron fármacos previos antes de LCE (con un tiempo medio entre inicio de tratamiento e inicio LCE de  $40,5 \pm 47,2$  meses). Los factores clínicos determinantes (influyen moderadamente, mucho o crucialmente) en decisión de iniciar LCE fueron: bradicinesia (84,7%), rigidez diurna (72,2%), empeoramiento general (72,2%), dificultad marcha (66,4%), temblores (62,7%), rigidez nocturna (56,1%) e inestabilidad postural (53%). El único factor psico-social determinante fue la dificultad para llevar a cabo las actividades habituales (84,3%).

**Conclusiones:** El inicio del tratamiento con LCE en pacientes con EP idiopática viene determinado por factores clínicos, fundamentalmente motores y la afectación de actividades de la vida diaria.

## EDEMA ERITEMATOSO FLUCTUANTE. UN NUEVO EFECTO SECUNDARIO DE LA RASAGILINA

S. Muñiz Castrillo, E. López Valdés, B. Abarregui Yagüe, A. Orviz García, J. Casas Limón, R. García-Ramos García y M.J. Catalán Alonso

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

**Objetivos:** La rasagilina es un inhibidor selectivo e irreversible de la monoamino-oxidasa tipo B. Es bien tolerado en monoterapia en Parkinson precoz y combinado en enfermedad moderada-grave. Los efectos secundarios a nivel cutáneo son muy infrecuentes. Describimos el edema eritematoso fluctuante como un nuevo efecto secundario de la rasagilina.

**Material y métodos:** Presentamos 2 casos de edema eritematoso fluctuante asociado a tratamiento con rasagilina.

**Resultados:** Varón de 74 años con enfermedad de Parkinson de 8 años de evolución. Se inicia tratamiento con levodopa-carbidopa y rasagilina a los 4 años (diagnóstico). A los 2 años de iniciado desarrolla edema eritematoso y pruriginoso en mano y antebrazo izquierdos. Aparece y desaparece durante meses. Un año después se extiende a la pierna derecha. Se realiza estudio etiológico, incluyendo biopsia cutánea, sin obtener un diagnóstico. Para mejor control motor se sustituye levodopa-carbidopa por duodopa. Se suspende entonces la rasagilina y el edema remite. Mujer de 80 años con enfermedad de Parkinson 13 años de evolución. Se inicia tratamiento con pramipexol y posteriormente levodopa-carbidopa. Hace 6 años se introduce rasagilina. Tras 6 años de tratamiento

desarrolla edema eritematoso fluctuante en ambas manos. Se suspende rasagilina con resolución del cuadro.

**Conclusiones:** La rasagilina es un fármaco bien tolerado en la enfermedad de Parkinson. El edema eritematoso fluctuante es un efecto secundario poco frecuente. Es necesario descartar otras posibles etiologías. La suspensión de la rasagilina hace desaparecer el cuadro.

## CARGA ECONÓMICA DE LA ENFERMEDAD DE PARKINSON AVANZADA EN ESPAÑA

F. Valldeoriola Serra<sup>1</sup> y S. Vidal Pérez- Campoamor<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

<sup>2</sup>Economía de la Salud e Investigación de Resultados Sanitarios. Abbott Laboratories.

**Objetivos:** Estimar la carga de la enfermedad de Parkinson Avanzada (EPA) en función del porcentaje de tiempo en estado OFF.

**Material y métodos:** Se analizaron datos del Programa Específico de Enfermedades Adelphi, un estudio transversal español de la EPA. Se recogieron datos demográficos, clínicos y de utilización de recursos sanitarios. Se incluyeron pacientes en estadio 3-5 de la escala de Hoehn y Yahr (H&Y). Según el porcentaje de tiempo en OFF se definieron 4 grupos: OFF I (< 25%), OFF II (26-50%), OFF III (51-75%), y OFF IV (> 75%). Se estimaron costes sanitarios directos y directos no sanitarios a partir de los recursos utilizados en los 12 meses previos y de los costes unitarios (tarifas oficiales).

**Resultados:** Se analizaron 173 pacientes (edad  $74,3 \pm 7,8$  años). El 59% en estadio 3 de H&Y el 31% en estadio 4 y el 10% en el 5. El 56% reportaron OFF I, el 35% OFF II, el 4,6% OFF III y el 4,6% OFF IV. El coste anual por paciente fue de  $34.573,6 \pm 72.136,4$ , siendo mayor en pacientes con OFF III/IV que en pacientes con OFF I/II ( $50.518 \text{€}$  vs  $32.948,6 \text{€}$ ). Los costes directos no sanitarios representaron el 81% del total, siendo mayores en los pacientes con OFF III/IV comparados con OFF I/II ( $43.143 \text{€}$  vs  $26.579 \text{€}$ ).

**Conclusiones:** El estudio muestra un aumento del coste anual total de los pacientes con EPA al aumentar el tiempo en OFF. Los costes directos no sanitarios representan una parte importante del coste total del paciente con EPA.

## HEMICOREA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE FIEBRE REUMÁTICA EN EL ADOLESCENTE

L. Redondo Robles<sup>1</sup>, R. Gutiérrez Ríos<sup>2</sup>, R. Simón de las Heras<sup>3</sup>, A. Camacho Salas<sup>3</sup>, S. Fernández Menéndez<sup>1</sup> y A. Galiana Ivars<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de León. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Complejo Asistencial de Segovia.

<sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

**Objetivos:** La corea de Sydenham es la forma más frecuente de corea adquirida en la infancia, pero es extremadamente infrecuente fuera de este periodo. La corea es el síntoma cardinal de la fiebre reumática. Habitualmente se presenta como una corea con rápida generalización, y sólo en 20-30% como hemicorea.

**Material y métodos:** El primer paciente tenía 15 años de edad, natural de Ecuador, residía en España desde hacía 9 años. El padre padeció fiebre reumática en la juventud. Presentaba movimientos involuntarios en hemicuerpo derecho de tres semanas de evolución, con artralgias generalizadas. La segunda paciente tenía 12 años de edad, natural de la República Dominicana, residía en España desde hacía un año. Presentaba movimientos involuntarios en hemicuerpo izquierdo de un mes y medio de evolución, asociaba irritabilidad y dolor en muñeca izquierda. En ambos casos, la exploración fue compatible con hemicorea.

**Resultados:** El estudio complementario mostraba unos ASLO elevados y un ecocardiograma con valvulopatía mitral moderada. El resto del estudio se encontraba dentro de la normalidad (análisis de sangre y orina, ceruloplasmina y cobre, estudio oftalmológico y RM craneal). Con el diagnóstico de hemicorea reumática, se inició tratamiento con haloperidol y penicilina oral e intramuscular mensual. En ambos casos, la corea remitió en unas semanas, y el primer paciente presentó una recurrencia.

**Conclusiones:** En países en vías de desarrollo la fiebre reumática sigue presente. La corea reumática siempre debe considerarse en el diagnóstico diferencial de la corea, incluso fuera de la edad pediátrica y aunque sea unilateral y sugiera inicialmente una lesión estructural cerebral.

#### DISTONÍA REGIONAL CERVICAL CON SUBLUXACIÓN ROTATORIA C1-C2, RECIDIVANTE, DE ETIOLOGÍA INFECCIOSA: SÍNDROME DE GRISEL. DESCRIPCIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

J.A. Ruiz Ginés<sup>1</sup>, M. Ruiz Ginés<sup>2</sup>, L. Riveiro Vicente<sup>1</sup>, M. Amosa Delgado<sup>1</sup>, J. Álvarez Salgado<sup>1</sup> y F. González-Llanos Fernández de Mesa<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurocirugía; <sup>2</sup>Servicio de Análisis Clínicos y Bioquímica. Hospital Virgen de la Salud.

**Objetivos:** La distonía segmentaria o focal, cervical, también denominada torticollis, puede ser congénita o adquirida. Dentro de este último grupo, existen múltiples causas. Sin embargo, cabe destacar, por su notable infrecuencia, la torticollis infantil secundaria a una subluxación rotatoria atlo-axoidea, derivada de procesos infecciosos faríngeos (víricos o bacterianos) conocida como síndrome de Grisel. El objetivo de esta comunicación es describir el caso clínico de una paciente afecta de Síndrome de Grisel, teniendo en cuenta, que hasta la fecha, tras el análisis de las bases de datos, solo están descritos tres casos en España.

**Material y métodos:** Paciente de 13 años de edad, ingresada en relación con cervicalgia secundaria a proceso infeccioso faríngeo viral, con abundantes adenopatías laterocervicales bilaterales y distonía cervical rotatoria derecha, muy dolorosa, con rango de movilidad muy limitado. No existían signos ni síntomas sugerentes de afectación medular cervical.

**Resultados:** Los estudios neuroradiológicos, mostraron la presencia de una subluxación rotatoria atlo-axoidea grado I, derivada de inflamación de las cápsulas facetarias y del ligamento transverso atloideo que precisó de tratamiento reductor, bajo anestesia general y mantenimiento ortésico.

**Conclusiones:** El síndrome de Grisel, es un raro cuadro clínico, derivado de una hiperlaxitud ligamentaria secundaria a edema, en el seno de un proceso inflamatorio cervical, determinando una subluxación rotatoria C1-C2, pudiendo llegar a asociar daño medular. El diagnóstico diferencial es amplio (tumores, fracturas, osteomielitis...). El estudio neuroradiológico mediante TAC y/o RMN cervical, es la prueba de elección. El tratamiento puede variar desde collarín cervical, pasando por reducción cerrada tras sedación, hasta fijación atlo-axoidea neuroquirúrgica, transpedicular.

#### SISTEMA INTEGRADO DE REHABILITACIÓN DE LA MARCHA Y DEL EQUILIBRIO

D. López Rodríguez<sup>1</sup>, A. García Linares<sup>2</sup>, J.M. Bernal Blanco<sup>3</sup>, R. de Abajo Llamero<sup>4</sup> y D. Agredano de San Laureano<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Neuroimagen; <sup>2</sup>Dirección; <sup>3</sup>I+D; <sup>4</sup>Servicio de Gestión del Conocimiento. Brain Dynamics.

**Objetivos:** De acuerdo con el Foro Europeo de Discapacidad, las personas con discapacidad representan el 10% de la población en

Europa, entre ellos las personas con movilidad reducida representan más del 40% de esta población (<http://www.edf-feph.org/>). El objetivo último del trabajo es un completo sistema de rehabilitación con gestión de pacientes.

**Material y métodos:** Los sistemas existentes, de ayuda a la rehabilitación de personas con discapacidad en marcha o en equilibrio, todos poseen un mismo enfoque. Son sistemas ideados para ser usados en grandes salas de rehabilitación: 1. Constan de un número de cámaras elevado, con un mínimo de 4 a 6 cámaras de infrarrojos, formando dos grupos de 2 o 3, separados entre sí por una distancia en el rango de los 7 a 10 metros. 2. Los sujetos deben llevar ropa especial o prestarse a la colocación de los llamados marcadores pasivos.

**Resultados:** Se ha construido un completo sistema de rehabilitación con gestión de pacientes y de itinerarios de rehabilitación, siguiendo tres premisas: 1. Simplicidad: una única cámara 3D con amplio rango de distancia para su uso en múltiples contextos. 2. Cloud: La gestión de los perfiles de los pacientes y sus itinerarios se realizará en la nube. 3. El paciente recibirá feedback inmediato.

**Conclusiones:** El paciente recibirá feedback inmediato acerca de cómo realiza los ejercicios de la sesión. Será consciente de sus progresos, sus fallos, etc. y podrá corregir los ejercicios mucho más rápidamente.

#### DISTONÍA CERVICAL EN RELIGIOSOS. ¿UNA NUEVA DISTONÍA OCUPACIONAL?

C. Gil Polo, M. Ferrero Ros, R. Gutiérrez Ríos, M.I. Zamora García, N. Morollón Sánchez-Mateos, C. Simonet Hernández y J. Duarte García-Luis

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial de Segovia.

**Objetivos:** La distonía es una contracción muscular mantenida, involuntaria, que induce posturas o movimientos anormales. Se clasifica en función de la etiología, la edad de inicio y la distribución. Según la distribución puede ser generalizada, segmentaria, hemidistonia, multifocal y focal. La forma más frecuente de distonía focal es la cervical, cuya prevalencia se estima que es de 9 casos por 100.000 habitantes, y puede presentarse con diferentes posturas. Otra distonía focal es la ocupacional, que aparece tras la realización de actividades reiteradas.

**Material y métodos:** Describimos dos pacientes mujeres, ancianas, monjas de clausura de una misma comunidad de 11 religiosas. No tenían antecedentes personales relevantes, excepto factores de riesgo vascular. Acudieron a la consulta de Neurología, en diferentes intervalos de tiempo, por cuadros de años de evolución de posturas cervicales anómalas.

**Resultados:** Tras evaluación, se concluyó que presentaban distonía cervical con anterocoli como componente principal. El estudio etiológico no reveló alteraciones, excepto enfermedad de pequeño vaso en pruebas de imagen. Otras compañeras de la comunidad también presentan distonía cervical, aunque no han consultado. Epidemiológicamente, adoptan similares hábitos posturales y realizan tareas laborales rutinarias, permaneciendo en idéntica posición durante horas, especialmente en la oración.

**Conclusiones:** Se ha observado un notable aumento de la prevalencia de la distonía cervical en una reducida comunidad religiosa, con costumbres repetitivas, sin referencias previas en la literatura. Con los datos disponibles hasta el momento, no se puede descartar su presencia en otras comunidades religiosas, pudiéndose tratar de una distonía ocupacional no descrita previamente e impulsar para futuras investigaciones.

## TRATAMIENTO DE ENFERMEDAD DE WILSON NEUROLÓGICA Y EMBARAZO

O. de Fábregues Nebot<sup>1</sup>, N. Berrocal Izquierdo<sup>1</sup>, M. Duero Adrados<sup>2</sup>, V. Vargas Blasco<sup>3</sup>, J. Hernández Vara<sup>1</sup>, J. Gámez Carbonell<sup>1</sup> y J. Álvarez Sabin<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología; <sup>2</sup>Servicio de Farmacia; <sup>3</sup>Servicio de Hepatología. Hospitals Vall d'Hebron.

**Objetivos:** El embarazo constituye un estado problemático peculiar en la enfermedad de Wilson (EW). El tratamiento mejora la fertilidad y el embarazo, pero la posible afectación fetal por agentes quelantes es preocupante. Penicilamina está relacionada con un síndrome teratógeno en humanos, y como trientine es teratógena en animales; zinc no. La enfermedad neurológica suele ser parcialmente reversible y requiere tratamiento mantenido. Se describe el caso de una gestación a término normal sin complicaciones de una paciente en tratamiento con trientine por EW de debut neurológico, y revisión.

**Material y métodos:** Mujer de 21 años, a los 18 años presenta disartria progresiva y a los 19 años posturas distónicas en extremidades y síndrome rígido-bradicinético bilateral de predominio izquierdo. Diagnosticada de EW de debut neurológico, inicia tratamiento con tetratiomolibdato, con mejoría clínica, y continuación con trientine 3 años. En tratamiento anticonceptivo. Expresa el deseo de embarazo.

**Resultados:** Se ofreció consejo e información de riesgos. Se optimizó estado del cobre. Se ensayó reducción del tratamiento quelante e introducción de zinc, agravándose sintomatología. Se mantuvo tratamiento reduciéndose a dosis 900 mg de trientine. Control de gestación, curso sin incidentes. A las 38 semanas alumbramiento espontáneo de niño sano de 3.810 g. Se evitó lactancia materna. La enfermedad se mantuvo estable.

**Conclusiones:** La gestación no está contraindicada en la EW bien tratada. El tratamiento debe mantenerse, pues el riesgo de suspenderlo es mayor que el de mantenerlo. Zinc: puede mantenerse sin modificar dosis y permite lactancia materna. Quelantes: es recomendable reducir a dosis mínima necesaria, no se recomienda lactancia materna.

## EFECTOS DEL LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO DE ENFERMOS DE PARKINSON SOBRE NEURONAS DE SUSTANCIA NEGRA EN CULTIVO

C. Méndez Lucena<sup>1</sup>, J.M. García Moreno<sup>1</sup>, E. Fernández Espejo<sup>2</sup> y B. Galán Rodríguez<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena. <sup>2</sup>Laboratorio de Neurología Molecular. Departamento de Fisiología Médica. Facultad de Medicina de Sevilla.

**Objetivos:** Realización de cultivos de neuronas de sustancia negra (SN) como modelo in vitro de la enfermedad de Parkinson (EP) para su posterior tratamiento con LCR de pacientes con EP y controles. Análisis morfológico de dichas células para detectar una posible capacidad neurotóxica de ese LCR en comparación con neuronas basales no tratadas. Correlación clínica de los pacientes con los datos obtenidos.

**Material y métodos:** Selección de pacientes diagnosticados de EP y clasificación según los criterios de Hoehn y Yahr en EP leve (estadios I y II), EP moderada (estadio III) y EP avanzada (IV y V). Realización de cultivo de neuronas de SN utilizando crías de ratas Wistar y tratamiento de dichas células con LCR de pacientes con EP y LCR de pacientes control. Por último, análisis morfológico mediante el programa informático ImageJ (NeuronJ) de dichas células.

**Resultados:** Se observó que las células de SN tratadas con LCR de EP sufrían una reducción de la longitud neurítica respecto a la media del control basal. Dicha reducción fue mayor en las tratadas con LCR de EP avanzada. No se obtuvieron diferencias cualitativas en los otros parámetros estudiados: N° de neuritas por célula, N° de neuritas primarias por célula o N° de neuritas secundarias por célula.

**Conclusiones:** La retracción neurítica es una característica fenotípica de células en degeneración, por lo que estos resultados sugieren un posible efecto tóxico de sustancias presentes en LCR de EP, que no se encuentran en los LCR de pacientes control y que podrían estar en mayor cantidad en el LCR de EP avanzada.

## ALTERACIONES DEL HABLA EXACERBADAS POR LEVODOPA EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

E. López Valdés<sup>1</sup>, J. Casas Limón<sup>1</sup>, R. García-Ramos García<sup>1</sup>, F. Alonso Frech<sup>1</sup>, C. Ordas<sup>1</sup>, C. Borrue<sup>2</sup> y M.J. Catalán Alonso<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía.

**Objetivos:** Las alteraciones del habla en la enfermedad de Parkinson (EP) incluyen la taquifemia, disfemia, palilalia o bloques. El papel de la dopamina en la modulación del lenguaje es complejo y no está bien establecido.

**Material y métodos:** Describimos dos casos excepcionales de pacientes con EP que presentan alteraciones del habla exacerbadas por el tratamiento dopamínergico documentados con video.

**Resultados:** Caso 1: varón 67 años con enfermedad de Parkinson de 10 años de evolución con fluctuaciones motoras, en tratamiento con 700 mg de levodopa y rasagilina que presenta una alteración del habla consistente en interrupciones bruscas del lenguaje y repetición de silabas que hacen que sea ininteligible, mejorando con truco sensitivo de golpeteo de los dedos. Esta alteración es muy notable cuando está en ON y mejora en OFF. Se diagnostica de freezing del lenguaje. El paciente además presentaba bloques de la marcha en ON. Caso 2: varón 78 años, con EP de 5 años de evolución sin fluctuaciones motoras en tratamiento con 450 mg de levodopa y rasagilina. Refiere que desde que desde que se ha subido 150 mg la dosis de levodopa tiene durante todo el día un habla entrecortada y que le impide mantener una conversación fluida. En la exploración presenta una taquifemia y una disfemia marcadas. Se reduce la dosis de levodopa mejorando estas de forma significativa.

**Conclusiones:** Los pacientes con EP pueden presentar distintos tipos de alteración del habla pudiendo estar algunos de ellos relacionados con estados hiperdopamínérgicos. Es importante reconocer estas alteraciones pues se pueden corregir modificando la terapia dopamínérgica.