



PÓSTERS

LXV Reunión Anual de la Sociedad Española de Neurología

Barcelona, 19-23 de noviembre de 2013

Ataxias y paraparesias espásticas degenerativas P

LA TREHALOSA REVIERTE EL DÉFICIT DE LOS FIBROBLASTOS DE UN PACIENTE CON ATAXIA POR CHIP

J.L. López-Sendón Moreno¹, J. García de Yébenes¹, M.J. Casarejos², C. Ruiz², C. Bettencourt³, A. Gómez², J. Perucho², P. Heutink⁴, P. Rizzu⁴ y M.A. Mena⁵

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neurobiología. Hospital Ramón y Cajal. ³Institute of Neurology. Department of Molecular Neuroscience, UCL. ⁴Servicio de Neurogenética. German Center for Neurodegenerative Diseases. ⁵Servicio de Neurociencias. Hospital Ramón y Cajal.

Objetivos: Tras el hallazgo de un nuevo tipo de ataxia por mutaciones en el gen STUB1, nos proponemos investigar el efecto de la trehalosa en un paciente con ataxia secundaria a déficit de CHIP.

Material y métodos: Tratamos los fibroblastos de un paciente con mutaciones en STUB1 (CHIP) y con un control pareado por edad y sexo con epoxomicina. Evaluamos los efectos de la trehalosa en la muerte celular y las proteínas que intervienen en la autofagia. Tratamos a un paciente con mutación en CHIP con trehalosa.

Resultados: Los fibroblastos con CHIP mutado expresaron más caspasa-3 y tenían una replicación celular disminuida respecto a los controles. La epoxomicina indujo más muerte celular en los fibroblastos deficientes de CHIP y aumento la ubiquitinización de proteínas. El co-tratamiento con trehalosa previno ambos. La trehalosa aumentó los niveles de CHIP en los fibroblastos deficientes en CHIP. Los fibroblastos mutados en CHIP tienen una autofagia disminuida. La trehalosa aumentó la autofagia y normalizó los niveles de P62, LC3 y LAMP2. Estos fibroblastos tenían altos niveles de radicales libres y bajos niveles de GSH. La trehalosa normalizó ambos. Un paciente con una ataxia secundaria a mutación en CHIP recibió tratamiento durante 3 semanas. La respuesta fue monitoreizada mediante videos diarios y analíticas semanales. Tras una semana la paciente se encontró más activa. Los movimientos mejoraron en la segunda semana. No hubo eventos adversos significativos.

Conclusiones: La trehalosa puede ser útil en el tratamiento de la ataxia por déficit de CHIP.

NUEVA SCA 36 DE LA RIBERA DEL TAJO: ATAXIA ESPINOCEREBELOSA CON SÍNDROME PIRAMIDAL Y PARKINSONIANO

O. de Fábregues Nebot¹, L. de Jorge López², J. Gámez³, J. Corral², H. San Nicolás², B. Campos Estela², J. Castilló Justribó³, J. Munuera del Cerro⁴, T. Minoves Font⁵, N. Raguer⁵, J. Álvarez-Sabín³ y V. Volpini²

¹Servicio de Neurología. Hospitals Vall d'Hebron. ²CDGM-IDIBELL. Hospital Duran i Reinald. ³Servicio de Neurología; ⁴Servicio de Radiodiagnóstico; ⁵Servicio de Neurofisiología. Hospital Universitari Vall d'Hebron.

Objetivos: SCA 36 es un nuevo tipo de ataxia espinocerebelosa de herencia dominante identificada por primera vez en tres familias japonesas (Kobayashi et al, AJHG 2011). Su mutación causal es una gran expansión de la repetición hexanucleotídica (GGCTG) localizada en el intrón 1 del gen NOP56 (20p13). Sus características clínicas han sido descritas en familias japonesas y en España en familias gallegas. Objetivo: describimos un nuevo caso de SCA 36 con síndrome cerebeloso, afectación piramidal y parkinsoniana progresivos.

Material y métodos: Mujer que a los 58 años inicia trastorno progresivo del equilibrio, ataxia de la marcha y disgracia. Se practicó examen físico, videofilmación, estudios neurofisiológicos, neuroimagen estructural y funcional, análisis de sangre (tóxicos, vitamina E, Ac antineoplásicos, antigliadina) y estudio genético ataxia de Friedreich, SCA 1, 2, 3, 6, 7, 8, 12, 17, 36 y DRPLA. Seguimiento clínico 5 años.

Resultados: fenotipo clínico: síndrome cerebeloso progresivo plus degeneración piramidal, hiperreflexia, parkinsonismo rígido acinético bilateral, enlentecimiento de sacadas, leve hipoacusia, mioquimia/hemispasmo izdo, sin amioatrofia, ni fasciculaciones. Herencia paterna de origen castellano. Edad de inicio adulto. Atrofia tronco-cerebelosa, hiposeñal palidal con anillo hiperintenso bilateral, atrofia convexidad cerebral y subcortical. Estudio genético molecular detectó un alelo con repeticiones GGCTG dentro del rango expandido del gen NOP56. No respuesta a levodopa. Cuadro inicio subagudo lentamente progresivo.

Conclusiones: El fenotipo clínico de nuestra paciente se corresponde al descrito en la literatura -síndrome cerebeloso con pro-

gresiva afectación piramidal- con parkinsonismo atípico (síndrome cerebelo-pálido-piramidal). Describimos un nuevo caso de SCA 36, no relacionado con el cluster gallego de Costa da Morte, ni el japonés de la ribera del Asida.

DESCRIPCIÓN DE DOS CASOS RECIENTES DE NEUROSÍFILIS

F.J. Gil López

Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

Objetivos: Presentaremos dos casos de neurosífilis atendidos recientemente en nuestro centro.

Material y métodos: Recogida retrospectiva de datos clínicos, analíticos y neuroimágenes.

Resultados: Caso 1: Varón de 53 años con deterioro cognitivo de 10 meses de evolución, delirio megalomaníaco, trastorno de la marcha taloneante e incontinencia urinaria. La RM craneal objetivó relevante dilatación ventricular y leucoaraiosis atípica. El diagnóstico diferencial inicial se estableció con hidrocefalia normotensiva. El estudio analítico mostró VDRL 1/16 (suero), hiperproteinorraquia y VDRL 1/8 (LCR), e IgG anti-T. pallidum positiva en ambos. Caso 2: Varón de 66 años con trastorno de la marcha de 3 meses de evolución. En la exploración se objetivó alteración cordonal posterior. La RM medular y los niveles de B12 fueron normales. Los potenciales evocados somatosensoriales estaban alterados por vía del cordón dorsal y vía espinotalámica. El estudio neuropsicológico objetivó disfunción frontotemporal. El estudio analítico mostró VDRL 1/512 (suero), hiperproteinorraquia y VDRL 1/2 (LCR), e IgG anti-T. pallidum positiva en ambos. Los dos pacientes eran VIH negativos y no referían clínica de sífilis precoz. El tratamiento con penicilina G sódica mejoró los parámetros analíticos. A pesar de ello, en ambos persisten secuelas neurológicas graves.

Conclusiones: La neurosífilis ha de seguir incluida en el diagnóstico diferencial de demencias atípicas (parálisis general progresiva) y/o de trastornos de la marcha por síndrome cordonal posterior (tabes dorsal). Su tratamiento evita la progresión, pero no revierte las alteraciones ya presentes, lo que subraya la necesidad de un diagnóstico y tratamiento precoces.

VARÓN DE 47 AÑOS CON ATAXIA ESPINOCEREBELOSA TIPO 7 Y PRESENTACIÓN OFTALMOLÓGICA ATÍPICA

C. Doménech Pérez, S. Boned Riera, L. Lorente Gómez,
J.C. Giner Bernabeu, C. Azrak y M. Álvarez Sauco

Servicio de Neurología. Hospital General de Elche.

Objetivos: La ataxia espinocerebelosa tipo 7 (SCA 7) es una de las ataxias más frecuentes en España tras la SCA 3 y la 2. Se caracteriza por ataxia cerebelosa y maculopatía distrofica progresivas. Presentamos varón con SCA 7 y clínica ocular atípica.

Material y métodos: Varón 47 años con nistagmus multidireccional desde los 3, con marcha espástica-atáxica progresiva desde los 40. En la familia destaca tío paterno con temblor y nistagmus presentes a los 50 años y un hijo de 11 años con nistagmus desde los 3 años. Exploración neurológica: Habla normal. Nistagmus multidireccional bilateral. Fondo de ojo normal. Temblor leve en MMSS. Reflejos osteotendinosos exaltados en MMII con clonus agotable. Marcha espástica, pero autónoma. Romberg negativo.

Resultados: Pruebas complementarias: estudio genético positivo para SCA 7 con un alelo con más de 100 repeticiones del triplete CAG, funduscopía y tomografía de coherencia óptica normales. RM: discreta atrofia espinal dorsal, pontina y cortico subcortical difusa.

Conclusiones: Nuestro paciente no tiene retinopatía, siendo el nistagmus desde la infancia la única manifestación ocular. Es bien conocida en las SCAs la relación directa entre el número de tripletes y la gravedad del cuadro ocular, así como la relación inversa

con la edad de presentación. En nuestro caso, paradójicamente, a pesar del elevado número de repeticiones la retina permanece intacta, siendo este un hallazgo atípico. El nistagmus es una manifestación común a muchas SCAs, no siendo específica de la tipo 7. La elevada carga de repeticiones sí podrían haber contribuido a la temprana aparición del mismo en nuestro paciente.

SÍNDROME DE TEMBLOR Y ATAXIA ASOCIADOS A PREMUTACIÓN DE X-FRÁGIL

H. Santos Canelles y C. García Fernández

Neurología. Servicio de Medicina Interna. Hospital Comarcal de Jarrio.

Objetivos: El síndrome de temblor y ataxia asociados a premutación X-frágil (FXTAS) es un cuadro progresivo que se inicia después de los 50 años y se caracteriza por temblor, ataxia de la marcha y parkinsonismo lentamente progresivos con criterios radiológicos específicos.

Material y métodos: Descripción de un caso de FXTAS en base a la clínica, historia familiar, estudio genético, pruebas radiológicas y analíticas.

Resultados: Hombre de 62 años sin antecedentes personales de interés. Antecedentes familiares: nieto con síndrome de X frágil. Acude a consulta por temblor de acción de 2 meses de evolución e inestabilidad ocasional. Exploración física: temblor de acción en extremidades superiores (EESS), disartria escandida, ataxia leve de la marcha con dismetría leve en EESS y moderada en extremidades inferiores y signos de parkinsonismo: bradicinesia moderada en EESS y temblor de reposo leve ESdcha. Se inicia tratamiento con clonacepam con mejoría leve del temblor. Pruebas complementarias: RM craneal: hiperdensidad en pedúnculos cerebelosos medios (FLAIR y T2), atrofia cortico-subcortical mayor en fosa posterior y lesiones difusas de sustancia blanca (T2). Estudio genético: premutación del gen FMR1 con 77 repeticiones del triplete CGG. Analítica: hemograma, bioquímica básica, FR, proteinograma en suero, PCR, folato, vitaminas B12 y E, cobre y ceruloplasmina: normales. Serologías: lúes, Borrelia y Brucella: negativas.

Conclusiones: El FXTAS es un síndrome de descripción relativamente reciente, con una sintomatología similar a otros síndromes como ataxias espinocerebelosas, atrofia multisistémica u otros parkinsonismos. La presencia de clínica compatible junto con un estudio genético y datos radiológicos característicos proporcionan el diagnóstico definitivo en muchos de los casos.

CASO ATÍPICO DE MIOPATÍA MITOCONDRIAL (CPEO) CON DISFUNCIÓN PUPILAR

F.J. Díaz de Terán Velasco¹, F.J. Arpa Gutiérrez¹, I. Sanz Gallego¹, F.J. Rodríguez de Rivera Garrido¹, M. Gutiérrez Molina¹, T. Ferrer Gila¹, A. Blázquez Encinar², O. Trabajos García¹ e I. Pulido Valdeolivas¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Universitario La Paz. ²Servicio de Neurogenética. Hospital Universitario 12 de Octubre.

Objetivos: La oftalmoplejia externa progresiva crónica (CPEO) se caracteriza por ptosis bilateral y restricción de la motilidad ocular de carácter progresivo. La asociación de disfunción pupilar a CPEO se ha descrito excepcionalmente (Nadeem et al, 2010). Presentamos un nuevo caso de CPEO asociado a disfunción pupilar.

Material y métodos: Presentamos el caso de un paciente de 58 años sin antecedentes de interés diagnosticado de CPEO de inició hacia los 20 años de edad con ptosis palpebral bilateral de predominio derecho, oftalmoparesia global, desalineación ocular con exoforia bilateral, limitación de la convergencia con reflejo fotomotor hiporrereactivo, diplopía, disminución de agudeza visual del

ojo derecho, asimetría del tamaño pupilar con menor tamaño de la pupila derecha y leve disfagia para sólidos. Se le realizaron análisis y pruebas de esfuerzo, EMG, biopsia muscular, estudio de genética molecular y estudio de la función pupilar.

Resultados: EMG: signos de miopatía difusa; incremento del jitter aumentado. Prueba de esfuerzo progresivo: Sedentarismo. Biopsia de bíceps braquial: fascículos con variabilidad de diámetros con fibras atróficas e hipertróficas distribuidas aleatoriamente. Frecuentes fibras con acúmulo granular subsarcolémico que se relacionan morfológicamente con fibras Ragged-Red. Genética molecular: delección única en el ADNmt de 3,8 kb y con heteroplasmia del 48%. Estudio de la función pupilar: La fentilefrina produce una mínima dilatación izquierda mientras que la derecha no responde, compatible con una afectación asimétrica del músculo dilatador del iris.

Conclusiones: Presentamos un nuevo caso de CPEO, con desalineación ocular y diplopía, causada por delección única en el ADNmt, con participación inusual de la musculatura ocular intrínseca.

Cefaleas P1

DESARROLLO DE CEFALEA POST REALIZACIÓN DE ARTERIOGRAFÍA Y/O STENTING

A. Suller Martí, S. Santos Lasaosa, C. Tejero Juste, J.L. Camacho Velásquez, E. Bellota Diago y A. Velázquez Benito

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa.

Objetivos: La arteriografía cerebral y stenting carotídeo se ha descrito que pueden ocasionar la aparición de cefalea, sin saber quiénes la desarrollan ni sus características.

Material y métodos: Mediante estudio prospectivo observacional, se recogieron los datos de pacientes que fueron sometidos a arteriografía y/o stenting carotídeo ingresados en Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Se estudiaron variables sociodemográficas, factores de riesgo cardiovascular, afectación carotídea y antecedentes de cefalea primaria. Se realizó una entrevista estructurada antes, después del procedimiento, tras 24 horas y al cabo de un mes, para registrar la aparición de cefalea.

Resultados: Se incluyeron 25 pacientes con una edad media de 67 años; un 92% (N = 23) fueron varones y un 8% (N = 2) mujeres. El 21% (N = 5) tenían antecedentes de cefalea, el 60% (N = 12) migraña con aura y 40% (N = 8) cefalea tensional. La cefalea apareció en 4 pacientes (16%), siendo en el 75% (N = 3) durante el procedimiento y en un caso en las primeras 6 horas. La duración media oscilaba entre menos de diez minutos y dos horas. Las localizaciones fronto-temporal y la facial afectaron en igual porcentaje. Un 75% (N = 3) la describían como opresiva, de intensidad leve-moderada (50%) y el 50% precisaron analgesia. Se vio una relación estadísticamente significativa entre la aparición de la cefalea y afectación de la arteria carótida interna izquierda ($p = 0,05$).

Conclusiones: La incidencia de la cefalea poststent es baja y con características variables. Es necesario un mayor tamaño muestral para determinar la existencia de factores predisponentes que permitan un mejor abordaje terapéutico.

TROMBOSIS DE SENOS VENOSOS CEREBRALES TRAS INFILTRACIÓN LUMBAR

I. Pericot Nierga¹, S. Lejarreta Andrés¹, A. Turón Estrada¹, A. Pérez de Tudela², J. Turbau Recio¹, J. Barceló Obregón² y S. López Pousa¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología. Hospital Santa Caterina.

Objetivos: La trombosis de senos venosos cerebrales es una entidad poco frecuente. En nuestro medio, la causa más frecuente es la hipercoagulabilidad asociada a factores hormonales: embarazo, puerperio y la toma de anticonceptivos orales. Presentamos un caso de trombosis de senos venosos cerebrales tras una infiltración de facetas lumbares.

Material y métodos: Mujer de 42 años, de origen marroquí, que consulta a urgencias por cefalea holocraneal intensa, asociada a vómitos de 3 días de evolución. Antecedentes patológicos de IQ por discopatía L5-S1 con síndrome postdiscectomía con dolor crónico y en tratamiento por la unidad del dolor. Cuatro días antes del inicio de la clínica, se había practicado una infiltración facetaria L2-S1 derecha. La exploración neurológica mostraba una paresia VI pc bilateral.

Resultados: La RM craneal evidenció una trombosis del seno transverso, sigmoide y vena yugular derechos. Se practicó una analítica con estudio de trombofilia, que resultó normal. Se inició tratamiento anticoagulante con buena evolución clínica.

Conclusiones: La trombosis de senos venosos cerebrales puede tener varias causas. En nuestro caso no existía un estado de trombofilia ni tampoco un factor hormonal asociado. Como único antecedente de interés consta una infiltración lumbar. Revisando la literatura se ha descrito que la punción lumbar puede precipitar una trombosis venosa cerebral, por posibles fenómenos de tracción y dilatación de venas cerebrales, comportando una disminución de la velocidad del flujo sanguíneo y produciendo una estasis venosa, aunque no se han encontrado casos tras una infiltración facetaria.

CEFALEA POR HIPOTENSIÓN ESPONTÁNEA DE LCR. PRESENTACIÓN DE UNA SERIE DE CASOS EN UN HOSPITAL TERCARIO

M. Monteagado Gómez, E. Palazón García, E. Fernández Díaz, A. Sánchez Larsen, I. Díaz-Maroto Cicuéndez, A.B. Perona Moratalla y T. Segura

Servicio de Neurología. Hospital General de Albacete.

Objetivos: La cefalea por hipotensión espontánea de líquido cefalorraquídeo (CHE-LCR) no es una causa excepcional de cefalea, pero su diagnóstico puede ser difícil y es probable que en muchas ocasiones pase desapercibido. Nuestro objetivo es describir los hallazgos de neuroimagen, manejo y evolución de los pacientes diagnosticados de CHE-LCR en nuestro hospital (350.000 habitantes) en los últimos 3 años.

Material y métodos: Revisamos la base de datos de ingresos hospitalarios en neurología/neurocirugía durante el periodo mayo 2010-mayo 2013. Se recuperaron datos referidos a epidemiología, presentación clínica, neuroimagen, tratamiento y evolución de los pacientes con criterios diagnósticos ICHD-II de CHE-LCR.

Resultados: Identificamos 6 casos, 3 mujeres/3 hombres. Edad media 42,5 años (rango 39-55), demora diagnóstica media de 37,8 días (rango 7-120). Las cefaleas ortostáticas fue la forma de presentación en todos los casos, acompañada de cervicalgia (2/6), rigidez nucal (1/6), paresia VI pc (1/6) y náuseas (1/6). Sólo dos tras desencadenante (acceso de tos y esfuerzo). Todos presentaban alteraciones en la neuroimagen (se describirán en la comunicación). Se colocó parche hemático epidural en 4 pacientes; en 2 fueron suficientes las medidas conservadoras. Todos cursaron con resolución. En un paciente existió recidiva a los 6 meses, presentándose con una cefalea crónica diaria sin el perfil ortostático característico.

Conclusiones: La frecuencia de CHE-LCR en nuestro medio es menor a la descrita en la literatura, lo que hace suponer que se trata de una patología infradiagnosticada. El tratamiento de la CHE-LCR es muy eficaz, aunque pueden existir recidivas que se presentan de forma atípica.

HIPOTENSIÓN INTRACRANEAL SECUNDARIA A FÍSTULA RAQUÍDEA DE LCR TRAS CLASE DE YOGA. A PROPÓSITO DE UN CASO

R. Sáez Pinel y A. Herranz Bárcenas

Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-UTE.

Objetivos: Describir un caso clínico de Síndrome de hipotensión intracraneal secundario a fistula raquídea de LCR tras clase de Yoga.

Material y métodos: Descripción de caso clínico y revisión y discusión de aspectos clínicos, epidemiológicos, radiológicos, terapéuticos y pronósticos.

Resultados: Mujer de 49 años que consultó inicialmente por cuadro de cefalea ortostática y cervicalgia a raíz de clase de yoga. La cefalea fue de inicio en ambas sienes extendiéndose a todo el cráneo, últimamente se focalizaba a nivel occipital. Náuseas y vómitos asociados, acufenos bilaterales. Mejoraba de forma significativa con el decúbito. Se realizó TAC craneal: normal. Una semana después, durante una revisión en consulta, se objetiva diplopía horizontal en mirada a media y larga compatible con lesión de VI pc izqdo., por lo que se solicita ingreso por sospecha de probable hipotensión licuoral por fistula de LCR espontánea. Se realiza mieloTC que evidencia presencia de pequeña cantidad de contraste en espacio extratecal a nivel T11-T12 sin objetivar clara imagen de fistula de LCR. Se realiza parche hemático epidural con 18 cc de sangre autóloga evidenciándose una mejoría clínica significativa a partir de las primeras 24h desapareciendo la cefalea ortostática. Únicamente persiste el leve mareo al girar la cabeza y la diplopía por paresia de VI pc que evoluciona asimismo hacia la mejoría.

Conclusiones: La hipotensión intracraneal espontánea o idiopática es una entidad probablemente infradiagnosticada. Ponemos de manifiesto el antecedente de ejercicios de estiramiento y movilización raquídea durante clase de yoga como posible y raramente descrito mecanismo causal.

CEFALEA EN PACIENTE CON DIAGNÓSTICO DE CONECTIVOPATÍA INDIFERENCIADA

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

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario San Cecilio.

Objetivos: Mujer de 30 años con antecedentes personales de conectivopatía indiferenciada y migraña de reciente aparición, en tratamiento con hidroxicloroquina que presenta además alteración visual, parestesias y sensación de debilidad en pierna derecha de inicio subagudo.

Material y métodos: A la exploración destacaba mínima paresia de miembro inferior derecho, ROTs exaltados y sensibilidad algésica disminuida en miembro inferior derecho sin nivel sensitivo. Signo de Lhermitte positivo.

Resultados: ANA, antiRo, antiLa y antiDNA positivos. LCR con 50/mm³ leucocitos predominio de linfocitos 96% PEV aumento de latencia y amplitud en ambos ojos. ERG multifocal concluyente de retinopatía bilateral de probable causa hipoxica. Gammagrafía de glándulas salivares y biopsia de labio patológicas RM craneal con lesiones hiperintensas sin efecto masa a nivel corticosubcortical parietal izquierdo y derecho con captación de contraste así como a nivel C3.

Conclusiones: Diagnóstico: síndrome de Sjögren primario con afectación del Sistema nervioso. Mejoría de cefalea tras prescripción de naproxeno, amitriptilina y almotriptán, así como de parestesias. Recuperación completa de fuerza y sensibilidad en miembro inferior derecho tras administración de metilprednisololna y ciclofosfamida. La prevalencia de las manifestaciones neurológi-

cas en el Sjögren primario varía de un 10 a un 60%, predominando la aparición de polineuropatías sensitivas. Las manifestaciones en SNC son poco comunes (1%). La afectación puede ir desde déficits cognitivos por afectación difusa, meningoencefalitis aséptica, o aparición de lesiones focales a nivel encefálico, medular o neuropatía óptica. En algunos estudios se ha demostrado que la cefalea es el síntoma más frecuente en pacientes con Sjögren primario y afectación del SNC.

SÍNDROME DE HIPOTENSIÓN INTRACRANEAL ESPONTÁNEA. HALLAZOS CLÍNICO-RADOLÓGICOS DE UNA PATOLOGÍA INUSUAL

C. Martínez Tomás, T. Muñoz Ruiz, C.A. Beltrán Revollo, V. Delgado Gil, V. Reyes Garrido, L. García Trujillo y O. Fernández Fernández

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Carlos Haya.

Objetivos: El síndrome de hipotensión intracraneal espontánea (SHIE) es una entidad infrecuente con un espectro clínico variable, caracterizado por cefalea ortostática debida a una fuga de líquido cefalorraquídeo a través del saco tecal. Estudios recientes enfatizan en la importancia de la RMN para el diagnóstico. Presentamos los hallazgos clínico-radiológicos de una serie de 7 casos de SHIE.

Material y métodos: Realizamos un estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes ingresados por sospecha de cefalea secundaria con TAC negativo en 2011 y 2012, analizando mediante un subanálisis los casos de SHI diagnosticados.

Resultados: Se analizaron 108 pacientes con cefalea con síntomas de alarma, obteniendo un 46,3% de casos de meningitis, 10,20% de trombosis de senos, 10,20% de cefaleas primarias, y 33,3% de otras causas. El 6,5% fueron SHI, siendo el 71,4% mujeres con una edad media de 44 años. El síntoma primordial fue cefalea ortostática (100%), seguido de cervicalgia (71,4%) náuseas y mareos (70%). La presión de LCR fue menor a 5 cmH₂O, no pudiendo determinarse en un paciente. Los hallazgos típicos en RMN aparecieron en 6 de los 7 pacientes (realce dural 86%, dilatación venosa 42,8%, pseudo-Chiari 28,5%, hiperintensidad hipofisaria 28,5%).

Conclusiones: El síndrome de hipotensión intracraneal espontánea es una entidad clínicamente compleja y en ocasiones infradiagnosticada, siendo la cefalea ortostática la clave para el diagnóstico de presunción. La RMN constituye una prueba inocua cuyos hallazgos presentan una alta sensibilidad diagnóstica, resultando prescindible en ocasiones la realización de la punción lumbar.

NEUMOENCÉFALO TRAS OZONOTERAPIA PARAVERTEBRAL EN PACIENTE CON HERNIA DISCAL

A. López García, N. Giraldo Restrepo, M.J. Corrales Arroyo, B. Miguel Martín, D. López Navarro y C. Valencia Guadalajara

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Ciudad Real.

Objetivos: El dolor asociado a hernia discal constituye un problema de salud frecuente con importantes consecuencias socioeconómicas. La búsqueda de terapias alternativas ha hecho de la inyección de ozono (O₃) un procedimiento de creciente interés, basado en su acción analgésica, antiinflamatoria y oxidante.

Material y métodos: Varón de 17 años, que consulta en Urgencias por cefalea holocraneal de características opresivas y perfil ortostático. Había sido tratado 24 horas antes con inyección de O₃ paravertebral por lumbalgia secundaria a discopatía L5-S1, y refería haber presentado adormecimiento de miembros inferiores durante la técnica.

Resultados: Se realizó TAC craneal que mostraba la presencia

de burbujas de aire en astas anteriores, occipitales y temporal izquierda, y a nivel subaracnideo en múltiples cisternas. La existencia por tanto de neumoencéfalo, sumada a la clínica sensitiva autolimitada y a la cefalea ortostática sugerente de hipotensión licuorral, sugieren la extensión intratecal de la inyección como causa del cuadro clínico.

Conclusiones: La inyección intramuscular paravertebral de ozono en el tratamiento del dolor lumbar ha demostrado ser efectiva y segura, con nivel de evidencia II, grado de recomendación IB según diversos metaanálisis recientes. Las complicaciones más frecuentes engloban dolor en la zona de inyección, cefalea o trastornos sensoriales. Tras revisar la bibliografía, tenemos constancia de un único caso de neumoencéfalo reportado en la literatura tras administración de ozonoterapia. Creemos necesaria la aportación de más estudios y la evaluación a largo plazo de un tratamiento posiblemente prometedor pero no exento de riesgos.

Cefaleas P2

SÍNDROME CONFUSIONAL AGUDO COMO MANIFESTACIÓN PRINCIPAL DE HANDL

E. Martínez Velasco¹, P. Mulero Carrillo¹, J. Barón Sánchez², H. Avellón Liaño¹, C. de la Cruz Rodríguez¹, M. Ruiz Piñero¹, C. Rodríguez Martín³, M.I. Pedraza Hueso¹, M. Amer López⁴ y A.L. Guerrero Peral¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neurofisiología Clínica; ³Servicio de Medicina Interna. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. ⁴Servicio de Medicina Interna. Hospital Medina del Campo.

Objetivos: El síndrome de cefalea transitoria y déficit neurológico con linfocitosis de líquido cefalorraquídeo (LCR), conocido por su acrónimo inglés HaNDL es una entidad infrecuente definida por cefalea moderada o severa y alteración neurológica reversible en horas. El cuadro deficitario suele ser sensitivo, motor o de lenguaje. Exploraciones complementarias como electroencefalograma (EEG) o SPECT pueden mostrar alteraciones focales, no siempre coincidentes topográficamente con la sintomatología neurológica. Presentamos un caso en el que un síndrome confusional agudo fue la manifestación principal del HaNDL.

Material y métodos: Mujer de 39 años. Ingresó por cuadro agudo de cefalea occipital de intensidad moderada, acompañada de disminución del nivel de conciencia, agitación, desorientación, amnesia anterógrada y retrógrada, y actitud desinhibida. Todo ello cedió espontáneamente en 20 horas. Pruebas de neuroimagen normales y LCR con 267 células/mm³ (99% linfocitos). Estudio de autoinmunidad sistémica y microbiología de LCR incluyendo PCR para virus neurotropos normales. Mantoux positivo. EEG inicial con afectación focal lenta temporal derecha. En EEG posterior afectación cortical bitemporal de predominio izquierdo. SPECT con hipoperfusión parietal izquierda. Sin nuevos episodios durante 10 meses de seguimiento.

Resultados: Pese a la ausencia de otros déficits neurológicos, ante los hallazgos mencionados y la exclusión de otras patologías, llegamos al diagnóstico de HaNDL con un síndrome confusional agudo como sintomatología fundamental. Únicamente hemos encontrado este perfil clínico en 4 descripciones anteriores de HaNDL.

Conclusiones: Una afectación neuronal o vascular global en el contexto de un HaNDL explicaría su manifestación como un síndrome confusional agudo, en cuyo diagnóstico diferencial podría incluirse a esta entidad.

SÍNDROME DE POURFOUR DU PETIT. REVISIÓN DE 2 CASOS

A. Zabalza de Torres¹, I. Navalpotro Gómez¹, E. Giralt Steinhauer¹, G. Villalba Martínez², L. Serrano Pérez², T. Solá Martínez¹, M. López Cuiña³, P. de Ceballos Cerrajería¹, E. Muñoz Acuña¹ y J. Roquer González¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neurocirugía. Hospital del Mar. ³Servicio de Neurología. Hospital General de Catalunya.

Objetivos: La afectación del sistema nervioso simpático a nivel cervical se manifiesta habitualmente como un síndrome de Claude Bernard-Horner (SCBH). El síndrome Pourfour du Petit (SPDP), es una rara entidad sindrómica inversa al SCBH caracterizada por midriasis, retracción palpebral, exoftalmos e hiperhidrosis.

Material y métodos: Presentamos 2 casos clínicos a este respecto.

Resultados: Caso 1: paciente de 43 años, que presentó una hemorragia subaracnoidal como consecuencia de la ruptura de un aneurisma carotídeo terminal izquierdo, el cual fue embolizado, describiéndose la coexistencia de un aneurisma de ACM derecho no roto, tributario de tratamiento quirúrgico. Un año después se procede al clipaje definitivo de dicho aneurisma. Al finalizar la cirugía aparece una midriasis izquierda hiporreactiva con una retracción palpebral y un exoftalmos, realizándose una arteriografía postoperatoria que muestra una oclusión completa de la ACI, por disección de la misma. Regresión de la clínica en una semana. Caso 2: paciente de 55 años que presentó un ictus isquémico de territorio de ACM derecha detectándose una estenosis de > 70% en ACI ipsilateral. Ese mismo año se realizó una endarterectomía con recurrencia de nuevo ictus isquémico posterior detectándose mediante angio-RMN estenosis preoclusiva de ACC derecha por lo que se decide programación de by-pass carótido-carotídeo. Durante la manipulación carotidea la paciente presenta una bradicardia extrema junto con una midriasis arreactiva derecha sin retracción palpebral ni exoftalmos. La clínica aun persiste.

Conclusiones: Los casos reportados de SPDP son pocos y asociados a etiologías heterogéneas, aunque similares a las del SCBH, sobretodo en relación a manipulaciones de vías centrales en pacientes críticos.

CAUSA INUSUAL DE CEFALEA DE ESFUERZO: QUISTES ARACNOIDEOS ESPINALES

N. Arenaza Basterrechea¹, P. López Sarnago², I. Aícuia Rapún², B. Solano Vila² y J.L. Macarrón Vicente²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Burgos.

²Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Burgos.

Objetivos: Describir el caso de un paciente con cefalea de esfuerzo en relación con quistes aracnoideos espinales.

Material y métodos: Varón de 39 años con episodios de lumbalgia de años de evolución sin otros antecedentes personales de interés que consulta por cefalea en región occipital, opresivo, irradiado a vértez de 5 meses de evolución desencadenada al agacharse, coger peso y realizar maniobras de Valsalva y que cede en minutos con el reposo.

Resultados: Exploración neurológica normal. RMN craneal con y sin contraste normales. AngiRM venosa craneal normal. Punción lumbar con presión del líquido cefalorraquídeo normal y discreta elevación de proteínas. Se completa el estudio con RM medular completa, que muestra colecciones líquidas compartimentadas intradurales sugestivas de quistes aracnoideos que se extienden desde el nivel T1-T2 hasta T9 y desde T11 hasta L5 que condicionan un desplazamiento anterior de la medula y de las raíces de la cola de caballo, sin alteración de la señal medular.

Conclusiones: Los quistes aracnoideos espinales son una entidad rara que pueden ocasionar mielopatía por compresión medular o radiculopatía. Se han descrito casos con cefalea por hipertensión intracraneal pero no hemos encontrado ninguno con cefalea de esfuerzo. Se discuten los diferentes mecanismos patogénicos, centrándonos principalmente en un mecanismo valvular y la consecuente elevación transitoria de la presión intracraneal como responsable de la cefalea en relación con el esfuerzo al realizar maniobras de Valsalva.

NEURALGIA DEL LARÍNGEO SUPERIOR: A PROPÓSITO DE UN CASO DE DIFÍCIL CONTROL

C. Rodríguez Martín, A. Serrano Morte, E. Martínez Velasco, C. de la Cruz Rodríguez, M. Ruiz Piñero, M.I. Pedraza Hueso, M. Celorio San Miguel y A.L. Guerrero Peral

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Objetivos: La neuralgia del laríngeo superior es una entidad consistente en un dolor paroxístico, grave, localizado en el trayecto nervioso correspondiente y con varios posibles precipitantes. Desde su descripción hace más de 100 años sólo se han publicado casos aislados o series muy pequeñas. Presentamos un nuevo caso de difícil control sintomático.

Material y métodos: Varón de 61 años sin antecedentes patológicos significativos. Consultó por un cuadro de paroxismos de dolor de intensidad severa y carácter lancinante localizados en región lateral derecha del cuello hasta zona submandibular y por debajo del oído ipsilateral. Los episodios dolorosos duraban entre 30 segundos y un minuto y se desencadenaban al tragar y forzar la voz. La exploración neurológica mostró un punto gatillo cutáneo en la cara lateral derecha del cuello. Un examen laringeo no evidenció alteración alguna. Se inició tratamiento con carbamacepina, asociándose posteriormente lamotrigina y pregabalina sin eficacia. Finalmente la utilización de lacosamida consiguió un control casi completo del dolor.

Resultados: Aunque los criterios diagnósticos de la II edición de la Clasificación Internacional de Cefaleas requieren la respuesta al bloqueo anestésico local, éste puede ser técnicamente complejo requiriendo grandes cantidades de medicación. Las descripciones previas reservan esta técnica para los casos refractarios al tratamiento médico, cómo llevaba camino de ser nuestro paciente hasta la utilización de la lacosamida.

Conclusiones: La neuralgia del laríngeo superior es una rara entidad; en nuestro registro de cefaleas éste es el único caso entre 2.400 pacientes y 130 neuralgias. La lacosamida puede ser una opción cuando fracasan otros fármacos.

ALTERACIONES MICROESTRUCTURALES EN CUERPO CALLOSO EN DIFERENTES SITUACIONES CLÍNICAS DE MIGRAÑA. ESTUDIO MEDIANTE RESONANCIA MAGNÉTICA POR TENSOR DE DIFUSIÓN

M. Peñas Martínez¹, D. Argibay Quiñones², S. Herrero Velázquez³, C. de la Cruz Rodríguez⁴, M.I. Pedraza Hueso⁴, J.M. Sierra Román⁵, A.L. Guerrero Peral⁴ y S. Aja Fernández²

¹Servicio de Neurología. Complejo Asistencial de Zamora.

²Laboratorio de Procesado de Imagen. Universidad de Valladolid. Escuela Técnica Superior de Telecomunicaciones. ³Servicio de Neurología. Hospital Universitario del Río Hortega. ⁴Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. ⁵Servicio de Radiología. Centro de Diagnóstico Valladolid.

Objetivos: Evaluar la presencia de alteraciones microestructurales en sustancia blanca en pacientes migrañosos en diferentes situaciones clínicas.

Material y métodos: Pacientes atendidos por migraña episódica (ME, Criterios de la II Edición de la Clasificación Internacional de Cefaleas (CIC-II)) o migraña crónica (MC, Criterios revisados 2006). Recogemos datos demográficos y clínicos. Valoramos el impacto de la migraña medido por la escala HIT-6. Evaluamos trastornos del ánimo mediante la Escala de Ansiedad y Depresión Hospitalaria (HADS). Analizamos en cada caso índices derivados de un estudio de resonancia magnética por tensor de difusión (DT-MRI) en cuerpo calloso (CC); se consideran principalmente parámetros de integridad de las fibras.

Resultados: Incluimos 25 pacientes (3 varones, 22 mujeres) con edad de $36,5 \pm 11,9$ años (18-67). 10 con ME (2 varones, 8 mujeres, $33,9 \pm 7,4$ años) y 15 con MC (1 varón, 14 mujeres, $38,2 \pm 14,2$ años). No encontramos diferencias en ambos grupos respecto a la edad, puntuación HIT-6 ($61,7 \pm 5,7$ vs $62,3 \pm 4,8$), puntuación escala HADS-ansiedad ($5,1 \pm 2,8$ vs $5,8 \pm 5,1$) o puntuación HADS-depresión ($2,2 \pm 2,6$ vs $2,8 \pm 3,8$). Los pacientes con ME mostraron valores significativamente mayores en la difusividad media (MD) ($0,112 \pm 0,010$ vs $0,102 \pm 0,007$, p: 0,016) y en el coeficiente lineal ($0,63 \pm 0,02$ vs $0,67 \pm 0,04$, p: 0,025) de las regiones de interés del cuerpo del CC. Otros parámetros fueron medidos no resultando significativos.

Conclusiones: A pesar del reducido número de pacientes estudiados, evidenciamos una mayor alteración microestructural en el CC en pacientes con MC.

ALUCINACIONES AUDITIVAS COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DEL AURA MIGRAÑOSA. DOS NUEVOS CASOS

P. López Ruiz, H. García Moreno, A. Aledo Serrano, J. Jiménez Almonacid, N. González García, S. Muñiz Castrillo, R. Barahona Hernando y J. Porta Etessam

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: Las auras auditivas en la migraña son excepcionales habiéndose descrito hasta la actualidad exclusivamente cuatro casos. Presentamos dos pacientes con aura auditiva compleja.

Material y métodos: Paciente 1: varón de 16 años con migraña típica y antecedentes familiares de migraña que presenta dos episodios autolimitados de alucinaciones auditivas en forma de música moderna. Paciente 2: mujer de 52 años con migraña típica que presenta un episodio de alucinaciones auditivas en forma de voces que preceden a la migraña. La exploración neurológica de ambos pacientes fue normal.

Resultados: Describimos dos pacientes con alucinaciones auditivas que como única sintomatología del aura migrañosa. Son analizados junto con otros cuatro pacientes encontrados en la revisión bibliográfica, excluyéndose otros pacientes por presentar trastornos neuropsiquiátricos asociados o no tener una clara relación con el aura. Las características de los pacientes descritos legitiman este hallazgo como una forma inhabitual de presentación del aura migrañosa.

Conclusiones: Numerosas publicaciones abordan las alteraciones del procesamiento auditivo en la migraña. Sin embargo, hay muy poco escrito sobre auras migrañosas que se caractericen por fenómenos auditivos complejos. Estos fenómenos tendrían su explicación en los mecanismos fisiopatológicos atribuidos al aura. Con nuestros dos pacientes, el número total ascendería a seis. Aunque se trata de casos aislados, el reconocimiento de estos fenómenos puede tener implicaciones en la comprensión de los mecanismos fisiopatológicos de la migraña y la asociación con las alteraciones en la percepción que se relacionan con la migraña. Sería interesante realizar un estudio que interrogase a los pacientes de forma sistemática por fenómenos auditivos asociados al aura.

MIGRAÑA CONFUSIONAL AGUDA DURANTE EL EMBARAZO: A PROPÓSITO DE UN CASO

D. Prefasi Gomar¹, P. Martínez Sánchez², J. Díaz de Terán¹, M. Báez¹, A. Rodríguez Sanz², M.A. Mangas Guijarro¹, I. Illán Gala¹, B. Fuentes Gimeno¹ y E. Díez Tejedor¹

¹Servicio de Neurología; ²Neurología. Centro de Ictus. Hospital Universitario La Paz.

Objetivos: Presentar el caso de una paciente con episodio de migraña confusional aguda (MCA) durante la gestación.

Material y métodos: Mujer de 31 años, gestante de 30 semanas con antecedentes de migraña sin aura, que es traída a nuestro hospital por cuadro de inicio brusco consistente en cefalea de hemipláceal pulsátil, asociada a confusión, desorientación, reducción del lenguaje espontáneo y dificultad para mantener la atención. Se realizó una exploración neurológica completa. Se solicitaron múltiples estudios: análisis sanguíneos, estudio de tóxicos, doppler transcraneal (DTC), resonancia magnética cerebral (RM) con secuencia de difusión y angiografía venosa y electroencefalograma (EEG).

Resultados: La exploración neurológica mostró inatención, desorientación, confusión, agitación y disminución del lenguaje espontáneo sin otra focalidad asociada. Los análisis sanguíneos y la determinación de drogas en orina no mostraron alteraciones. La RM cerebral y el DTC fueron normales. El EEG objetivó un enlentecimiento bitemporal de predominio delta. Los síntomas duraron unas 15 horas, desapareciendo tras el sueño y presentando la paciente amnesia de lo ocurrido y una leve cefalea residual por lo que fue diagnosticada de primer episodio de MCA.

Conclusiones: El interés del caso radica en que es el primer caso de MCA descrito durante la gestación. Además se trata de un cuadro escasamente descrito en adultos.

Cefaleas P3

MIGRAÑA DE INICIO A PARTIR DE LOS 60 AÑOS

M. Almendrote Muñoz¹, I. Zubizarreta Nafarrete², E.I. Martínez Lizana², S. Figueroa² y C. Roig Arnall²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. ²Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

Objetivos: La incidencia de la migraña es muy baja (5/1.000/año) a partir de la edad de 55 años. Describimos las características de una serie de pacientes que presentan la primera crisis de migraña a partir de los 60 años.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes atendidos en la Unidad de Cefaleas durante el año 2012. Seleccionamos los pacientes diagnosticados de migraña con inicio de los síntomas a los 60 años o más. Excluimos los pacientes con deterioro cognitivo, que no tuvieran estudios neuroradiológicos o con un diagnóstico de cefalea secundaria con síntomas migrañosos. Analizamos la clínica, estudios diagnósticos y tratamiento.

Resultados: De 430 pacientes atendidos, en 63 (14,6%) la cefalea debutó con ≥ 60 años. Diez pacientes (16%) se diagnosticaron de migraña (8 mujeres), con una edad media de 68,1 años ± 7,2. En 4, migraña sin aura; 3 migraña con aura; 2 migraña crónica y 1 aura sin cefalea. Las comorbilidades asociadas fueron: hipertensión (n = 4), dislipemia (n = 2), SAOS (n = 1), eventos trombóticos (n = 2), hipoparatiroidismo (n = 1) e hipoacusia (n = 1). Los estudios de neuroimagen fueron normales en todos. Seis pacientes utilizaban triptanes. Dos pacientes utilizaban tratamiento farmacológico preventivo. Los pacientes con migraña crónica refractaria se trataban con toxina botulínica.

Conclusiones: El diagnóstico de migraña constituye el 16% de 63 pacientes que debutan con cefalea a la edad igual o superior a 60 años. A pesar de ser una serie pequeña, destaca la relativa alta proporción de migraña con aura y la existencia de migraña crónica. Los triptanes son tolerados y efectivos.

UTILIDAD DE LA ESCALA DE CALIDAD DE VIDA SF-12 EN PACIENTES CON MIGRAÑA

J. Fernández Fernández, A. Oterino Durán, R.M. Martínez Nieto, S. Montes Gómez, R. Viadero Cervera, S. Gutiérrez González, M. Torrijo Suárez, J. Castillo Obeso, S. López García, A. González Suárez, A. Rojo López, E.J. Palacio Portilla y V. González Quintanilla

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Objetivos: Explorar la utilidad de la escala de calidad de vida SF12 en pacientes con migraña.

Material y métodos: Se ha aplicado la escala SF12 en dos cohortes de migraña (pacientes ambulatorios hospitalarios y de atención primaria) y la escala de ansiedad BECK-A y de depresión BECK-D. Las diferencias de las medias observadas se calcularon mediante el estadístico t de Student. Para las variables cualitativas se empleó el test chi² (alfa = 0,05). Se compararon las medias marginales de los componentes físico (SF12-F) y mental (SF12-M) del test SF12 ajustadas por factores de confusión. Las correlaciones bivariadas, con la "r" de Pearson.

Resultados: Se reclutaron 323 individuos (294 migrañosos, media edad 38,7a; 29 controles, media = 39,7a). La escala SF12-F se correlacionó con migraña ($r = -0,151$; $p = 0,010$), el nivel de estudios ($r = 0,232$; $p < 0,001$), escala MIDAS ($r = -0,576$; $p < 0,001$) y HIT6 ($r = -0,553$; $p < 0,001$), Beck-D ($r = -460$; $p < 0,001$ y Beck-A ($r = 0,348$; $p = 0,001$). Los pacientes con migraña con (MCA) o sin aura (MCA) puntuaron 8,2 puntos menos en la SF12-M y, en la SF12-F, 12,2 puntos menos los casos con MSA y 12,4 los casos con MCA que los controles no migrañosos. Los casos con migraña crónica (MC) puntuaron 6,1 puntos menos ($p = 0,003$; 0,02 corregido) en la escala SF12-F que los casos sin MC.

Conclusiones: La escala SF12 es sencilla de aplicar y muestra una perfecta correlación con el diagnóstico y gravedad de la migraña, y con rasgos comórbidos depresivo-ansiosos.

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

DEL DÍA A LA NOCHE: EVOLUCIÓN DE MIGRAÑA A CEFALEA HÍPNICA EN UNA SERIE DE 16 PACIENTES

M. Ruiz Piñero¹, P. Mulero Carrillo¹, M.I. Pedraza Hueso¹, C. de la Cruz Rodríguez¹, J. Barón Sánchez², I. Muñoz León³, C. Rodríguez Martín⁴, E. Rojo Martínez¹, J. Marco Llorente¹, D. Campos Blanco¹ y A.L. Guerrero Peral¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neurofisiología Clínica;

³Servicio de Psiquiatría; ⁴Servicio de Medicina Interna. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Objetivos: La cefalea hípnica (CH) cursa con dolor exclusivamente nocturno. Se ha descrito el antecedente de otras cefaleas en la mitad de los casos. Pretendemos analizar las características de la asociación entre CH y migraña.

Material y métodos: Pacientes diagnosticados de CH en una consulta de cefaleas (enero-2008 a mayo-2013). Consideramos datos demográficos y clínicos. En aquellos con antecedente de migraña analizamos sus características y la transición temporal entre ambas cefaleas.

Resultados: 22 pacientes con CH. 16 (72%) (4 varones, 12 mujeres) con historia de migraña. Edad de inicio de CH 56,6 ± 8,5 años (40-70). Dolor 16,7 ± 8,1 (5-30) noches al mes. En 14 casos (87,5%)

aparecía entre las 2 y las 4 horas. En 15 pacientes disponímos de datos fiables de la migraña, que se inició a los $24,8 \pm 12,7$ años (11-50). En 12 la migraña desapareció a los $56,7 \pm 9,8$ años (40-72). Entre las 11 mujeres con datos disponibles, 4 (36,4%) describían migraña relacionada con la menstruación. En 10 (66,7%) transición inmediata entre ambos tipos de cefalea, en 1 (6,7%) periodo libre de 5 años, y en 4 (26,6%) solapamiento de entre 6 y 36 meses. Estos 4 pacientes diferenciaban perfectamente ambos tipos de dolor.

Conclusiones: El antecedente de migraña es habitual entre pacientes con CH en nuestra serie. Lo más frecuente es el tránsito inmediato entre ambas cefaleas. CH y migraña pueden compartir una predisposición psicopatológica, y cambios hormonales o de estilo de vida contribuirían a la transición entre ambas.

COMORBILIDAD NEUROPSIQUIÁTRICA EN MUJERES VÍCTIMAS DE VIOLENCIA DE GÉNERO EN EL MARCO DE UN ESTUDIO EXPERIMENTAL

S. Herrero Velázquez¹, M.D.C. Fernández Alonso², M. Menéndez Suárez³, Y. Valpuesta⁴, S. Sánchez Ramón⁵, J. Maderuelo Fernández⁶ y J.A. Cordero Guevara⁶

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario del Río Hortega.

²Medicina de Familia. CS Casa del Barco. ³Servicio de Enfermería. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. ⁴Medicina de Familia. CS Medina de Rioseco. ⁵Servicio de Urgencias. Hospital Universitario del Río Hortega. ⁶Gerencia de Atención Primaria.

Objetivos: Conocer la presencia de patología neuropsiquiátrica en mujeres víctimas de violencia de género (VG) en el marco de un estudio de experimental dirigido a médicos y enfermeras de Atención Primaria (Proyecto ISFVIDAP).

Material y métodos: Diseño: en el marco de un estudio de intervención (casos y controles) se describen resultados de características clínicas asociadas a los casos diagnosticados de VG. Sujetos de estudio: mujeres mayores de 14 años de los 64 centros de Salud participantes, diagnósticas de VG a lo largo del año de estudio.

Resultados: Casos nuevos diagnosticados: 343. Edad media 57 años ($DE \pm 17$). El 41,98% de los casos hubo maltrato psicológico aislado y en el 10,22% declararon abuso sexual. Presentaban patología crónica asociada el 81%: ansiedad (74,1%), depresión (51,7%) y cefaleas (15%). Este último porcentaje se elevó al 20,60% en las mujeres con maltrato sexual asociado. Se registraron otras enfermedades crónicas como: HTA (32,3%), diabetes mellitus (8,6%), reumatismos excluyendo artrosis (7,9%), colon irritable (6,8%), fibromialgia (4,3%) y cardiopatía isquémica (3,5%). Tomaban psicofármacos: 46,6% y entre las mujeres que refiere cefalea el consumo de psicofármacos era 45,23%. Respecto a la relación entre el porcentaje de mujeres con patología crónica asociada (Sí/No) y tiempo de evolución del maltrato: se observa una asociación lineal positiva ($p < 0,001$).

Conclusiones: Es conocido que la VG conlleva graves consecuencias para la salud de las mujeres que la sufren. Nuestros resultados, sugieren que la VG es un factor de riesgo para la cefalea como expresión de patología crónica. Estudios en nuestro medio con metodologías adecuadas permitirán valorar comorbilidad neurológica en mujeres con VG.

ESTUDIO DESCRIPTIVO DE MIGRAÑAS CON AURA PROLONGADA. SERIE DE CASOS

J.M. Oropesa Ruiz, C. González Oria, L. Mauri Fábregas, M. Bernal Sánchez-Arjona y M.D. Jiménez Hernández

Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío.

Objetivos: El aura migrañosa presenta una duración de 5 a 60 minutos, aunque algunos pacientes la duración puede supe-

rar los 60 minutos. Un aura prolongada puede desencadenar una complicación de la migraña y no se conoce con claridad su fisiopatología.

Material y métodos: Se incluyeron 17 pacientes con migraña con al menos un episodio de aura superior a 60 minutos. Se revisaron comorbilidades que pudieran estar relacionadas con este aumento de la duración del aura. Se realizó analítica (17 pacientes), estudio biológico de trombosis (EBT) (16 pacientes), doppler transcraneal (DTC) (14 pacientes), ecocardiografía transesofágica (ETT) (12 pacientes) y resonancia magnética craneal (RM) (17 pacientes).

Resultados: 15 mujeres y 2 hombres. Edad media $35,76 \pm 12,5$ años. Episodios de aura prolongada: > 5: 24,91% y 1-2: 75,09%. Duración episodios: 2-48 horas. Obesidad: 5,88%. Tabaquismo: 47,05%. Enolismo: 17,64%. Hipertensión: 11,76%. Diabetes: 5,88%. Dislipemia: 29,41%. Anticonceptivos: 11,76%. Reactantes fase aguda elevados: 11,76%. EBT alterado: 41,17%. Tipo alteración: anticardiolipinas elevados: 42,85%, déficits de proteína S: 28,57%, déficits de proteína C: 14,28% y anticoagulante lúpico alterado: 14,28%. FOP: 70,58%. FOP + ASA: 33,33%. RM craneo: ictus isquémico previo: 5,88%, arteriopatía de pequeño vaso: 17,64% y normal: 76,47%. FOP + EBT alterado: 29,4%.

Conclusiones: Dado que no se conoce en su totalidad la etiopatogenia del aura prolongada, queremos resaltar el porcentaje elevado de FOP y EBT alterados. Estos datos apoyarían el concepto de la migraña como una patología vascular cerebral con daño funcional reversible.

AZATIOPRINA COMO TRATAMIENTO DE RESCATE EN PAQUIMENINGITIS HIPERTRÓFICA IDIOPÁTICA CORTICORRESISTENTE

B. Abarrategui Yagüe, A. Orviz García, N. González García, P. López Ruiz, J. Casas Limón, M.L. Cuadrado Pérez y J. Porta Etessam

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: La paquimeningitis hipertrófica idiopática (PHI) responde generalmente a dosis altas de corticoides. Cuando se produce progresión o recurrencia ante el descenso de dosis es necesaria la introducción de inmunosupresores. Presentamos un caso con respuesta a azatioprina.

Material y métodos: Mujer de 38 años que acude por dolor retroocular progresivo en 15 días y pérdida de visión en OI. En RM se observa engrosamiento meníngeo difuso, más llamativo y con realce alrededor del nervio óptico izquierdo. Descartadas causas secundarias, ante sospecha de PHI se inicia metilprednisolona intravenosa, logrando mejoría clínico-radiológica. Se mantiene prednisona oral con pauta descendente en 6 semanas, sufriendo una primera recaída clínica al llegar a dosis de 10 mg/día. Se aumenta de nuevo a 60 mg/día con mejoría, y se desciende esta vez lentamente a lo largo de 6 meses, manteniendo la respuesta. Tras 2 años, con prednisona 10 mg/día, presenta una segunda recaída clínica y radiológica (engrosamiento nodular selar-nervio óptico). Se inicia azatioprina 100 mg/día.

Resultados: Se mantiene estable clínicamente durante 3 años sin complicaciones del tratamiento. Se desciende la dosis de azatioprina a 50 mg/día y 6 meses después presenta empeoramiento de cefalea, observándose en RM nuevos engrosamientos durales en hoz y tentorio sin recaída en nervio óptico.

Conclusiones: Un descenso lento del tratamiento farmacológico en la PHI puede disminuir el riesgo de recaída. La azatioprina es una opción de tratamiento en la PHI resistente a corticoides. Se requieren estudios para establecer el papel de azatioprina, metotrexate y ciclofosfamida como inmunosupresores de primera o segunda línea.

Cefaleas P4

EXPERIENCIA CON EL USO DE TOXINA BOTULÍNICA (BOTOX®) A DOSIS BAJAS EN PACIENTES CON MIGRAÑA REFRACTARIA

J. Campdelacreu Fumadó¹, J. Prat Rojo¹ y M. Huerta Villanueva²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge.

²Servicio de Neurología. Hospital de Viladecans.

Objetivos: Describir la experiencia con el uso de Botox® en pacientes migrañosos en nuestro centro.

Material y métodos: Revisión retrospectiva de la historia clínica de todos los pacientes que han recibido Botox® como profilaxis antimigránea en el Hospital de Bellvitge (2008-mayo 2013). 47 pacientes (44M, 3H), edad 20-75, con migraña crónica (MC, n = 28) o migraña episódica (ME, n = 19), que han ensayado 2-7 profilaxis con mala respuesta o intolerancia, han recibido entre 1 y 10 aplicaciones de Botox® a dosis de 20-100U.

Resultados: 30/47 pacientes (64%) refirieron mejoría en la frecuencia (n = 8), intensidad (n = 6) o ambas (n = 16) de la cefalea. 28 siguen en tratamiento. Respuesta similar en MC (18/28, 64%) y ME (12/19, 63%), superior en los que no están recibiendo otras profilaxis (13/17 vs 17/30). La mitad de los pacientes con MC (14/28) pasaron a tener ME. No diferencia en pacientes con fibromialgia (n = 8). Respuesta similar en pacientes con días de cefalea de características tensionales (CCT) o exclusivamente migrañosa (13/19 vs 17/28). Los días con CCT mejoraron más en MC (5/7, 71%) que en ME (6/12, 50%). 10 pacientes con respuesta nula o insuficiente también recibieron dosis de 125-155U (PREEMPT): 2 mejoraron sólo a dosis altas, 4 igual y 4 no mejoraron con ninguna.

Conclusiones: En nuestra serie más del 60% de pacientes con migraña refractaria mejoran con Botox® a dosis inferiores a 100 U. Los que no están recibiendo otra profilaxis tienden a responder mejor. En pacientes con fibromialgia la respuesta es similar. Los días de CCT también pueden mejorar, especialmente en pacientes con MC.

EFICACIA DE LA TOXINA BOTULÍNICA EN LA NEURALGIA DEL TRIGÉMINO REFRACTARIA AL TRATAMIENTO MÉDICO

L.M. Calvo Pérez, M. Gómez Eguilaz, J.M. Juega Mariño, S. Colina Lizuain, M.A. López Pérez, I. Hernando de la Bárcena y M.E. Marzo Sola

Servicio de Neurología. Complejo Hospital San Pedro.

Objetivos: Conocer los cambios en la sintomatología, respecto a intensidad del dolor y frecuencia de crisis de dolor, en un grupo de pacientes con neuralgia del trigémino refractarios al tratamiento médico, tras la infiltración de toxina botulínica.

Material y métodos: Realizamos un estudio observacional descriptivo de serie de casos. Estudiamos a pacientes seguidos en consultas externas de Neurología del Hospital San Pedro de Logroño, que cumplieran los criterios diagnósticos de neuralgia del trigémino, durante un periodo de tiempo desde enero 2008 hasta junio 2012. Los pacientes debían llevar como mínimo un año con tratamiento farmacológico convencional sin obtener mejoría clínica y no haber recibido tratamiento neuroquirúrgico. Se realizaron infiltraciones de toxina botulínica, a dosis entre 20-60 U, en áreas trigger u otra región que desencadenara dolor.

Resultados: Obtuvimos 9 pacientes, donde el 88,9% (8/9 pacientes) presentaron un buen efecto analgésico, con disminución de la intensidad del dolor y disminución de la frecuencia de ataques de dolor al día con una primera infiltración. El tiempo de comienzo del efecto analgésico de la toxina fue de 12 días de media y la duración su efecto fue de 1-4 meses. Cuatro pacientes presentaron como

efecto secundario desviación de la comisura bucal, sin observarse ningún efecto adverso sistémico.

Conclusiones: La toxina botulínica puede ser una estrategia terapéutica para pacientes que no responden al tratamiento farmacológico convencional, siendo un proceso poco invasivo, con efectos secundarios poco relevantes. Una limitación de este estudio fue el pequeño tamaño muestral. Serán necesarios realizar estudios doble ciego, con una muestra mayor, para validar estos resultados.

TRATAMIENTO CON TOXINA BOTULÍNICA TIPO A EN TRES CASOS DE NEURALGIA DEL TRIGÉMINO REFRACTARIA

M.I. Pedraza Hueso¹, E. López Valdés², M. Ruiz Piñero¹, A. Aledo Serrano², S. Herrero Velázquez³, C.M. Ordás Bandera², J. Marco Llorente¹, A.L. Guerrero Peral¹ y M.L. Cuadrado Pérez²

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. ²Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

³Servicio de Neurología. Hospital Universitario del Río Hortega.

Objetivos: Evaluar la efectividad y seguridad de la toxina botulínica tipo A (TBA) en el manejo de la neuralgia del trigémino (NT) refractaria al tratamiento médico.

Material y métodos: Desde la publicación de un ensayo que mostraba la eficacia de la TBA en la NT (abril-2012), hemos considerado este tratamiento en pacientes con NT refractaria de 2 hospitales terciarios. Hemos adaptado la dosis de TBA buscando una mayor seguridad.

Resultados: Infiltramos TBA a 3 pacientes (2 mujeres, 1 varón) de entre 41 y 43 años, con NT de entre 3 y 8 años de evolución y paroxismos en los territorios V2 y/o V3. Todos habían recibido múltiples fármacos sin efecto y sufrián frecuentes episodios de dolor lancinante de gran intensidad. En las dos mujeres se inyectaron 50 U de TBA en 10 puntos cutáneos en el territorio V2. En el varón, con un bucle en el ángulo pontocerebeloso ipsilateral y una descompresión microvascular programada, inyectamos 30 U en 12 puntos cutáneos en V3 más 5 U adicionales en puntos mucosos. En todos ellos se logró una importante reducción del número e intensidad de episodios dolorosos. Las mujeres presentaron ligera parálisis facial bien tolerada (ambas optan por repetición de la infiltración cuando cese su efecto). El varón llegó muy escasamente sintomático a la descompresión microvascular del nervio, que finalmente resolvió la neuralgia.

Conclusiones: La TBA es un tratamiento seguro y efectivo en el manejo de la NT refractaria al tratamiento médico. Se necesitan nuevas descripciones para determinar la dosis y técnica de infiltración con mejor relación beneficio-riesgo.

TOXINA BOTULÍNICA TIPO A EN MIGRAÑA CRÓNICA REFRACTARIA: EXPERIENCIA EN 17 PACIENTES TRATADOS SIGUIENDO EL PROTOCOLO PREEMPT

M.I. Pedraza Hueso¹, C. de la Cruz Rodríguez¹, M. Ruiz Piñero¹, P. Mulero Carrillo¹, C. Rodríguez Martín², J. Barón Sánchez³, E. Martínez Velasco¹, J. Marco Llorente¹, E. Rojo Martínez¹ y A.L. Guerrero Peral¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Medicina Interna; ³Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Objetivos: Evaluar la eficacia de la toxina botulínica tipo A (TBA) como tratamiento de migraña crónica (MC) refractaria siguiendo el protocolo PREEMPT.

Material y métodos: Desde mayo de 2012 tratamos con TBA a pacientes con MC (criterios revisados 2006) en los que se usó sin respuesta topiramato (u otro neuromodulador si intolerancia) más un beta-bloqueante o flunaricina. Si había sensibilidad a la palpación practicamos al menos un bloqueo anestésico de nervios peri-

craneales sin eficacia. Comparamos situación previa a la primera infiltración de TBA con la recogida 3 meses después (días de dolor, dolor migrañoso y consumo de fármacos sintomáticos).

Resultados: Infiltramos a 17 pacientes (13 mujeres, 4 varones, edad: $44,1 \pm 11,9$ años, rango 20-71). Antes del tratamiento $23,4 \pm 6,6$ (15-30) días de dolor, $13,7 \pm 6,9$ migrañoso; 14 (82,3%) reunían criterios de sobreuso de medicación. Tras la infiltración en 10 casos (58,8%) reducción de al menos un 50% en días de dolor y dolor migrañoso. 7 pacientes usaban triptanes y 4 (57,1%) redujeron su uso al menos un 50%. La consideración subjetiva de los pacientes respecto a la respuesta fue excelente en 6 (35,3%), parcial en 7 (41,2%) y ausente en 4 (23,5%). 2 no respondedores renunciaron a una segunda infiltración y 2 obtuvieron con ella una respuesta parcial. Dos pacientes con respuesta parcial a la primera apreciaron mayor respuesta tras infiltraciones sucesivas.

Conclusiones: TBA es un tratamiento eficaz en pacientes con migraña crónica refractaria en nuestro medio. Comprobamos que la repetición del tratamiento puede aumentar la respuesta.

TRATAMIENTO DE LA MIGRAÑA CRÓNICA CON BOTOX®: EXPERIENCIA EN UNA CONSULTA MONOGRÁFICA DE TOXINA BOTULÍNICA

A. Alonso Cánovas, J.L. López Sendón Moreno, G. García Ribas, F.J. Buisán Catevilla, N. García Barragán, A. de Felipe Mimbrera, M. Guillán Rodríguez, M.C. Matute Lozano, I.H. Medrano y J.C. Martínez Castrillo

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal.

Objetivos: Recientemente se ha aprobado el tratamiento de la migraña crónica (MC) con toxina botulínica tipo A (onabotulinatoxina A, Botox®) según protocolo PREEMPT.

Material y métodos: Registro prospectivo de pacientes con MC derivados a una consulta de toxina botulínica.

Resultados: Diecinueve pacientes (15 mujeres, edad media $49,2 \pm 12,3$) recibieron 31 ciclos (mediana 2, rango 1-3), dosis mediana de toxina de 155 U (140-165), mediana de seguimiento de 7 meses (3-12). La mediana de tratamientos preventivos mal tolerados/ineficaces fue de 4 (2-6). La media de días de migraña al mes (DMM) basal era $17,9 \pm 8,9$, reduciéndose a una media de $7,3 \pm 5,8$ DMM en el seguimiento, con una reducción significativa de DMM todos los meses del seguimiento ($p < 0,01$). Los DMM se redujeron en al menos un 50% en el 68% y su intensidad en el 89,5%. La mejoría subjetiva (Clinical Global Impression Scale) tras el primer ciclo fue muy marcada en 7 casos (37%), marcada en 7 (37%), mínima en 2 (11%) y ausente en 2 (11%), y tras el segundo ciclo muy marcada en 8 (80%), marcada en 1 (10%) y mínima en 1 (10%). Sólo dos pacientes abandonaron el tratamiento por falta de eficacia. El consumo de triptanes pasó de una media de $17,9 \pm 8,4$ al mes a $7,5 \pm 5,4$ al mes y disminuyó significativamente todos los meses ($p < 0,01$). De los 11 pacientes con abuso de triptanes sólo 3 persistían al final del seguimiento. Hubo efectos adversos estéticos leves en 5 infiltraciones (16%), sensación de tirantez frontal en 3 (10%) y dolor cervical en 2 (7%).

Conclusiones: El tratamiento con onabotulinatoxina A fue seguro y efectivo en nuestros pacientes con MC.

PAPEL DE LA LIDOCAÍNA TÓPICA EN EL TRATAMIENTO DE LA MIGRAÑA Y OTRAS NEURALGIAS FACIALES

J.M. Pons Amate, F.J. Domingo Monge y A. Romero Martínez

Servicio de Neurología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia.

Objetivos: Los síntomas occipitales de la cefalea sugieren una conexión funcional entre aferencias cervicales y el trigémino. La

infiltración de corticoides y anestésicos locales en migraña y neuralgias está ampliamente aceptada. Nuestro objetivo es comprobar la utilidad del parche de lidocaína al 5% en prevención de migraña y otras neuralgias faciales.

Material y métodos: Pacientes con cefaleas, refractarios o intolerantes al tratamiento estándar. Tras aprobación del estudio por el CEIC y tras la firma del consentimiento informado por parte del paciente, se les pautó un parche de lidocaína al 5% durante 3 a 6 meses, con el fin de evaluar su eficacia y seguridad.

Resultados: 10 pacientes con migraña, 8 mujeres (edad media 39 años) y 2 hombres (edad media 48 años). El 60% de los pacientes presentó una disminución superior al 50% de la frecuencia de crisis, con intensidad 3,1 puntos inferior a la basal (EVA). Reacciones adversas: irritación cutánea en un paciente. 4 casos de neuralgia de Arnold y 6 del trigémino. El 50% de los pacientes controló sus crisis, con intensidad 2,3 puntos inferior a la basal. Fue necesario el uso de esparadrapo de papel para mejorar la adherencia del parche. El 66% de los pacientes precisaron menos medicación oral para el control de las crisis.

Conclusiones: Estos resultados sugieren la posibilidad de estudiar el empleo del parche como alternativa en estos pacientes, con menos efectos adversos que la medicación oral habitual y similares tasas de disminución de la frecuencia y la intensidad de las crisis.

Cefaleas P5

INCREMENTO DEL GROSOR ÍNTIMA-MEDIA EN PACIENTES CON MIGRAÑA. CORRELACIÓN CON LA CRONICIDAD DE LA MIGRAÑA, FIBRINÓGENO Y PROTEÍNA C REACTIVA

E.J. Palacio Portilla, V. González Quintanilla, M. Torriello Suárez, A. González Suárez, A. Rojo López, S. Gutiérrez González, N.P. Riesco Pérez, J. Fernández Fernández, R. Viadero Cervera y A. Oterino Durán

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Objetivos: Existen evidencias de la existencia de una activación y disfunción endotelial en la migraña. Nuestro objetivo es evaluar el daño vascular asociado a migraña mediante el grosor del complejo íntima-media (GIM) y marcadores bioquímicos inflamatorios endoteliales.

Material y métodos: Se seleccionaron pacientes y controles ajustados por edad y sexo en consultas externas. El diagnóstico de migraña se estableció según criterios IHS-2004 y migraña crónica (MC) IHS-2006. La medida del GIM se define como el valor medio de múltiples mediciones en la arteria carótida común distal. Se analizaron mediante extracción simultánea en sangre periférica, marcadores bioquímicos inflamatorios (PCR, VSG, fibrinógeno), lípidos, y niveles de homocisteína. Estadísticos: t-Student, modelo lineal general, y r de Pearson para comparación de variables continuas.

Resultados: Reclutamos 15 controles (edad media = 33,7a) y 33 migrañosos (11 MC, edad media = 37,2a; 22 migraña episódica (ME), edad media = 35,9a). El GIM fue mayor en MC ($+0,242$ mm, $p < 0,001$) y ME ($+0,110$ mm; $p = 0,24$) que en controles. El GIM fue mayor en MC que ME ($+0,127$ mm; $p = 0,036$). Tras ajuste por IMC y edad, se mantuvieron diferencias significativas entre controles y migrañosos, no entre subgrupos de migraña. Los niveles de fibrinógeno y PCR se correlacionaron con el GIM (para ambos: $r = 0,691$; $p < 0,001$).

Conclusiones: La migraña incrementa el riesgo vascular mediante activación endotelial persistente, siendo este daño mayor entre MC. La medición del GIM es un método sencillo, rápido, reproduci-

ble y podría ser susceptible de medidas preventivas y terapéuticas en estos pacientes.

FISS PI11/1232 y PI08/387 e IFIMAV.

¡EL DR. EAGLE AL TELÉFONO! UNA LLAMADA DE ATENCIÓN

F.J. Murcia García, P. Calleja Castaño, S. Llamas Velasco, L. Llorente Ayuso y J. Díaz Guzmán

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

Objetivos: La disección de la arteria carótida es una causa frecuente de ictus isquémico en pacientes jóvenes y de mediana edad. El daño mecánico directo de la porción cervical de la arteria durante la realización de movimientos forzados del cuello puede provocar la disección. Esto puede ser debido a la compresión de la arteria carótida contra las estructuras óseas adyacentes. Presentamos una paciente con síntomas cerebrovasculares asociados a elongación de apófisis estiloides.

Material y métodos: Mujer, 48 años, diagnosticada de migraña, presenta síntomas de una semana de evolución de cefalea opresiva hemicraneal izquierda, cervicalgia y tos no productiva. El cuadro neurológico había comenzado poco después de haber mantenido conversaciones telefónicas de larga duración por su trabajo como teleoperadora. Durante estas mantuvo forzadamente el cuello inclinado hacia la izquierda para sostener el auricular del teléfono entre el oído y el hombro. Acude a urgencias por episodios autolimitados de pesadez en extremidad superior derecha acompañada de acoramiento en la misma localización.

Resultados: Angio-TAC cerebral: disección de arteria carótida interna izquierda y elongación de ambas apófisis estiloides. RM cerebral: áreas de isquemia aguda en territorio de arteria cerebral media izquierda. Se inició tratamiento con heparina sódica y posteriormente con acenocumarol durante 6 meses, sin que reaparecieran los síntomas. La paciente fue intervenida quirúrgicamente mediante cervicotomía para realización de estilidectomía bilateral.

Conclusiones: El síndrome de Eagle como causa de disección de arteria carótida e ictus isquémico es raro, requiriéndose una alta sospecha para su diagnóstico. Puede confundirse con la migraña. Es una entidad tratable, de ahí la importancia del diagnóstico.

CEFALEA DE CARACTERÍSTICAS TRIGÉMINO-AUTONÓMICAS CON RESPUESTA A NITROGLICERINA SUBLINGUAL

M.P. Sainz Pelayo, I. Isern Segura y J. Sánchez Ojanguren

Servicio de Neurología. Fundació Hospital de l'Esperit Sant.

Objetivos: Descripción de un caso de cefalea de características trigémino-autonómicas en paciente con antecedentes de cardiopatía isquémica que cede con nitratos.

Material y métodos: Varón 59 años, que presenta dolor pulsátil, orbicular izquierdo irradiado a región superior hemilabial izquierda y a nivel frontoparietal izquierdo, acompañado de inyección conjuntival y lagrimo de predominio horario, vespertino-nocturno. Gran intensidad, continuo, duración entre 30 minutos a 3 horas, casi diario, sin vegetatismo de un año de evolución; iniciado tras infarto agudo de miocardio.

Resultados: Se orientó como cefalea tipo clúster iniciándose tratamiento con corticoides 60 mg/d sin mejoría. Se añadió verapamilo 360 mg/d con disminución de la intensidad del dolor. Se realiza una analítica con VSG normal, y RM craneal normal. De forma casual el paciente objetivó un cese absoluto del dolor tras la ingesta de nitroglicerina sublingual; realizando este tratamiento reiteradamente ante nuevo episodio de cefalea.

Conclusiones: Nos parece inusual que este paciente con clínica de cefalea de características trigémino-autonómicas, responda a nitratos; con lo que se descarta la posibilidad de cefalea en racimo. Pese que este paciente en concreto no cumple criterios de cefalea cardíaca pensamos que existe una relación entre la cardiopatía isquémica, su cefalea y la respuesta a nitroglicerina sin haber encontrado referencias al respecto.

SUNCT O NEURALGIA DE LA RAMA OFTÁLMICA DEL TRIGÉMINO (V1). DIFICULTADES DIAGNÓSTICAS

S. Figueroa Bonaparte¹, I. Zubizarreta Nafarrate¹, E.I. Martínez Lizana¹ y C. Roig Arnall^{1,2}

¹Servicio de Neurología. Hospital Santa Creu i Sant Pau.

²Universitat Autònoma de Barcelona.

Objetivos: A partir de algún caso en que se planteó sucesivamente el diagnóstico de SUNCT y de neuralgia V1, revisamos nuestros casos diagnosticados de SUNCT y los posibles cambios diagnósticos a lo largo de su seguimiento.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de los casos de SUNCT diagnosticados en la Unidad de Cefaleas valorando: diagnóstico inicial, cambios diagnósticos evolutivos (criterios de la IHHS), hallazgos en la RM craneal y tratamientos efectuados.

Resultados: Serie de 14 pacientes (9 hombres) diagnosticados de SUNCT. Edad media de inicio: 51 años (rango: 29-74). Diagnóstico inicial no SUNCT en 9 pacientes: 7 neuralgia del trigémino, 1 cefalea en racimos y 1, hemicranea paroxística. Cambio diagnóstico a SUNCT en 6,4 años (1-14) del inicio. Sólo en 5 (35%) el diagnóstico de SUNCT fue el inicial y el evolutivo. Trece pacientes referían desencadenantes, la mayoría táctiles. La exploración neurológica era normal en todos. Las RM craneales disponibles para revisión (n = 11) muestran contactos neurovasculares trigeminales en 5 casos, 3 con diagnóstico inicial de neuralgia V1 y 2 de SUNCT. Los fármacos más utilizados, solos o en combinación, fueron: gabapentina (n = 8), lamotrigina (n = 6), carbamazepina (n = 4), oxcarbazepina (n = 4). Se efectuó lesión por radiofrecuencia del GEP en 2 pacientes.

Conclusiones: La mayoría de nuestros pacientes con SUNCT en algún momento cumplieron criterios diagnósticos de neuralgia de V1. En un tercio de los casos se evidenciaron contactos neurovasculares trigeminales. En la práctica, la frontera diagnóstica entre SUNCT y neuralgia V1 es difícil, quizás porque comparten una fisiopatogenia común.

SÍNDROME CUELLO- LENGUA: REPORTE DE UN CASO FAMILIAR

N. Morollón Sánchez-Mateos, R. Gutiérrez Ríos, M.I. Zamora García, C. Simonet Hernández, A. Mendoza Rodríguez y J. Duarte García-Luis

Servicio de Neurología. Hospital General de Segovia.

Objetivos: El síndrome cuello-lengua es un tipo de cefalea infrecuente caracterizado por dolor, de inicio repentino y breve duración, en el occipucio o en la región alta del cuello, asociado a sensaciones anómalas en la hemilengua ipsilateral. Aparece al realizar una rotación cefálica brusca.

Material y métodos: Mujer de 28 años presenta, desde la niñez, episodios paroxísticos de cefalea de segundos de duración, hemicraneal izquierda que afecta al área de distribución de la raíz cervical C2 y que irradia a hemilengua ipsilateral, aparecen tras realizar un giro brusco cervical. Dos familiares de primer grado presentan episodios de este tipo de cefalea, aunque una variante incompleta, ya que el dolor no llega a irradiarse a la lengua.

Resultados: La exploración neurológica fue normal. La paciente rechazó la realización de pruebas complementarias. La sintomatología

ología comenzó en la infancia, lo que sugiere etiología benigna. Se recomendó tratamiento conservador con rehabilitación cervical y evitar movimientos bruscos cefálicos, la paciente no volvió a presentar nuevos episodios.

Conclusiones: El síndrome cuello-lengua es una entidad infrecuente. Nuestro caso sugiere la posibilidad de un patrón de herencia autosómica dominante, similar a los escasos casos familiares descritos en la literatura. Es preciso conocer este tipo de cefalea, así como saber otorgarle un pronóstico adecuado en función de la edad de inicio, para evitar medidas innecesarias tanto diagnósticas como terapéuticas.

FIBRILACIÓN AURICULAR EN EL CONTEXTO DE CEFALEA EN RACIMOS

L. Ramos Rúa, L. Álvarez Fernández, V. Nogueira Fernández, R. Pego Reigosa, F. Brañas Fernández, M. Alberte Woodward, M. Guijarro del Amo, M. Rodríguez Rodríguez, J. González Ardura y J.A. Cortés Laíño

Servicio de Neurología. Hospital Lucus Augusti.

Objetivos: La cefalea en racimos (CR) es una cefalea estrictamente unilateral incluida dentro de las cefaleas trigémino-autonómicas. Habitualmente presenta un ritmo circadiano y circanual. Se ha postulado que el hipotálamo podría estar implicado en su fisiopatología. Se han descrito alteraciones electrocardiográficas durante las cefaleas, en ausencia de cardiopatía estructural o anomalías electrocardiográficas entre las mismas. Presentamos un paciente diagnosticado de CR en el que se registraron episodios de fibrilación auricular (FA) paroxística coincidiendo con el dolor, sin cardiopatía estructural ni otros factores predisponentes para la aparición de la arritmia, con electrocardiograma normal en ausencia de dolor.

Material y métodos: Varón de 54 años con antecedentes de migraña y CR. En tres de los episodios dolorosos acudió a Urgencias por palpitaciones, realizándose un electrocardiograma que mostró una FA que fue revertida farmacológicamente. Se realizaron Holter-ECG y ecocardiograma intercrisis que fueron normales. Se diagnosticó de FA paroxística permaneciendo asintomática sin tratamiento entre las crisis dolorosas.

Resultados: La fisiopatología de la CR no está clara. Algunos estudios apuntan hacia una disfunción hipotalámica, dado el ritmo circadiano y las alteraciones hormonales que presenta, existiendo estudios de imagen que secundan esta teoría. La alteración del sistema nervioso autónomo podría precipitar la FA en ausencia de cardiopatía estructural. La disfunción autonómica podría favorecer la aparición de latidos auriculares prematuros, posibles desencadenantes de esta arritmia.

Conclusiones: Los cambios electrocardiográficos que pueden aparecer en la CR podrían atribuirse a alteraciones autonómicas de posible origen hipotalámico. Se necesitan más estudios para evaluar la asociación entre la CR, la disfunción autonómica y las anormalidades electrocardiográficas.

Cefaleas P6

MIGRAÑA Y RESERVA COGNITIVA

M. Gómez Beldarrain, I. Oroz Astiz, A. Antón Ladislao, U. Aguirre Larracoechea y J.C. García-Monco Carra

Servicio de Neurología. Hospital Galdakao-Usansolo.

Objetivos: La migraña en sus distintas variedades ha sido estudiada desde el punto de vista del tratamiento, epidemiología,

calidad de vida y alteraciones emocionales; no hay datos sobre el efecto de factores cognitivos sobre ella. El objetivo del estudio es valorar el efecto de la reserva cognitiva (RC) en la migraña.

Material y métodos: Se han estudiado 3 grupos de participantes, pacientes con migraña esporádica, con migraña crónica y abuso de analgesia (MCAA) y controles sin migrañas, emparejados por edad y nivel cultural según los criterios de la IHS. La RC ha sido medida con un cuestionario específico, el test de acentuación de palabras para inferir el coeficiente intelectual y el PROLEC. Se ha evaluado el SF-36, el MIDAS, MSQoL, test de depresión y ansiedad de Beck y un cuestionario de dependencia a medicación (MDQ-H). Se ha evaluado la asociación entre los 3 grupos y la RC con respecto a las puntuaciones de los diferentes test, mediante los test no paramétricos de Wilcoxon y Kruskal-Wallis.

Resultados: El análisis univariante demostró una asociación estadísticamente significativa inversa entre RC y percepción del dolor (SF-36), nivel de ansiedad, percepción de calidad de vida por la migraña (MSQoL), y la dependencia de medicación. El análisis multivariante corroboró una correlación inversa de gran magnitud entre la reserva cognitiva y la percepción del dolor. Los pacientes con MCAA tenían significativamente una menor RC que los otros 2 grupos.

Conclusiones: La escasa RC es un factor independiente pero modificable, que contribuye al mal pronóstico de la migraña.

PRIMERA DESCRIPCIÓN DE HALLAZGOS EN ANGIO-TC EN UN CASO DE SÍNDROME HANDL

S. Cajaraville Martínez¹, V. Fraga Vilanova¹, C. Sueiro Padín¹, J.L. Díaz Valiño² y C. Pérez Sousa¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña.

Objetivos: El síndrome de cefalea asociada a déficit neurológico con linfocitosis del líquido cefalorraquídeo (síndrome HaNDL) es un cuadro benigno caracterizado por uno o más episodios de cefalea intensa, déficit neurológico reversible y pleocitosis linfocitaria en LCR, que se resuelven en un plazo menor de 3 meses. El diagnóstico se realiza por exclusión. Las pruebas de imagen suelen ser normales. Se ha descrito actividad lenta focal en el EEG, hipoperfusión de un hemisferio cerebral en SPECT y más recientemente cambios en TC de perfusión y secuencias de difusión por RM.

Material y métodos: Varón de 21 años sin antecedentes de interés que presenta cefalea intensa recurrente de semanas de duración, acompañada por episodios autolimitados de déficit neurológico (alteración de sensibilidad y agitación) y LCR con pleocitosis linfocitaria. Los cultivos microbiológicos, pruebas reumáticas, bioquímica, hemograma, poblaciones linfocitarias, autoinmunidad y serologías fueron normales. El EEG evidencia actividad focal lenta en hemisferio derecho. Se realizan TAC y RM cerebral que son normales. El angio-TC de arterias intracraneales durante uno de los episodios muestra disminución en el calibre de la arborización intracraneal del eje carotídeo derecho. La angiografía cerebral días después del angioTAC fue normal.

Resultados: Presentamos el caso de un paciente que cumple los criterios establecidos por la ICHD para HaNDL con hallazgos patológicos en angioTAC cerebral que sería hasta la fecha la primera descripción.

Conclusiones: Es probable que los hallazgos cada vez más habituales en neuroimagen lleven a un cambio en los criterios diagnósticos del HaNDL.

ALTERACIÓN DE FUNCIONES CEREBRALES SUPERIORES EN MIGRAÑA CON AURA

M. Usero Ruiz, M. Prieto León, C. González Oria,
M. Bernal Sánchez-Arjona y M.D. Jiménez Hernández

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío.

Objetivos: Nuestro objetivo es conocer si durante el aura existe afectación de otras áreas corticales que producirían sintomatología muy diversa.

Material y métodos: Realizamos una encuesta telefónica a 50 pacientes con migraña con aura y los interrogamos sobre la presencia durante el aura de otros tipos de síntomas propios de afectación de otras áreas corticales. Los dividimos en 2 grupos dependiendo de si existía afectación o no afectación de funciones cerebrales superiores (FCS) con la intención de saber si había diferencias entre los 2 grupos.

Resultados: Analizamos una muestra de 50 personas con migraña con aura, presentando un 74% afectación de FCS frente a un 26% que no las presentaba. Las áreas más afectadas fueron concentración y atención (97,3% y 86,5% respectivamente) y lenguaje: fluencia, articulación y nominación (75,7%, 64,9% y 51,4%). No encontramos diferencias estadísticamente significativas en relación al tipo de aura ni al número de episodios. La duración de las auras fue mayor en el grupo con afectación de FCS pero sin diferencias estadísticamente significativas. Con respecto a las características demográficas de los 2 grupos, el que tenía afectación de otras áreas corticales era mayor en 12,1 años de media con diferencias estadísticamente significativas.

Conclusiones: Atendiendo a nuestros resultados, la afectación de otras áreas corticales en los pacientes con migraña durante el aura es más frecuente de lo que pensamos. La duración del aura se ha relacionado con este tipo de afectación, aunque en nuestra muestra no hemos encontrado diferencias significativas entre ambos grupos.

HEMICRÁNEA CONTINUA: DESENLAZ DIAGNÓSTICO EN UN CASO RESISTENTE A LA INDOMETACINA

B. Abarregui Yagüe, A. Aledo Serrano, S. Muñiz Castrillo, J. Jiménez Almonacid, F. Alonso Frech, J. Porta Etessam y M.L. Cuadrado Pérez

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: Para confirmar el diagnóstico de hemicranea continua (HC) debe demostrarse una respuesta absoluta a la indometacina. Además, se deben excluir cefaleas secundarias mediante un estudio de imagen adecuado. Presentamos un caso en el que la sospecha inicial de HC fue modificándose ante la evolución de la respuesta terapéutica.

Material y métodos: Varón de 64 años, ex-fumador, que acude a Urgencias por cefalea de 3 semanas de evolución estrictamente hemicraneal izquierda, continua y opresiva, con exacerbaciones de intensidad 8/10 acompañadas de lagrimo ipsilateral. TC craneal sin contraste y analítica con PCR y VSG normales. Ante la sospecha de HC, se inicia tratamiento con 75 mg/día de indometacina. Durante la primera semana experimenta gran mejoría, sin remisión completa. En la segunda semana el dolor progresó y la dosis se incrementó hasta 150 mg/día, sin respuesta satisfactoria. Se introduce gabapentina, sin efecto, y más adelante pregabalina, con respuesta significativa.

Resultados: A las 5 semanas del inicio, la RM muestra lesiones compatibles con metástasis en apófisis clinoides anteriores y ápex orbital izquierdo. El paciente llega a presentar un síndrome de seno cavernoso, y en estudio de tumor primario se diagnostica un carcinoma pulmonar de células pequeñas con metástasis óseas múltiples.

Conclusiones: Una respuesta no óptima o no mantenida a la indometacina debe poner en duda el diagnóstico de HC. Antes de considerar una posible hemicranea incierta, debemos re-explorar al paciente y valorar la conveniencia y urgencia de repetir prueba de neuroimagen para descartar cefaleas secundarias. Los tumores de la base del cráneo son los principales imitadores de la HC.

HIPEROSTOSIS CRANII EX-VACUO: UNA RARA COMPLICACIÓN DE LA HIPOTENSIÓN INTRACRANEAL CRÓNICA

M. Fernández Matarrubia¹, B. Palazón Cabanes², M. Jorquer Moya³, J. Matías-Guiu Antem¹, A. Orviz García¹, B. Abarregui Yagüe¹, S. Muñiz Castrillo¹ y J. Porta Etessam¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. ²Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. ³Servicio de Radiología. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: La hiperostosis cranii ex-vacuo es una entidad infrecuente descrita en niños con shunt ventricular. Consiste en un engrosamiento de la calota a expensas de la tabla interna, que crece concéntricamente en respuesta a una presión negativa mantenida.

Material y métodos: Mujer de 25 años con cuadro de 10 años de cefalea holocraneal y retroorbitaria intensa, diaria desde hace tres semanas, que empeora en bipedestación y mejora con el decúbito y es resistente a varios fármacos antimigráneos. Destaca un antecedente de cirugía de escoliosis a los 15 años, que coincide cronológicamente con el inicio de las cefaleas. Ante la elevada sospecha de síndrome de hipotensión intracraneal (SHI) se solicita neuroimagen.

Resultados: La RM encefálica basal y postcontraste muestra disminución del espacio extraaxial y volumen tetraventricular, colapso de las cisternas basales, descenso amigdalalar de 10 mm, realce dural del clivus e importante engrosamiento craneal. El TC confirma engrosamiento de la calota a expensas de la tabla interna, de hasta 2,2 cm en región frontal. Los hallazgos son compatibles con hiperostosis cranii ex-vacuo en el contexto de SHI secundario a fuga postquirúrgica de líquido cefalorraquídeo (no objetivada en RM de columna).

Conclusiones: La hiperostosis cranii ex-vacuo es una entidad rara descrita en pacientes con shunt ventricular e hipotensión intracraneal en los primeros años de vida. Nuestro caso es el primero en describirse en ausencia de shunt, asociado a SHI adquirido tras la maduración ósea del cráneo. Esto refleja la extraordinaria sensibilidad de la tabla interna, que en respuesta a estímulos mecánicos puede experimentar cambios morfológicos a cualquier edad.

TRASTORNOS DEL SUEÑO Y COMORBILIDAD ASOCIADA EN PACIENTES CON CEFALEA HÍPNICA

E. Murillo Espejo¹, E. Zapata Arriaza¹, A.D. Adarnes Gómez¹, P. Porcacchia², M. Bernal Sánchez Arjona¹, M.D. Jiménez Hernández¹ y C. González Oria¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Virgen del Rocío.

Objetivos: La cefalea hípnica es una cefalea primaria rara caracterizada por su aparición durante el sueño. Nuestro objetivo es detectar la existencia de trastornos del sueño en pacientes con diagnóstico de cefalea hípnica.

Material y métodos: Se analiza un grupo de pacientes con diagnóstico de cefalea hípnica a los que realizamos un screening de trastornos del sueño empleando la adaptación del Thomas Memorial Sleep Disorders Center, la escala de Epworth (somnia diurna), el Índice de Gravedad del Insomnio ISI81 y la escala Goldberg (ansiedad y depresión).

Resultados: Presentamos una serie de 11 pacientes (81% mujeres), con una edad media de 58,72 años, diagnosticados de cefalea hípnica. El 81,1% de los pacientes presentaban insomnio (el 66,6% insomnio subclínico y el 33,3% insomnio clínico moderado). Se detectó somnolencia diurna excesiva en un paciente. El 27,2% de los pacientes presentó un posible SAHS, y un paciente asoció síndrome de piernas inquietas. No se detectaron otros trastornos como ERGE, parasomnias, crisis, hipersomnia o narcolepsia. En el screening de ansiedad y depresión el 63,3% de los pacientes fue positivo para ansiedad, el 63,3% fue positivo para depresión y el 36,3% fue positivo para ambos.

Conclusiones: Los pacientes con cefalea hípnica presentan trastornos del sueño sin que lleguen a ser significativos (con mayor frecuencia insomnio), como ocurre en otras cefaleas con crisis nocturnas y sin que se pueda justificar completamente dicha alteración por la presencia de cefalea hípnica. Aparece asociación con otras comorbilidades que podrían ser la causa de la aparición de los trastornos del sueño, así como desencadenar la propia cefalea.

Conducta y demencias P1

COMPLEJOS DE PRESENILINA-1 ESTÁN PRESENTES Y EN NIVELES ELEVADOS EN EL LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO DE ENFERMOS DE ALZHEIMER

M.S. García Ayllón¹, M.L. Campanari², G. Brinkmalm³, A. Rábano⁴, J. Alom¹, C.A. Saura⁵, N. Andreasen⁶, K. Blennow³ y J. Sáez Valero²

¹Servicio de Neurología. Hospital General de Elche. ²Servicio de Neurobiología Molecular. Instituto de Neurociencias de Alicante.

³Department of Psychiatry and Neurochemistry. Institute of Neuroscience and Physiology, Sahlgrenska Academy at University of Gothenburg. ⁴Banco de Tejidos de la Fundación CIEN. Instituto de Salud Carlos III. ⁵Departamento de Bioquímica y Biología Molecular. Instituto de Neurociencias de Alicante. ⁶Karolinska Institute-Alzheimer Disease Research Center.

Objetivos: El objetivo de nuestro estudio fue analizar si Presenilina-1 (PS1), el componente activo del complejo gamma-secretasa, encargado del procesamiento proteolítico de la proteína precursora del beta-amiloide o APP, es detectable en líquido cefalorraquídeo (LCR) humano y evaluar su potencial como biomarcador para la enfermedad de Alzheimer (EA).

Material y métodos: En LCR ventricular post-mortem y lumbar ante-mortem se analizó por Western blot la presencia de fragmentos N-terminal y C-terminal (NTF y CTF) de PS1. La caracterización se completó mediante inmunoprecipitación, ultracentrifugación en gradiente y electroforesis nativa. También se analizó la presencia del homólogo de PS1, presenilina 2 (PS2), y del resto de componentes del complejo gamma-secretasa, anterior pharynx-defectiva 1 (APH1), presenilina enhancer 2 (PEN2) y nicastrina.

Resultados: Detectamos PS1 en LCR, principalmente formando hetero-complejos de 100-150-kDa de masa molecular, que contienen tanto el NTF como el CTF de PS1. Estos complejos también incluyen PS2 y los componentes de gamma-secretasa, APH1 y PEN2, aunque no nicastrina y son distintos de los complejos activos gamma-secretasa de membrana neuronal, probablemente representan agregados inespecíficos. Los niveles de los complejos de PS1 se encuentran aumentados y resultan más estables en muestras de LCR post-mortem de casos confirmados de EA en comparación con controles no dementes. Además, estos complejos altamente estables de PS1 también se encuentran incrementados en LCR lumbar de pacientes con EA probable.

Conclusiones: Nuestros resultados demuestran por primera vez la presencia de PS1 en LCR formando hetero-complejos, y sugie-

ren una posible utilidad de estos complejos como biomarcador para la EA.

ULTRASONOGRAFÍA DE LA SUSTANCIA NEGRA EN DEMENCIA

M. Payán Ortiz¹, A. Arjona Padillo² y T. García López²

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Torrecárdenas.

²Servicio de Neurología. Neurodem Clínica Neurológica.

Objetivos: Existen estudios realizados mediante ultrasonografía de la sustancia negra (USN) en demencia por cuerpos de Lewy (DCL) que muestran una marcada hiperecogenicidad bilateral. Por ello esta técnica podría ser útil en el diagnóstico diferencial de pacientes con demencia aunque para ello es preciso conocer como es la ecogenicidad de los pacientes con demencia tipo Alzheimer (EA). Objetivo: comparar los hallazgos en USN en una muestra de pacientes con EA y DCL.

Material y métodos: Se seleccionaron 10 pacientes con EA probable (criterios NINCDS-ARDA) y 19 DCL probable (criterios consenso) a los que se realizó una USN y regiones adyacentes; valoramos mediante planimetría el área hiperecogénica de sustancia negra y cuantitativamente el III ventrículo. Se estableció como punto de corte de normalidad un área hiperecogénica mayor de 20 mm². El diagnóstico final de cada paciente fue establecido por un investigador independiente ciego para la ultrasonografía.

Resultados: Los dos grupos fueron similares en edad y sexo. El área hiperecogénica en DCL fue mayor que en EA (35,2 mm² vs 20,6 mm²; p = 0,01). En DCL 9 pacientes tenían hiperecogenicidad mayor de 20 mm² por 3 en EA (p = 0,006). El tamaño del III ventrículo fue similar en los 2 grupos (7,80 mm vs 7,96 mm; p = 0,98).

Conclusiones: La ecogenicidad de la sustancia negra es menor en pacientes con EA frente a DCL. La USN es una prueba accesible y no invasiva que podría ayudar al diagnóstico de estas demencias degenerativas. Necesitamos estudios más amplios para confirmar su utilidad clínica y establecer el punto de corte de hiperecogenicidad más idóneo.

REDES NEURONALES EN REPOSO EN SUJETOS CON QUEJAS DE MEMORIA: ESTUDIO PILOTO

M. Valentí Soler¹, E. Molina Molina², J.A. Hernández Tamames², P. Martínez Martín³, A. Ramos González², E. Alfayate Sáez², J. Álvarez-Linera Prado² y J.L. Dobato Ayuso¹

¹Unidad Multidisciplinar de Apoyo; ²Departamento de Neuroimagen.

³Dirección Científica UIPA-CIBERNED. Fundación CIEN.

Objetivos: Determinar el patrón de activación de la resonancia funcional en reposo en personas con quejas de memoria y comparar con sujetos sanos y con DCL.

Material y métodos: Aprobado por Comité Ético y participación tras firma consentimiento informado. Subestudio del proyecto Vallecas. Criterios de inclusión: diagnóstico de normalidad o DCL amnésico monodominio, diestro funcional, no antecedentes de ictus, cardiopatía, pausas respiratorias durante el sueño, FAQ < 5, Hachinski < 4, Yesavage < 5, no presentar lesiones grado II, III o localizadas en RM. 3 grupos: NORMAL (normal sin quejas), QUEJAS (normal con quejas subjetivas de memoria reciente al inicio, insidioso, evolución > 6 meses) y DCL. Adquisición RS: 120 volúmenes, 32 slices, TR = 2,5 s, TE = 27,4 ms, matriz de datos = 96 × 128, FA = 81°, espesor de corte = 2,6 mm, GAP = 0,5 mm, adquisición interleaved. Preprocesado y análisis de regresión doble para identificar las 10 redes definidas en Smith et al. PNAS 2009. Análisis: FSL 4.1.6.

Resultados: 45 sujetos (3 grupos: 10 mujeres/5 hombres) Edad = 77,4 ± 4,5 años. Existe diferencias estadísticamente significativas entre grupos en la atrofia de DCL (p < 0,05) y en la red por defecto

($p < 0,01$, corregido por clúster) en: NORMAL < QUEJAS: corteza órbitofrontal (A. Brodmann 11) NORMAL < DCL: precuneus y cingulado posterior.

Conclusiones: La conectividad funcional de las redes por defecto muestran un incremento compensatorio en DCL, también observable en la región órbitofrontal en sujetos con quejas de memoria.

EFFECTO DE EDAD Y EDUCACIÓN EN EL RENDIMIENTO NEUROPSICOLÓGICO: UN ESTUDIO CON MAYORES SANOS, PACIENTES CON DETERIORO COGNITIVO LIGERO Y ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

A. Simón Gozalbo¹, G. Lubrini¹, A. Martín Montes¹, C. Acedo¹, C. Casares Guillén¹, J. López Arrieta² y A. Frank García¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. ²Servicio de Neurología. Hospital Cantoblanco.

Objetivos: Edad avanzada y nivel cultural bajo se han asociado con peores resultados en tests neuropsicológicos. Sin embargo, los estudios sobre la influencia de variables demográficas en el rendimiento cognitivo se han desarrollado principalmente con controles sanos. Como consecuencia, se desconoce si la influencia de edad y educación varía en función de la gravedad de las alteraciones cognitivas.

Material y métodos: 193 sujetos (edad > 65 , media $73,7 \pm 6,1$; educación: $10,6 \pm 6,5$ años) del Estudio Multicéntrico Transversal Observacional de Madrid divididos en 4 grupos diagnósticos (controles sanos (CNT, n = 88), deterioro cognitivo ligero amnésico (DCL-a, n = 34), multidominio (DCL-m, n = 33), enfermedad de Alzheimer (n = 38)), realizaron el Trail Making Test (A y B). Se realizaron análisis de regresión lineal múltiple para determinar la influencia de edad y educación en cada grupo diagnóstico.

Resultados: En CNT y DCL-a tanto edad como educación explicaron una porción significativa de la varianza en TMT-A (CNT: edad (7,3%), educación (18,9%); DCL-a: edad (20,3%), educación (18,8%)) y TMT-B (CNT: edad (10,9%), educación (16,4%); DCL-a: edad (21,5%), educación (5,47%)). En DCL-m sólo educación resultó ser una variable significativa en TMT-A (25,2%) y TMT-B (26,9%). En EA ni edad ni educación resultaron variables predictoras.

Conclusiones: En el continuo desde la vejez sana hasta la EA, el efecto de edad y educación en la realización de tests neuropsicológicos complejos como el TMT disminuye a medida que avanza la gravedad de las alteraciones cognitivas. En los estadios más avanzados el rendimiento cognitivo parece independiente de la modulación de las variables demográficas.

IMPORTANCIA DE LA VALORACIÓN DEL FUNCIONAMIENTO PSICOLINGÜÍSTICO PARA DIFERENCIAR PRECOZMENTE EL DETERIORO COGNITIVO LEVE DE LA DEMENCIA TIPO ALZHEIMER LEVE: RESULTADOS DE UN ESTUDIO PRELIMINAR

A. Barro Crespo, M. Borges Guerra, E. Domínguez Vázquez, M.I. de la Orden Carzola, J.M. López Domínguez y F. Viñuela Fernández

Unidad de Deterioro Cognitivo. Neurología. Hospital Virgen Macarena.

Objetivos: Se pretende valorar si el estudio del funcionamiento psicolingüístico permite establecer precozmente diferencias entre demencia tipo Alzheimer leve (EA) y deterioro cognitivo leve (DCL). El estudio de estos aspectos del lenguaje proporciona, de modo encubierto, una información valiosa sobre el funcionamiento de la memoria de los pacientes.

Material y métodos: El instrumento de evaluación de las capacidades psicolingüísticas empleado ha sido la batería EPLA, adap-

tación española del PALPA (Janice Kay, Ruth Lesser, Max Coltheart, 1995). Se seleccionaron los siguientes subtest: comprensión oraciones habladas y escritas (subtest 53 y 54), comprensión auditiva verbos y adjetivos (subtest 55), comprensión relaciones locativas auditivas y escritas (subtest 56 y 57) y amplitud de memoria para secuencias nombre-verbo (subtest 58). Se aplicó a dos grupos con diagnósticos de DCL y EA, cada uno formado por ocho pacientes.

Resultados: En todos los subtest (excepto 58), ambos grupos obtuvieron resultados inferiores a la media. No obstante, en el grupo EA el rendimiento estaba más alejado de los valores medios que en el otro (especialmente subtest 53 y 57). El resultado medio en el subtest 58 está dentro de la normalidad para el grupo DCL, mientras que el grupo EA muestra un rendimiento inferior a la media.

Conclusiones: Los resultados alcanzados son preliminares, se considera conveniente ampliar la muestra de pacientes para alcanzar una mayor fiabilidad en los mismos. El subtest 58 de esta batería muestra una mayor sensibilidad frente a otros para diferenciar entre ambas patologías.

IMPORTANCIA RELATIVA DE LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER COMO CAUSA DE DEMENCIA EN LA EDAD SENIL Y PRESENIL

O. Rodríguez Gómez¹, A. Palasí¹, I. Hernández Ruiz¹, M. Rosende-Roca¹, A. Mauleón Rubio¹, A. Lafuente Rodés¹, L. Vargas², A. Domínguez², M. Allegret Llorens³, S. Ruiz Orrego², L. Tárraga Mestre¹, A. Ruiz Laza⁴ y M. Boada Rovira¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Geriatría; ³Servicio de Neurociencias; ⁴Servicio de Neurogenética. Fundación ACE.

Objetivos: Evaluar la importancia cuantitativa de las demencias de inicio presenil (Inicio síntomas $0,65$ años) y, dentro de estas, la relevancia de cada subgrupo diagnóstico, en un centro de referencia para el estudio del deterioro cognitivo. Comparar la frecuencia relativa de enfermedad de Alzheimer (EA) entre los grupos de demencia de inicio presenil y senil. Información aportada al proyecto europeo Early Onset Dementia.

Material y métodos: Se revisaron todos los diagnósticos de demencia de nuestra base de datos desde 1996 hasta la actualidad, dividiéndolos entre aquellos de inicio de los síntomas en edad presenil y en edad senil. Describimos la frecuencia relativa de los casos preseniles y de cada grupo diagnóstico dentro de éstos. Comparamos la frecuencia relativa de la EA entre los dos grupos de edad.

Resultados: Se identificaron 9.102 casos de demencia, de los cuales 728 (8%) eran de inicio presenil. Dentro de este grupo de edad, 412 (56,59%) recibieron diagnóstico de EA, 71 (9,75%) demencia frontotemporal-variable de conducta, 71 (9,75%) demencia vascular, 37 (5,08%) afasia primaria progresiva, 20 (2,75%) atrofia cortical posterior, 18 (2,47%) enfermedad por cuerpos de Lewy, 20 (2,75%) parálisis supranuclear progresiva y síndrome corticobasal y 79 (10,85%) otras causas. En edad senil se encontraron 8.374 casos de demencia, de los cuales 6.279 (74,98%) eran EA.

Conclusiones: Las demencias de inicio presenil suponen un porcentaje no despreciable del total. La EA es la causa más frecuente de demencia en ambos grupos de edad, si bien su importancia relativa es menor en el grupo presenil.

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

E. Gelpí Mantius¹, A. Bosch Comas¹, M.J. Rey Recio^{1,2}, O. Grau Rivera¹, T. Ribalta Farrés³, J.L. Molinuevo⁴, E. Tolosa Sarró⁴ y F. Graus Ribas⁴

¹Biobanco Banco de Tejidos Neurológicos. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. ²Universitat de Barcelona. IDIBAPS.

³Servicio de Anatomía Patológica; ⁴Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

Objetivos: Describir las características y la misión del Banco de Tejidos Neurológicos del Biobanco-Hospital Clínic-IDIBAPS (BTN-IDIBAPS) de Barcelona.

Material y métodos: El BTN-IDIBAPS tiene como finalidad la recogida, conservación, diagnóstico y custodia del tejido nervioso de personas que, de forma voluntaria, han realizado la donación postmortem del mismo para la investigación biomédica de enfermedades neurológicas.

Resultados: La actividad del BTN-IDIBAPS, adscrito al Institut d'Investigacions Biomèdiques August Pi i Sunyer (IDIBAPS), está regulada por la Ley 14/2007 de Investigación Biomédica, el RD 1716/2011, dispone de la certificación ISO 9001 y de la autorización por la Generalitat de Catalunya. El BTN-IDIBAPS dispone de tejido nervioso procesado de forma estandarizada (congelado, crioprotectido, fijado en formol e incluido en parafina) de > 1.300 individuos afectos predominantemente de enfermedades neurodegenerativas (enfermedad de Alzheimer/enfermedades priónicas/alfa-sinucleinopatías/patología vascular/diversos fenotipos de tauopatías/enfermedades inflamatorias/otras), y controles sanos, con el fin de suministrar a los investigadores muestras de tejido nervioso de pacientes con enfermedades neurológicas bien documentadas clínica y patológicamente, en condiciones óptimas para la investigación biomédica. En sus 20 años de existencia se ha observado un incremento progresivo en el número de donaciones tramitadas y efectuadas, alcanzando actualmente una cifra superior a las 140 anuales. Paralelamente ha aumentado el número de solicitudes de tejido para la investigación así como las publicaciones derivadas de los correspondientes estudios.

Conclusiones: La existencia de un Biobanco que disponga de una colección importante de tejido nervioso humano en condiciones óptimas para la investigación biomédica constituye una pieza esencial para el avance del conocimiento científico de las enfermedades neurológicas.

Conducta y demencias P2

ENFERMEDAD DE ALZHEIMER RÁPIDAMENTE PROGRESIVA: VALOR DE LOS BIOMARCADORES EN LCR EN UN CASO CLÍNICO ATÍPICO

M. Torres Ferrús¹, A. Palasí Franco¹, M. Olabarrieta Paul¹, F. Pujadas Navines¹, V. Freniche Rodríguez¹, D. Liébana Gutiérrez¹, L. Frascheri Verzelli², E. Gelpí³, A. Muñoz García⁴ y M. Boada Rovira¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología. Hospital Vall d'Hebron. ³Servicio de Neurociencias. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. ⁴Servicio de Medicina Nuclear. CETIR-ERESA.

Objetivos: Describir las manifestaciones clínicas y perfil de biomarcadores en un paciente con enfermedad de Alzheimer (EA) rápidamente progresiva.

Material y métodos: Presentamos un varón de 76 años que consultó a urgencias por una primera crisis convulsiva. La familia refería trastorno del lenguaje y depresión de dos años de evolución al que posteriormente se le añadió cuadro rápidamente progresivo de alteraciones mnésicas, rasgos apráxicos, agrafia, apraxia de la marcha e incontinencia biesfinteriana. La exploración neurológica en urgencias mostró desorientación temporo-espacial, alteración memoria reciente, afasia, apraxia y presencia de reflejos primitivos, compatible con una demencia estadio grave (GDS-fast 6e) con MMSE inadmisible. Los meses siguientes el paciente presentó un deterioro general con alteración conductual, mioclonías, nega-

ción a la ingesta e infecciones respiratorias siendo exitus 11 meses después de la primera consulta.

Resultados: Un estudio exhaustivo descartó causas secundarias. La RM craneal mostró una marcada atrofia difusa corticosubcortical e hipocampal bilateral (grado IV de Scheltens) y el SPECT cerebral una hipoperfusión temporoparietal de predominio izquierdo. La proteína 14.3.3 fue positiva en LCR. No obstante, el patrón de biomarcadores (valores muy altos de proteína Tau (879 pg/ml) y Tau-fosforilada (56 pg/ml) con niveles bajos β-amiloide (490 pg/ml)) fue sugestivo de EA). La necropsia mostró cambios graves asociados a EA (grado A3, B3, C3, criterios NIA/AA 2012).

Conclusiones: La EA puede progresar rápidamente y acompañarse de alteraciones motoras, crisis epilépticas y mioclonías. En algunos de estos casos la proteína 14.3.3 puede ser positiva. La evaluación de los biomarcadores, y especialmente los de LCR, puede ser útil para diferenciar la EA del resto de demencias rápidamente progresivas.

SIGNIFICACIÓN DE LOS HALLAZGOS EN RM EN EL DIAGNÓSTICO CLÍNICO DE LA ENFERMEDAD DE CREUTZFELDT JAKOB EN UN HOSPITAL TERCIARIO ENTRE LOS AÑOS 2000-2013

O. Trabajos García, J. Díaz de Terán, M. Báez Martínez, M.A. Mangas Guijarro, C. Morales Bastos, J. Arpa Gutiérrez y M. Valentí Soler

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz.

Objetivos: En los últimos años, las alteraciones en la RM cerebral de pacientes con sospecha de enfermedad de Creutzfeldt Jakob (ECJ), en especial en las secuencias FLAIR y difusión, han adquirido protagonismo en el diagnóstico de estos pacientes, pudiendo jugar un papel importante en su detección precoz. Nuestro objetivo es analizar y describir los patrones de las alteraciones en RM (T2, FLAIR y difusión) en pacientes diagnosticados de ECJ atendidos en nuestro hospital en los últimos 13 años.

Material y métodos: Hemos analizado retrospectivamente el material clínico de 14 pacientes con diagnóstico de ECJ (posible, probable o definida) atendidos en el Hospital Universitario La Paz entre los años 2000 y 2013: RM, informe neuropatológico y restantes pruebas complementarias (EEG, 14-3-3 y enolasa neuroespecífica).

Resultados: Se realizó RM en 12 de estos pacientes, estando alterada en 11 casos. La mayor parte de estas alteraciones (10/11) se encontraron en pacientes con diagnóstico probable o definido de ECJ. El 75% de casos con diagnóstico definido y el 66,6% con diagnóstico probable presentaban hiperintensidad en núcleos caudados; la afectación talámica se observó en 2 casos de diagnóstico probable (secuencia FLAIR). También se objetivó hipercaptación cortical en 7 casos (3 diagnóstico definido, 3 probable y 1 posible).

Conclusiones: Las alteraciones en RM en la ECJ presentan patrones característicos. La RM de difusión muestra mayor sensibilidad en la detección de la ECJ que las secuencias FLAIR y T2 y el EEG. Estos patrones deben conocerse y tenerse en cuenta en la evaluación de pacientes en estudio por una demencia rápidamente progresiva.

UTILIDAD DEL FDG-PET CEREBRAL EN EL DIAGNÓSTICO DE ENFERMEDAD DE ALZHEIMER Y DEMENCIA FRONTOTEMPORAL

A. Boix Moreno¹, T. Ivanovski¹, S. Rubí Sureda², S. Tarongi Sánchez¹, D.L. Vásquez Cano², A. García Martín¹, H. Vico Bondía¹, F.A. Noguera Bennaser³, C.M. Sampol Bas², M. Giménez García², A. Más Bonet⁴, M.J. Picado Valles⁴, C. Peña Viloria² y G. Amer Ferrer¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Medicina Nuclear; ³Servicio de Análisis Clínicos; ⁴Servicio de Radiología. Hospital Son Dureta.

Objetivos: Evaluar la contribución del FDG-PET cerebral al diagnóstico de enfermedad de Alzheimer (EA) y la demencia frontotemporal (DFT) en la práctica clínica.

Material y métodos: Pacientes con deterioro cognitivo leve (DCL) o demencia, con sospecha de EA o DFT tras estudio clínico y neuroimagen estructural entre abril-2012/marzo-2013. Se clasifican según criterios para EA (NIA-AA-2011) y DFT (Rascovsky-2011, Gorno-Tempini-2011). Los pacientes con DCL y clínica de DFT, sin criterios de EA, los hemos clasificado como DCL-DFT. En 37 pacientes se completó el estudio con FDG-PET. El patrón metabólico fue categorizado como normal, EA, DFT o indeterminado (Mosconi-2008). En 11 pacientes disponemos de biomarcadores-EA en LCR.

Resultados: Nueve pacientes cumplían criterios de DCL-EA y 7 de DCL-DFT. Cinco y 3 de ellos respectivamente mostraron un patrón FDG-PET congruente. Los 6 pacientes con demencia-EA probable mostraron un patrón FDG-PET EA. Solo uno de los 5 pacientes con demencia-DFT mostró un patrón FDG-PET DFT. De los 10 pacientes con demencia-EA y DFT posibles, cuatro mostraron un patrón EA y solo uno de DFT en el FDG-PET. El resto presentaron un patrón FDG-PET normal o indeterminado. Los biomarcadores-EA en LCR apoyaron el diagnóstico de EA en 5 pacientes, con patrón FDG-PET EA en 4.

Conclusiones: El FDG-PET apoya el diagnóstico clínico en la mitad de los pacientes con DCL. Es consistente con el diagnóstico en todos los pacientes con demencia-EA probable. La concordancia es menor en la sospecha de DFT. El FDG-PET cerebral puede considerarse útil en el diagnóstico de la EA y DFT en el ámbito asistencial.

ESTUDIO DE LOS HALLAZGOS FUNDOSCÓPICOS Y TOMOGRÁFICOS EN LA RETINA DE PACIENTES CON ENFERMEDAD DE ALZHEIMER (EA). DESCRIPCIÓN DEL PROYECTO

S. Monserrat Vila¹, S. López Pousa², M.A. Zapata Victorí³, C. Huguet Nono³, S. Ayats Vidal⁴, D. Keller¹, J. Vilalta Franch⁵, J. Llinàs Reglà⁵, J.C. Vilanova Busquets⁶ y M. Lozano Gallego⁵

¹Unitat de Recerca; ²Servicio de Neurología. Institut d'Assistència Sanitària. ³Institut Oftalmològic. Clínica Girona. ⁴Servei d'Oftalmologia; ⁵Unitat de Valoració de la Memòria i les Demències. Institut d'Assistència Sanitària. ⁶Ressonància Girona. Clínica Girona.

Objetivos: Principal: valorar si los pacientes con EA inicial presentan más frecuentemente depósitos subretinianos (tipo drusas), tanto en retina periférica como central, respecto a la población general. Se busca la presencia de biomarcadores que predigan la enfermedad. Secundarios: valorar si existen diferencias en el grosor de capa de fibras nerviosas maculares y peripapilares entre casos y controles. Valorar el grosor coroideo y de los vasos retinianos y la presencia de alteraciones vasculares retinianas periféricas. Estudiar la progresión de los hallazgos al año.

Material y métodos: Estudio multicéntrico de casos-controles, observacional, analítico, prospectivo, de seguimiento al año. Consiste de dos visitas en los servicios: Unidad de demencias e Instituto oftalmológico. Casos: pacientes con EA que acuden a la Unidad de demencias de forma habitual. Controles: pacientes de edad y sexo similar a los casos, sin déficits cognitivos, que acuden a consulta de oftalmología. La muestra es: 120 (60-60).

Resultados: Se espera que los pacientes con EA inicial presenten hallazgos oftalmológicos que no se encuentren en la población general, como drusas duras periféricas y depósitos retinianos. Se presentarán los resultados preliminares (25% de la muestra).

Conclusiones: La EA comparte similitudes con la degeneración macular asociada a la edad (DMAE): existe un depósito amiloide relacionado con el estrés oxidativo y fenómenos inflamatorios. En ambas enfermedades las teorías que implican una alteración en la

vascularización son relevantes. El estudio de la retina en la EA se justifica porque es el único lugar donde se puede observar el SNC "in vivo". Hasta la fecha no existen estudios amplios.

ANGIOPATÍA AMILOIDE INFLAMATORIA: A PROPÓSITO DE UN CASO

M.E. Bosca Blasco, L. Lacruz, Y. Pamblanco, E. Gargallo y S. Díaz Insa

Servicio de Neurología. Hospital Francesc de Borja de Gandia.

Objetivos: Descripción clínica y radiológica de un caso clínico.

Material y métodos: Varón de 77 años con deterioro cognitivo de 8 años de evolución, independiente para AVD hasta hace unos 6 meses, cuando inicia episodios de desconexión transitorios y empeoramiento cognitivo. Como antecedentes HTA, insuficiencia renal leve. A la exploración está consciente, parcialmente orientado, lenguaje reiterativo y ecolalia, reflejos de liberación frontal, sin déficits focales en extremidades. MMSE: 8.

Resultados: Analítica completa con vitaminas, hormonas, VSG, serologías y autoinmunidad normal. LCR con discreta hiperproteinorraquia (64 mg/dl), citología normal, DNA VJC negativo y determinación de biomarcadores (beta amiloide descendido, fosfo-tay normal y cociente patológico). La RMN cerebral muestra atrofia córtico-subcortical, llamativa hiperintensidad de sustancia blanca de predominio frontal derecho y occipital bilateral con tenue captación de Gd, y microhemorragias subcorticales en ecogradiente. Espectroscopia normal. Ante sospecha de angiopatía amiloide inflamatoria, se instaura tratamiento con corticoides intravenosos seguido de pauta oral, con evolución clínica favorable, sin nuevos episodios de desconexión, deterioro motor, ni del lenguaje, con persistencia del trastorno cognitivo-conductual basal. MMSE control 10/30. RMN cerebral de control con disminución de edema a nivel frontal.

Conclusiones: La angiopatía amiloide inflamatoria está siendo descrita cada vez más frecuentemente, tras los ensayos con fármacos antiamiloides, existiendo también casos esporádicos. Debemos pensar en esta entidad ante un deterioro agudo-subagudo en pacientes con deterioro cognitivo, tras excluirse otras causas. Aunque para el diagnóstico definitivo es necesario un estudio anatomo-patológico, las actuales técnicas de imagen, biomarcadores en LCR y la respuesta terapéutica a inmunosupresores pueden apoyar el diagnóstico.

AFASIA PRIMARIA PROGRESIVA EN UN PACIENTE CON ENFERMEDAD DE PARKINSON IDIOPÁTICA

R. García-Ramos García, J. Matías-Guiú Antem, T. Moreno Ramos, M. Fernández Matarrubia, E. López Valdés y J. Matías-Guiú Guía

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: Los pacientes con enfermedad de Parkinson (EP) pueden desarrollar cuando avanza la enfermedad una demencia con características propias. Presentamos el caso de una paciente con EP que ha desarrollado una afasia primaria progresiva. Sólo hay dos casos descritos en la literatura.

Material y métodos: Mujer de 69 años sin antecedentes familiares. Diagnosticada en 2008 de enfermedad de Parkinson (EP) que cumplía los criterios del UKBrain Bank. Se realizó un DAT-Scan que mostraba una alteración nigroestriatal bilateral. Se inició tratamiento con rasagilina y pramipexol con buena respuesta. Tras dos años refiere empeoramiento motor y se inicia tratamiento con levodopa-carbidopa refiriendo buena respuesta y sensaciones de presencia. Durante una GEA comienza con alucinaciones que tras reducir la dosis de pramipexol desaparecen. Entonces la exploración neuropsicológica mostraba una leve disfunción vi-

suoespacial y mnésica. Un año después aparecen fluctuaciones motoras que mejoran fragmentando la dosis de levodopa. Desde junio-2012 refiere una progresiva dificultad para encontrar las palabras que le interfiere para la comunicación. La exploración cognitiva muestra un lenguaje espontáneo fluente, bien articulado, con múltiples pausas durante el discurso por anomia importante, discofemia amnésica, déficits en memoria reciente y función ejecutiva.

Resultados: Se realiza: RM cráneo: atrofia hipocampica y temporal de predominio izquierdo; PET-FDG: hipometabolismo parietal bilateral de predominio izquierdo y temporal izquierdo.

Conclusiones: La EP y las alucinaciones visuales son características de patología Lewy. La afasia logopénica sugiere patología Alzheimer. La coexistencia de dos patologías puede ser la explicación a este paciente. Necesitamos marcadores biológicos para poder dar un pronóstico y un tratamiento adecuado a los pacientes.

Conducta y demencias P3

DETERIORO COGNITIVO DISEJECUTIVO EN PACIENTES CON ENFERMEDAD CORONARIA: ASOCIACIÓN CON VARIABLES CLÍNICAS

J.P. Lara Muñoz¹, L. Pérez Belmonte², E. Olalla Mercadé³, J. Gutiérrez de Loma⁴, M.A. Barbancho Fernández¹, J.M. García Alberca⁵, J.M. Laín Guelbenzú² y C.M. San Román Terán²

¹Unidad de Neurofisiología Cognitiva. Centro de Investigaciones Médico-Sanitarias. ²Servicio de Medicina Interna. Hospital Comarcal de la Axarquía. ³Servicio de Medicina Interna. Complejo Hospitalario Virgen de la Victoria. ⁴Servicio de Cirugía Cardiovascular. Complejo Hospitalario Carlos Haya. ⁵Unidad de Memoria. Instituto Andaluz de Neurociencia y Conducta.

Objetivos: Las enfermedades cardíacas se asocian con un incremento del riesgo de deterioro cognitivo. Hemos estudiado en pacientes coronarios la presencia de deterioro cognitivo leve (DCL) disexecutivo y su asociación con variables sociodemográficas y clínicas.

Material y métodos: Se ha evaluado en 35 pacientes la función ejecutiva (Trail Making Test, TMT; puntuaciones ajustadas por edad y escolaridad, NEURONORMA). Los pacientes presentaron rendimiento normal o con DCL (percentil de distribución TMT < 10%). Se compararon ambos grupos y se estudió la relación del TMT con variables sociodemográficas y clínicas (pruebas no paramétricas y estudio de regresión múltiple).

Resultados: Los pacientes (66 ± 9 años, 69,4% varones) se clasificaron en grupos con rendimiento normal ($n = 28$, 80%; TMT-A = 63 ± 4 seg, TMT-B = 137 ± 8 seg) o con rendimiento ejecutivo deficitario ($n = 7$, 20%; TMT-A = 104 ± 12 seg, TMT-B = 254 ± 31 seg). El grupo con DCL disexecutivo presentó mayor grado de angina ($p = 0,03$, Canadian Cardiovascular Society), enfermedad de 3 vasos ($p = 0,04$) e índice de masa corporal ($p = 0,03$) y menor tensión arterial diastólica ($p = 0,02$), hemoglobina ($p = 0,02$) y hematocrito ($p = 0,0001$); estas variables resultaron significativas del rendimiento en el TMT como variable dependiente ($R^2 = 0,62$).

Conclusiones: Se muestra en pacientes con enfermedad coronaria una importante prevalencia de DCL disexecutivo asociado al nivel de angina y otros factores de riesgo cardiovascular. Se recomienda realizar evaluación neuropsicológica y seguimiento de pacientes con enfermedad coronaria severa por su mayor riesgo de deterioro cognitivo y funcional.

DIFERENCIAS EN LOS FACTORES DE RIESGO VASCULAR, ATROSCLEROSIS SUBCLÍNICA Y LESIONES DE NATURALEZA VASCULAR EN LA NEUROIMAGEN ENTRE SUBTIPOS DE DETERIORO COGNITIVO LEVE

I. Casado Naranjo¹, I. Bragado Trigo¹, J.C. Portilla Cuenca¹, B. Duque de San Juan¹, S. Romero Chala², P.E. Jiménez Caballero¹, A. Falcón García¹, J.A. Fermín Marrero¹, M. Calle Escobar¹, L. Fernández Pereira², M. Gómez Gutiérrez¹ y J.M. Ramírez Moreno¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Inmunología. Hospital San Pedro de Alcántara.

Objetivos: El deterioro cognitivo leve (DCL) es un síndrome heterogéneo que puede preceder a distintos tipos de demencia, habiéndose identificado distintos subtipos que potencialmente pueden relacionarse con la etiología subyacente. Pretendemos evaluar la demografía, factores de riesgo vascular, aterosclerosis subclínica e hiperintensidades de sustancia blanca (HSB) entre los subtipos DCL amnésico (DCLA) y DCL multidomitorio (DCLmd) atendidos en una consulta especializada de deterioro cognitivo, y analizar los predictores relacionados con ambos subtipos.

Material y métodos: A 104 pacientes consecutivos con DCL, se les realizó una evaluación epidemiológica, clínica, analítica, neuropsicológica, RMN cerebral y ecografía carotidea. Se efectuó un análisis de regresión logística para examinar la asociación entre las variables estudiadas y el subtipo de DCL.

Resultados: Del total de pacientes, 25 presentaban un DCLA y 79 un DCLmd. La puntuación en el MMSE fue significativamente superior en el grupo DCLA (27 [26-27,5] vs 25 [24-26], $p < 0,0001$). La frecuencia del genotipo APOE-4 fue superior en el grupo con DCLA sin alcanzar significación (41,7% vs 29,3%, $p = 0,26$). Los predictores relacionados con la presencia de DCLA en el modelo finalista, fueron la hipercolesterolemia (OR 7,473 IC95% 2,113, 26,433), fibrilación auricular (OR 6,770 IC95% 1,321, 34,688), y la depresión (OR 3,136 IC95% 0,855, 11,510) mientras que la presencia de HSB se asocian significativamente con el DCLmd.

Conclusiones: En nuestra serie de pacientes con DCL, la presencia de hipercolesterolemia, fibrilación auricular y depresión se relacionó con el DCLA, mientras que las HSB se relacionaron con el DCLmd.

Estudio financiado por el ISCIII, PS09/00727

ADAPTACIÓN DE LA ESCALA DISABILITY ASSESSMENT FOR DEMENTIA (DAD) EN LA POBLACIÓN ESPAÑOLA CASTELLANO HABLANTE

A. Sánchez Pérez¹, S. López Roig², A. Pampliega Pérez³, M.D.L.A. Pastor Mira², M. Hurtado Pomares¹ y C. Leiva Santana³

¹Departamento de Patología y Cirugía; ²Departamento de Psicología de la Salud. Universidad Miguel Hernández. ³Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante.

Objetivos: Realizar una adaptación transcultural de la escala DAD y generar una versión española (DAD-E).

Material y métodos: Se ha desarrollado un proceso completo de traducción y retrotraducción donde participaron 4 traductores de lengua inglesa nativos, un panel de expertos y el equipo investigador.

Resultados: El DAD-E consta de 40 ítems que hacen referencia a 10 tipos de AVD, al igual que la versión original. Mantiene la misma codificación de respuestas (No, Sí y No aplicable) y puntuaciones que el DAD original. Además añade 4 codificaciones en las respuestas: No Aplicable por déficit sensorial, No Aplicable por déficit motor, No Aplicable por déficit sensorial y motor y No Aplicable por otras causas no cognitivas. Se han incorporado las puntuaciones que reúnen los ítems en las diferentes dimensiones, aplicando también su cálculo en porcentaje, tanto en términos de funcionamiento ejecutivo: DAD-E Iniciativa en %; DAD-E Planificación y organización en %; DAD-E Ejecución en %; como de los distintos tipos de

AVD: DAD-E AVDB en % y DAD-E AVDI y Ocio en %. Se han añadido unas instrucciones al inicio de la escala.

Conclusiones: La versión del DAD-E utilizada en este estudio es fiel al contenido de la escala original y a la vez adaptada a nuestro entorno. La incorporación de las nuevas opciones de respuesta permite cuantificar el déficit funcional atribuible a deterioro cognitivo sin que esté confundido por otras causas. Estas aportaciones y cambios han supuesto una adaptación sociocultural de la escala para aumentar su validez de contenido en nuestro contexto castellano-hablante.

AMNESIA GLOBAL TRANSITORIA RECURRENTE FAMILIAR: A PROPÓSITO DE UNA ESTIRPE

N.P. Riesco Pérez, R. Viadero Cervera, J. Infante Ceberio y J.A. Berciano Blanco

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Objetivos: La amnesia global transitoria (AGT) fue descrita hace ya más de 50 años, sin embargo su etiopatogenia no ha sido aún aclarada. La mayor parte de los pacientes presentan un único episodio, y la asociación familiar es infrecuente. Presentamos el caso de una familia en la que cuatro miembros de tres generaciones diferentes habían sufrido episodios repetidos de AGT.

Material y métodos: Describimos las características clínicas y resultados de los exámenes complementarios en los sujetos afectos.

Resultados: Todos los sujetos presentaron episodios típicos de AGT de forma reiterada (en al menos tres ocasiones). Las edades de presentación de los episodios abarcaron un rango entre los 38 y 75 años. La duración de los episodios fue de horas en todos los casos. Se identificaron en muchos de ellos factores precipitantes ampliamente descritos en la literatura (eventos estresantes, experiencias dolorosas, esfuerzo físico, etc.). En tres de los sujetos se llevaron a cabo estudios de neuroimagen (TAC o RMN) así como electroencefalograma, sin objetivarse anomalías. No existía historia familiar de migraña.

Conclusiones: Describimos el primer caso de AGT recurrente y familiar en el que se afectan miembros de tres generaciones distintas. Este hallazgo nos lleva a proponer un posible origen o predisposición genética en un subgrupo de pacientes con AGT. La identificación de un gen responsable en estas formas familiares de AGT ayudaría a esclarecer la fisiopatología de este síndrome.

CARACTERÍSTICAS DEL CUIDADOR DE PERSONAS CON DETERIORO COGNITIVO

A. Pampliega Pérez¹, A. Sánchez Pérez², P. Peral Gómez², S. López Roig² y C. Martín Estefanía³

¹Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante. ²Departamento de Psicología de la Salud. Universidad Miguel Hernández. ³Servicio de Neurología. Hospital Universitario Sant Joan d'Alacant.

Objetivos: Describir las características sociodemográficas de los cuidadores y las relacionadas con su actividad de cuidar

Material y métodos: Estudio observacional descriptivo transversal. Se seleccionan consecutivamente cuidadores de pacientes que padecen: deterioro cognitivo leve (DCL), enfermedad de Alzheimer prodromática (EAP) o demencia tipo Alzheimer (DTA). Los cuidadores de los sujetos sanos proceden de las Aulas de la Experiencia de la Universidad. Analizamos datos sociodemográficos, datos clínicos del paciente o control y realizamos un cuestionario sobre la situación del cuidador.

Resultados: 132 cuidadores de sujetos (37 sanos, 27 DCL, 13 con EAP, 55 DTA) Los cuidadores de pacientes con DTA son los de más

edad, 65,3, vs 58,1 años de los cuidadores de DCL. Los hombres cuidadores son más mayores que las mujeres (66,0 vs 58,2, p = 0,003). La mayoría de los cuidadores son mujeres (N = 89; 67,4%). El estado civil más frecuente es el casado o vive en pareja (85,5%). Los cuidadores de los hombres suelen ser las mujeres (70,2%), sin embargo, los cuidadores de las mujeres son habitualmente los hijos (47,1%). El cuidador suele convivir con el paciente (63,4%), sobre todo en el caso de los hombres (76,1%). Los cuidadores de pacientes con DTA son los que emplean más tiempo en el cuidado de su familiar (media = 5,0), frente a 1,0 hora en el grupo de DCL y EAP.

Conclusiones: El cuidador del paciente con deterioro cognitivo suele ser su pareja, en especial cuando se agrava el deterioro. Según el deterioro progresiva se acrecienta rápidamente el número de horas que el paciente precisa a su cuidador.

VALIDACIÓN DE LA VERSIÓN ESPAÑOLA DE LA ESCALA DISABILITY ASSESSMENT FOR DEMENTIA (DAD-E)

A. Sánchez Pérez¹, S. López Roig², A. Pampliega Pérez³, P. Peral Gómez¹, M.D.L.A. Pastor Mira² y C. Leiva Santana³

¹Departamento de Patología y Cirugía; ²Departamento de Psicología de la Salud. Universidad Miguel Hernández. ³Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante.

Objetivos: Establecer la fiabilidad y validez de la escala DAD-E.

Material y métodos: Estudio observacional descriptivo longitudinal. Los pacientes proceden de la consulta de demencias del Hospital General Universitario de Alicante. Instrumentos y variables: datos sociodemográficos, clínicos, DAD-E, Barthel, Lawton y Brodie, GDS y MMSE.

Resultados: Muestra de sujetos (N = 132): 37 sanos, 27 pacientes diagnosticados con DCL, 13 con EA prodromática y 55 con demencia tipo EA. Fiabilidad: consistencia interna: alfa de Cronbach = 0,963 -Test-retest: ICCA = 0,983 -Interjueces: ICCA = 0,949. Validez: basada en la relación con otros constructos: -Validez convergente: correlación entre DAD-Total y Barthel (r = 0,882); y Lawton y Brodie (r = 0,877) -Validez divergente: correlación entre DAD-Total y MMSE (r = 0,679). Basada en relación con medidas de referencia: -Análisis de diferencias según el diagnóstico: la puntuación de la subescala DAD-EAVI es significativamente diferente en los 4 grupos. -Validez discriminativa: sanos vs pacientes con demencia tipo EA: AUC = 0,998; punto de corte óptimo = 92,4; Se = 96,36%; Sp = 100%. -Validez discriminativa: pacientes con demencia tipo EA vs DCL y EA prodromática: AUC = 0,87; punto de corte óptimo = 82,45; Se = 83,64%; Sp = 77,5%. Sensibilidad al cambio: -Análisis de varianza de medidas repetidas a los 6 y 12 meses: la puntuación del DAD-E, disminuye a los 6 meses, tanto en el Grupo en donde cambia el GDS como en el grupo donde no cambia el GDS.

Conclusiones: El DAD-E es un instrumento fiable y válido para medir la capacidad funcional en personas con deterioro cognitivo. Puede ser útil como ayuda en el diagnóstico de pacientes con EA en sus etapas precoces.

Conducta y demencias P4

DETERIORO FRONTOTEMPORAL BENIGNO EN UNA FAMILIA CON EXPANSIÓN DE HEXANUCLEÓTIDO EN EL GEN C9ORF72

M.J. Sainz Artiga¹, S. Serrano López², M. de Toledo Heras³, J. Pérez Pérez⁴ y E. Gómez Tortosa¹

¹Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-UTE. ²Servicio de Neurología. Hospital Universitario Severo Ochoa. ³Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa. ⁴SECUGEN.

Objetivos: Describir el perfil de evolución benigno de un tipo de pacientes diagnosticados de demencia frontotemporal (DFT) cuyos déficit cognitivos empeoran muy lentamente y tienen escasa progresión de la atrofia e hipoperfusión cerebral en estudios de neuroimagen.

Material y métodos: Estudiar una familia con tres casos afectos (madre y dos hermanos) de deterioro frontotemporal de lenta evolución asociado a una expansión de más de 30 repeticiones de hexanucleótido en el gen C9ORF72. Los estudios de neuroimagen muestran ligera o moderada atrofia frontotemporal.

Resultados: Esta familia demuestra la existencia de una variante benigna de deterioro frontotemporal de muy lenta evolución, sin alteraciones conductuales significativas salvo apatía y depresión y con un inicio de los síntomas en la quinta década caracterizados por anomia y alteración de la memoria y mantenimiento de la independencia para la mayoría de las actividades de la vida diaria durante muchos años.

Conclusiones: La evolución benigna puede ser uno de los fenotipos asociados a las DFT degenerativas por expansión del hexanucleótido en el gen C9ORF72 relacionado con la patología de la proteína TDP. Es aconsejable analizar este marcador genético en los casos con ese perfil evolutivo.

SÍNDROME AMNÉSICO DE KORSAKOFF NO PRECEDIDO DE ENCEFALOPATÍA DE WERNICKE: UN PITFALL EN EL DIAGNÓSTICO DE ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

J.M. Pías-Peleteiro¹, G. Fernández Pajarín¹, M. Alberte Woodward², J.M. Aldrey Vázquez¹, B. Ares Pensado¹, A. Sesar¹, I. Jiménez Martín¹ y A. Castro¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario. ²Servicio de Neurología. Hospital Lucus Augusti.

Objetivos: El síndrome amnésico de Korsakoff (SAK), observado fundamentalmente en pacientes alcohólicos crónicos, constituye una manifestación neuropsiquiátrica tardía de la encefalopatía de Wernicke. Se caracteriza por un trastorno selectivo de la memoria anterógrada y retrógrada, con relativa preservación de atención, conducta social y otras habilidades cognitivas. Nuestro objetivo es resaltar la posibilidad de un SAK sin episodio clínico previo de encefalopatía de Wernicke, ejemplificado en dos casos clínicos heterogéneos que consultan por síndrome amnésico.

Material y métodos: Mujer de 55 años que acude a la consulta por deterioro mnésico de 7 años de evolución. Varón de 67 años remitido para estudio de deterioro cognitivo y alteraciones conductuales. Ninguno refiere antecedentes personales de interés, ni antecedentes familiares de deterioro cognitivo precoz.

Resultados: El estudio neuropsicológico de ambos muestra un marcado defecto de memoria episódica (Memory impairment screen 1/8 y 0/8). El varón presenta confabulación. La RM cerebral de la mujer muestra hiperintensidad talámica bilateral y en región periacueductal mesencefálica, así como atrofia de tubérculos mamílares. La del varón muestra únicamente atrofia de cuerpos mamílares. Estos hallazgos coexisten con otros sugestivos de enolismo crónico. Característicamente no hay atrofia parahipocampal. Una anamnesis dirigida revela el antecedente de consumo abusivo de alcohol por ambos pacientes.

Conclusiones: Puede existir un SAK sin episodio clínico previo de encefalopatía de Wernicke. Los hallazgos de imagen con frecuencia sutiles, unidos al déficit mnésico episódico de este síndrome, pueden llevar a un diagnóstico erróneo de enfermedad de Alzheimer. La no progresión del deterioro cognitivo y la ausencia de atrofia parahipocampal ayudan al correcto diagnóstico.

APROXIMACIÓN DIAGNÓSTICA DE PACIENTES CON SOSPECHA DE DEMENCIA FRONTOTEMPORAL. VARIANTE CONDUCTUAL FREnte A FENOCOPIAS EN UN HOSPITAL DE SEGUNDO NIVEL

A.M. Marín Cabañas, R. Pérez Esteban, E. Cuartero Rodríguez y M. González Prián

Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de Valme.

Objetivos: La demencia frontotemporal-variante conductual (DFT-vc) se caracteriza por la aparición precoz y progresiva de cambios en la personalidad y conducta. Sin embargo, existen pacientes con rasgos clínicos de DFT-vc que no progresan a demencia, denominados fenocopias. Nuestro objetivo es describir los casos de fenocopias de DFT-vc en nuestro hospital y proponer un algoritmo que facilite su diagnóstico.

Material y métodos: Estudio descriptivo de pacientes con características clínicas de DFT-vc sin evidencia de progresión clínica, desde enero 2010-mayo 2013. Se realizan estudios neuropsicológicos, RM craneal y, en ciertos casos, Spect. Se incluyen cinco pacientes: tres hombres. Tiempo medio de seguimiento: 2,4 años.

Resultados: La edad media al inicio de los síntomas fue de 62 años. El 100% tenía AP psiquiátricos, siendo la depresión el predominante. La apatía fue el síntoma de presentación más frecuente (80%). Cuatro pacientes (80%) presentaron un perfil de deterioro cognitivo ligero frontal (DCL-f) en test neuropsicológicos. En sólo un paciente (20%), se objetivó atrofia e hipometabolismo característico en la neuroimagen, compatible con DFT-vc.

Conclusiones: A pesar del escaso tamaño muestral, las características de nuestros pacientes coinciden con aquellas de fenocopia de DFT-vc descritas en la literatura. La presencia de DCL-f en las evaluaciones neuropsicológicas, podría estar justificado por la sintomatología depresiva subyacente en la mayoría de nuestros pacientes. Proponemos un algoritmo para el diagnóstico diferencial de DFT-vc vs fenocopia en nuestro hospital, basado en la normalidad de función ejecutiva, memoria y visuoconstrucción en test neuropsicológicos, en la ausencia de atrofia/hipometabolismo característico en la neuroimagen, y en la ausencia de deterioro funcional progresivo.

FÁRMACOS USADOS EN EL TRATAMIENTO DE LA DEMENCIA POR CUERPOS DE LEWY

A. Gallardo Tur¹, F.J. Garzón Maldonado¹, J. Romero Godoy¹, M.T. Sanjuán Pérez¹, P. Cabezudo García¹, J. Pinel Ríos¹, C. de la Fuente Cañete¹, V. Serrano Castro² y M. Romero Acebal¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Victoria. ²Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Virgen de la Victoria.

Objetivos: Descripción y análisis de los fármacos y combinaciones más frecuentes en el tratamiento de la demencia por cuerpos de Lewy (DCL).

Material y métodos: Se han estudiado a 115 pacientes en seguimiento en consulta monográfica de demencias del Hospital de referencia de Málaga oeste, contabilizándose número de fármacos, tipos y combinaciones.

Resultados: 50 hombres; edad media de 83 años, tratamiento IACE (inhibidores de acetil colinesterasa) en frecuencias de uso de cada uno ellos: rivastigmina 76%, donepezilo 10% y galantamina en el 4%. La memantina es consumida por el 9% de pacientes; la toman en monoterapia en el 20% y el 80% junto con otro fármaco IACE. El tratamiento antipsicótico, indicado en 62%; el más consumido, risperidona (38%) seguido de quetiapina (20%), trazodona (19%). El 10% precisan tratamiento antidepresivo como sertralina (50%), seguido de mirtazapina (17%) y mianserina (17%). El 25% precisa hipnóticos como bromazepam (9%), clometiazol (7%). Tratamiento dopamínérgico el 34% levodopa-carbidopa, de ellos el 4% rasagili-

na. El reto terapéutico del uso combinado de antiparkinsonianos y antipsicóticos se estima en torno al 17% de los pacientes.

Conclusiones: El tratamiento de la DCL tiene como objetivo el alivio o mejoría de los síntomas, siempre individualizado según la sintomatología en cada momento de la evolución. El tratamiento con IACE de las alteraciones cognitivas es una constante en nuestros pacientes. El tratamiento está muy ligado a la experiencia personal y modificar dicho tratamiento en función de la evolución clínica. Destacar la dificultad del tratamiento sintomático de las alteraciones conductuales.

VALIDACIÓN DEL CUESTIONARIO “TELEPHONE INTERVIEW FOR COGNITIVE STATUS-MODIFIED (TICSM)” EN POBLACIÓN ADULTA ESPAÑOLA

M. Ecay Torres¹, A. Estanga Alustiza¹, A. Izagirre Otaegi¹, A. Barrenechea Garro¹, N. Egües Olazábal² y P. Martínez-Lage Álvarez¹

¹Servicio de Neurología. Fundación CITA. Alzhéimer Fundazioa.

²Unidad de Investigación. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea.

Objetivos: Validar el cuestionario telefónico de cribado del estado cognitivo (Telephone Interview for Cognitive Status-Modified, TICSm) en población adulta española.

Material y métodos: Se reclutaron 97 voluntarios del Proyecto Gipuzkoa Alzhéimer (edad: 58 ± 7,96 y nivel educativo: 13,66 ± 3,50 años) que acudieron al centro entre enero y mayo de 2012. Un mismo evaluador administró el TICSm (TICSm.T1) por teléfono y el Miniexamen del Estado Mental (MMSE) y el Test de Aprendizaje Verbal España-Complutense (TAVEC) en una visita presencial con un mes de intervalo. Se contrabalanceó el orden de la llamada telefónica y la visita presencial. Al cabo de un mes, otro evaluador repitió el TICSm (TICSm.T2). La estabilidad interna TICSm.T1-TICSm.T2 y la fiabilidad de interobservador se analizó mediante el coeficiente de correlación intraclass y la validez de constructo mediante correlación entre las puntuaciones TICSm.T1 y TICSm.T2 con MMSE y el TAVEC.

Resultados: El TICSm mostró una estabilidad interna y consistencia interobservador altas (coeficiente de correlación intraclass = 0,708). Se observó correlación significativa entre TICSm.T1 y TICSm.T2 con el MMSE ($r = 0,477$; $p < 0,01$; $r = 0,400$; $p < 0,01$, respectivamente). Las correlaciones entre la puntuación del recuerdo de palabras del TICSm.T1 y TICSm.T2 con la puntuación del recuerdo libre a corto plazo del TAVEC fueron significativas ($r = 0,389$; $p < 0,01$; $r = 0,468$; $p < 0,01$, respectivamente).

Conclusiones: El TICSm es un cuestionario válido para evaluar el estado cognitivo por vía telefónica en población española adulta joven y es adecuado para su aplicación en estudios epidemiológicos.

EVOLUCIÓN CLÍNICA Y RADIOLÓGICA EN UN CASO DE DEMENCIA SEMÁNTICA

J. Sala Padró, M. Olabarrieta Paul, F. Pujadas Navines, A. Palasí Franco, B. Díaz Fernández, G. Martí Andrés, V. Freniche Rodríguez, D. Liébana Gutiérrez, B. Gutiérrez Iglesias, C. Vert Soler y M. Boada Rovira

Servicio de Neurología. Hospital Vall d'Hebron.

Objetivos: La variante semántica de la demencia frontotemporal viene definida por la presencia temprana y llamativa de anomia y déficit de comprensión de las palabras, relacionado con atrofia bilateral anterior de los lóbulos temporales, generalmente asimétrica. Describimos un paciente con demencia semántica de inicio precoz, con énfasis en la evolución neuropsicológica y de neuroimagen durante 4 años.

Material y métodos: Varón de 48 años en seguimiento por demencia semántica de 6 años de evolución, diagnosticada tras dos años de clínica progresiva de alteración del lenguaje y apatía. La evaluación inicial ya mostraba anomia marcada y déficits semánticos significativos, pero también alteraciones en memoria y funciones ejecutivas. En las pruebas de neuroimagen (RM craneal y SPET perfusión) destacaba degeneración predominante en lóbulo temporal izquierdo.

Resultados: Las exploraciones neuropsicológicas seriadas muestran ante todo degeneración progresiva del sistema semántico pero también afectación de funciones frontales, prosopagnosia y de memoria audio verbal, estando la memoria visual más preservada. Han aparecido alteraciones conductuales graves que han requerido tratamiento neuroléptico. Se constata por las RM de control atrofia temporal progresiva bilateral, aunque mayor en lado izquierdo.

Conclusiones: La atrofia temporal (± frontal) izquierda progresiva se correlaciona bien con el deterioro neuropsicológico clásico de la demencia semántica mientras que la afectación hemisférica derecha induce la aparición de trastornos gnósicos y conductuales.

Conducta y demencias P5

APLICACIÓN DE LA VERSIÓN ESPAÑOLA DE LA ESCALA ALZHEIMER DISEASE-RELATED QUALITY OF LIFE (ADRQL) EN PACIENTES CON DEMENCIA TIPO ALZHEIMER

B. León Salas¹, J. Olazarán Rodríguez¹, I. Cruz Orduña², L. Agüera Ortiz¹, J.L. Dobato Ayuso¹, M. Valentí Soler¹, J. López Álvarez¹, R. Muñiz Schwochert³, M.T. González Salvador⁴ y P. Martínez Martín¹

¹Unidad de Investigación del Proyecto Alzheimer. Fundación CIEN.

²Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Leonor.

³Fundación María Wolff. ⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz.

Objetivos: Describir y evaluar las propiedades psicométricas de la versión española de la Alzheimer Disease-related Quality of Life (ADRQL), una escala de calidad de vida (CV) para personas con enfermedad de Alzheimer (EA). Consta de 5 dimensiones: Interacción social (12 ítems), autoconcepto (8 ítems), conducta (15 ítems), actividades (5 ítems) e interacción con el medio (7 ítems).

Material y métodos: Se estudiaron 200 pacientes (73,5 mujeres) con EA en estadios 3 (7,5%), 4 (20%), 5 (20,5%), 6 (38,0%) y 7 (14%) según la Escala de Deterioro Global (GDS), 65,5% con estudios primarios. 92 sujetos no institucionalizados y 108 institucionalizados. Edad media de 78,8 años (± 7,9 años) y 5,3 años de evolución de la EA. Se recogieron variables sociodemográficas (sexo, edad, estudios) y las siguientes variables del paciente: CV (ADRQL), estudio de la enfermedad (GDS), cognición (MMSE), actividades básicas de la vida diaria (KATZ), afectividad (CORNELL) y conducta (NPI). Se analizaron aceptabilidad, viabilidad y consistencia interna.

Resultados: No hubo valores perdidos. No se observó efecto suelo, sólo hubo efecto techo en las dimensiones interacción social (19%) y actividades (25%). Su consistencia interna fue satisfactoria (α de Cronbach 0,89) y la correlación ítem-total corregida estuvo entre -0,01 y 0,71. El coeficiente de homogeneidad fue de 0,16. El error estándar de la medida fue menor de 0,5 de la desviación estándar (EEM = 22,59). ADRQL correlacionó significativamente ($p \leq 0,05$) con NPI (-0,52), KATZ (0,45), MMSE (0,39), CORNELL (-0,46) y años de evolución de la EA (-0,17).

Conclusiones: La ADRQL presenta resultados aceptables en aceptabilidad, viabilidad y consistencia interna en la muestra seleccionada.

VALIDEZ DISCRIMINANTE DE LA VERSIÓN ESPAÑOLA DE LA ESCALA ALZHEIMER DISEASE-RELATED QUALITY OF LIFE (ADRQL) EN PACIENTES CON DEMENCIA TIPO ALZHEIMER

B. León Salas¹, J. Olazarán Rodríguez¹, I. Cruz Orduña², J.L. Dobato Ayuso¹, L. Agüera Ortiz¹, M. Valentí Soler¹, J. López Álvarez¹, M.T. González Salvador³, R. Muñiz Schwochert⁴ y P. Martínez Martín¹

¹Unidad de Investigación del Proyecto Alzheimer. Fundación CIEN.

²Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Leonor.

³Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. ⁴Fundación María Wolff.

Objetivos: Examinar la validez discriminante de la versión española de la Alzheimer Disease-related Quality of Life (ADRQL), una escala de calidad de vida (CV) para personas con enfermedad de Alzheimer (EA). Consta de 5 dimensiones: Interacción social (12 ítems), autoconcepto (8 ítems), conducta (15 ítems), actividades (5 ítems) e interacción con el medio (7 ítems).

Material y métodos: Se estudiaron 200 pacientes (73,5% mujeres) con EA en estadios 3 (7,5%), 4 (20%), 5 (20,5%), 6 (38,0%) y 7 (14%) según la Escala de Deterioro Global (GDS), 65,5% con estudios primarios. 92 sujetos no institucionalizados y 108 institucionalizados. Edad media de 78,8 años (\pm 7,9 años) y 5,3 años de evolución de la EA. Se recogieron variables sociodemográficas (sexo, edad, estudios, procedencia del paciente) y las siguientes variables del paciente: CV (ADRQL), estadio de la enfermedad (GDS), cognición (MMSE), actividades básicas de la vida diaria (KATZ), afectividad (CORNELL) y conducta (NPI). Se emplearon pruebas U Mann-Whitney y Kruskal-Wallis.

Resultados: Se observaron diferencias estadísticamente significativas ($p \leq 0,05$) en la ADRQL según sexo, procedencia, años de evolución de la EA, KATZ, CORNELL, NPI y GDS.

Conclusiones: La ADRQL discrimina satisfactoriamente según sexo, procedencia, años de evolución de la EA, actividades básicas, afectividad, conducta y estadio de la enfermedad.

ALTERACIÓN COGNITIVA LEVE (MCI) Y COMORBILIDAD EN LA COHORTE NEDICES

S. Llamas Velasco, I. Contador, C. Vera, J.P. Romero, V. Puertas, A. Sánchez Ferro, R. Trincado, J. Hernández Gallego y F. Bermejo Pareja

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

Objetivos: Estimar la asociación entre las principales enfermedades (comorbilidad) y el diagnóstico de alteración cognitiva leve (MCI) en los participantes de la cohorte NEDICES.

Material y métodos: Analizar en el primer corte de la cohorte NEDICES (5.278 sujetos) las principales variables clínicas y enfermedades que se asocian con el diagnóstico de MCI basado en datos psicométricos (MMSE-37). Se excluyeron del estudio los pacientes con el diagnóstico de demencia y demencia dudosa. Se realizó un estudio bivariado de las principales variables clínicas y el diagnóstico de MCI, y un análisis de regresión logística ajustado por edad, sexo y nivel educativo, en el que se incluyeron las patologías relacionadas de forma estadísticamente significativa en análisis bivariados.

Resultados: En 3.338 sujetos, de los cuales 1.067 cumplían criterios de MCI se obtuvo una asociación negativa significativa ($p < 0,01$) con la osteoporosis con un RR = 0,74 (0,59-0,93), y con el consumo actual de alcohol ($p < 0,001$) con un RR = 0,74 (0,62-0,90); y una asociación significativa, con efecto dosis, con la percepción de la salud subjetiva, esto es, mayor asociación conforme empeoraba la percepción de la salud.

Conclusiones: No se han encontrado asociaciones relevantes entre el diagnóstico psicométrico de MCI y las enfermedades que

sufren los participantes de esta cohorte, aunque la salud subjetiva se asocia con este diagnóstico de forma claramente significativa (y con efecto dosis) a medida que empeora la percepción de la misma, lo cual es un hallazgo escasamente descrito en la literatura.

LA PERIODONTITIS Y EL DETERIORO COGNITIVO: ESTUDIO DE CASOS Y CONTROLES

J.A. Gil Montoya¹, I. Sánchez Lara¹, F. Fornieles Rubio², C. Carnero Pardo³, J.A. Montes Ruiz-Cabello⁴, R. Válchez Carrillo³ y M. Bravo Pérez¹

¹Departamento de Estomatología. Facultad de Odontología, Universidad de Granada. ²Servicio de Estomatología. Centro de Atención Primaria La Caleta. ³Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Virgen de las Nieves. ⁴Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario San Cecilio.

Objetivos: Evaluar la posible asociación entre la periodontitis y el deterioro cognitivo.

Material y métodos: Diseño: estudio de casos/control. Sujetos: mayores de 65 años dentados. Casos: sujetos con deterioro cognitivo ligero (DCL) o demencia seguidos en los Servicios de Neurología de los hospitales Virgen de las Nieves y San Cecilio de Granada. Controles: sujetos sin quejas subjetivas de memoria y una puntuación en el Fototest ≥ 24 que solicitaban asistencia médica no odontológica en un Centro de Salud de Granada. Al total de la muestra se le realizó una exploración oral con especial atención a las variables clínicas periodontales: pérdida de inserción epitelial, profundidad de bolsa, sangrado al sondaje, índice de placa y pérdida de dientes.

Resultados: Se han explorado finalmente un total de 180 casos (11,6% DCL, 68,2% demencia leve/moderada y 20% demencias graves) y 229 controles, con una media de edad de $77,0 \pm 7,8$ y $78,5 \pm 7,9$ años respectivamente. En el análisis bivariante, además de la pérdida de dientes, las variables periodontales de enfermedad actual (sangrado al sondaje e índice de placa) y de enfermedad crónica de larga evolución (pérdida de inserción epitelial) se asociaban al diagnóstico de DCL/Demencia ($p < 0,001$). En el análisis multivariante, una vez ajustado por edad, sexo y número de dientes presentes, la pérdida de inserción epitelial permanecía claramente asociada al diagnóstico de DCL/Demencia ($p < 0,001$).

Conclusiones: La pérdida de inserción epitelial (indicador principal de periodontitis crónica) está asociada al deterioro cognitivo leve y a la demencia.

QUEJAS COGNITIVAS SUBJETIVAS: ¿QUIÉNES SON? INDIVIDUOS CON QUEJAS COGNITIVAS SUBJETIVAS EVALUADOS EN KAROLINSKA UNIVERSITY HOSPITAL

S. García Ptacek¹, L. Cavallin², I. Kåreholt³, M. Kramberger⁴, B. Winblad⁵, V. Jelic¹ y M. Eriksdotter¹

¹Servicio de Neurología; ²Department of Clinical Science, Intervention and Technology. Karolinska Institutet. ³Aging Research Center. Karolinska Institutet and Stockholm University.

⁴Department of Neurology. University Medical Center, Ljubljana.

⁵Department of Neurobiology, Care Sciences and Society. Karolinska Institutet Alzheimer Disease Research Center.

Objetivos: Las quejas cognitivas subjetivas son frecuentes en la práctica clínica. El desafío consiste en identificar aquellos pacientes que presentarán deterioro cognitivo progresivo. Empleamos un modelo estadístico para determinar qué variables contribuyen a un

diagnóstico de enfermedad de Alzheimer (EA), deterioro cognitivo mínimo (DCL) o quejas cognitivas subjetivas (QSC) en la práctica clínica habitual.

Material y métodos: Se incluyeron sujetos diagnosticados entre 2007-2009 en la unidad de memoria del Karolinska University Hospital, Karolinska Institutet, Suecia. De 993 sujetos, 433 fueron QSC, 373 DCL y 187 EA. Recogimos datos clínicos, neuroimagen (incluyendo estadiaje ciego de atrofia temporal), biomarcadores LCR, genotipo ApoE, escala Cornell de depresión y MMSE. Diseñamos un modelo de regresión logística para analizar la probabilidad de cada paciente de ser diagnosticado de EA. Aportamos estadística descriptiva. El modelo incluyó edad, sexo, MMSE y biomarcadores en LCR (p-tau y cociente Abeta-42/t-tau). Aplicamos el modelo a los grupos DCL y QSC, introduciendo las variables disponibles para evaluar cuales aumentaban la probabilidad de que el modelo clasificara a un paciente como EA.

Resultados: Comparados con los otros grupos, los sujetos QSC eran más jóvenes, con mayor escolarización y biomarcadores normales. El número de factores de riesgo cardiovascular, hipertensión arterial, atrofia cerebral central, lesiones de sustancia blanca confluentes y estadiaje de atrofia temporal mayor de 3 aumentaban la probabilidad de un paciente QSC de ser clasificado como EA dentro del modelo.

Conclusiones: Dentro del modelo, factores ligados al riesgo cardiovascular, la atrofia temporal y la atrofia central aumentaban la probabilidad de un individuo QSC de ser clasificado como EA.

MORTALIDAD EN UNA COHORTE DE 15.209 PACIENTES DE SVEDEM, REGISTRO NACIONAL SUECO DE DEMENCIA INCIDENTAL

S. García Ptacek¹, B. Farahmand², M.L. Cuadrado³, D. Religa¹ y M. Eriksdotter¹

¹Servicio de Neurología; ²NVS. Karolinska Institutet. ³Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: La información sobre supervivencia en demencia es crucial para decisiones médicas y planificación sociosanitaria. Está por determinar el impacto relativo de distintos tipos de demencia y otros factores. Describimos factores correlacionados con supervivencia en una gran cohorte nacional de demencia incidental.

Material y métodos: Datos del registro nacional sueco, Swedish Dementia Registry (SveDem) entre 2008-2011. 15.209 pacientes con diagnóstico incidente de demencia; 37.619 personas-año en riesgo. El registro se cruza mensualmente con el registro nacional de defunciones. Examinamos cocientes de riesgo (hazard ratio-HR) de mortalidad correlacionados con edad, sexo, tipo de demencia, test mini-mental basal (MMSE) y medicación.

Resultados: 5.641 (37%) enfermedad de Alzheimer (EA), 3.732 (25%) demencia mixta, 2.832 (19%) demencia vascular (DV), 461 (3%) demencia por cuerpos de Lewy (DCL), 348 (2%) demencia frontotemporal (DFT), 283 (2%) enfermedad de Parkinson-demencia (EPD), 1.559 (10%) demencia no especificada y 353 (2%) otros tipos de demencia. 114 muertes/persona-año. En los análisis de supervivencia, el sexo femenino se asoció con menor mortalidad (HR 0,63). Mayor MMSE, menos medicación y menor edad presentaron menor HR. La EA presentó mejor supervivencia que los restantes diagnósticos. La DV presentó el mayor HR crudo, y la FTD el mayor HR tras ajustar por edad. Comparado con EA, la demencia mixta presentó un HR de 1,2, DV 1,7, DCL 1,9, DFT 2,8 y EPD 1,5.

Conclusiones: Peor cognición, sexo masculino, más medicación y más edad se asociaron con mayor mortalidad en pacientes con diagnóstico incidente de demencia. La EA presentó mejor supervivencia que los otros diagnósticos examinados.

18-FDG-PET EN LA DEGENERACIÓN CORTICOBASAL Y LA PARÁLISIS SUPRANUCLEAR PROGRESIVA

J. Matías-Guiu Antem¹, M.N. Cabrera Martín², R. García-Ramos García¹, T. Moreno Ramos¹, A. Orviz García¹, M. Fernández Matarrubia¹, J. Jiménez Almonacid¹, B. Abarregui Yagüe¹, J.L. Carreras Delgado² y J. Matías-Guiu Guía¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Medicina Nuclear. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: El diagnóstico de los pacientes con demencia y parkinsonismo puede ser difícil, por lo que algunas pruebas complementarias como la tomografía por emisión de positrones (PET) pueden ser de utilidad. El objetivo de este estudio fue investigar el metabolismo de la glucosa en los pacientes con degeneración corticobasal (DCB) y parálisis supranuclear progresiva (PSP).

Material y métodos: Se realizó 18F-FDG-PET a 5 pacientes con diagnóstico clínico de DCB, 3 PSP y 10 controles con exploración neurológica y estudio cognitivo normal. Se realizó análisis estadístico basado en voxels mediante Statistical Parametric Mapping (SPM 8).

Resultados: La edad media fue de $69,3 \pm 3,2$ años en el grupo DCB, $70,6 \pm 13,0$ en PSP y $66,0 \pm 10,7$ en controles. El tiempo medio de evolución desde el inicio de los síntomas hasta la realización de la PET fue $4,4 \pm 1,9$ y $4,6 \pm 3,9$ años en los pacientes con DCB y PSP, respectivamente. En el grupo de PSP se observó un hipometabolismo en córtex cingulado y frontal medial simétrico, así como en mesencéfalo. En el grupo de DCB se observó un hipometabolismo frontal medio y parietal, de carácter asimétrico.

Conclusiones: Los resultados sugieren un patrón de metabolismo de la glucosa diferenciado entre ambas entidades, por lo que la PET puede ser una herramienta útil en el diagnóstico diferencial de los pacientes con demencia y parkinsonismo.

EFFECTO TERAPÉUTICO DE MEMANTINA SOBRE EL DETERIORO COGNITIVO INDUCIDO POR PRIVACIÓN DEL SUEÑO EN OCTODON DEGUS

E. Tarragon Cros¹, D. López López², C. Estrada Esteban², A. González Cuello³, Y. Lamberty⁴, F. Pifferi⁵, O. Blin⁶, R. Bordet⁷, J.C. Richardson⁶ y M.T. Herrero Ezquerro¹

¹Facultad de Ciencias de la Salud. Universitat Jaume I.

²Departamento de Anatomía Humana y Psicobiología;

³Departamento de Enfermería. Universidad de Murcia.

⁴Neuroscience Therapeutic Area. UCB Pharma, S.A. ⁵UMR Centre National de la Recherche Scientifique. MNHN. ⁶R&D. GlaxoSmithKline. ⁷Department of Medical Pharmacology. University Lille-North of France.

Objetivos: La pérdida de memoria es síntoma de deterioro cognitivo asociado al envejecimiento. Entre las estrategias terapéuticas que tratan de minimizar estos síntomas se encuentra la memantina, antagonista parcial de receptores NMDA de glutamato. El Octodon degus es un roedor diurno que desarrolla depósitos de β-amiloide espontáneamente con la edad y que responde a diferentes test cognitivos, como privación de sueño y tests de reconocimiento de objeto. El objetivo de este trabajo es evaluar el efecto terapéutico de diferentes dosis de memantina sobre el deterioro cognitivo inducido por privación de sueño en Octodon degus.

Material y métodos: 16 Octodon degus hembra (12-18 meses de edad) realizaron pruebas de reconocimiento de lugar y de objeto tras ser asignados aleatoriamente bien una condición de sueño normal (No SD, n = 8) bien a una condición de privación de sueño (SD, n = 8). Previo a la privación de sueño se administró memantina (i.p., 0,2, 2, o 5 mg/Kg).

Resultados: La privación de sueño provocó un deterioro significativo ($p < 0,05$, $p < 0,01$) en reconocimiento de lugar y de objeto

que era revertido con memantina (2 y 5 mg/Kg, no con 0,2 mg/Kg). Ninguna dosis alteraba la función en animales No SD.

Conclusiones: 1. El perfil farmacológico de memantina en Octodon degus afianza su efecto positivo en la memoria espacial y de reconocimiento; 2. Memantina previene el deterioro cognitivo inducido por privación de sueño en Octodon degus. Se confirma el valor traslacional del modelo en el deterioro mnésico.

PERFIL NEUROPSICOLÓGICO DE PACIENTES CON DCB, PSP Y DEMENCIAS FRONTOTEMPORALES

M.D.M. Carmona Abellán, E. Belloch Patricia, C. Treviño Peinado, I. Lamet Gil, M.R. Luquin Piudo y M. Riverol

Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra.

Objetivos: Estudiar y comparar el perfil neuropsicológico de pacientes con degeneración corticobasal (DCB), parálisis supranuclear progresiva (PSP), afasia progresiva no fluente (APNF) y demencia frontotemporal de tipo comportamental (DFT-c).

Material y métodos: Se llevó a cabo una valoración neuropsicológica en un total de 14 pacientes con DCB, 21 con PSP, 15 pacientes con APNF y 33 pacientes con DFT-c. Se realizaron comparaciones de las puntuaciones en tests de memoria visual y episódica (ADAS, Buschke y recuerdo de figuras), función ejecutiva (Stroop, TrailMaking, matrices de Raven y recuerdo de figuras), lenguaje (Boston) y función visuoespacial (copia de figuras). El análisis estadístico se realizó utilizando tests no paramétricos (Kruskal-Wallis).

Resultados: Los pacientes con APNF obtuvieron mejores puntuaciones en todos los dominios, aunque presentaron un peor rendimiento en MMSE que DCB o PSP. Los pacientes con DFT-c rindieron peor en MMSE, lenguaje y memoria que pacientes con DCB y PSP, pero obtuvieron una mejor puntuación en la escala para las actividades básicas de la vida diaria. Los pacientes con PSP obtuvieron la puntuación más baja en fluencia verbal fonética y peor puntuación en Stroop frente a DFT-c. Los pacientes con DCB y PSP rindieron significativamente mejor en recuerdo facilitado que los pacientes con APNF o DFT-c.

Conclusiones: Los pacientes con APNF rinden globalmente mejor que el resto de grupos. Los pacientes con DFT-c rinden peor en memoria y lenguaje. DCB y PSP mejoran significativamente más en las pruebas de memoria, con la facilitación.

SÍNTOMAS NEUROPSIQUIÁTRICOS EN LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER PRODRÓMICA

M. Baquero Toledo¹, J. Costa Airós², C. Peiró Vilaplana¹, J. Ribes Cuenca², J.F. Vázquez Costa¹, A. Sabater Ferragut² y G. Esteve Blasco³

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Psiquiatría. Hospital Universitari i Politècnic La Fe. ³Servicio de Psiquiatría. Hospital Arnau de Vilanova.

Objetivos: Describimos las alteraciones neuropsiquiátricas en una serie de casos de deterioro cognitivo leve, algunos de ellos con enfermedad de Alzheimer prodrómica, estudiando sus posibles relaciones con los biomarcadores licuorales y de neuroimagen.

Material y métodos: Seleccionamos una serie de casos con deterioro cognitivo ligero (criterios de Petersen) que se han estudiado completamente desde el punto de vista de biomarcadores licuorales y de neuroimagen funcional y estructural a los que se les practica un estudio de sintomatología neuropsiquiátrica consistente en la escala de depresión de Montgomery-Asberg, la escala de evaluación de la apatía AES, el SCL-90-R (determina depresión, ansiedad, somatización, hostilidad, ideación paranoide, psicoticismo) y el NPI-12. Algunos de los casos cumplen criterios de Dubois para enfermedad de Alzheimer prodrómica.

Resultados: Hemos estudiado 24 casos, 17 varones y 7 mujeres, edad media 65 años (rango 50-75), MMSE medio 25 (rango 20-29). En relación al estudio licuoral, 9 de ellos presentan cociente tau/amiloide positivo para Alzheimer, 12 negativos, 3 de ellos todavía pendientes de resultados. Más de la mitad de los pacientes presentó síntomas depresivos, apatía o irritabilidad.

Conclusiones: Existe una tendencia entre los casos con enfermedad de Alzheimer prodrómica a presentar grados mayores de apatía medida con la escala AES, mientras que los casos de DCL con biomarcadores licuorales normales tienden a presentar puntuaciones más altas en la escala SCL-90-R que recogen otros síntomas neuropsiquiátricos. La apatía podría ser el síntoma conductual más ligado a la neurobiología del Alzheimer, al menos en el grupo de DCL más jóvenes.

ENFERMEDAD DE CREUTZFELDT-JAKOB EN MADRID-ÁREA 5 DURANTE EL PERÍODO 1976-2013

M. Valentí Soler, O. Trabajos García, J. Díaz de Terán, M. Báez Martínez, M.A. Mangas Guijarro, C. Morales Bastos y F.J. Arpa Gutiérrez

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz.

Objetivos: Descripción de todos los casos anatómoclinicos de enfermedad de Creutzfeldt-Jakob pertenecientes a Madrid-Área 5.

Material y métodos: Un total de 47 casos (23 mujeres y 24 hombres) con enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) confirmada por necropsia fueron asistidos en el Servicio de Neurología del Hospital Universitario La Paz durante el periodo 1976-2013. Edad promedio: 63,4 años (rango: 42 a 82 años). Además de la necropsia, se aportan los datos de la enolasa neuroespecífica, proteína 14-3-3 y neuroimagen.

Resultados: Incidencia 1,27/1.000.000 de habitantes. La enfermedad se presentó con clínica de demencia rápidamente progresiva (68%), cerebelosa (36%), psiquiátrica (32%), extrapiramidal (68%), con perfil vascular (8%), o tipo Heidenheim (5%). En el curso de su evolución presentaron demencia (76%), alteración cerebelosa/ataxia (72%), mioclonías (72%), signos extrapiramidales (68%), cuadro neuropsiquiátrico (56%), distonía (36%), signos piramidales (28%), mutismo acinético (27%) y alteración visual/oculomotora (27%). Fallecimiento de 5 meses de media (rango: < 1 a 18 meses). Neuroimagen y/o análisis macroscópico: atrofia en el 55% RM: hipoperfusión en caudado y putamen en 72% de los casos. EEG: patrón típico de complejos periódicos de ondas trifásicas a 0,5-2 Hz en el 59%. Proteína 14.3.3: positiva en el LCR en 70%. El 17% de los casos fueron familiares.

Conclusiones: La incidencia de ECJ en nuestra área se corresponde con los hallazgos de la literatura. Destaca en nuestra serie que el 17% sean casos familiares. Los hallazgos clínicos y de las exploraciones complementarias no difieren de los resultados publicados.

ROBOTERAPIA EN DEMENCIA: ESTUDIO PILOTO EN CENTRO DE DÍA

M. Valentí Soler¹, L. Carrasco Chillón², C. Mendoza Rebollo², E. Huélamo Sáez², G. Abella Yago³, J.M. Cañas Plaza³ y P. Martínez Martínez⁴

¹Unidad Multidisciplinar de Apoyo. Fundación CIEN. ²Área Asistencial. Centro Alzheimer Fundación Reina Sofía. ³Grupo Robótica. Universidad Rey Juan Carlos. ⁴Unidad de Investigación. Fundación CIEN-CIBERNED-ISCIII.

Objetivos: Ensayo clínico piloto para determinar si el uso de un robot en la terapia de un grupo de pacientes con demencia, en centro de día, modifica su estado mental o las alteraciones de comportamiento.

Material y métodos: Aprobado por Comité Ético y participación tras firma de consentimiento informado. Se usó un robot humanoide NAO como herramienta de apoyo del terapeuta 2 veces/semana durante 3 meses en el centro de día. Se realizó una evaluación basal y posttratamiento incluyendo Escala de Deterioro Global (GDS), Mini-Mental State Examination (MMSE), Severe Mini-Mental State Examination (sMMSE), Inventario Neuropsiquiátrico (NPI) e Inventario de Apatía. El análisis estadístico incluyó estadística descriptiva y test no paramétricos.

Resultados: Participaron 20 pacientes con demencia, edad media 77,9 años (rango: 68-87 años), siendo 50% mujeres. En el seguimiento empeoró la escala GDS (GDS 3: 15% a 10%; GDS 4: 5%; GDS 5: 40% a 30%; GDS 6: 25% a 30%; GDS 7: 15% a 25%), manteniéndose el estado cognitivo (cambio en sMMSE = -0.55 ($p = 0,72$) y en MMSE = 0 ($p = 0,80$)). Tras el tratamiento mostraron mejoría estadísticamente significativa en la escala NPI total ($p = 0,0035$) y en irritabilidad (ítem 9 NPI, $p = 0,04$). El resto de variables mejoraron sin alcanzar significación estadística (como agitación (ítem 3 NPI, $p = 0,12$) y movimiento errático (ítem 10 NPI, $p = 0,11$)), salvo la euforia que aumentó 1.98 ($p = 0,96$).

Conclusiones: El uso de roboterapia en los pacientes con demencia que acuden al centro de día parece mejorar los trastornos neuropsiquiátricos, apreciándose un empeoramiento en la escala de deterioro global.

Conducta y demencias P6

BIOMARCADORES EN LA ANGIOPATÍA AMILOIDE INFLAMATORIA

M. Carmona Iragui¹, A. Fernández Arcos¹, D. Alcolea Rodríguez¹, F. Piazza², E. Morenas Rodríguez¹, S. Antón Aguirre¹, I. Sala Matavera¹, J. Clarimon¹, O. Dols Icardo¹, C. Trampal³, S. Bullich³, J. Munuera⁴, A. Lleó Bisa¹, J. Fortea Ormaechea¹, B. Gómez Ansón⁴ y R. Blesa González¹

¹Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

²Department of Neuroscience and Biomedical Technologies.

University of Milano-Bicocca. ³Servicio de Medicina Nuclear. CRC Centro de Imagen Molecular. ⁴Servicio de Radiología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

Objetivos: La angiopatía amiloide inflamatoria (AAI) cursa con síntomas neurológicos focales y lesiones hiperintensas de sustancia blanca. Comparte características radiológicas con las ARIA, descritas en pacientes tratados con terapias antiamiloide, sugiriendo un mecanismo fisiopatológico común. Estudiamos cuatro pacientes con AAI probable.

Material y métodos: Realizamos evaluación clínica, neuropsicológica y radiológica; genotipado APOE y estudio de biomarcadores en líquido cefalorraquídeo (LCR) (Abeta42, Tau total, p-Tau y anticuerpos anti-beta amiloide) en cuatro pacientes con AAI probable. Solicitamos PET-PIB en uno. Todos recibieron esteroides. Realizamos seguimiento clínico-radiológico en tres y estudio de LCR tras tratamiento en dos.

Resultados: Edad mediana de presentación 73,5 años (rango 69-78). Todos consultaron por síntomas neurológicos focales y presentaban deterioro cognitivo. Las RM mostraron microsangrados corticales y lesiones hiperintensas de sustancia blanca en regiones correspondientes. Tres eran portadores de ApoE-E4, dos homozigotos. El estudio de biomarcadores mostró Abeta42 < 550 pg/mL y t-Tau > 350 pg/mL en todos los casos; p-Tau > 61 pg/mL en dos. En todos los pacientes se detectaron niveles elevados de anticuerpos anti-

beta amiloide en LCR. Un PET-PIB fue positivo. Tras tratamiento esteroideo observamos mejoría cognitiva en todos los casos, resolución parcial de los síntomas focales en tres y completa en uno. La RM de seguimiento, obtenida en tres pacientes, mostraba reducción significativa de las lesiones hiperintensas. Realizamos estudio de LCR post-tratamiento en dos pacientes (resultado pendiente).

Conclusiones: La AAI podría ocurrir como consecuencia de una reacción anti-beta amiloide mediada por autoanticuerpos anti-beta amiloide, como en las ARIA. La titulación de estos autoanticuerpos podría ser un biomarcador útil para diagnosticar la AAI y monitorizar su respuesta a tratamiento.

PROGRAMA DE FORMACIÓN CONTINUADA PARA PACIENTES Y FAMILIARES CON DCL Y DEMENCIA DE LEVE A AVANZADA

M. Aguilar Barberá, G. Tomé, L. Casas y S. Romero

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Mútua de Terrassa.

Objetivos: La MBE recomienda en la aproximación integral de la demencia, asegurar una información sistemática, personalizada, completa y gradual. Estudios poblacionales en familias con demencia demuestran que la información recibida es escasa, incompleta e insatisfactoria. Aportamos nuestro programa de información básica y continuada en DCL, Demencia leve, moderada y severa. Objetivo: aportar método de trabajo actual por fases y respuesta participativa.

Material y métodos: Fase 1. Información médica responsable del manejo global Fase 2. Trabajo social informa sobre enfermedad, recursos asistenciales, sociales y comunitarios Fase 3. Sesión informativa 2 horas (DCL) o 4 horas (demencia leve-moderada-diagnóstico de novo) (neurología, trabajo social, neuropsicología, enfermería). Fase 4. Cursos de formación continuada, demencia moderada y avanzada. Fase 5. Sesiones colectivas de actualización 2 veces al año abiertas a DCL o demencia leve.

Resultados: En el 2013: se invitan: a) 150 DCL (fase 3) acuden 51 familias con 65 personas-pacientes y familiares; b) 120 familias con demencia (fase 3; fase 4), acuden 76 familias con 96 familiares. Sesiones colectivas: participación entre 130-150 personas por sesión.

Conclusiones: Es importante disponer de un programa estructurado que permita facilitar información sistemática, personalizada, completa y gradual como recursos terapéutico en la atención integral a los afectos por deterioro cognitivo y demencia. Todos los miembros del equipo multidisciplinar deben participar en el programa, convocando y como personal docente. A pesar de realizar una convocatoria personal la participación sólo alcanza a: 34%. De los DCL y en el 63,3% de las demencias.

EVALUACIÓN DEL CONSUMO DE FÁRMACOS EN LOS CUIDADORES DE PACIENTES CON DEMENCIA

A.B. Gago Veiga¹, R. Maroto Rodríguez², G. Martín Ávila², R. Martín García², C. Ortega Angulo², M. de la Rubia Marcos², J. San Narciso de la Rosa¹, M.T. Carreras Rodríguez¹, F. Abad Santos³ y J.A. Vivancos Mora¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa.

²Facultad de Medicina. Universidad Autónoma. ³Servicio de Farmacología Clínica. Hospital Universitario de la Princesa.

Objetivos: Evaluar si los cuidadores de pacientes con demencia consumen más fármacos que la población general.

Material y métodos: Estudio transversal realizado entre febrero y mayo del 2013. Los casos fueron los cuidadores de pacientes con demencia de al menos un año de evolución atendidos en el Hospital

de la Princesa o pertenecientes a la asociación de familiares de enfermos de Alzheimer de Parla (N = 65). Se compararon los resultados con controles pareados por edad y por sexo (N = 31).

Resultados: El perfil del cuidador evaluado: cónyuge (61,5%), sin ayuda externa (20%), trabajando actualmente (69,2%), tiempo al cuidado del paciente ($4,7 \pm 3,2$ años), no asistencia a cursos formativos (56,9%), estudios superiores (44,6%), sobrecarga (52,3%). Respecto a los fármacos utilizados: se observan diferencias significativas en: hipolipemiantes (Casos 36,7% vs Controles 16,1%; $p < 0,05$), ansiolíticos (20% vs 3,23%; $p < 0,05$) y antidepresivos (13,8% vs 0%; $p < 0,05$); una tendencia no significativa en: analgésicos (29,2% vs 16,13%; ns), antiagregantes (10,7% vs 0%; ns) y antidiabéticos (13,8 vs 3,2%; ns). En el resto de fármacos no se obtuvieron diferencias. No tomaban ningún fármaco (12,3% vs 22,5%, ns). Los casos que cuidaban pacientes con trastornos conductuales utilizaban más analgésicos (31% vs 17%), ansiolíticos (26% vs 9%) y antidepresivos (19% vs 4%), aunque no se alcanzó significación estadística. Lo mismo ocurre con los casos que se sentían sobrecargados donde se aprecia esta tendencia tanto en analgésicos (23,5% vs 15,4%) como en ansiolíticos (23,5% vs 7,6%).

Conclusiones: Se observa un consumo significativamente mayor de ansiolíticos, antidepresivos e hipolipemiantes en los cuidadores de pacientes con demencia, lo que puede relacionarse con el mayor estrés al que se ven sometidos. Una mejor atención a cuidadores y promoción de ayuda no farmacológica, beneficiaría tanto a éstos como al sistema sanitario en general.

FACTORES QUE INFLUYEN EN LA SOBRECARGA DEL CUIDADOR DEL PACIENTE CON DETERIORO COGNITIVO

P. López Ruiz¹, S. Montañez Ruiz², L. Camacho Lozano², T. Liaño Sánchez¹, G. Ortega Suero¹, A. Aledo Serrano¹, N. González García¹, J. Jiménez Almonacid¹, M. Fernández Matarrubia¹, A. Orviz García¹, J. Matías-Guiu Antem¹, J. Casas Limón¹ y A. Marcos Dolado¹

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

Objetivos: Relacionar el síndrome de sobrecarga del cuidador (SC) de pacientes con demencia con las capacidades cognitivas, actividades diarias, interacción social/comunicativa y síntomas conductuales del enfermo.

Material y métodos: Estudio descriptivo transversal de 51 pacientes diagnosticados de deterioro cognitivo de cualquier causa y grado con cuidador fiable durante todo el día, con aplicación al cuidador de las escalas: Escala de sobrecarga del cuidador de Zarit (ESCR), Inventario neuropsiquiátrico (NPI) y Escala de funcionalidad en la vida diaria e independencia sociocognitiva FIM-FAM (FIM-FAM).

Resultados: Encontramos mayor proporción de mujeres tanto pacientes (mujeres 58,8%) como cuidadores (mujeres 76,5%). La ESCR se correlacionó con el grado de demencia, el tiempo de evolución, el tiempo de tratamiento, la frecuencia de delirios, la presencia y grado de agitación y apatía, y las puntuaciones totales en NPI y FIM-FAM. La gravedad de la sobrecarga se relacionó con la edad del paciente, la intensidad de agitación y el distrés en el cuidador por la misma. Entre los factores independientes asociados a la presencia de sobrecarga, observamos que cada incremento de un punto en FIM/FAM aumenta un 2% la frecuencia de no sobrecarga, y con cada incremento de un punto en NPI se reduce un 42% la frecuencia de no sobrecarga.

Conclusiones: Los factores más influyentes en la sobrecarga del cuidador son la funcionalidad del enfermo y el distrés que en el propio cuidador produce las alteraciones de conducta, entre ellas, la agitación. En nuestro medio, la mayor parte de la carga en el cuidado de los enfermos con demencia recae en las mujeres.

TEST DE LA EDAD EN LA EVALUACIÓN DEL DETERIORO COGNITIVO

I. Sala Matavera, D. Alcolea Rodríguez, M. Sánchez Sardón, J. Fortea Ormaechea, C. García Sánchez, M. Carmona Iragui, S. Antón Aguirre, I. Gich Saladich, R. Blesa González y A. Lleó Bispa

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

Objetivos: Estudiar la relación entre el tiempo de latencia en responder a la pregunta ¿cuántos años tiene? (TE) y el rendimiento cognitivo en una muestra hospitalaria de sujetos con quejas subjetivas de memoria (QSM), deterioro cognitivo ligero (DCL), demencia tipo Alzheimer (EA) y un grupo control cognitivamente preservados.

Material y métodos: Incluimos un total de 76 sujetos con diagnóstico de QSM (10), DCL (26), EA (7) visitados en la Unidad de Memoria y un grupo control (33) entre enero de 2012 y mayo de 2013. Todos los sujetos fueron explorados cognitivamente con una batería neuropsicológica extensa, escala de depresión y de funcionalidad. Registramos el TE fijando un límite máximo de 10 segundos. Medimos niveles de Aβ42 y tau total en líquido cefalorraquídeo (LCR) mediante ELISA (Innotest). Se analizaron los datos con Kruskal-Wallis y correlaciones bivariadas (Spearman).

Resultados: El tiempo medio de respuesta fue de 2,51 seg. (dt: 1,8) con un rango de 0,11 a 10 seg. No hubo diferencias significativas en el TE entre los grupos clínicos. El TE correlacionó negativamente con MMSE ($p = 0,003$), praxis visuoconstructivas (copia reloj, $p < 0,0001$), gnosis (FSP, $p = 0,003$) y memoria verbal (FCSRT, $p = 0,001$). El análisis por diagnósticos no mostró correlaciones significativas. No hubo diferencias en TE entre sujetos con LCR positivo ($A\beta42 < 550$ pg/ml y tau total > 350 pg/ml) o negativo (U-Mann-Whitney).

Conclusiones: Nuestros resultados indican que el TE se correlaciona con varias pruebas neuropsicológicas en una muestra hospitalaria. Se necesitan estudios con muestras de mayor tamaño para determinar la utilidad del test.

EVOLUCIÓN DEL ESTADO EMOCIONAL Y CALIDAD DE VIDA DE CUIDADORES PRINCIPALES DE PACIENTES GERIÁTRICOS INGRESADOS EN UN RECURSO ASISTENCIAL

I. Vaquer Ricart¹, I. de la Fuente² y N. López¹

¹Servicio de Geriatría. UVGI Grup Mutuam. ²Servicio de Geriatría. Centre Collserola Mutual.

Objetivos: Describir la evolución del estado emocional y percepción de la calidad de vida de los cuidadores principales de personas que ingresan en un recurso asistencial geriátrico durante los seis primeros meses. Definir los predictores de sufrir más dificultades de adaptación a la nueva situación.

Material y métodos: Se administraron los siguientes cuestionarios en el momento del ingreso, a los dos y seis meses: Escala de sobrecarga del cuidador de Zarit, Escala de valoración de la depresión de Montgomery-Asberg, Cuestionario de ansiedad estandarizado (STAI) y The World Health Organization Quality of life Brief (Whoqol-Bref). Se recogieron variables socio-demográficas y de relación, así como variables cognitivas, funcionales y conductuales del paciente.

Resultados: Se analizaron los resultados de 31 cuidadores. Cerca de la mitad de los cuidadores principales sufren un impacto emocional elevado en el ingreso. Las variables que influyen más en este estado son las de percepción del tiempo dedicado al cuidado, los trastornos de conducta y la dependencia funcional del usuario. El cambio más significativo es la disminución de la sobrecarga del cuidador de los 0 a los 6 meses. A partir de los dos meses hay una tendencia a mejorar el cuadro ansioso-depresivo del cuidador.

Conclusiones: Es importante realizar programas de apoyo psicológico y acompañamiento al familiar para disminuir esta sintomatología e integrar a los familiares en los centros residenciales y terapéuticos.

USO DEL TRATAMIENTO COMBINADO CON FÁRMACOS ANTIDEMÉNCIA EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE ALZHEIMER: DATOS DEL REDEGI

S. López Pousa¹, O. Turró Garriga², M. Aguirregomozcorta³, E. Alsina⁴, O. Carmona⁵, T. Casadevall⁶, I. Casas⁷, M. Castellanos⁸, J. Corominas⁹, R. de Eugenio⁴, F. Espada⁹, M.D.M. Fernández¹⁰, M. Flaqué⁴, D. Genís⁸, J. Gich¹¹, E. Hernández⁴, M. Hernández¹, S. Lejarreta¹, M. Lozano¹, F. Márquez⁸, R. Meléndez⁸, A. Molins⁸, T. Osuna⁵, I. Pericot¹², H. Perkal⁶, L. Ramíó⁸, A.M. Roig⁹, J. Serena⁸, J. Turbau¹³, Y. Silva⁸, J. Vilalta¹, M. Viñas¹⁴, J. Bisbe¹⁵, M. Linares¹⁶, N. Vallmajó¹⁷ y J. Garre Olmo¹

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

²Servicio de Neurociencias. Hospital Santa Caterina. ³Servicio de Neurología. FSE. ⁴Unidad de Demencias. SIBE. ⁵Servicio de Neurología. Fundació Salut Empordà. ⁶Servicio de Neurología. Hospital Comarcal de Blanes. ⁷Servicio de Neuropsicología. Hospital de Campdevànol. ⁸Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta. ⁹Unitat de Farmàcia. Regió Sanitària de Girona. ¹⁰Servicio de Geriatría. Fundació Salut Empordà. ¹¹Servicio de Neuropsicología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta. ¹²Servicio de Neurología. Institut d'Assistència Sanitària. ¹³UVaMiD. Hospital de Campdevànol. ¹⁴Servicio de Geriatría. Hospital Comarcal de Blanes. ¹⁵Servicio de Medicina Interna; ¹⁶Servicio de Neurociencias; ¹⁷Servicio de Geriatría. Hospital de Sant Jaume d'Olot.

Objetivos: El objetivo de este estudio fue determinar la frecuencia de consumo de terapia combinada de inhibidores de la acetilcolinesterasa (IACHe) y un antagonista del receptor N-metil-D-aspartato (memantina) en pacientes con enfermedad de Alzheimer (EA) y su evolución a los 36 meses.

Material y métodos: Se realizó un cruce de la base de datos del Registro de Demencias de Girona (casos diagnosticados entre 2007 y 2008) y la base de datos de dispensación de la unidad de farmacia del CatSalut. Se determinó el consumo anual de terapia combinada, se calcularon la frecuencia de dispensación anual y la diferencia y se estratificó según gravedad de la demencia mediante la Clinical Dementia Rating (CDR).

Resultados: Estudio realizado con una muestra de 528 casos de EA, el 69,9% en CDR1, el 22,3% CDR2 y el 7,8% restante en CDR3. En el momento basal, el consumo de terapia combinada fue del 12,5% (n = 66) de los casos y a los 36 meses del 23,1% (n = 122). El consumo en el momento basal en los casos CDR1 fue del 9,5% y en los casos con CDR 2 y 3 fue del 19,5%. A los 36 meses se retiró el tratamiento combinado al 19,7% de los casos basales. Globalmente, el consumo se incrementó en un 16,0% en los casos CDR1 y disminuyó en los casos CDR2 (1%) y CDR3 (4,9%).

Conclusiones: La prevalencia del tratamiento combinado en la EA fue del 17,8%. En los casos leves la adición de memantina al tratamiento con IACHe es más frecuente que el consumo des del inicio.

¿QUÉ SABEN SOBRE LA DEMÉNCIA LOS CUIDADORES DE NUESTROS PACIENTES?

L. Pérez Carbonell, A.B. Gago, M.T. Carreras y J. Vivancos

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa.

Objetivos: Determinar si el hecho de ser cuidador principal de un paciente con demencia supone un mayor conocimiento de esta patología.

Material y métodos: Estudio transversal, mediante una encuesta autoadministrada de 14 preguntas relacionadas con aspectos generales de la demencia (conceptos, clínica, diagnóstico, tratamiento) realizada a un grupo de cuidadores de pacientes con dicho diagnóstico desde hace más de un año (N = 40) y a uno de población general externa al ámbito asistencial, de similares características demográficas (N = 40). Se analiza la proporción de aciertos y fallos, considerando los factores incluidos en el estudio (grupo, edad, sexo, nivel de estudios), mediante un Modelo General Lineal.

Resultados: El porcentaje de aciertos del grupo de cuidadores y población general fue similar (70% vs 72%; ns). Con una proporción mayor de aciertos en los encuestados jóvenes y de estudios superiores (86% y 76%; p < 0,01). En el grupo de cuidadores, los bloques con más aciertos fueron el de clínica y tratamiento (77% y 70%; p < 0,01) y el bloque más fallido fue el relacionado con el diagnóstico (52% de aciertos; ns). No se encontraron diferencias significativas en el número de respuestas acertadas por pertenecer o no a una asociación de familiares (74% vs 71%; ns).

Conclusiones: Un mayor conocimiento sobre la demencia parece independiente de ser cuidador de estos pacientes, estando más relacionado con el nivel de estudios y la edad. El hecho de no comprender la enfermedad puede conllevar mayor sobrecarga del cuidador, por lo que sería importante seguir incidiendo en dar explicaciones claras y sencillas, sobre todo a aquellos más mayores y de menor nivel educativo.

ANÁLISIS DE LA SATISFACCIÓN DE LOS FAMILIARES TRAS LA PARTICIPACIÓN EN EL CURSO DE FORMACIÓN DE DEMÉNCIA LEVE, MODERADA, GRAVE

G. Tomé Carruesco, M. Aguilar, L. Casas y S. Romero

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Mútua de Terrassa.

Objetivos: Tras diagnosticar deterioro cognitivo se aconseja plantear, de forma sistemática, sesiones informativas y cursos de formación dirigidos a pacientes y familiares cuidadores. Su utilidad debe evaluarse.

Material y métodos: En la UMiAD del HUMT se ofrece a todas las familias con diagnóstico de novo (DCL o demencia) la participación en sesiones de información. También en demencias que progresan a fases avanzadas. Equipo docente multidisciplinar (neuroólogo, neuropsicólogo, enfermera, trabajadora social). Contenido: información sobre la enfermedad, tratamientos farmacológicos y no farmacológicos, estrategias de manejo de alteraciones cognitivas y conductuales, recursos comunitarios a los que pueden acceder, recomendaciones de enfermería (alimentación y medidas de seguridad). Estructura: para demencias: 4 sesiones de 1 hora de duración. Para DCL: mensual de 2 horas. Evaluación: al finalizar el curso, un cuestionario de satisfacción sobre contenidos, periodicidad, horario y comprensión.

Resultados: La satisfacción global de las sesiones formativas fue muy elevada (91%). En conocimientos sobre la clínica (86%), tratamientos farmacológicos y no farmacológicos (68%), conocimientos globales (96%). Periodicidad y duración de las sesiones (100%), horario (93%), comprensión contenidos (96,4%).

Conclusiones: Las sesiones informativas y formativas dan conocimientos y satisfacción a las familias participantes. Es un recurso que debería generalizarse. No sólo deben realizarse tras el diagnóstico sino que es conveniente prolongarlo, a lo largo de todo el proceso, en un programa de formación continuada adaptada a cada fase.

UTILIZACIÓN DE LAS DISTINTAS OPCIONES FARMACOTERAPÉUTICAS Y SUS EFECTOS SECUNDARIOS EN EL TRATAMIENTO DE LOS PACIENTES EN LA UNIDAD DE DEMÉNCIA

T. Moreno Ramos, R. García-Ramos García, J. Matías-Guiu Antem, J. Matías-Guiu Guía y N. González García

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: El propósito de nuestro trabajo es conocer la prevalencia de los pacientes en tratamiento con inhibidores de la acetilcolinesterasa y/o memantina, y la incidencia de efectos secundarios, en la práctica clínica en nuestro medio. Por otra parte, pretendemos cuantificar la relación de las variables sexo y edad con la prevalencia de las demencias y los patrones de utilización terapéutica en esta enfermedad.

Material y métodos: Estudio observacional transversal que analiza la utilización de las distintas opciones farmacoterapéuticas y la incidencia de efectos secundarios, en los 678 pacientes vistos en 12 meses (junio 2012-mayo 2013) en una consulta de la unidad de Demencia del Hospital Clínico San Carlos, de Madrid.

Resultados: Se observa que el principio activo más utilizado en nuestra práctica clínica es la rivastigmina (109 pacientes), seguida del donepezilo (96 pacientes) y por último, la galantamina (35 pacientes). En cuanto a la utilización de la memantina hay que diferenciar su utilización en monoterapia (56 pacientes) y la terapia combinada (67 pacientes con donepezilo, 25 con galantamina, y 72 con rivastigmina). En cuanto a los efectos secundarios, hemos encontrado una tasa no desdeñable (91 pacientes, frente a los 460 que están en tratamiento actualmente). La mayoría de ellos son leves, pero algunos han sido severos (5 han precisado marcapasos, 1 Steven Johnson, 1 vasculitis leucocitoclástica).

Conclusiones: Los inhibidores de la acetilcolinesterasa y/o memantina son fármacos ampliamente utilizados en nuestro medio, pero existen pocos trabajos que expongan una revisión sistematizada de la incidencia de efectos secundarios. Dado que algunos de ellos son graves, debería conocerse.

DIAGNÓSTICO TARDÍO DE ENFERMEDAD DE MARCHIAFAVA-BIGNAMI EN UN PACIENTE ALCOHÓLICO CON DEMÉNCIA

M.D. López Villegas¹, J.M. Benítez Moreno², P. Mercadal Fañanas², E. Carballido López², M.T. Abellán Vidal¹ y M.C. Pascual Vega¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Geriatría. Centres Assitencials Dr. Emili Mira i López (Recinte Torribera).

Objetivos: Contribuir al conocimiento y diagnóstico de la enfermedad de Marchiafava-Bignami (EMB) a través de la presentación de un caso clínico.

Material y métodos: La EMB es un trastorno raro que se asocia al alcoholismo y que se caracteriza patológicamente por desmielinización y necrosis del cuerpo calloso. La presentación clínica es variable pudiendo aparecer deterioro-cognitivo, trastorno-marcha, signos focales, estupor o coma con evolución potencialmente fatal. Se asocia a deficiencias nutricionales y alteraciones metabólicas. Presentamos el caso de un varón de 46 años con antecedentes de enolismo-crónico que ingresó en nuestro centro para abordaje de trastornos conductuales en contexto de demencia. Procedía de otro hospital donde había ingresado 7 meses atrás por deterioro del estado general y síndrome confusional objetivándose acidosis metabólica secundaria a ayuno e ingesta enólica-abusiva. Presentó deterioro cognitivo progresivo practicándose PL que fue normal y TAC-craneal que mostró signos de atrofia cerebral. A la exploración presentaba una afectación cognitiva grave (MMSE 13/30) con un patrón fronto-subcortical. Se solicitó RM-cerebral para completar estudio.

Resultados: La RM-cerebral mostró necrosis laminar en rodilla y esplenio de cuerpo calloso y lesiones necróticas periatrales, sugestivas de EMB. El SPECT-cerebral mostró hipoperfusión frontal-bilateral de predominio posterior y parietal-bilateral. La exploración cognitiva dirigida a la búsqueda de síndromes de desconexión-callosa, mostró anomia-táctil-izquierda.

Conclusiones: La EMB aunque rara, es un trastorno probablemente infradiagnosticado y debe sospecharse en pacientes alcohólicos con afectación neurológica y trastornos metabólicos dada su potencial reversibilidad. La RM-cerebral es una herramienta fundamental para el diagnóstico precoz de esta enfermedad y para el diagnóstico etiológico de pacientes alcohólicos con demencia establecida.

ENFERMEDAD DE ALZHEIMER DE INICIO INESPERADO

M.A. Méndez Miralles, S. Martí Martínez, A. Pampliega Pérez, P. González Belmar, J.M. Giménez Martínez y M.E. Blanco Cantó

Unidad de Ictus. Hospital General Universitario de Alicante.

Objetivos: El deterioro cognitivo rápidamente progresivo, habiendo descritos casos de inicio ictal, es un reto diagnóstico para el neurólogo, existiendo múltiples etiologías. La más temida es la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob. Otras etiologías son infecciosas, inmunológicas o neurodegenerativas, entre ellas la EA, DCB, DCL y DFT.

Material y métodos: Descripción de un caso diagnosticado en el Hospital General Universitario de Alicante.

Resultados: Mujer de 85 años con cuadro brusco de desorientación, alteración de la comprensión del lenguaje y agitación, con sospecha inicial de ictus en territorio de ACM izquierda. En las primeras horas presentó deterioro del nivel de conciencia, agitación sin trastorno aparente del lenguaje. Ante sospecha de síndrome confusional agudo se realizó punición lumbar y RM cerebral sin hallazgos. La paciente evolucionó de forma tórpida teniendo que ampliar el diagnóstico diferencial a deterioros cognitivos rápidamente progresivos. Se realizó EEG (encefalopatía severa), analítica (elevación CA 125), serología (normal), TC rastreo (normal) y ac. onconeuronales negativos. En RM cerebral de control se objetiva restricción cortical difusa. Pendiente de los resultados de Proteína 14.3.3 la paciente fallece. Se realiza necropsia con diagnóstico de sospecha de enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (deterioro cognitivo rápidamente progresivo, proteína 14.3.3 positiva y restricción cortical difusa en resonancia) con diagnóstico anatomo-patológico final de enfermedad de Alzheimer.

Conclusiones: La enfermedad de Alzheimer aunque infrecuente puede presentarse con un curso rápidamente progresivo en algunos casos simulando otras patologías como la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob o lesión vascular pudiendo tener un inicio ictal (stroke mimics).

Enfermedades cerebrovasculares P1

VALOR PREDICTIVO DEL TAMAÑO DEL INFARTO CEREBRAL EN PACIENTES MENORES DE 55 AÑOS

D. Prefasi Gomar¹, P. Martínez Sánchez², A. Rodríguez Sanz², B. Fuentes Gimeno¹, M.A. Mangas Guijarro¹, Y. Llamas¹, E. Miñano¹, G. Ruiz¹, B.E. Sanz Cuesta¹ y E. Díez Tejedor¹

¹Servicio de Neurología; ²Neurología. Centro de Ictus. Hospital Universitario La Paz.

Objetivos: Analizar el valor pronóstico del tamaño del infarto cerebral en pacientes < 55 años.

Material y métodos: Estudio observacional de pacientes < 55 años con infarto cerebral (IC) atendidos en una Unidad de Ictus durante 2007-2012. Variables: datos demográficos, factores de riesgo vascular (FRV), datos del IC y tamaño según la fórmula ABC/2 en la RM cerebral del ingreso (en un pequeño subgrupo en la TC), gravedad (NIHSS) y evolución a los 3 meses (ERm). Se realizaron modelos multivariantes para determinar las variables asociadas con un pronóstico desfavorable (ERm > 2) a los 3 meses.

Resultados: 271 pacientes, 63,8% varones, edad media 45,2 (DE 7,7) años. La mediana (rango) de NIHSS fue 3 (1-26) y de tamaño del IC 2,4 (0,13-286) cm³. Los pacientes con buena evolución tenían un IC menor que aquellos con evolución desfavorable (mediana [RIC] 1,3 [10,2] vs 50,5 [123,3], p < 0,0001). El punto de corte del tamaño de IC de 13 cm³ (curva ROC) mostró: sensibilidad 86,5% y especificidad 78% para la evolución desfavorable (área bajo la curva 0,890). El análisis multivariante mostró que el tamaño del IC como variable continua se asociaba a evolución desfavorable (OR 1,014 por cada incremento en 1 cm³, IC95% 1,003-1,025) y teniendo en cuenta el tamaño del IC dicotomizada ($\geq 13 \text{ cm}^3$) también se asoció a evolución desfavorable (OR 4,647, IC95% 1,164-18,551), ajustado por datos basales, FRV, subtipo de IC y complicaciones.

Conclusiones: El tamaño del IC durante el ingreso hospitalario es un factor asociado a la evolución a los 3 meses en pacientes < 55 años.

TRATAMIENTO DE RESCATE EN FASE AGUDA DE LA OCLUSIÓN CAROTÍDEA ATERTROTROMBÓTICA CON LESIÓN EN TÁNDEM. EXPOSICIÓN DE NUESTRA CASUÍSTICA

S. Mayor Gómez¹, L. Martínez Merino¹, R. Muñoz Arondo¹, M. Herrera Isasi¹, M. Navarro Azpiroz¹, N. Aymerich Soler¹, B. Zandio Moreno¹, J. Olier Arenas² y J. Gállego Culleré¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología. Clínica Universitaria de Navarra.

Objetivos: Análisis retrospectivo del tratamiento de rescate en fase aguda de la oclusión carotidea aterotrombótica con lesión en tandem, en el CHN entre 2011-2013.

Material y métodos: Cohorte 9 pacientes, ingresados consecutivamente, (11,25% del intervencionismo en fase aguda). Incluimos variables epidemiológicas, factores de riesgo, características clínico-radiológicas, procedimiento terapéutico, complicaciones periprocedimiento y dependencia (Rankin > 2), independencia (Rankin 3-5), o muerte (Rankin = 6), a los tres meses.

Resultados: Edad media 66,2, rango (53-83). Hombres: 77,7% (n = 7). Factores de riesgo: HTA: 44,4% (n = 4). DLP: 55,6% (n = 5). DM 22,2% (n = 2). Tabaquismo: 44,4% (n = 4). CI: 22,2% (n = 2). Lado afecto: 55,5% (n = 5) derecha. NIHSS medio 18,3, rango (12-22). Alta NIHSS 9. ASPECT medio 9,4, rango (7-10). 100% terapia combinada. Media pases 1,22, rango (0-3). Tiempo puerta-aguja 62,7 minutos. Tiempo medio recanalización 135,7 minutos. 55,6% (n = 5), recanalización completa, 22,2% (n = 2), inaccesible. 22,2% (n = 2), fenómeno de lavado. 55,5% (n = 5) complicaciones periprocedimiento. 11,1% (n = 1) hemorragia sintomática. 100% Rankin previo < 2. 66,6% (n = 6), Rankin < 2 a 3 meses, ningún exitus.

Conclusiones: La revascularización carótida como primer paso es técnicamente factible, consiguiendo altas tasas de repermeabilización, incluso con revascularización espontánea distal, “fenómeno de lavado”, como en dos de nuestros pacientes. Aunque la serie contiene una “n” baja, los resultados están en consonancia con lo publicado, refrendando el papel de la terapia endovascular y del intervencionismo en estos pacientes.

FACTORES PRONÓSTICOS DEL ICTUS ISQUÉMICO TRATADO CON TPA ENDOVENOSO: ¿LA ESCALA DRAGON ES UNA HERRAMIENTA ÚTIL?

A. Milán Tomás, R. Díaz Navarro, I. Legarda Ramírez, M. Ruiz López, T. Ivanovski, M.J. Torres Rodríguez y S. Tur Campos

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases.

Objetivos: La identificación precoz de pacientes con escasa probabilidad de beneficiarse de la trombolisis endovenosa es esencial para el planteamiento de terapias adicionales. La escala DRAGON se desarrolla con la finalidad de predecir el pronóstico funcional de pacientes con ictus isquémico tratados con tPA ev. El objetivo de este trabajo es validar esta escala en una cohorte de nuestro centro.

Material y métodos: Incluimos retrospectivamente 228 pacientes a los que les aplicamos la escala DRAGON. Evaluamos los siguientes factores: ACM hiperdensa/signos precoces de infarto, mRS previo, edad, glucemia basal, tiempo inicio-aguja y NIHSS previa. Añadimos, además la cifra de leucocitos para valorar si aumenta la capacidad predictiva de esta escala.

Resultados: La evolución funcional con mRS 0-2 a los 3 meses fue del 60%, 78%, 65% y 0%, en los grupos DRAGON-score 0-1, 2, 3, 9-10, respectivamente. Por el contrario, la proporción de pacientes con peor pronóstico (mRS 5-6) fue del 0%, 8%, 5%, 30% y 22% en los grupos 0-1, 2, 3, 7 y 8, respectivamente. La estimación no paramétrica del área AUC = 0,78 (IC95%: 0,65-0,89); p < 0,001 indica un adecuado poder predictivo de la escala. Al añadir el valor leucocitosis (> 10.000) mejora discretamente AUC = 0,8 (IC95%: 0,67-0,9); p < 0,001.

Conclusiones: La escala DRAGON es una herramienta útil en nuestra población y podría ayudar en la toma de decisiones terapéuticas. Observamos una tendencia a la asociación entre leucocitosis y peor pronóstico funcional, por lo que podría suponer un valor añadido a esta escala.

REESTENOSIS TRAS ANGIOPLASTIA CAROTÍDEA: EVALUACIÓN DE SU FRECUENCIA Y FACTORES PREDISPONENTES

N.P. Riesco Pérez¹, E.J. Palacio Portilla¹, A.A. González Mandly², J.M. Navasa Melado², A. González Suárez¹, V. González Quintanilla¹, O. Acha Salazar³, F.J. Novo Robledo³, A. Otero Durán¹, M. Revilla García¹ y M. Rebollo Álvarez-Amandi¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología; ³Unidad de Alta Resolución Hospitalaria. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Objetivos: Evaluar la frecuencia de reestenosis durante el primer año tras angioplastia carotidea y la presencia de factores predictivos.

Material y métodos: Valoración retrospectiva de la presencia de re-estenosis carotídeas durante el primer año de seguimiento tras la realización de angioplastia carotidea. Se evaluaron las angioplastias realizadas entre el año 2007 y el 31 de mayo de 2012. Definimos reestenosis como aquella estenosis mayor o igual del 50% en la carótida tratada. Se evaluaron factores demográficos, de riesgo vascular, terapéuticos y parámetros analíticos. Análisis estadístico: t-Student, U-Mann Whitney y chi cuadrado.

Resultados: Entre 2007 y mayo de 2012 se realizaron 110 angioplastias carotídeas. En 3 casos los pacientes no acudieron a las revisiones en consulta y 4 pacientes fallecieron, completando el seguimiento anual 103 casos, los cuales se incluyen en el estudio. En 7 pacientes se detectó la presencia de reestenosis (6,8%), detectándose una asociación estadísticamente significativa entre las reestenosis y la presencia de diabetes mellitus (p = 0,043). En los fumadores activos se observó una tendencia no significativa a la reestenosis (p = 0,096).

Conclusiones: La tasa anual de reestenosis durante el primer año tras la realización de angioplastia carotídea en nuestro hospital es baja, asociándose a la presencia de diabetes mellitus.

ESTUDIO DE LA NEGLIGENCIA ESPACIAL EN EL ICTUS ISQUÉMICO

A. Puig Pijoan, E. Giralt Steinhauer, R.M. Manero Borrás, G. Sánchez Benavides, A. Gómez González, A. Ois Santiago, A. Rodríguez Campello, E. Cuadrado Godia, J. Peña Casanova y J. Roquer

Servicio de Neurología. Hospital del Mar.

Objetivos: La negligencia espacial (NE) es la incapacidad de atender un estímulo en relación a su localización. Suele aparecer en lesiones de hemisferio no dominante (HND). Se distingue entre negligencia egocéntrica y alocéntrica (en relación al sujeto o al objeto respectivamente), no habiendo consenso sobre si pueden aparecer disociadas o no en estudios previos. Se considera que la NE en ictus está infradiagnosticada. Presentamos los resultados de estudio preliminar de NE en ictus isquémicos.

Material y métodos: Estudio prospectivo observacional, se incluyeron pacientes con ictus isquémico de HND que ingresaron en nuestro centro entre febrero y abril de 2013. Se excluyeron pacientes con déficits campimétricos, con disminución de agudeza visual, con antecedentes de lesiones en HND y aquellos con incapacidad para la comprensión de los tests. Realizamos valoración clínica y tests específicos para el diagnóstico de NE, distinguiendo entre egocéntrica y alocéntrica, analizando la correlación neuroanatómica y valorando la detección en exploración rutinaria. Se incluyeron un total de 9 pacientes.

Resultados: Edad media 73,9 años, 77,7% mujeres. Seis casos (66,6%) presentaban NE. 50% egocéntrica aislada, 50% egocéntrica y alocéntrica combinada. Ninguno presentó negligencia alocéntrica aislada. Todos fueron de territorio de arteria cerebral media derecha, 5 (83,33%) con afectación cortico-subcortical. Sólo un caso presentaba afectación subcortical exclusivamente. En 4 casos (66%) se detectó en exploración rutinaria, puntuando en escala NIHSS.

Conclusiones: En este estudio preliminar no hallamos casos de negligencia alocéntrica aislada. Un tercio de los casos de NE no fueron detectados en exploración rutinaria, por lo que podría estar infradiagnosticada en ictus.

CUANTIFICACIÓN DEL FLUJO CEREBRAL GLOBAL MEDIANTE ULTRASONOGRAFÍA EN PACIENTES CON UN ICTUS ISQUÉMICO CARDIOEMBÓLICO: VALORES NORMALES Y VARIABLES ASOCIADAS

D. Carrera Giraldo¹, L. Dinia¹, S. Figueroa Bonaparte¹, I. Zubizarreta Nafarrete¹, E.I. Martínez Lizana¹, R. Delgado Mederos¹, I. Díaz Maroto², O. Ayo Martín², T. Segura Martín² y J. Martí Fàbregas¹

¹Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

²Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete.

Objetivos: El flujo cerebral global (FCG) puede cuantificarse mediante ultrasonografía. Nuestro objetivo era medir el FCG en pacientes con un ictus isquémico cardioembólico, evaluando sus asociaciones con variables demográficas, clínicas y ecocardiográficas.

Material y métodos: Se realizó un dúplex de los troncos supra-aórticos a todos los pacientes con un ictus isquémico cardioembólico, excluyendo aquellos con una estenosis extracraneal > 50%. Se cuantificó el FCG sumando el flujo de las dos arterias carótidas internas y las dos arterias vertebrales, calculado como el producto

de la velocidad del flujo (corregida por el ángulo y promediada por el tiempo de insonación) y el área del vaso. Este cálculo se realizó tres veces en cada arteria, tomando la media aritmética como el valor definitivo.

Resultados: Estudiamos 78 pacientes (38,5% de hombres, edad media de $77,2 \pm 8,7$ años). El FCG medio fue de $66,7 \pm 15,4$ ml/100 g/min. No se encontró una asociación entre el FCG y el sexo o la edad. Los pacientes con insuficiencia cardiaca presentaron un FCG menor ($58,1 \pm 15$ ml/100 g/min vs $68,9 \pm 14$ ml/100 g/min, $p = 0,01$). Se encontró una correlación entre el FCG y la fracción de eyección del ventrículo izquierdo ($r = 0,27$, $p = 0,03$). En la muestra de pacientes estudiada por dos neurólogos ($n = 9$), hubo una buena correlación entre ambos ($r = 0,7$, $p = 0,05$).

Conclusiones: El FCG está relacionado con la función cardíaca. La ultrasonografía es un método sencillo, fiable y reproducible de cuantificarlo.

Enfermedades cerebrovasculares P10

HIPOFONÍA Y DISFAGIA E ICTUS ISQUÉMICO, LOCALIZACIONES ATÍPICAS

L. Mauri Fábrega¹, E. Zapata Arriaza², N. Cerdá Fuertes², E. Murillo Espejo² y J.R. González Marcos²

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío. ²Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío.

Objetivos: La hipofonía es una manifestación habitual de ictus isquémico sobre todo en casos de afectación bulbar. Sin embargo, se han descrito otras localizaciones más atípicas como: corona radiada, región ventrolateral del tálamo, estriado, cíngulo y corteza motora suplementaria.

Material y métodos: Presentamos el caso de un varón de 66 años sin antecedentes familiares de interés, con múltiples factores de riesgo vascular, que consultó por un cuadro súbito de hipofonía muy marcada (voz susurrada), disfagia e hipoestesia leve en extremidades derechas. Tras estudio inicial de Urgencias normal (EKG, analítica, TC de cráneo y doppler) ingresó, siendo valorado por Otorrinolaringología y realizándose RM craneal.

Resultados: Mediante laringoscopia indirecta se objetivó una disfonía hipercinética con motilidad de cuerdas vocales preservada. La RM mostró un infarto isquémico agudo afectando a la sustancia blanca periventricular izquierda y núcleos caudado y lenticular ipsilaterales. Era llamativa la arteriopatía de pequeño vaso a nivel de sustancia blanca subcortical, ambas cápsulas externas y lóbulos temporales, hallazgos sugestivos de enfermedad de CADASIL. Actualmente pendiente de estudio genético.

Conclusiones: La hipofonía franca en caso de ictus isquémico afectando a estructuras profundas supratentoriales es excepcional. Puede ser manifestación de un ictus lacunar aislado o de una lesión estratégica que asiente sobre una carga lesional previa desencadenando un síndrome pseudobulbar latente. En nuestro caso, la leuкоencefalopatía subyacente orienta hacia esta última posibilidad. No obstante, son casos tan insólitos que no es posible establecer conclusiones definitivas.

EXPERIENCIA CON NUEVOS ANTICOAGULANTES ORALES (NACO) EN PACIENTES CON ICTUS Y FA NO VALVULAR EN LA UNIDAD DE ICTUS DEL CONSORCIO HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO DE VALENCIA

J.M. Pons Amate, F.J. Domingo Monge y A. Romero Martínez

Servicio de Neurología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia.

Objetivos: Analizar las incidencias, eficacia, seguridad y el perfil de paciente con indicación de NACO por ictus y FAnv en nuestra Unidad.

Material y métodos: Pacientes con ictus y fibrilación auricular no valvular con prescripción de un NACO siguiendo las recomendaciones de la AEMPS y la resolución de la AVS para el visado, ingresados en nuestra Unidad de Ictus en el año 2012. El seguimiento y registro de incidencias de todos los pacientes se realiza en la consulta externa de neurología.

Resultados: 41 pacientes recibieron prescripción de nuevos anticoagulantes (36 dabigatrán y 5 rivaroxaban). El 58% son mujeres y el 42% hombres. La edad media es de 78,56 ± 7,7 años (40% menores de 80 años). FA de novo. Tratados con Sintrom. El 18,8% de los pacientes con Sintrom previo estaba fuera de rango, y el 81,2% estaba en rango. Se ha seguido a los pacientes entre 6 y 18 meses. No se ha registrado ningún síndrome coronario agudo. Un paciente discontinuó dabigatrán por intolerancia gástrica. Se han producido dos recurrencias con dabigatran 110 mgr, una leve y la otra severa, pautando al alta 150 mg. Se han producido dos hemorragias intracraneales con rivaroxaban, asociado a mal control de tensión arterial, una de ellas resultando en exitus. No ha habido otras hemorragias graves en nuestra serie.

Conclusiones: Los NACO son una excelente alternativa de tratamiento en la FAnv. Nuestra serie nos sugiere ser exquisitos en el manejo de la tensión arterial y determinar con precisión aquellos pacientes con más riesgo de hemorragia cerebral.

FÍSTULAS ARTERIOVENOSAS DURALES MEDULARES (FAVDM): ANÁLISIS DESCRIPTIVO DE UNA SERIE DE PACIENTES

L. Pulido Fontes¹, N. Aymerich Soler¹, A. Vázquez Míguez², E. Erro Aguirre¹ y J. Gállego Culleré³

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neurocirugía. Hospital de Navarra. ³Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra.

Objetivos: Análisis descriptivo de las características clínicas, radiológicas, terapéuticas y evolutivas de los pacientes diagnosticados de FAVDM en el Complejo Hospitalario de Navarra.

Material y métodos: A través de las bases de datos de pacientes de los servicios de neurología y neurocirugía se han encontrado 9 pacientes diagnosticados de FAVDM entre 1994-2013. Se describen las características clínicas, pruebas de imagen diagnósticas, tratamiento y evolución clínica.

Resultados: La edad media fue de 55,5 años; 8 eran varones y 1 mujer. La clínica de debut fue pérdida progresiva de fuerza en 6 pacientes, trastorno sensitivo en 1 y una combinación de ambas en 2. El tiempo medio hasta el diagnóstico fue 8 meses (1-36) y se llegó al diagnóstico con la RM/angioRM en 2 casos y el resto mediante arteriografía. La localización fue dorsal en 6 casos, cervical-dorsal en 1 y dorso-lumbar en 2. Se realizó tratamiento endovascular inicial en 7 casos y quirúrgico en 2. Tras la embolización 2 pacientes precisaron rescate quirúrgico y 1 repetidas embolizaciones. El tiempo medio hasta la aplicación del tratamiento fue 11,4 meses (1-36) Al año 4 pacientes presentaban trastorno grave de la marcha y los 5 restantes mínimas secuelas.

Conclusiones: Los resultados obtenidos, en cuanto a clínica, neuroimagen y evolución son similares a los ya conocidos en la bibliografía. En nuestra serie se corrobora que un tratamiento temprano es más eficaz. Además de la sospecha clínica es importante contar con un protocolo diagnóstico y terapéutico consensuado entre los diferentes servicios implicados que permita evitar estudios innecesarios y agilizar el tratamiento.

UTILIDAD DE LA TOMOGRAFÍA POR EMISIÓN DE POSITRONES EN LA ARTERITIS CON AFECTACIÓN CEREBRAL

J. Riancho Zarrabeitia¹, M.I. Martínez Rodríguez², J. Fernández Fernández¹, J.I. Mateo Fernández¹, M.D.C. González Vela³, J.M. Carril Carril², L. Agea Díaz⁴, A. Rojo López¹, J.L. Vázquez Higuera¹, A. González Suárez¹, J. Infante Ceberio¹ y J.A. Berciano Blanco¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Medicina Nuclear; ³Servicio de Anatomía Patológica; ⁴Servicio de Endocrinología y Nutrición. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Objetivos: La arteritis de células gigantes (ACG) es la vasculitis más frecuente en ancianos. Habitualmente, su clínica la hace fácilmente reconocible; sin embargo, en ocasiones, manifestaciones atípicas pueden dificultar su diagnóstico. Describimos un caso de ACG que debutó con un cuadro de alteración de la marcha secundaria a isquemia en territorio vertebo-basilar.

Material y métodos: Un hombre de 79 años de edad con antecedentes de hipertensión arterial acudió a Urgencias por imposibilidad subaguda para la deambulación. El examen neurológico mostró disartria moderada y un síndrome hemiatáxico derecho. El estudio con TC-craneal reveló un ictus isquémico en hemisferio cerebeloso derecho secundario a trombosis de ambas arterias vertebrales. Los estudios analíticos fueron normales a excepción de un aumento de los reactantes de fase aguda (VSG 101; PCR 6,7).

Resultados: Una historia más detallada reveló la presencia de febrícula y síndrome general en los últimos dos meses junto con ingurgitación de ambas arterias temporales. Un PET-TC con 18FDG reveló una hipercaptación a nivel de las arterias vertebrales. Con la sospecha diagnóstica, posteriormente confirmada histológicamente, de ACG se comenzó tratamiento con corticoides endovenosos a dosis altas. Dos meses más tarde el paciente estaba asintomático. Un PET-TC de control fue normal.

Conclusiones: El ictus isquémico es una forma de manifestación infrecuente en la ACG, con una frecuencia menor del 5% de los pacientes. La circulación vertebo-basilar es la que se afecta con mayor frecuencia. A pesar de que el diagnóstico definitivo requiere estudio histológico, nuevas técnicas como el PET-TC pueden ser de ayuda en la orientación de casos dudosos.

ESTRUCTURAS IMPLICADAS EN AMNESIA GLOBAL TRANSITORIA. A PROPÓSITO DE UN CASO

A. Gallardo Tur, J. Romero Godoy, M.T. Sanjuán Pérez, J. Pinel Ríos, P. Cabezudo García, C. de la Fuente Cañete, O. Hamad Cueto y M. Romero Acebal

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Victoria.

Objetivos: Presentación de un caso atípico de amnesia global transitoria (AGT) y revisión bibliográfica de las estructuras cerebrales implicadas.

Material y métodos: Se presenta caso clínico de varón 62 años con factores de riesgo vascular que acude a urgencias por dos episodios en 48 horas de amnesia anterógrada de 20 minutos de duración cada uno, sin traumatismo ni desconexión, realizando preguntas repetitivas; con diagnóstico clínico de episodios de amnesia global transitoria de repetición fue ingresado para estudio. Se ha realizado revisión bibliográfica de las estructuras implicadas y las teorías fisiopatológicas de AGT.

Resultados: Se realizó estudio neurovascular completo incluyendo resonancia magnética de cráneo que mostraba lesión isquémica lacunar en corteza cingular derecha hiperintensa en T2 y T2FLAIR con marcada restricción en valores altos de difusión, con diagnóstico final de Amnesia global Transitoria secundaria a Ictus isquémico lacunar en giro cingulado. Tras revisión bibliográfica de amnesia global transitoria se deduce que clásicamente la estructura mayormente

implicada es el hipocampo, habiendo una minoría de casos en las que se observan lesiones de cuerpo calloso, talámicas y giro cingulado (un caso de hematoma como único caso publicado). Se deduce que esta entidad, clásicamente relacionada casi exclusivamente con el hipocampo, también puede ser producida por alteraciones en otras estructuras involucradas en los circuitos de memoria.

Conclusiones: La amnesia global transitoria es una entidad de etiología aún incierta. Puede ser producida no sólo por lesiones en hipocampo sino también por alteraciones en diferentes estructuras implicadas en los circuitos de memoria.

ICTUS ISQUÉMICO SECUNDARIO A TROMBOSIS DEL TRONCO BRAQUIOCEFÁLICO COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE UN SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDO PRIMARIO

P. Camps Renom, R. Delgado Mederos, M. Simón-Talero Horga y J. Martí Fàbregas

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

Objetivos: El síndrome antifosfolípido (SAF) se caracteriza por hipercoagulabilidad, manifestándose en forma de trombosis venosas y/o arteriales. Presentamos el caso de un paciente con ictus isquémico y trombosis del tronco braquiocefálico (TBC) en el que el estudio reveló la existencia de un SAF.

Material y métodos: Varón de 31 años con antecedentes de tabaquismo y trastorno obsesivo-compulsivo. Fue traído a nuestro centro por debilidad en extremidades izquierdas. La exploración neurológica reveló una hemiparesia facio-braquio-crural izquierda junto con hipoestesia y disartria puntuando una NIHSS de 7.

Resultados: La TC craneal evidenció una lesión isquémica reciente en territorio de la arteria cerebral media (ACM) derecha. En la analítica sanguínea destacó la presencia de un tiempo de céfalina (TTPa) elevado de 2,38 sin otras alteraciones significativas. Estos hallazgos motivaron la ampliación del estudio de hemostasia que reveló hiperfibrinogenemia y anticuerpos anticoagulante lúpico y anticardiolipina positivos compatibles con SAF. Se inició anticoagulación como profilaxis de nuevas trombosis. Se evidenció ausencia de pulso radial derecho y en el estudio ultrasonográfico se apreció una inversión del flujo de la arteria vertebral derecha además de un flujo amortiguado en la circulación anterior. La angio-TC demostró una oclusión del segmento M1 de la ACM derecha, una oclusión de la arteria carótida interna derecha y una trombosis parcial del TBC. La ecocardiografía transesofágica fue normal. Al alta presentaba NIHSS = 5 y Rankin = 3. Tras revisar la literatura, sólo existen 2 casos publicados de SAF asociados a trombosis de TBC.

Conclusiones: La trombosis del TBC es una forma de presentación excepcional en pacientes jóvenes con SAF primario.

DISECCIÓN ARTERIAL CAROTÍDEA: UNA REVISIÓN HOSPITALARIA

L. Pérez-Romero Martínez, A. Cuevas Jiménez, E. Cañizares Ledo, N. Vivo Ortí y J.M. Ferrer Casanova

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Dr. Peset.

Objetivos: Describir las características clínicas y demográficas así como el manejo terapéutico y evolución de los pacientes ingresados en el Hospital Dr. Peset con diagnóstico de disección carotídea.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes ingresados durante el periodo 2004-2012 diagnosticados de disección carotídea, realizado mediante revisión de historias clínicas y registro en base de datos.

Resultados: Se incluyeron un total de 17 pacientes, 12 hombres (70,6%) y 5 mujeres (29,4%), con edad media de 52,8 años (33-85

años). En 3 casos (17,64%) la afectación fue bilateral. El principal factor de riesgo asociado fue la hipertensión arterial (41,17%). El antecedente de trauma mayor o menor, se documentó en 2 casos (11,76%). La disección se produjo de forma espontánea en 15 pacientes (88,23%), siendo en uno de ellos, un hallazgo casual. La angioRM fue diagnóstica en todos los casos. El tratamiento al alta fue la anticoagulación en 10 pacientes (58,82%), antiagregación en 6 (35,29%) y medidas sintomáticas en un paciente. El pronóstico al alta fue favorable en el 82,3% de los casos. Tres pacientes fallecieron.

Conclusiones: La disección arterial cérvico-cerebral constituye una de las causas principales de ictus isquémicos en pacientes jóvenes. La angioRM debería considerarse el examen de primera elección ante su sospecha clínica. El manejo terapéutico es amplio, recomendándose anticoagulación seguida de antiagregación. El pronóstico es habitualmente bueno, con cifras inferiores al 5% tanto para la mortalidad como para los déficits residuales graves.

ESTENOSIS INTRACRANEAL PROGRESIVA NO ATROSCLERÓTICA. DIFERENCIAS EN EVOLUCIÓN Y PRONÓSTICO

A. Pérez Hernández, I. Tejera Martín, A. Medina Rodríguez, L. Iacampo Leiva, J. López, E. Lallena, S. Díaz y D. Alonso Modino

Servicio de Neurología. Complejo Hospital Universitario Nuestra Sra. de Candelaria.

Objetivos: Las estenosis intracraneales progresivas no ateroscleróticas constituyen un grupo heterogéneo de entidades que provocan un porcentaje relevante de ictus en población joven. Se caracterizan por la estenosis progresiva de la circulación intracranal secundaria a procesos de daño inflamatorio/no inflamatorio de la pared vascular poco comprendidos. Los casos en los que no se puede establecer un diagnóstico etiológico constituyen un reto en la práctica clínica habitual.

Material y métodos: Analizamos retrospectivamente los pacientes evaluados en la Unidad de Ictus de nuestro centro desde 2005 a 2012 y seguidos en las consultas monográficas de patología vascular que presentaran estenosis progresivas de la circulación intracranal sin diagnóstico etiológico definitivo y analizamos su evolución clínica y radiológica.

Resultados: Encontramos tres pacientes -tres mujeres- con edades entre 43 y los 46 años. En dos casos, se consideró que el patrón estenótico era compatible con una angiitis del SNC, instaurándose tratamiento corticoidal con buena evolución clínica. En ellos, la progresión de las estenosis, sin que asociara eventos isquémicos, presenta finalmente un patrón radiológico compatible con una enfermedad de moyamoya. En el tercer caso, no se puede establecer un diagnóstico de certeza aunque, dado el rápido desarrollo de la vasculopatía asociado a la presencia de ictus isquémicos recurrentes, se decide iniciar tratamiento inmunosupresor ante la sospecha de una etiología inflamatoria.

Conclusiones: Las estenosis intracraneales progresivas no ateroscleróticas son un grupo heterogéneo de entidades de presentación en el adulto joven que causan ictus recurrentes. Su caracterización no siempre es posible constituyendo un reto clínico aún no resuelto.

ESTUDIO COMPARATIVO DE FISIOTERAPIA DOMICILIARIA PRECOZ GESTIONADA AL ALTA HOSPITALARIA EN EL ICTUS VERSUS REHABILITACIÓN CONVENCIONAL ACTUAL CON SEGUIMIENTO DE TELEFISIOTERAPIA

F.J. Moreno Holgado y A. Hochsprung

Servicio de Neurociencias. Hospital Virgen Macarena.

Objetivos: La continuidad asistencial con fisioterapia domiciliaria en los ictus con más riesgo de incapacidad es priorita-

ria. Se debe establecer una estrategia de intervención integral de rehabilitación para cada persona con ictus, favoreciendo un mayor grado de autonomía funcional. El objetivo principal del estudio es confirmar la eficacia de un programa de fisioterapia domiciliaria precoz, gestionada al alta hospitalaria frente a un programa de fisioterapia convencional actual con seguimiento de teleasistencia.

Material y métodos: El presente trabajo de investigación es un estudio prospectivo de dos grupos longitudinales, repitiendo las mismas medidas en cada sujeto. Este es un estudio experimental de intervención seleccionando una muestra de 20 pacientes afectados de ictus con una suficiente afectación como para ser candidatos idóneos para el tratamiento fisioterápico domiciliario con alta hospitalaria del Hospital Virgen Macarena de Sevilla. A partir de tal muestra se asignarán dos grupos: 10 de atención domiciliaria y otros 10 pacientes para el grupo de teleasistencia.

Resultados: Del análisis estadístico de los datos de la muestra de 10 sujetos del grupo de intervención de atención domiciliaria continuada con alta hospitalaria en comparación con la muestra de 10 sujetos del grupo de teleasistencia considerado estadísticamente como grupo control, se desprende que no ha resultado una diferencia significativa.

Conclusiones: El presente estudio de investigación abre una línea de investigación para concretar el protocolo y la estrategia de actuación en este gran problema de salud mundial, que supone la primera causa de discapacidad en los países más desarrollados.

EMBOLISMO PARADÓJICO CEREBRO-CEREBRAL

R. López Blanco¹, P. Calleja Castaño¹, A. Hilario Barrio², A. Méndez Guerrero¹, M. González Sánchez¹, L. Llorente Ayuso¹, C.P. de Fuenmayor Fernández de la Hoz¹ y J. Díaz Guzmán¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neurorradiología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

Objetivos: Descripción de un caso de ictus isquémico de etiología y mecanismo inéditos.

Material y métodos: Descripción de caso clínico.

Resultados: Mujer, 51 años, con anemia crónica (Hb 6,7) en relación a polimenorreas, que comienza dos semanas antes del ictus a sufrir cefalea aguda intensa occipital-cervical derecha aguda. Es traída a Urgencias como Código Ictus por clínica brusca de disartria y síndrome sensitivo-motor en hemicuerpo derecho. En la RM multimodal se aprecian en DWI dos infartos cerebrales agudos en región perirrolándica izquierda; y en angio-RMN-venosa, trombosis venosa cerebral (TVC) en seno transverso, sigmoideo y golfo de la vena yugular interna derechas. Foramen oval permeable (FOP) en ecocardiografía y shunt masivo en basal con doppler-transcraneal. Ausencia de trombosis venosa pélvica o en miembros inferiores (doppler venoso y angio RM venosa pélvica). D-dímeros elevados que se normalizan en unos días, y estudio negativo de trombofilia y autoinmunidad. La paciente es transfundida y posteriormente anticoagulada, desapareciendo la cefalalgie. Se atribuye a la severa anemia la etiología de la TVC, y el infarto isquémico arterial cerebral, a embolia paradójica a partir de la TVC.

Conclusiones: La combinación de trombosis venosa (TV), infarto arterial cerebral y FOP en un paciente es indicativa de embolia paradójica como mecanismo de ictus. Es insólito que tanto el origen de la TV como la diana de la embolia paradójica sean ambos intracraneales. En los casos de ictus isquémico arterial en pacientes con FOP que presenten cefalea atípica previa podría justificarse incluir el estudio de una TVC concomitante.

Enfermedades cerebrovasculares P2

ESTENOSIS CAROTÍDEA PROVOCADA POR MIXOMA

E. Cortés Vicente¹, R. Delgado Mederos¹, S. Bellmunt Montoya², F.X. Borràs Pérez³, S. Bagué Rosell⁴, P. Camps Renom¹ y J. Martí Fàbregas¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Cirugía Vascular; ³Servicio de Cardiología; ⁴Servicio de Patología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

Objetivos: Presentamos el caso de una paciente joven con ictus isquémicos de repetición por un mixoma de localización carotídea.

Material y métodos: Mujer de 37 años, fumadora, que ingresó por alteración del lenguaje. Desde hacía cuatro meses presentaba además pérdida de fuerza y sensibilidad en brazo derecho. A la exploración neurológica destacaba afasia global de predominio motor, hemianopsia homónima derecha, parestesias y paresia leve braquial derecha. La RM cerebral mostró en la secuencia de difusión múltiples lesiones córtico-subcorticales en el territorio de la arteria cerebral media izquierda compatibles con lesiones isquémicas agudas y subagudas. En la AngioRM de troncos supraórticos (TSA) y en la ecografía carotídea se observó un defecto de replección suboclusivo en carótida común izquierda terminal interpretado como trombo subagudo, condicionando una estenosis superior al 70%.

Resultados: Se inició tratamiento anticoagulante con heparina sódica. Se monitorizó la lesión mediante dúplex TSA, sin observarse cambios tras 12 días de tratamiento. Se realizó cirugía carotídea, obteniéndose una masa gelatinosa y observándose integridad de la pared del vaso. El estudio anatomo-patológico mostró tejido fusocelular fibromixoide junto a material fibrinoide, compatible con un mixoma. Se realizó ecocardiografía transesofágica y seguimiento con cardioRM (cuatro meses) sin evidencia de mixoma cardíaco. El estudio de trombofilia no evidenció un estado protrombótico.

Conclusiones: Este es el segundo caso descrito en la literatura de ictus secundario a una estenosis carotídea por un mixoma sin evidencia de un origen cardíaco. Se ha hipotetizado que la pared vascular podría ser el origen del tumor, o un mixoma cardíaco podría embolizar sin dejar restos tumorales cardíacos.

ESTUDIO PILOTO DE LA VALIDEZ PRONÓSTICA DEL CRIBADO MEDIANTE TEST DE DEGLUCIÓN POR VOLUMEN Y VISCOSIDAD EN LA DISFAGIA OROFARÍNGEA NEUROGÉNICA EN EL ICTUS AGUDO

F. Sierra Hidalgo¹, A. Gómez Cardeñosa², M.A. Ortega Casarrubios¹, P. Calleja Castaño¹, C. Sánchez Sánchez¹, A. Martínez Salio¹, R. López Blanco¹, C.P. de Fuenmayor Fernández de la Hoz¹ y J. Díaz Guzmán¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

²Servicio de Medicina. Universidad Complutense de Madrid.

Objetivos: La disfagia orofaríngea está presente en más del 50% de los pacientes con ictus agudo, y es un factor de riesgo mayor para el desarrollo de neumonía aspirativa. Los test de deglución (TD) con agua clásicos son considerados útiles pero poco seguros para el cribado de la disfagia en el ictus, mientras que el test de deglución por volumen y viscosidad (TDVV) ha sido validado con la finalidad de disminuir el riesgo de aspiración durante la prueba.

Material y métodos: Estudio piloto en pacientes con ictus agudo de menos de 3 días de evolución. Se administró un TD clásico y un TDVV, y se observó el desarrollo de neumonía durante el ingreso.

Resultados: Se incluyeron 25 sujetos con diagnósticos de TACI (6), PACI (13), POCI (5), y hemorragia lobar (1) con mediana de

edad = 75 años y mediana de NIHSS = 7. Desarrollaron neumonía durante el ingreso 4 pacientes. El TD clásico demostró deglución no segura en 5 sujetos, de los que 3 desarrollaron neumonía (sensibilidad = 75%, especificidad = 91%, valor predictivo positivo = 60%, valor predictivo negativo = 95%). El TDVV demostró deglución no segura en 12 sujetos, de los que 3 desarrollaron neumonía (sensibilidad = 75%, especificidad = 57%, valor predictivo positivo = 25%, valor predictivo negativo = 92%).

Conclusiones: El TDVV es tan sensible para la detección de neumonía aspirativa en el ictus agudo como los TD clásicos. Puede aportar mayor seguridad a la hora de realizar la prueba en esta población con alta incidencia de disfagia.

INCIDENCIA DE ICTUS ISQUÉMICO EN CEUTA. DIFERENCIA ENTRE GRUPOS CULTURALES

B. Galeano Bilbao¹, J. González García², R. Gutiérrez Mico², R. Merino de Torres¹ y Y. Amrani Raissouni¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Medicina. Hospital Universitario de Ceuta.

Objetivos: Los estudios epidemiológicos sobre patología vascular cerebral son escasos, estimándose una incidencia de 150-200/100.000 habitantes/año. No hemos encontrado estudios comparativos de incidencias entre distintos grupos socioculturales. En Ceuta (84.800 habitantes), hay dos comunidades mayoritarias, una de origen cristiano (54%) y otra de origen musulmán (44%), que presentan grandes diferencias en todos los estudios realizados hasta el momento en otras patologías. La posibilidad de contar en la misma área geográfica con estas diferentes culturas, permite realizar estudios epidemiológicos de gran interés, por su posible condicionamiento en la expresión fenotípicas de estas poblaciones.

Material y métodos: Se realizó un estudio observacional descriptivo de corte transversal en 113 pacientes con ictus del Hospital Universitario de Ceuta en el año 2012. La principal variable predictora fue el grupo sociocultural y su relación con la incidencia de ictus, así como otras variables consideradas como factores de riesgo cardiovascular (diabetes, HTA, dislipemia y tabaquismo), y el diagnóstico etiológico.

Resultados: La incidencia en la población global fue de 135/100.000, con diferencias significativas en la comparación por grupos, 91/100.000 en cristianos vs 61/100.000 en musulmanes ($p < 0,0001$). La edad media fue 65 años, 82% hipertensos, 48% dislipémicos y 44% diabéticos, sin diferencias por colectivos. Los ictus lacunares (56%), fueron los más frecuentes, cardioembólicos (25,5%) y ateroscleróticos (15%), sin diferencia entre grupos.

Conclusiones: La incidencia de ictus es mayor en el colectivo de origen cristiano. No se encontraron diferencias al comparar los factores de riesgo cardiovascular y diagnóstico etiológico entre ambos grupos, posiblemente debido al error beta por el reducido tamaño muestral en el colectivo musulmán.

TROMBECTOMÍA MECÁNICA EN PACIENTE CON TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL COMPLICADA

R. Romero Sevilla¹, D.V. Giurgiutiu², J.C. Portilla Cuenca¹, I. Casado Naranjo¹ y T. Jovin²

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Cáceres.

²Stroke Institute. UPMC. University of Pittsburg.

Objetivos: Presentamos el caso de un varón de 26 años con trombosis venosa cerebral (TVC) complicada tratado mediante trombectomía mecánica.

Material y métodos: Paciente con antecedente de trastorno bipolar en tratamiento con litio y paroxetina. Acude a urgencias por presentar náuseas y vómitos desde tres días antes y episodios

frecuentes de pérdida de la conciencia al incorporarse. Presentó alteraciones visuales consistentes en puntos luminosos. En la exploración se encontraba bradipsíquico, con hemianopsia homónima izquierda y claudicación leve en MSD. El examen oftalmológico objetiva hemorragias retinianas que motivan su ingreso. Ante la sospecha de HIC se realizó RMN cerebral en fase venosa que mostró extensa trombosis del seno sagital superior y del seno transverso derecho por lo que se inició tratamiento con heparina IV.

Resultados: A los 7 días de tratamiento presenta disminución progresiva del nivel de conciencia. Se le colocó monitor de presión intracranal confirmando la sospecha de HIC. Ante el empeoramiento clínico, se decidió someter al paciente a tratamiento endovascular que consistió en aspiración manual y trombectomía utilizando el sistema Penumbra, angioplastia con balón y trombolisis con tPA en el seno sigmoideo, transverso derecho y sagital ocluido, con evolución satisfactoria, encontrándose independiente al alta.

Conclusiones: Existe evidencia que apunta que la anticoagulación es segura y eficaz en el manejo de la TVC. La controversia surge debido a que el infarto cerebral con transformación hemorrágica y/o la HIC está frecuentemente presente al momento del diagnóstico. Si se produce un deterioro clínico a pesar de la anticoagulación, las técnicas intervencionistas endovasculares deben ser consideradas.

INFARTO LATEROBULBAR Y BULBOPROTUBERANCIAL CON SÍNDROME DE OPALSKI: UNA ASOCIACIÓN INUSUAL

M.A. Figueroa Arenas, M. Díaz González, T. Temprano Fernández, I. Casado Menéndez y D.M. Solar Sánchez

Servicio de Neurología. Hospital de Cabueñes.

Objetivos: Presentar un caso de isquemia bulbar posterolateral y cerebelosa derecha, sin signos completos de síndrome de Wallenberg, ampliada con parálisis facial periférica y hemiparesia derechas.

Material y métodos: Paciente de 70 años con síndrome vertiginoso que no mejora con tietilperazina, que a los 10 días de evolución presenta pérdida de fuerza en miembro superior derecho. FRV: HTA, diabetes, dislipemia, posible cardiopatía isquémica. A la exploración se aprecia una parálisis facial periférica derecha, ataxia y hemiparesia derecha con fuerza 2-3/5 braquial y 4/5 crural.

Resultados: Análisis, EKG y ecocardiograma normales. En la IRM craneal se observó un infarto agudo en región posterolateral derecha del bulbo, amígdala cerebelosa y pedúnculo cerebeloso medio derechos. Trombosis de la arteria vertebral derecha.

Conclusiones: Presentamos un caso de isquemia laterobulbar con clínica vertiginosa aislada por afectación vestibulo-cerebelosa, complicada con una hemiparesia homolateral, definiendo un síndrome de Opalski, por extensión a la médula cervical superior con afectación caudal a la decusación piramidal. Se produce por afectación de la arteria vertebral y sus ramas, arteria cerebelosa posteroinferior y arterias espinales. Se añade también una parálisis facial periférica ipsilateral debida a extensión de la isquemia hasta la región bulboprotuberancial, con lesión a nivel nuclear. Revisiones 12 casos de síndrome de Opalski de la literatura, donde se evidenció lesión medular en la RM craneal en 10 de ellos y confirmación anatomopatológica en uno.

REVERSIÓN PARCIAL DE UNA LESIÓN ISQUÉMICA EN DIFUSIÓN EN UN SÍNDROME DE ALARMA CAPSULAR TRATADO CON TROMBOLISIS

P. Camps Renom, R. Delgado Mederos y J. Martí Fàbregas

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

Objetivos: La resonancia magnética con secuencias de difusión (RM-D) permite detectar la presencia de tejido cerebral infartado.

No obstante, algunos estudios han demostrado que estas lesiones pueden regresar total o parcialmente en casos de reperfusión precoz. Presentamos las imágenes RM-D de una paciente con síndrome de alarma capsular (SAC), antes y después de recibir tratamiento trombolítico.

Material y métodos: Paciente de 78 años con antecedentes de hipertensión arterial y dislipemia, que fue traída a urgencias de nuestro centro por un episodio de pérdida de fuerza en extremidades derechas que se recuperó totalmente a los 15 minutos.

Resultados: La TC y angioTC craneal no detectó lesiones isquémicas agudas ni oclusiones arteriales extra o intracraneales. A las 4 horas de su ingreso volvió a presentar un episodio de hemiparesia derecha con disartria (NIHSS = 8) y se recuperó de nuevo a los 30 minutos. Se inició tratamiento antiagregante y atorvastatina. Al día siguiente presentó un tercer episodio de hemiparesia derecha y disartria (NIHSS = 9). La RM-D cerebral a las 2 horas de evolución evidenció una lesión isquémica en cápsula interna izquierda, compatible con infarto lacunar. Se orientó como un SAC y ante la sintomatología persistente se decidió administrar rt-PA intravenoso, quedando asintomática durante la infusión (NIHSS = 0). La paciente fue dada de alta asintomática. La RM cerebral realizada 7 días después mostró una regresión parcial de la lesión en RM-D.

Conclusiones: La lesión por RM-D puede revertir parcialmente y no es una contraindicación para la trombólisis, al menos en el SAC. Los pacientes con SAC se pueden recuperar tras la trombólisis.

Enfermedades cerebrovasculares P3

ICTUS RECURRENTE POR NEURO-BEHÇET EN EDAD PEDIÁTRICA

M. Simón-Talero Horga¹, F. Guarino², J. Martí Fàbregas¹
y R. Delgado Mederos¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neuropediatría. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

Objetivos: La enfermedad de Behçet (EB) es un proceso inflamatorio de etiología desconocida que suele manifestarse a los 30-40 años. La afectación del sistema nervioso central es relativamente frecuente (10%). La afectación neurovascular suele consistir trombosis venosa. La afectación arterial, y especialmente la afectación de pequeño vaso, es excepcional. Presentamos un caso de neuro-Behçet vascular en una niña de 8 años en forma de infartos lacunares recurrentes en territorio posterior.

Material y métodos: Niña de 8 años con antecedente de aftas orales recurrentes desde los cuatro años, que tras una infección respiratoria por *Mycoplasma pneumoniae* presentó un cuadro agudo de diplopía, paresia facial central derecha y dismetría en extremidades izquierdas. En los cuatro meses siguientes presentó otros dos episodios de déficit neurológico agudo de topografía troncoencefálica.

Resultados: La RM cerebral mostró pequeñas lesiones isquémicas, en el primer episodio a nivel talámico izquierdo, y mesencefálico en los dos posteriores, con angio-RM normal. Se realizó un estudio etiológico completo, incluyendo angio-TC y ecocardiograma transtorácico, que no mostraron alteraciones. Del estudio destacó únicamente pleiocitosis de 10 células en el líquido cefalorraquídeo. Se indicó tratamiento antiagregante y, tras la recurrencia, anticoagulante. Ante la persistencia de las aftas orales y la aparición de lesiones pustulosas y nódulos eritematosos en piernas, con un test de patogenicidad positivo, se realizó biopsia, que fue compatible con EB. Se indicó tratamiento corticoideo, con buena respuesta clínica.

Conclusiones: El neuro-Behçet vascular se inicia excepcionalmente en la edad pediátrica y debe ser incluido en el diagnóstico diferencial de la vasculitis de pequeño vaso.

UN HALLAZGO ECOGRÁFICO EXCEPCIONAL: TRIFURCACIÓN CAROTÍDEA

J.A. Fermín Marrero, J.C. Portilla Cuenca, R.M. Romero Sevilla,
A. Falcón García, I. Bragado Trigo e I. Casado Naranjo

Servicio de Neurología. Hospital San Pedro de Alcántara.

Objetivos: Los patrones de variabilidad en las ramas de la arteria carótida común (ACC) son de suma importancia en la práctica clínica. La bifurcación de la ACC es particularmente importante debido al suministro de riego sanguíneo cerebral. El objetivo de la presente es comunicar la iconografía de un hallazgo excepcional obtenido mediante examen ecográfico de tronco supra-aórticos (e-TSA) y resaltar su significado patológico.

Material y métodos: Mujer de 57 años sin antecedente de intérives que presenta de forma brusca mareo, náuseas y posterior pérdida de conocimiento. Tras recuperarlo se encuentra confusa y con debilidad en hemicuerpo izquierdo. En su traslado a urgencias sufre crisis tónico-clónica generalizada que requirió medicación. Se activa código ictus. En la exploración se evidencia somnolencia, inatención, disartria leve, tendencia de la mirada a la izquierda, hemianopsia homónima izquierda con hemihipoestesia ipsilateral y Hoffmann izquierdo.

Resultados: En el TAC de cráneo convencional se objetiva lesiones de morfología tubular, serpiginosas con notable realce tras la administración de contraste, localizada en la superficie fronto-parieto-temporal derecha con discreto edema, sugestiva de malformación vascular. Se realiza e-TSA donde se evidencia trifurcación de la ACC, siendo la intermedia anómala. De forma programada se realiza arteriografía y se confirma que el vaso anómalo es una A. occipital que alimenta una malformación arterio-venosa, que es tratada con embolización.

Conclusiones: La ecografía es una herramienta ubicua que permite caracterizar el patrón de ramificación y posición de la ACC. Las anomalías en sus variantes normales nos deben hacer sospechar algún tipo de malformación vascular.

ANÁLISIS DESCRIPTIVO DE PACIENTES CON INFECCIÓN POR VIH E ISQUEMIA CEREBRAL

B. Venegas Pérez, M.A. García Torres, G.A. Torres Gaona,
R. Rigual Bobillo y L. Olivé García

Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-UTE.

Objetivos: La patología cerebrovascular es una complicación relacionada con la infección por VIH describiéndose mecanismos patogénicos múltiples. La relación con el tratamiento antirretroviral es controvertida. Analizaremos características de pacientes con VIH que sufren un ictus.

Material y métodos: Se analizaron pacientes VIH con isquemia cerebral ingresados entre 2005 hasta 2012 recogiéndose edad, sexo, factores de riesgo vascular, consumo de tóxicos y coinfección VHB-VHC, lúes, TBC. Se identificó tiempo desde infección, tratamiento antirretroviral, cuantificación de CD4 y carga viral. Se determinó etiología y localización del infarto y situación tras 3 meses.

Resultados: Se identificaron 17 pacientes (82% varones) con edad media 52 años (28-78). 23% eran hipertensos, 17% diabéticos, 29% dislipémicos, 41% fumadores, 17% alcohólicos y 23% exADVP. El tiempo medio de isquemia tras diagnóstico de infección fue 11,2 años. La carga viral media fue 105.977 copias y la cuantificación de CD4 520. El 50% presentaba coinfecciones. Siguiendo la clasificación TOAST la etiología del infarto en alto porcentaje fue indeterminada (2 o más causas), 35,29% aterotrombótico y 11,76% cardioembólico. El 75% de infartos sucedió en territorio profundo y anterior. De 11 pacientes en tratamiento antirretroviral un 45% tomaban inhibidores de proteasa. Tras 3 meses, 2 recidivaron y 2 fallecieron.

Conclusiones: La edad media es inferior a la población general, con similar porcentaje de factores de riesgo vascular y mayor consumo de tóxicos. Generalmente ocurre tras 5 años del diagnóstico de seropositividad, en situación B1 y con tratamiento. Es frecuente la causa indeterminada apoyando la existencia de factores diferentes de los clásicamente asociados con isquemia y que sería importante investigar.

CARACTERÍSTICAS DE LOS PACIENTES JÓVENES CON ICTUS: EXPERIENCIA EN EL HOSPITAL DE GALDAKAO

I. Azkune Calle¹, A. Pinedo Brochado¹, U. Aguirre Larracoechea², A. Rodríguez Sainz¹, A. Ruisánchez Nieva¹ y J.C. García-Moncó¹

¹Servicio de Neurología; ²Unidad de Investigación. Hospital Galdakao-Usansolo.

Objetivos: Analizar las características de los pacientes menores de 55 años ingresados por ictus durante un periodo de 3 años.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de los pacientes con ictus ($n = 1.010$) ingresados en el periodo 2010-2012 en el Hospital de Galdakao. Se realizó un análisis comparativo entre el grupo de pacientes menores de 55 años y el resto, analizando las variables sociodemográficas, antecedentes clínicos, grado de severidad del ictus, clasificación etiológica y topográfica, complicaciones intrahospitalarias, fibrinolisis endovenosa y mejoría.

Resultados: El 5,84% eran menores de 55 años, de los cuales el 81,36% eran hombres. El tabaquismo fue el factor de riesgo cardiovascular (FRCV) más prevalente (67,80%). Presentaba historia previa de fibrilación auricular (FA) el 5,08%, frente al 25,97% en mayores de 54 años. El 28,81% presentó complicaciones intrahospitalarias (42,80% en mayores de 54) e infección respiratoria sólo el 3,39%. El 77,97% presentaba al ingreso un valor de NIHSS menor a 7. Se fibrinolizó el 10,17% de los cuales presentó una mejoría significativa el 50%. Los ictus lacunares representaron el 29,31%, cardioembólicos el 17,24% y de causa inhabitual 10,34%, mientras que en mayores de 54 años predomina la causa cardioembólica (34,17%).

Conclusiones: En nuestra muestra existe un claro predominio de varones, y el tabaquismo destaca entre los FRCV, siendo más prevalente que la hipertensión y la dislipemia. Los ictus lacunares fueron los más frecuentes, los ictus de causa inhabitual representaron una minoría de los casos. La tasa de complicaciones es notablemente inferior en pacientes jóvenes con respecto al resto, destacando la baja frecuencia de infecciones respiratorias.

NUEVAS ESTRATEGIAS PARA LA PREVENCIÓN DEL ICTUS ISQUÉMICO: CIERRE PERCUTÁNEO DE LA OREJUELA

A. de Felipe Mimbres¹, C. Matute Lozano¹, R. Vera Lechuga¹, A. Cruz Culebras¹, A. Alonso Cánovas¹, S. Sainz de la Maza¹, L. Crespo Araico¹, C. Fraga Estévez¹, L. Salido², R. Hernández² y J. Masjuán Vallejo¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Cardiología. Hospital Ramón y Cajal.

Objetivos: El cierre percutáneo de la orejuela izquierda está recomendado en aquellos en pacientes con fibrilación auricular no valvular (FANV) y alto riesgo de ictus y contraindicación para la anticoagulación (nivel de evidencia 2b, grado de recomendación B) en centros con experiencia previa.

Material y métodos: Presentación de los 3 primeros casos de cierre percutáneo de orejuela izquierda para prevención secundaria de ictus realizados por el Servicio de Hemodinamia de nuestro hospital bajo la supervisión de un hemodinamista experto en esta técnica de otro centro

Resultados: Presentamos 3 pacientes (2 mujeres) de 51, 78 y 79 años respectivamente. Todos los pacientes tenían FANV con una puntuación en la escala CHA2DS2VASC de 4, 5 y 8 en escala HAS-BLED superior a 3 en todos los casos. Ingresaron en Neurología por hemorragia cerebral en 2 casos y ataque isquémico transitorio en otro. La contraindicación para anticoagulación fue hemorragia cerebral por acenocumarol e insuficiencia renal grave, hemorragia cerebral por dabigatran, hemorragia digestiva previa por acenocumarol y dabigatran. No hubo complicaciones del procedimiento. Los pacientes se mantienen estables tras un corto periodo de seguimiento (no hubo complicaciones del procedimiento). Los pacientes se mantienen estables tras un corto periodo de seguimiento (14 meses, 3 meses y un mes).

Conclusiones: El cierre percutáneo de la orejuela izquierda es seguro en aquellos centros con experiencia y parece eficaz en pacientes de alto riesgo tromboembólico y contraindicación para la anticoagulación.

Enfermedades cerebrovasculares P4

STROKE MIMICS EN EL CÓDIGO ICTUS

M.A. Méndez Miralles, A. Pampliega Pérez, P. González Belmar, M.E. Blanco Cantó, S. Martí Martínez y L. Hernández Rubio

Unidad de Ictus. Hospital General Universitario de Alicante.

Objetivos: Evaluar la prevalencia de stroke mimics y sus diagnósticos alternativos.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes que fueron atendidos por un neurólogo tras la activación del Código Ictus (CI) en el Hospital General Universitario de Alicante en el periodo comprendido entre el 1 de enero de 2009 y el 31 de diciembre de 2012. Analizamos la prevalencia de los pacientes con clínica neurológica aguda que no fueron diagnosticados de infarto isquémico agudo o accidente cerebrovascular transitorio (stroke mimics) y la etiología subyacente.

Resultados: En este periodo se activaron 273 CI extrahospitalarios, seleccionados por el Servicio de Emergencias Sanitarias. De entre ellos, 87 pacientes (31,86%) recibieron tratamiento fibrinolítico, 100 pacientes (36,63%) presentaron infarto isquémico oAIT, 47 pacientes (17,22%) presentaron hemorragia intracraneal y 39 pacientes (14,29%) fueron stroke mimics. El diagnóstico final fue de crisis epiléptica en 19 pacientes (48,72%), LOE no conocida en 7 pacientes (17,95%), trastorno conversivo en 3 pacientes (7,7%), aura migrañosa en 2 pacientes (5,13%), síncope en 2 pacientes (5,13%), bloqueo AV en 1 paciente (2,56%), síndrome de Guillain-Barré en 1 paciente (2,56%), entre otros. De estos pacientes, 2 recibieron tratamiento fibrinolítico.

Conclusiones: La prevalencia de stroke mimics en nuestro medio no es superior a la de otras series. La mayoría de estos pacientes presentan trastornos neurológicos graves como crisis epiléptica, LOE, aura migrañosa y en otros casos trastornos conversivos, lo cual implica un reto diagnóstico para el neurólogo de guardia.

FIBROELASTOMA CON EMBOLISMO TROMBÓTICO COMO CAUSA DE ICTUS TROMBECTOMIZADO

J.C. Martínez Ramos, P. Sánchez Lozano, R. Álvarez Escudero, C. Ramón Carbajo, J. Pascual Gómez y L. Benavente Fernández

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias.

Objetivos: El fibroelastoma papilar es un tumor cardiaco benigno, el tercero en frecuencia después del mixoma y el lipoma. Es

frecuentemente asintomático, pero tiene potencial embolígeno, y se discute si los émbolos son fragmentos del propio tumor o trombos plaquetarios formados en su superficie.

Material y métodos: Paciente de 55 años sin metabolopatías, fumador y consumo aislado de cocaína cuatro días antes del ingreso. Acude por clínica brusca de ACM izquierda (NIHSS = 20). Activado el código ictus, se observa en angio-TC trombo en ACM1 izquierda e isquemia aguda en la insula izquierda según la DWI-RM. Se administra bolo de r-TPA IV y se realiza trombectomía mecánica con buen resultado clínico inmediato (NIHSS = 8) y radiológico.

Resultados: Los estudios etiológicos fueron todos normales, salvo el ecocardiograma, que mostró una masa en la válvula mitral compatible con fibroelastoma vs mixoma, confirmándose el primero con la anatomía patológica, tras resección quirúrgica con anuloplastia a las cuatro semanas. El análisis histológico de la trombectomía mecánica fue material fibrinohemático. El paciente recibió anticoagulación mediante HBPM hasta la cirugía y luego permaneció asintomático en tratamiento con AAS y atorvastatina.

Conclusiones: Aunque el fibroelastoma es un tumor infrecuente tiene un claro potencial embolígeno probablemente por formación de trombo plaquetario sobre su superficie, como se pudo comprobar con la anatomía patológica de este paciente. Debe considerarse en el diagnóstico etiológico y tratamiento del ictus criptogénico.

PARAPARESIA FLUCTUANTE DE CAUSA INFRECUENTE

R. Piñar Morales, J. Pelegrina Molina y F.J. Barrero Hernández

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario San Cecilio.

Objetivos: Los síndromes medulares subagudos-crónicos incluyen en su diagnóstico diferencial patología tumoral, inflamatoria o déficit metabólicos, entre otros. Algunas características clínicas, como fluctuación de síntomas motores o aumento con ejercicio, deben orientar hacia causas menos frecuentes como las malformaciones arteriovenosas.

Material y métodos: Varón de 64 años con HTA y DM. Presenta debilidad progresiva en miembros inferiores desde hace 10 meses con aumento de la sensación de pérdida de fuerzas al deambular varios metros. Recuperación parcial con el reposo. Episodios de urgencia urinaria y pérdida de control urinario aislados. Exploración destaca paraparesia 4+/5 en ambos miembros inferiores. Marcha cautelosa con claudicación bilateral a los 10-15 metros.

Resultados: En las pruebas realizadas destaca RM y angioRM de columna cérvico-dorsal-lumbar sin alteraciones de señal del cordón medular ni signos de estenosis. Existen formaciones vasculares epidurales anteriores y posteriores al cordón medular dorsal y segmentos cervicales inferiores. Se completa estudio con angiografía que muestra comunicación fistulosa dural entre arteria y vena radiculares a nivel D12 derecho, con inversión de la vena y opacificación del plexo venoso perimedular. Evolución: se somete al paciente a laminectomía y posterior coagulación de la vena de drenaje. En la arteriografía de control no se observa opacificación precoz del sistema venoso.

Conclusiones: Las fistulas durales espinales son malformaciones vasculares con una comunicación anómala arterio-venosa, sin lecho capilar interpuesto. Son infrecuentes y de difícil diagnóstico en ocasiones, ya que los síntomas y los hallazgos en RM pueden ser inespecíficos. Si existe alta sospecha por la clínica y la RM es normal, es preciso completar estudio mediante angioRM y angiografía para descartar la existencia de la misma, ya que es una causa de mielopatía habitualmente progresiva y potencialmente tratable.

CONOCIMIENTO GENERAL DEL ICTUS EN EL ÁMBITO UNIVERSITARIO. ¿SON NECESARIAS CAMPAÑAS EDUCATIVAS?

J.M. Ramírez Moreno¹, M. Martín del Viejo¹, J. Gómez Sánchez², J.L. Sanz Cabanillas², A. Simón Fuentes², A. Vaca Recalde², M.G. Vaca Recalde², M.V. Millán Núñez³, M.A. Pons García¹, O. Romaskevych-Krivilya¹, D. Deberino⁴ y D. Peral Pacheco⁵

¹Neurología. Unidad de Ictus. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz. ²Facultad de Medicina. Universidad de Extremadura.

³Servicio de Cardiología; ⁴Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz. ⁵Grupo de Investigación en Humanidades Médicas. Universidad de Extremadura. Facultad de Medicina.

Objetivos: Evaluar el conocimiento básico del ictus, sus factores de riesgo, signos de alarma y actitud hacia la enfermedad en una muestra representativa de estudiantes universitarios.

Material y métodos: Estudio realizado en mayo de 2013. Los sujetos fueron seleccionados al azar entre los estudiantes del primer ciclo de Medicina. Cinco estudiantes de 5º curso de Medicina entrenados previamente realizaron las entrevistas cara a cara. Se utilizó un cuestionario estructurado con preguntas abiertas y cerradas.

Resultados: Fueron entrevistados 102 sujetos, el 62,7% mujeres, edad media 20,2 (DE 0,14) años. El 29,9% de los entrevistados no tenía un conocimiento básico de la enfermedad. El 12,7 no supo nombrar ni un solo síntoma de alarma de ictus y el 30,4 sólo supo uno; siendo más mencionados la pérdida de fuerza (59 respuestas), y los trastornos confusionales (49). Menos del 50% supo nombrar más de 2 factores de riesgo vascular; la hipertensión fue el que más. Los estilos de vida nocivos enumerados con más frecuencia fueron el tabaquismo y la vida sedentaria. El 66,8% no supo o desconocía si existen unidades de ictus para el tratamiento de estos pacientes. Solo la edad se comporta significativamente como predictor de conocimiento adecuado; ni padecer factor de riesgo alguno ni la experiencia familiar con esta enfermedad confiere un mejor conocimiento.

Conclusiones: La población universitaria tiene un conocimiento deficiente del ictus en general, los síntomas de alarma y sus factores de riesgo. La Universidad y las Sociedades Científicas deberían plantearse la realización de campañas educativas en este ámbito.

TRATAMIENTO ENDOVASCULAR CON STENT SOLITAIRE® DE ESTENOSIS INTRACRANEALES DE ALTO GRADO REFRACTARIAS A TRATAMIENTO MÉDICO: EXPERIENCIA DE 2 CASOS

E. Martínez Velasco¹, P. Mulero Carrillo¹, E. Cortijo García¹, A.I. Calleja Sanz¹, J.F. Arenillas Lara¹ y M. Martínez Galdámez²

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Objetivos: La arterioesclerosis intracranal es una de las causas más importantes de ictus en el mundo y se asocia a un elevado riesgo de ictus de repetición a pesar de terapia antiagregante. El estudio SAMMPRISE diseñado para evaluar la eficacia del tratamiento endovascular asociado a terapia antiagregante frente a terapia médica aislada fue detenido debido a una tasa mayor de ictus y mortalidad en el brazo endovascular atribuida en parte al dispositivo Wispang® utilizado. Presentamos dos pacientes con estenosis intracraneales sintomáticas a pesar de tratamiento médico agresivo sin nuevos episodios neurovasculares tras terapia endovascular con stent Solitaire®.

Material y métodos: El primer paciente es un varón de 71 años hipertenso, dislipémico y con hábito tabáquico, que presentaba episodios repetidos de disartria y paresia de la mano derecha pese a doble antiagregación. El estudio neurosonológico objetivó una

estenosis crítica de la arteria basilar confirmada en angio-TC (> 90%). El segundo paciente es un varón de 83 años hipertenso, con episodios repetidos de disfasia y hemiparesia derecha secundarios a estenosis crítica de la arteria cerebral media izquierda a pesar de terapia antiagregante.

Resultados: Se practicó tratamiento endovascular con stent Solitaire®. Ambos se mantuvieron asintomáticos después del procedimiento. No se han objetivado nuevos episodios neurovasculares durante el período de seguimiento de 4 meses al primer paciente y 5 meses al segundo.

Conclusiones: El tratamiento de las estenosis intracraneales de alto grado sintomáticas continúa siendo un reto sin resolver. El stent Solitaire® parece una herramienta segura y efectiva en el tratamiento de estos pacientes.

Enfermedades cerebrovasculares P5

HEMORRAGIA INTRACRANEAL POR FIBRINOLÍSIS EN PATOLOGÍAS SIMULADORAS DE ICTUS (“STROKE MIMICS”): METAANÁLISIS

P. Calleja Castaño, F. Sierra Hidalgo, A. Martínez Salio, M.A. Ortega Casarrubios, C. Sánchez Sánchez, R. López Blanco y J. Díaz Guzmán

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

Objetivos: Un pequeño porcentaje de pacientes se presentan en clínica como ictus, pero en realidad tienen otro tipo de patología, no vascular. Son los conocidos como “imitadores” de ictus (“stroke mimics”, SM). Algunos de estos casos reciben incluso tratamiento fibrinolítico IV. Pretendemos estimar la seguridad de dicho tratamiento en estos pacientes.

Material y métodos: Búsqueda bibliográfica por dos revisores independientes en las bases de datos (en inglés) PubMed, ISI y EMBASE, así como literatura gris, de trabajos que incluyeran el análisis de SM de entre la serie de pacientes con ictus isquémico agudo sometidos a fibrinólisis IV con rtPA. Un tercer revisor evaluó la calidad metodológica de los artículos seleccionados. Se realizó metaanálisis con estimación de proporciones (hemorragia intracranal, HIC), y varianza inversa de Dersimonian y Laird, con modelo de efectos aleatorios, así como test de heterogeneidad.

Resultados: Se analizaron 10 artículos que cumplían criterios de inclusión, con un total de 8.783 pacientes con ictus isquémico agudo sometidos a fibrinólisis IV con rtPA, con un 4,1% de SM (IC95% = 3,7-4,6%). De ellos, la prevalencia ponderada de HIC fue del 0,5 por mil (IC95% = 0,0001-0,001). Los estudios fueron bastante homogéneos (test de heterogeneidad, $Q_h = 1,075$, $p = 0,99$). La calidad metodológica de los estudios fue modesta, tratándose fundamentalmente de series retrospectivas de casos clínicos.

Conclusiones: La realización de fibrinólisis IV con rtPA a los “stroke mimics” no asocia un riesgo de hemorragia intracranal. Este hecho debería tenerse en consideración en la toma de decisiones en fase aguda con estos pacientes.

EMBOLISMO PARADÓJICO POR TROMBOSIS DE CATÉTER VENOSO CENTRAL Y FORAMEN OVAL PERMEABLE: A PROPÓSITO DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

N. Rodríguez Villatoro¹, M. Rubiera del Fueyo¹, J. Pagola Pérez de la Blanca¹, T. González Alujas², A.A. Flores Flores¹, D. Rodríguez Luna¹, M.A. Muchada López¹, J.S. Aller Álvarez¹, H. Bejr-Kasem Marco¹, A. Evangelista Masip², J. Álvarez Sabín¹ y C.A. Molina Cateriano¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Cardiología. Hospital Vall d'Hebron.

Objetivos: Hasta un 43% de ictus en pacientes jóvenes son criptogénicos, siendo el foramen oval permeable (FOP) la fuente cardioembólica más frecuente. Presentamos un caso de infarto isquémico secundario a trombosis de catéter central y FOP con aneurisma del septo interauricular.

Material y métodos: Se trata de varón de 34 años, con antecedente de linfoma de Hodgkin en 2002 tratado con quimioterapia (CHOP) y trasplante de progenitores hematopoyéticos. En marzo de 2013 presentó cuadro de inestabilidad y alteración de la marcha. A la exploración destacaba disartria y dismetría izquierda. Se realizó TC craneal que mostró infarto isquémico cerebeloso izquierdo.

Resultados: Las exploraciones iniciales fueron normales, destacando en radiografía de tórax la presencia de catéter venoso central en aurícula derecha. La RM evidenció 2 infartos subaguados cerebelosos izquierdos. El dúplex transcraneal con estudio de microburbujas mostró shunt derecha-izquierda grave (video). El ecocardiograma transtorácico (ETT) mostró aneurisma del septo con FOP e imagen hipermóvil tricuspidal que en ETE correspondía con trombosis de catéter venoso central (video). Se inició anticoagulación y fue dado de alta, pendiente de retirada del mismo. Según la literatura, no hay consenso en el momento de retirada del catéter (inmediatamente o tras periodo de anticoagulación).

Conclusiones: La trombosis de catéter central es una posible fuente de embolismos paradójicos en pacientes con FOP y aneurisma del septo. El tratamiento en estos casos es controvertido. Se podría plantear como primera opción la anticoagulación y retirada diferida del dispositivo, teniendo en cuenta el riesgo de nuevos fenómenos embólicos en caso de retirada precoz.

EFICACIA DE LA DOBLE INHIBICIÓN LIPÍDICA CON EZETIMIBA 10 MG + ATORVASTATINA 40 MG FREnte A ATORVASTATINA 80 MG EN PACIENTES CON ICTUS ISQUÉMICO Y TRATAMIENTO PREVIO CON ESTATINAS

E.J. Palacio Portilla¹, R. Viadero Cervera¹, M. Revilla García¹, O. Acha Salazar², D. Larrosa Campo³, F.J. Novo Robledo², L.M. Blasco Mata², I. González Aramburu¹, V. González Quintanilla¹, A. Oterino Durán¹ y M. Rebollo Álvarez-Amandi¹

¹Servicio de Neurología; ²Unidad de Alta Resolución Hospitalaria. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. ³Servicio de Neurología. Hospital General de Asturias.

Objetivos: Evaluar la eficacia de la doble inhibición lipídica con ezetimiba 10 mg + atorvastatina 40 mg (Ez-ATV40) respecto a la atorvastatina 80 mg (ATV80) en la reducción de los niveles de lípidos en pacientes con ictus isquémico y tratamiento previo con estatinas. Objetivo primario: porcentaje de reducción de los niveles de LDLc. Objetivos secundarios: reducción en los niveles de colesterol total, HDLc, no-HDLc, triglicéridos y efectos adversos.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de pacientes con ictus isquémico con tratamiento al alta hospitalaria con ATV80 o Ez-ATV40, cumpliendo los siguientes criterios de inclusión: diagnóstico de ictus isquémico, tratamiento previo con estatinas y LDLc al ingreso mayor 100 mg/dl. Se analizaron factores demográficos, de riesgo vascular, parámetros analíticos y efectos adversos. Análisis estadístico: t-Student, U Mann-Whitney y chi cuadrado.

Resultados: Hubo 25 pacientes tratados con ATV80 y 22 con Ez-ATV40. No se evidenciaron diferencias en los factores de riesgo vascular ni demográficos. En los tratados con Ez-ATV40 se apreciaron reducciones significativamente superiores en los niveles de LDLc (-46,5% vs -34,6% $p = 0,028$), colesterol total (-36,1% vs -24,8% $p = 0,01$) y no-HDLc (-43,9% vs -30,7% $p = 0,006$) y un descenso no significativo en los niveles de HDLc (-8,9% vs 2,5% $p = 0,063$), en

comparación con la ATV80. No se observaron diferencias en la presencia de efectos adversos.

Conclusiones: En pacientes con ictus isquémico y tratamiento previo con estatinas, la asociación de ezetimiba consigue mayores reducciones en los niveles de LDLc frente a estatinas a altas dosis. Estos hallazgos deben ser corroborados en estudios con mayor número de pacientes.

DISECCIÓN AÓRTICA E INFARTO CEREBRAL. DESCRIPCIÓN DE DOS CASOS

M. Terceño Izaga, Y. Silva Blas, J. Serena Leal, C. van Eendenburg, M. Castellanos Rodrigo, A. Cots Foraster, C. Coll Presa, O. Belchí Guillamón, B. Alemany Perna y M. Kazimierczak

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta.

Objetivos: Presentamos el caso de 2 pacientes con infarto cerebral (IC) y disección aórtica (DA) paucisintomática.

Material y métodos: Se trata de 2 varones de 50 y 55 años. El primero (paciente 1) con antecedentes de hipertensión arterial (HTA) y el segundo (paciente 2) de HTA, tabaquismo y obesidad.

Resultados: Paciente 1: consulta por hemiparesia izquierda (NIHSS: 19) sin dolor torácico pero ausencia de pulsos distales en extremidad inferior izquierda. El TC craneal y angio-TC mostraban hipoperfusión en territorio de la arteria cerebral media derecha, oclusión de la arteria carótida común derecha y una DA Stanford tipo A con presencia de flap intimal hasta la arteria ilíaca común izquierda. Las troponinas ultrasensibles basales fueron de 244 ng/L (VN < 14). Paciente 2: consulta por paresia braquial izquierda leve (NIHSS: 1) y dolor abdominal, con TC cráneo inicial normal. El TC y angio-TC de control objetivó un infarto cortical derecho y una DA Stanford tipo A con afectación de las arterias carótida común e interna derechas, además de la mesentérica y renal izquierda con infarto renal asociado. Las troponinas ultrasensibles basales fueron de 286 ng/L. En ambos pacientes el ECG basal no mostró alteraciones. Se realizó cirugía urgente mediante sustitución de aorta ascendente. El paciente 1 presentó mala evolución por progresión del IC.

Conclusiones: La DA es una causa inhabitual de IC pero su identificación precoz es esencial para un tratamiento adecuado y evitar complicaciones asociadas. El dolor torácico no es, en ocasiones, la forma de presentación. El tratamiento de esta patología es la cirugía emergente debido a su alta mortalidad.

CAUSA MUY INUSUAL DE ICTUS VERTEBROBASILAR

M. Kawiorski, D. Bragado Alba, M.J. López Martínez, R. Álvarez Velasco, E. Viedma Guiard, A. de Felipe Mimbrera, C. Matute Lozano, L. Crespo Araico, M. Alonso de Leciñana y J. Masjuán Vallejo

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal.

Objetivos: La disección arterial es una de las causas más frecuentes de ictus isquémico en pacientes jóvenes. En la mayoría de las ocasiones no se encuentra un claro antecedente traumático. Presentamos una disección traumática de la arteria vertebral derecha (AVD) secundaria a una fractura patológica de la apófisis odontoides.

Material y métodos: Mujer de 42 años de edad con antecedentes personales de tumor de células gigantes en el radio izquierdo con metástasis pulmonares operadas en varias ocasiones, que acude a un hospital comarcal por un cuadro brusco de disartria, inestabilidad, hemiparesia y dismetría izquierdas seguido de disminución del nivel de conciencia. Fue trasladada a nuestro Centro con Unidad de Ictus y a su llegada presentaba mejoría clínica con buen nivel de conciencia, nistagmo inagotable, dismetría de miembro superior izquierdo, paresia facial izquierda e hipoestesia izquierda (NIHSS 3).

Resultados: En la tomografía computarizada se observó disección de la AVD y trombosis distal de la arteria basilar con reperfusión retrograda y fractura patológica del cuerpo vertebral C2 y de la apófisis odontoides. Dada la mejoría espontánea no se inició terapia de revascularización. En la unidad de ictus se mantuvo bomba de heparina durante la fase aguda y luego se inició antiagregación. Dado que el tumor fue químico y radiorresistente se realizó resección y fijación de la columna cervical. A los 3 meses persistía hemiparesia e hipoestesia izquierda leves con Rankin 1.

Conclusiones: Presentamos un caso excepcional de disección traumática de la AVD por fractura patológica de la apófisis odontoides.

STROKE MIMICS: REVISIÓN DE UNA SERIE

N. Arenaza Basterrechea¹, Y. Bravo Anguiano², M. Bártulos Iglesias² y S. Jorge Roldán²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Burgos.

²Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Burgos.

Objetivos: Analizar la frecuencia y naturaleza de los pacientes ingresados en la unidad de ictus del Hospital Universitario de Burgos con entidades que pueden simular un ictus.

Material y métodos: Se analizan de forma prospectiva los datos demográficos, clínicos y los diagnósticos de pacientes consecutivos ingresados en la unidad de ictus en un período de 76 meses. Se dividen en dos grupos: los verdaderos ictus y los pacientes con otras patologías.

Resultados: De los 1.865 pacientes ingresados en la unidad con diagnóstico inicial de ictus, un 6,86% (128 pacientes), son finalmente diagnosticados de otra patología. El 83,6% se deben a condiciones neurológicas y entre las patologías más frecuentes se observan la disfunción vestibular (vértigo, inestabilidad), las crisis epilépticas, los tumores cerebrales, y las mononeuropatías agudas. El otro 16,40% se reparte entre síntomas funcionales (parestesias) y cuadros infecciosos-metabólicos (infecciones de orina y tóxicos). Como en otras series, entre los pacientes en que no se demostró ictus, se observa un ligero predominio del sexo femenino (52,34) mayor frecuencia de deterioro cognitivo, migraña y epilepsia y sintomatología neurológica en estos más leve.

Conclusiones: El diagnóstico del ictus es fundamentalmente clínico, y ante su sospecha se precisan decisiones rápidas e importantes, tanto por el pronóstico como por la posibilidad de un tratamiento recanalizador. Todo esto puede condicionar no pensar en otra entidad responsable de la clínica del paciente a lo que se suma la escasa accesibilidad de la RMN en fase hiperaguda, que representa uno de los mejores avances tecnológicos para el diagnóstico precoz del ictus.

Enfermedades cerebrovasculares P6

¿A QUIÉN REALIZAR EL ECOCARDIOGRAMA EN EL PROCESO DIAGNÓSTICO DE LA ISQUEMIA CEREBRAL?

N. Bravo Quelle, B. Gutiérrez Ruano, F. Díaz Otero, A. García Pastor, P. Sobrino García, J. Bermejo, P. Vázquez Alén, Y. Fernández-Bullido, J.A. Villanueva Osorio y A. Gil-Núñez

Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón.

Objetivos: Actualmente existe controversia en la indicación del estudio ecocardiográfico en pacientes con isquemia cerebral, defendiéndose su utilización en los que tienen historia cardiológica previa. Objetivo: describir la rentabilidad del ecocardiograma

transitorárico (ETT) en la identificación de fuentes cardioembólicas en pacientes con o sin historia cardiológica previa (HCP).

Material y métodos: Análisis retrospectivo de pacientes ingresados en una Unidad de Ictus durante el año 2011. El ETT fue realizado a todos los pacientes con ictus isquémico o accidente isquémico transitorio (AIT). Fueron considerados dos grupos: pacientes con HCP y sin HCP. Los pacientes con HCP tenían al menos uno de los siguientes antecedentes: fibrilación auricular, valvulopatía, cardiopatía isquémica o insuficiencia cardíaca congestiva.

Resultados: 522 pacientes con ictus isquémico y AIT fueron registrados en este período. 491 pacientes fueron incluidos en el análisis. 369 pacientes (76,7%) sin HCP. Los Hallazgos fueron: Estenosis mitral (0,5% sin HCP vs 4,1% con HCP, $p = 0,012$), miocardiopatía dilatada (FEVI < 35%) (1,4% sin HCP vs 8,2% con HCP, $p = 0,001$), acinesia segmentaria ventrículo izquierdo (4,3% sin HCP vs 23,1% con HCP) ($p < 0,001$); disfunción ventricular izquierda leve-moderada (FEVI 35-50%) (4,1% sin HCP vs 18% con HCP) ($p < 0,001$); dilatación aurícula izquierda (30,4% sin HCP vs 55,7% con HCP) ($p < 0,001$). Estos hallazgos ecocardiográficos supusieron la prescripción de tratamiento anticoagulante en el 2,2% en pacientes sin HCP.

Conclusiones: El ETT permite identificar fuentes cardioembólicas mayores en pacientes sin HCP en un porcentaje no desdenable, y sugiere que se debe realizar en el proceso diagnóstico de todos los pacientes con isquemia cerebral.

FORMAS LEVES DE TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL: DESCRIPCIÓN DE UNA SERIE DE CASOS

L. Gómez Romero¹, I. Gómez Moreno¹, M.A. Godoy López², F.J. Carod Artal³ y J. Ruiz Recuenco²

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología. Hospital General Virgen de la Luz. ³Servicio de Neurología. Raigmore Hospital, NH.

Objetivos: La trombosis venosa cerebral, (TVC) es una enfermedad grave, que supone el 0,5 de los casos de enfermedad cerebro vascular a nivel mundial, con tasas de mortalidad en fase aguda del 4,3%. Su pronóstico se ha modificado en los últimos 30 años, con el uso de nuevos métodos de imagen y la generalización de tratamiento anticoagulante.

Material y métodos: Se presentan 4 casos diagnosticados en el Hospital Virgen de La Luz de Cuenca (España) entre los años 2000 y 2012 y que han sido seguidos posteriormente en consultas. El diagnóstico fue confirmado mediante angio-RMN venosa y/o angiografía. Se estudiaron situaciones protrombóticas.

Resultados: Presentamos 3 mujeres y un varón (edad media 46,5 años; rango: 24-70 años). Los factores de riesgo para TVC incluyeron embarazo de 12 semanas (1), 3 semanas de postparto (1) tabaquismo (1), y fistula vascular a (1). Las mujeres tenían antecedentes de migraña y el varón de parkinsonismo. Los síntomas clínicos fueron moderados e incluyeron cefalea (3 casos), náuseas y vómitos (2 casos) mientras que el varón permanecía asintomático. No presentaron ni crisis ni síntomas visuales. El seno más frecuentemente afectado fue el seno sagital superior (3) seguido por el seno transverso (2), y el seno recto (1). La angioRMN venosa realizada a los 6 meses mostró recanalización de los senos. Los pacientes fueron tratados con anticoagulantes orales. La cefalea mejoró rápidamente y han permanecido asintomáticos.

Conclusiones: Las formas leves de TVC deben ser consideradas en el diagnóstico diferencial de cefalea en mujeres jóvenes.

CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS E ICTUS SENILES

L. López Mesonero, R. Hipola Muñoz, A.C. Aragao Soares Homem, R. de la Fuente Blanco, M.E. Ramos Araque, B. Álvarez Mariño, A. Portela Sánchez, A. Alonso Jiménez y J.C. Morán Sánchez

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Salamanca.

Objetivos: Presentación de dos casos de pacientes con cardiopatías congénitas (miocardiopatía hipertrófica obstrutiva y cor triatriatum) e ictus isquémico en mayores de 65 años.

Material y métodos: 1^{er} caso: varón de 66 años que presenta episodio de caída súbita con debilidad en extremidades izquierdas y disartria de varias horas de evolución. En la exploración física destaca tórax en quilla, siendo el resto de la exploración física y neurológica normal. 2^º caso: mujer de 82 años que presenta alteración en la emisión y comprensión del lenguaje con debilidad de extremidades derechas. En la exploración neurológica se objetiva afasia global y hemiparesia derecha.

Resultados: 1^{er} caso. Neuroimagen: normal. ECG: fibrilación auricular. Rx tórax: tórax en quilla. Ecocardiograma: cor triatriatum. 2^º caso. Neuroimagen: normal. ECG: BRDHH. FA paroxística. Rx tórax: índice cardiotorácico aumentado. Ecocardiograma: miocardiopatía hipertrófica obstrutiva. Gradiente dinámico medio ventricular grave sin MAS ni IM significativas.

Conclusiones: A pesar de ser causas de etiología inusual en pacientes de mayor edad, las cardiopatías congénitas deben descartarse siempre, sobre todo si se asocian a estígmas físicos.

SIMULACIÓN DE ATAQUES ISQUÉMICOS TRANSITORIOS EN RATÓN

S. Cambray Carner, N. Torreguitart, G. Mauri, I. Suárez y F. Purroy García

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida.

Objetivos: Los modelos animales actuales parecen no simular adecuadamente los fenómenos de isquemia transitoria en humanos. Por ello, proponemos establecer un modelo fiable y reproducible de AIT en ratón y optimizar los métodos de extracción de mRNA de sangre para arrays con el objetivo de mejorar la búsqueda de nuevos biomarcadores y ser plataforma para ensayar fármacos.

Material y métodos: En ratón anestesiado se oculta la arteria cerebral media distal mediante compresión, la caída del flujo se monitoriza en zonas distales de ACM mediante láser Doppler. Las constantes se monitorizan con un pulsioxímetro, su temperatura se mantiene mediante sonda rectal y manta homeotérmica. Posteriormente los ratones se estabilizan y a las 24, 48 y 72h se perfunden para realizar un análisis histológico que permita establecer los tiempos de oclusión para recrear un AIT o un infarto cerebral (IC). Para la extracción de mRNA usamos fracciones de células nucleadas congeladas y sangre recién obtenida, además de Trizol y kits comerciales.

Resultados: El análisis de los córtex post-oclusión muestra que la oclusión durante 15 minutos simula un AIT y 25 un IC. La mejor manera de extraer mRNA se obtiene tras aislar en sangre fresca la fracción nucleada y lisar los eritrocitos combinado con el kit RNeasy.

Conclusiones: Es factible crear un modelo de ratón que simule tanto AIT como IC para ser usado en diferentes estudios. Para obtener mRNA de pureza y integridad suficiente para ser usado en micro arrays, es necesaria una lisis de los eritrocitos y procesar la muestra inmediatamente después de ser obtenida.

PREDICCIÓN DE LA RUPTURA DE LOS ANEURISMAS NO ROTOS

F.R. Rubio Borrego¹, N. Carreras-Sangrà², A. Torres¹, P. Cardona¹, I. Ferrer² y A. Gabarròs³

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge.

²Servicio de Neurología. Fundació Privada Institut d'Investigació Biomèdica de Bellvitge (IDIBELL).

³Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge. IDIBELL.

Objetivos: Detección y predicción del estado fisiopatológico de los aneurismas intracraneales a través del estudio de la influencia de los flujos hemodinámicos sobre los procesos mecanotransductores de señal en el endotelio. Selección de un grupo de pacientes con riesgo a rotura a través de una exploración neuroradiológica basada en la simulación hemodinámica.

Material y métodos: Para la caracterización de los mecanismos mecanotransductores se realizarán técnicas de neuropatología específicas para el estudio del endotelio intracraneal. Se utilizarán también técnicas de genómica y proteómica para el análisis de la integridad del RNAm y el comportamiento de las proteínas objeto de estudio, respectivamente. Para obtener los parámetros hemodinámicos se llevará a cabo una colaboración con el Departamento de Física de la Universidad Politécnica de Cataluña (UPC).

Resultados: La expresión de mecanotransductores de señal, en particular de la integrina β -4, una proteína transmembrana que interacciona con la matriz extracelular del lumen y proteínas del citoesqueleto con un amplio dominio intracitoplasmático que confiere un gran número de respuesta de transducción de señal da diferencias de expresión tanto a nivel de RNAm como de proteína en diferentes estados fisiopatológicos de los aneurismas intracraneales.

Conclusiones: Los primeros estudios preliminares de la expresión de la integrina β -4 en diferentes estados fisiopatológicos de los aneurismas intracraneales, dan luz verde a una línea de investigación basada en la caracterización de la transducción de señal por fuerzas mecánicas (flujos hemodinámicos) en células endoteliales. Estos resultados serán relacionados con los parámetros obtenidos de los flujos hemodinámicos obtenidos por simulación para cada paciente.

ESTUDIO CLÍNICO, GENÉTICO Y DE NEUROIMAGEN EN DOS FAMILIAS CON CADASIL (ARTERIOPATÍA CEREBRAL AUTOSÓMICA DOMINANTE CON INFARTOS SUBCORTICALES Y LEUCOENCEFALOPATÍA)

I. Gómez Moreno¹, L.C. Gómez Romero¹ y F.J. Carod Artal²

¹Servicio de Neurología. Hospital General Virgen de la Luz.

²Servicio de Neurología. Raigmore Hospital.

Objetivos: El CADASIL es una enfermedad neurovascular hereditaria, autosómica dominante, que afecta principalmente a las pequeñas arterias cerebrales. Se describen dos nuevas familias de Cuenca (España).

Material y métodos: Se describen hallazgos clínicos, neuroradiológicos y genéticos de ambas familias. Se realizaron estudios con RMN a todos los pacientes. El diagnóstico clínico fue confirmado mediante estudios genéticos, demostrándose la mutación en el gen NOTCH 3 del cromosoma 19.

Resultados: Familia 1: 9 miembros afectos (3 mujeres y 6 varones). 8 de ellos presentaron ictus. La edad media del debut ictal fue a los 46,2 años, y se estimó una recurrencia del ictus en 3,1. Familia 2: afectos 1 hombre y 2 mujeres. Todos presentaban migraña con aura. La edad media del comienzo de la migraña se estimó en 22,3 años. Los hallazgos de RMN fueron similares en ambas familias. Amplia afectación de sustancia blanca, región anterior de lóbulos temporales e infartos lacunares en ganglios basales y centros semiovales. *Los estudios genéticos revelaron: Familia 1: mutación del codón 71 (Trp71 > Cys) en el tercer exón del gen NOTCH 3. Familia 2: mutación del codón 182 (Arg 182 > Cys) en el cuarto exón (120) del gen NOTCH 3.

Conclusiones: La presentación clínica varía entre ambas familias: En una predomina el ictus lacunar recurrente; en la otra, el síntoma fundamental fue la migraña con aura. El CADASIL debería incluirse en el diagnóstico diferencial de la migraña con aura.

Enfermedades cerebrovasculares P7

PREDICCIÓN DE MAL PRONÓSTICO Y MORTALIDAD EN LA HEMORRAGIA INTRACEREBRAL PRIMARIA

M.D. Moragues Benito, B. Vives Pastor, R.M. Díaz Navarro, A. Milán Tomás, M. Mestre Sanso, S. Tur Campos y C. Jiménez Martínez

Servicio de Neurología. Hospital Son Espases.

Objetivos: Determinar factores de mal pronóstico y predictores de mortalidad en pacientes con hemorragia intracerebral (HIC) primaria.

Material y métodos: Estudio prospectivo llevado a cabo durante el año 2012 en nuestro hospital. Excluimos pacientes con Rankin basal > 2 y causas de HIC secundaria. La muestra se divide en dos subgrupos, evolucionan bien (Rankin ≤ 2 a los 3 meses) y, evolucionan mal (Rankin > 2 a los 3 meses). Se recogen datos demográficos, factores de riesgo vascular, etiologías, parámetros clínicos, analíticos y radiológicos y, se aplica la escala pronóstica Intracerebral Hemorrhage Score (ICHs) modificada en todos los pacientes. Se realiza un análisis comparativo entre los distintos subgrupos y un análisis multivariante, considerando variable dependiente la mortalidad y como covariables aquellas de interés clínico.

Resultados: Incluimos 56 pacientes, de los cuales 27 evolucionan mal, falleciendo el 59,3%. En el análisis multivariante de regresión logística, la ICHs con puntuación ≥ 3 se asoció a mortalidad (OR = 17,65; IC95% = 3,95-78,87). No pudimos encontrar una asociación para sexo, tensión arterial sistólica y diastólica basal, glucemia basal, fiebre, creatinina y leucocitos. Sin embargo, hubo una tendencia a la asociación de la mortalidad con el deterioro neurológico precoz (OR = 5,21; p = 0,11), la forma irregular (OR = 9,01; p = 0,07) y la densidad heterogénea del hematoma (OR = 6,40; p = 0,08).

Conclusiones: La escala ICHs modificada es una herramienta útil y fácil de aplicar que permite establecer un pronóstico de mortalidad de forma rápida y precoz en pacientes con HIC aguda.

DISECCIONES ARTERIALES CRANEOCERVICIALES: DESCRIPCIÓN DE UNA SERIE HOSPITALARIA

M. Ruiz López, M. Massot Cladera, R. Díaz Navarro, I. Legarda Ramírez, M.J. Torres Rodríguez y S. Tur Campos

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases.

Objetivos: La disección arterial craneocervical es una de las etiologías más frecuentes de ictus isquémico en la población joven y de media edad. El objetivo de este trabajo es describir una serie de casos de disecciones arteriales carotídeas o vertebrales, identificar los factores de riesgo asociados y evaluar las características de la disección y la topografía del infarto.

Material y métodos: Presentamos un estudio retrospectivo observacional, en el que hemos incluido 32 pacientes valorados en la Unidad de Patología Cerebrovascular de nuestro centro entre 2004-2012, todos ellos diagnosticados de disección arterial craneocervical confirmada radiológicamente.

Resultados: Incluimos 32 pacientes con diagnóstico de disección arterial, 25 (78%) de la carótida interna y 7 (22%) de la vertebral. 13 (40,6%) fueron extracraneales con extensión intracranial y en el 96,8% de los casos, se demostró infarto establecido por neuroimagen. 40,6% de los pacientes referían una historia reciente de traumatismo cervical indirecto y más de un tercio presentaron alteraciones anatómicas vasculares, siendo la más frecuente la displasia fibromuscular. En cuanto al pronóstico funcional, del total de disecciones carotídeas, un 68% presentaron una puntuación en la mRS < 3 a los 3 meses, mientras que en las vertebrales fue del 86%.

Conclusiones: A pesar de que la causa más frecuente de las dissecciones arteriales es la espontánea, en casi la mitad de nuestra serie, existía un antecedente traumático (indirecto), particularmente en la afectación vertebral. La disección en esta localización ha presentado, en nuestra experiencia, un mejor pronóstico funcional respecto a la carotídea.

ECLAMPSIA ASOCIADA A OTROS SÍNDROMES EN EL POSPARTO. EXPERIENCIA DE 6 CASOS

M. Terceño Izaga, Y. Silva Blas, C. van Eedenburg, M. Castellanos Rodrigo, J. Serena Leal, C. Coll Presa, O. Belchí Guillamón, A. Cots Foraster, B. Alemany Perna y M. Kazimierczak

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta.

Objetivos: Descripción de 6 pacientes con diagnóstico de eclampsia.

Material y métodos: Estudio de variables demográficas, clínicas, radiológicas, analíticas, Dúplex transcraneal (DTC) y evolución clínica de estas pacientes ingresadas en nuestro hospital.

Resultados: Describimos 6 mujeres con edad media de 30,8 años, como antecedentes destaca un caso de tabaquismo y otro de VIH. Un 50% habían tenido embarazos previos y sin incidentes. Un 33% de los actuales fueron gemelares. En 4 de los 6 casos la eclampsia fue post-parto (entre 1 y 6 días). Un 83,3% presentaron síndrome de leucoencefalopatía posterior reversible (SLEPR) y angiopatía cerebral postparto (ACP). El 50% hemorragia intracerebral (HIC) y el 33,3% infarto cerebral (IC). La NIHSS basal media fue de 7,15. A las 6 pacientes se les practicó DTC y de las 5 a las que se les detectó el vasoespasmo cerebral, 2 no lo tenían en la primera exploración realizada y fue tratado con nimodipino ev. La evolución clínica fue favorable (Rankin 0 y NIHSS 0) en el 50%. Las 3 pacientes que tuvieron mala evolución (Rankin 4-5) fue secundario a la ACP con infartos cerebrales múltiples en un caso y a la HIC en los otros dos.

Conclusiones: La eclampsia suele asociarse a otras entidades como la ACP y el SLEPR que pueden presentarse días o semanas después. La ACP puede producir infartos cerebrales que empeoren el pronóstico de estas pacientes. Su diagnóstico requiere la realización de RM o DTC que, además es una herramienta no invasiva útil para monitorizar la respuesta al tratamiento.

EFFECTO DEL USO PREVIO DE ANTIAGREGANTES PLAQUETARIOS Y ESTATINAS EN EL PRONÓSTICO DEL ICTUS

A. Moreira Villanueva, A.J. Ois Santiago, L. Díez Porras, A. Puig Pijoan, A. Gómez González, I. Navalpotro Gómez, E. Muñoz Acuña, A. Zabalza de Torres, P. de Ceballos Cerrajería y J. Roquer González

Servicio de Neurología. Hospital del Mar.

Objetivos: Múltiples estudios han evaluado los efectos del pretratamiento con antiagregantes (PA) en el pronóstico del ictus con resultados contradictorios. El pretratamiento con estatinas (PE) está asociado con un mejor pronóstico. Analizamos el papel protector de estos pretratamientos en cada uno de los subtipos etiológicos.

Material y métodos: Serie prospectiva de pacientes con diagnóstico de primer ictus isquémico. Se excluyeron los pacientes anticoagulados y aquellos de causa infrecuente. Se evaluó el mal pronóstico a 90-días mediante la puntuación en la escala de Rankin de 3 a 6. Los pacientes fueron separados en subgrupos

etiológicos (TOAST) y se analizó el efecto protector del PA y PE en cada uno por separado ajustado por edad y factores de riesgo cardiovascular.

Resultados: 2.099 pacientes analizados. 633 (33,2%) tomaban tratamiento antiagregante: 490 (23,3%) aspirina, 124 (5,9%) clopidogrel, 31 (1,5%) clopidogrel + aspirina y 27 (1,3%) otros antiagregantes. 509 pacientes (24,2%) tomaban estatinas (270 en combinación con antiagregantes). El PA y PE fue diferente de acuerdo al subgrupo etiológico ($p = 0,001$). 722 pacientes (34,4%) tuvieron un mal pronóstico. De manera global el PA no se asoció con buen pronóstico (33,3% vs 36,8% $p = 0,119$), pero si el PE (36,3% vs 28,5% $p = 0,001$). En un modelo multivariado para cada subtipo etiológico no se detectó asociación entre pronóstico y PA y se encontró una asociación protectora con el PE en los pacientes con ictus cardioembólico.

Conclusiones: El uso de estatinas se asoció con buen pronóstico en toda la serie, a pesar de que sólo se demostró por separado en los ictus cardioembólicos.

ESTUDIO DESCRIPTIVO DE LOS PACIENTES SOMETIDOS A ENDARTERECTOMÍA CAROTÍDEA EN NUESTRO CENTRO Y EVOLUCIÓN

M.D.M. Freijo Guerrero¹, R. Vega Manrique², A. López Medina³, J.M. García Sánchez¹, N. Viteri Agustín¹, S. Silvarrey Rodríguez¹, K. Gil Alzueta¹, I. Gorostiza Hormaeche⁴ y A. Rodríguez Antigüedad¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Cirugía Vascular; ³Servicio de Radiología; ⁴Servicio de Investigación. Hospital de Basurto.

Objetivos: Describimos el perfil y evolución de los pacientes sometidos a endarterectomía carotídea en nuestro centro con seguimiento de al menos 4 años.

Material y métodos: Se incluyen todos los pacientes con estenosis carotídeas valorados por el Comité de Carótidas hasta junio 2013, con seguimiento de al menos 4 años. Indicación quirúrgica: estenosis > 70% sintomáticos o > 80% asintomáticos. Protocolo: RM-difusión (DW) en las 24 horas previas y posteriores al procedimiento, seguimiento clínico y neurosonológico al mes, 3, 6, 12 meses y posteriormente anualmente. Registrados: edad, sexo, FR vascular, presencia/ausencia de síntomas previos, oclusión contralateral e isquemia aguda nueva en DW postprocedimiento; reestenosis, isquemia cerebral, complicaciones cardiológicas y muerte cardiovascular/otras causas durante el seguimiento. Analizamos morbilidad perioperatoria y variables registradas según la presencia/ausencia de síntomas, isquemia aguda nueva en DW (Sí/No) y sexo.

Resultados: n = 110 carótidas. Características: edad media (DE): 68,5 (8,9); 54,7% sintomáticas; 84,8% varones; HTA 64,8%; DM 27,6%; tabaco 33,7%; cardiopatía 27,6%; claudicación intermitente 32,4%. Periprocedimiento: isquemia aguda nueva (DW-postprocedimiento): 14,6% (sintomáticas: 21,10%, asintomáticas: 8,7%); Ictus/muerte/IAM perioperatorio: 5,3% en sintomáticos y 0% en asintomáticos. Seguimiento: reestenosis > 50%: 22,5% (mujer: 43,8%, varón: 18,6%); mortalidad: 13,3% (cardiovascular: 4,7%, por otras causas: 8,5%). No encontramos diferencias en las variables analizadas según la presencia/ausencia de síntomas previos, ni de isquemia aguda nueva postprocedimiento. La claudicación intermitente era más frecuente en varones ($p = 0,01$) y la reestenosis > 50% en mujeres ($p = 0,04$).

Conclusiones: La morbilidad perioperatoria de la endarterectomía carotídea en nuestro centro está dentro de los rangos de seguridad. Se confirma que la reestenosis es más frecuente en las mujeres. El antecedente de síntomas o la aparición de isquemia aguda nueva en la RM-difusión (DW) postprocedimiento no parecen influir en las variables pronósticas.

Enfermedades cerebrovasculares P8

¿INFLUYE EL SEXO EN LA EVOLUCIÓN TRAS UN ICTUS?

I. Sánchez Ortuño, A. Sanz Monllor, A.M. García Medina, J.M. Rodríguez García, N. García Lax, J. Marín Marín, M.L. Martínez Navarro, M.P. Salmerón Ato, J.A. Iniesta Valera y A. Díaz Ortuño

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Reina Sofía.

Objetivos: Establecer la diferencia entre sexos en la evolución de los pacientes ingresados con un ictus.

Material y métodos: Se revisaron los pacientes que ingresaron en el Hospital General Universitario Reina Sofía (HGURS) durante un año con diagnóstico de ictus. Se recogieron el Rankin de ingreso y al alta y los días de hospitalización. Igualmente se investigó la mortalidad.

Resultados: Se atendieron un total de 463 pacientes con el diagnóstico de ictus, 243 (52,48%) hombres y 220 (47,52%) mujeres, con edad media de 74 años. Se hospitalizaron un total de 373 (80,56%), 197 (52,82%) hombres, 176 (47,18%) mujeres. La estancia media fue de $6,68 \pm 5,49$ (mediana 6 días); similar en ambos sexos. La media del Rankin al ingreso fue 1,89. En hombres 1,57 de media, en mujeres 2,11 de media. En varones el Rankin fue menor o igual a 2 en 147 (72,4%), en mujeres en 115 (60,5%) OR 0,584; IC95%: 0,382-0,892; p = 0,012. El Rankin de media al alta fue 2,09. Para los hombres 1,78 de media, para las mujeres 2,36 de media. En varones el Rankin fue menor o igual a 2 en 130 (67,4%), en mujeres en 91 (51,1%) OR 0,507; IC95%: 0,33-0,772; p = 0,001. En 347 (93,03%) casos se obtuvo la mortalidad, siendo 16 (4,61%) los fallecidos, 7 hombres (3,3%) y 9 (4,7%) mujeres. Sin diferencias OR 0,683; IC95%: 0,249-2,872; p = 0,457.

Conclusiones: No hallamos diferencias por sexos para la estancia y la mortalidad, aunque sí se encuentran valores menores en la escala de Rankin para los varones al ingreso y al alta.

ANÁLISIS DESCRIPTIVO DE LOS ICTUS INGRESADOS EN EL HOSPITAL DE GALDAKAO DURANTE 2010-2012

I. Azkune Calle¹, A. Pinedo Brochado¹, U. Aguirre Larracoechea², A. Rodríguez Sainz¹, A. Ruisánchez Nieva¹, A. Martínez Arroyo¹ y J.C. García-Moncó¹

¹Servicio de Neurología; ²Unidad de Investigación. Hospital Galdakao-Usansolo.

Objetivos: Analizar las características de los pacientes ingresados por ictus durante un periodo de 3 años en el Hospital de Galdakao.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de los pacientes ingresados en el periodo 2010-2012. Se realizó un análisis descriptivo de las siguientes variables: sociodemográficas, antecedentes clínicos, grado de severidad del ictus, clasificación etiológica y topográfica, complicaciones intrahospitalarias, fibrinólisis endovenosa y mortalidad.

Resultados: Se registraron 1.010 ictus. El 56,14% eran hombres. El 5,84% menores de 55 años y el 43,17% mayores de 79. El factor de riesgo cardiovascular (FRCV) más prevalente fue la hipertensión (70,10%). Historia previa de ictus 22,97%, fibrilación auricular (FA) 24,75% y se diagnosticó FA de novo en un 7,23%. La etiología cardioembólica representó el 33,20%. El 37,46% fueron ictus parciales de la circulación anterior (PACI). Ingresó en la Unidad de Ictus el 32,18%. La tasa de complicaciones intrahospitalarias fue elevada (41,98%), presentó infección respiratoria el 11,48% de los pacientes. La mortalidad intrahospitalaria fue del 7,23%. El 61,68% pre-

sentaba al ingreso una NIHSS menor a 7. Se fibrinolizó el 9,01% de los pacientes, el 57,14% de ellos presentó una mejoría neurológica significativa.

Conclusiones: Estamos ante una población envejecida con elevado porcentaje de FRCV, destacando en frecuencia la hipertensión. Casi un tercio de los pacientes presentó FA, siendo la etiología cardioembólica la más frecuente. Destaca la frecuencia de infecciones respiratorias, destacable factor de mal pronóstico en el ictus. Más de la mitad de los pacientes fibrinolizados presentó una mejoría significativa, establecida por una mejoría de 4 puntos en la NIHSS.

ESTUDIO DESCRIPTIVO DE LOS PACIENTES CON ICTUS CARDIOEMBÓLICO INGRESADOS EN NUESTRA UNIDAD EN LA ERA DE LOS NUEVOS ANTICOAGULANTES

A.M. Lorenzo García, M.D.M. Freijo Guerrero, M.D.C. Gil Alzueta, J.M. García Sánchez, S. Silvarrey Rodríguez, S. González López, M. García de las Cuevas, I. Gorostiza Hormaetxe y A. Rodríguez Antigüedad

Servicio de Neurología. Hospital de Basurto.

Objetivos: El tratamiento anticoagulante de la fibrilación auricular es efectivo en prevención primaria del ictus isquémico. Los nuevos anticoagulantes (ACO) pueden ser una alternativa en la prevención secundaria. Evaluar las estrategias terapéuticas actuales podría mejorar su futuro manejo. Describimos los pacientes con antecedentes de fibrilación auricular no valvular (FANV) ingresados en nuestra Unidad de Ictus.

Material y métodos: Incluimos todos los pacientes ingresados con ictus cardioembólico (TOAST) desde mayo 2012 a mayo 2013. De aquellos con FANV previa, registramos: edad, sexo, factores de riesgo cardiovascular (FRCV), Rankin, tratamiento antitrombótico, criterios-CHA2DS2VASc previos y cifras INR desde 2008. INR terapéutico: 2-3. INR lábil: menos del 60% del tiempo en rango. Comparamos todas las variables registradas según tratamiento ACO/antiagregante (AA) e INR infraterapéutico/rango.

Resultados: De 108 pacientes 58,3% presentaron FANV previa (n = 63). 41,3% estaban en tratamiento con sintrom (S), 42,9% con AA, dabigatrán 4,8%, ACO-AA 3,2% y sin tratamiento 7,9%. El 87,3% cumplían criterios-CHA2DS2VASc de anticoagulación. La edad media (DE) de los tratados con S fue 81,0(4,3), AA 82,6(8,0) y no tratados 79,4 (7,7). De los 26 pacientes con S, 65,4% presentaban INR infraterapéutico, 3,8% supraterapéutico y el 30,8% estaban en rango. INR lábil: 46,2%. No encontramos diferencias significativas en las variables analizadas excepto mayor porcentaje de DM en pacientes con INR en rango (53,8%) respecto a INR infraterapéutico (46,2%) (p = 0,042).

Conclusiones: En nuestro medio, un número elevado de pacientes con criterios-CHA2DS2VASc no son anticoagulados. Un porcentaje significativo de los pacientes con ictus, presentan INR infraterapéutico o lábil. La divulgación y aplicación de los criterios-CHA2DS2VASc y de las indicaciones de los nuevos ACO podrían disminuir la incidencia de esta enfermedad.

ETIOLOGÍA DEL ICTUS ISQUÉMICO EN EL ADULTO JOVEN: RELEVANCIA DEL ESTUDIO DE TROMBOFILIA. UNA SERIE DE 106 CASOS

M.T. Sanjuán Pérez¹, C. de la Cruz Cosme¹, I. Caparrós Miranda², A. Gallardo Tur¹, M. Márquez Martínez¹ y M. Romero Acebal¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Hematología. Hospital Virgen de la Victoria.

Objetivos: El papel de la trombofilia en el ictus isquémico del adulto joven genera controversia. Planteamos un estudio descrip-

tivo de su presencia en pacientes de hasta 50 años ingresados en nuestro centro.

Material y métodos: Se analizaron retrospectivamente los datos epidemiológicos, anamnésicos, radiológicos y diagnósticos finales de los 106 pacientes seleccionables ingresados entre los años 2008 y 2011.

Resultados: El 64% de la muestra eran hombres, la mediana de edad fue 44 años. 97 eventos fueron arteriales, 9 venosos. El 82% tenían factores de riesgo vascular estándar (FRVE). Se realizó estudio de trombofilia en el 79%, aunque en un 50% fue incompleto; en un 15% fue positivo, siendo lo más frecuente el conjunto anticuerpos anticardiolipinas-anticoagulante lúpico (5%), seguido de los factores V Leiden y II heterocigotos (3% cada uno). Un 75% de los sujetos con trombofilia tenía además FRVE. El 41% tenían parámetros bioquímicos de riesgo (hiperlipemia el 21%). El hallazgo cardiológico más frecuente fue el foramen oval permeable (9%). Un 55% de los casos tenían estudios vasculares patológicos. El diagnóstico al alta se repartió entre origen aterotrombótico (32%), cardioembólico (13%), lacunar (7,5%), inhabitual (22%, incluyendo trombofilias), e indeterminado (25,5%).

Conclusiones: La concomitancia de factores de riesgo pone de manifiesto el carácter multifactorial y heterogéneo de la enfermedad tromboembólica cerebral en el adulto joven. El carácter retrospectivo de nuestro estudio implica limitaciones inherentes a la heterogeneidad de protocolos diagnósticos y la pérdida de datos, sugiriendo la necesidad de estudios de diseño prospectivo y estandarizado, con un algoritmo diagnóstico predefinido y multidisciplinar.

HEMORRAGIA INTRACRANEAL DE ETILOGÍA INHABITUAL: SÍNDROME DE VASOCONSTRICCIÓN CEREBRAL REVERSIBLE (SVCR)

C.M. Garnés Sánchez, E. Hernández Hortelano, F.A. Fuentes Ramírez, J.J. Hernández Martínez, A. Guzmán Martín, M. Dudekova, A. Torres Alcázar, E. Fages Caravaca, M.D. Ortega Ortega, M. López López², J.J. Soria Torrecillas², V. Giménez de Bejar², T. Tortosa Sánchez², L. Fortuna Alcaraz², J.A. Pérez Vicente², E. Khan Mesia², L. Cabello Rodríguez² y T. Espinosa Oltra¹

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Santa Lucía.

Objetivos: La hemorragia intracranal representa entre el 10-15% de los ictus, siendo la HTA el factor de riesgo más importante para todos los grupos de edad. Presentamos el caso de una paciente joven con un hematoma de presentación atípica que se diagnosticó de SVCR.

Material y métodos: Mujer de 49 años fumadora y obesa. Consulta por episodios recurrentes de cefalea en trueno. En exploración presenta HTA, somnolencia y hemiparesia izquierda. El TAC de cráneo muestra hematoma frontal derecho con HSA subyacente. En días sucesivos aqueja cefalea intensa precisando analgesia. El 4º día de ingreso presenta alucinaciones visuales autolimitadas y el 5º día paresia crural derecha de 10 minutos de duración.

Resultados: Se repite TAC de cráneo urgente: hipodensidad occipital derecha y en RM cerebral: Lesiones isquémicas agudas en lóbulo occipital derecho, frontal y parietal izquierdo. El Doppler demuestra velocidades sistólicas elevadas en segmento proximal de M1. Se pautaron megabolos de metilprednisolona 3 días y nimo-dipino quedando la paciente asintomática. La angiografía confirma estenosis focales y segmentarias en ramas de ACM y ACAs proximales y distales. La PL fue normal. El Doppler de control muestra normalización de velocidades y la angiografía desaparición de las estenosis de la circulación anterior.

Conclusiones: El SVCR se caracteriza por cefalea severa con o sin otros síntomas neurológicos agudos y vasoconstricción difusa

segmentaria que resuelve espontáneamente en tres meses. El tratamiento es sintomático y suele utilizarse nimodipino. Debe sospecharse en pacientes con cefalea recurrente o ictus criptogénicos, especialmente postparto o tras consumo de fármacos vasoactivos. En nuestro caso no encontramos factores desencadenantes.

Enfermedades cerebrovasculares P9

NEURÓLOGO DE GUARDIA Y SERVICIO DE EMERGENCIAS: CÓDIGO ICTUS EXTRAHOSPITALARIO

M.A. Méndez Miralles¹, A. Pampliega Pérez¹, M. Carrasco González², P. González Belmar¹, J.M. Giménez Martínez¹, S. Martí Martínez¹ y L. Hernández Rubio¹

¹Unidad de Ictus. Hospital General Universitario de Alicante.

²Servicio de Emergencias Sanitarias de Alicante.

Objetivos: La implantación del código ictus extrahospitalario (CE) aumenta de forma significativa el número de pacientes susceptible de recibir trombolisis. Nuestro objetivo es analizar las características demográficas y clínicas de los pacientes atendidos a través del CE.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de los CE activados en nuestro área entre el 1 de enero de 2011 y el 31 de diciembre de 2012 mediante la base de datos del servicio de Emergencias y de la Unidad de Ictus. Dividimos a los pacientes en 3 grupos: isquemia, hemorragia y sin patología cerebrovascular (stroke mimic). Valoramos las características de los que recibieron tratamiento trombolítico seleccionados como CE (trombolisis-CE) comparándolos con los Códigos intrahospitalarios (trombolisis-CI). Evaluamos además el destino al alta de los que no fueron trombolizados.

Resultados: Se activaron 204 CE: 141 padecían isquemia (69,1%), 34 hemorragias (16,7%) y 29 stroke mimics (14,2%). Del grupo de isquemia, el 45,4% recibieron tratamiento trombolítico (34,3% del total de CE). Las trombolisis-CE tenían ictus más graves que las trombolisis-CI (NIHSS 14,38 vs 8,82, p = 0,001). No hay diferencias significativas en la etiología del ictus. Existe un porcentaje menor de ictus vertebrobasilares en las trombolisis-CE que en las trombolisis-CI, 7,9 vs 17,6%, sin alcanzar significación estadística. El 96,2% de los pacientes no trombolizados permanecieron en el hospital > 24 horas. De ellos, el 6,2% requirieron ingreso en la Unidad de Medicina intensiva.

Conclusiones: El CE selecciona pacientes con isquemia aguda con alta probabilidad de recibir tratamiento trombolítico. Los casos remitidos a través del CE se benefician mayoritariamente de una atención hospitalaria urgente.

TROMBECTOMÍA MECÁNICA EN PACIENTE CON TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL MASIVA

J.A. Fermín Marrero¹, C.M. Garnés², B. García³, F. Hernández Fernández³, J. Zamarro³, M. Espinosa³, J.C. Portilla Cuenca¹, G. Parrilla Reverte⁴, I. Casado Naranjo¹ y A. Moreno³

¹Servicio de Neurología. Hospital San Pedro de Alcántara.

²Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Santa Lucía. ³Servicio de Radiología; ⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca.

Objetivos: Describir un caso de trombosis venosa cerebral que se trató de forma eficaz mediante trombectomía mecánica.

Material y métodos: Paciente de 18 años tomadora de anticonceptivos. Acude por clínica de 2 semanas de evolución consistente en cérviceo-lumbalgia, vómitos, debilidad, disartria, y alteración progresiva del nivel de conciencia. Se realiza TAC de cráneo, donde se evidencia una trombosis del seno sagital superior y el seno transverso derecho, y la paciente ingresa la en unidad de cuidados intensivos, donde se inicia tratamiento con heparina sódica. En las siguientes horas la paciente entra en coma, realizándose nuevo TAC en el que se observan signos precoces de edema cerebral difuso. Se coloca sensor de PIC evidenciándose cifras entre 50-70 mmHg que no responden a tratamiento con manitol ni coma barbitúrico, por lo que se decide realización de trombectomía mecánica.

Resultados: Se realiza arteriografía cerebral, que confirma la oclusión de SSS y ST derecho. Se accede a los grandes senos venosos cerebrales vía vena femoral derecha y se realiza revascularización mecánica del SSS y ST derecho mediante extracción con stents extraíbles, angioplastias de repetición y aspiración de material trombótico, consiguiéndose disminución de las PICS hasta 30-35 mmHg. La paciente va mejorando progresivamente de su estado neurológico, y tras un mes es dada de alta con labilidad emocional y tetraparesia leve.

Conclusiones: La trombectomía mecánica es una opción terapéutica en la trombosis de senos venosos refractaria a tratamiento médico.

ANALÍTICA DE URGENCIAS: ¿CRITERIO DE EXCLUSIÓN O INCLUSIÓN PARA LA INDICACIÓN DE TROMBOLISIS EN EL ICTUS ISQUÉMICO?

B. Lara Rodríguez¹, S. Besora Tavera¹, H. Quesada García¹, L.M. Cano Sánchez¹, F. Rubio Borrego¹, L. Aja Rodríguez², P. Mora Montoya² y P. Cardona Portela¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología. Hospital Universitari de Bellvitge.

Objetivos: Entre los criterios para administrar el tratamiento trombolítico figura el no presentar una discrasia sanguínea en forma de plaquetopenia o alargamiento de los tiempos de coagulación. En pacientes que están en tratamiento con anticoagulantes orales se aceptan unos niveles infraterapéuticos de anticoagulación (INR < 1,7), sin embargo su seguridad no está bien descrita.

Material y métodos: Realizamos un análisis de los pacientes que han sido tributarios de tratamiento trombolítico entre 2005-2013. Se evalúan aquellas variables analíticas que han contraindicado el tratamiento trombolítico o retrasado su administración. Analizamos aquellos pacientes con anticoagulantes orales que fueron tratados con trombolisis.

Resultados: De 3.883 pacientes activados como código ictus 630 fueron tratados con rtPA (tiempo de obtención de resultados analíticos de 33 ± 13 minutos), con alteraciones en el hemograma o coagulación en el 2%. Cuatro pacientes presentaban plaquetopenia (< 100.000), tres de ellas justificadas por antecedentes clínicos y uno de forma no esperada que contraindicaron la administración de rtPA. En cinco pacientes los resultados de coagulación fueron erróneos y una nueva determinación retrasó la trombolisis en 28 ± 12 minutos. De los 16 pacientes con anticoagulantes en niveles infraterapéuticos y tratados con trombolíticos (2,3% del total) la tasa de hemorragia sintomática no fue significativa respecto a los no anticoagulados (5,8% vs 4,3%).

Conclusiones: La determinación de los resultados de la analítica (plaquetas, coagulación) en ausencia de antecedentes clínicos que sugieran discrasia sanguínea raramente aporta información para contraindicar la trombolisis en el ictus isquémico. Sólo en los pacientes que están bajo tratamiento anticoagulante sería importante esperar su determinación para poder indicar el tratamiento trombolítico.

DESCRIPCIÓN DE TRANSFORMACIONES HEMORRÁGICAS (TH) TRAS TRATAMIENTO CON RT-PA ENDOVENOSO EN EL COMPLEJO HOSPITALARIO DE NAVARRA

L. Pulido Fontes, R. Muñoz Arrondo, S. Mayor Gómez, N. Aymerich Soler, M. Herrera Isasi, B. Zandio Morena y J. Gállego Culleré

Servicio de Neurología. Hospital de Navarra.

Objetivos: Estudio descriptivo de las características clínicas y evolutivas de los pacientes con ictus tratados con rt-PA i.v que sufren TH en nuestro centro.

Material y métodos: Análisis del registro de pacientes tratados con rt-PA i.v en nuestro centro entre enero 2003 y marzo 2012 (538 pacientes). Describimos las características del grupo con TH en el TC de control a las 24 horas del tratamiento (113 pacientes). La edad media fue 72,3 años; 43,4% fueron mujeres y 56,6% hombres. El 54% estaba antiagregado y el 7,1% anticoagulado. La NIHSS inicial media fue 15,9. Todos fueron tratados con rt-PA i.v, el 73,5% dentro de las 4,5 primeras horas, en el 26,5% en tiempo desconocido con penumbra > 20% en el estudio de TC-perfusión. La etiología fue cardioembólico 60,2%, 12,4% aterotrombótico y 22,1% indeterminado.

Resultados: La TH se clasificó como IH 1 (56%), IH2 (10,6%), PH1 (16,8%), PH2 (11,5%) y RH (11,5%). En el 16,8% fue sintomática. El 14,2% falleció durante el ingreso, el 8% consecuencia directa de la TH. A los tres meses el 45,9% presentaba rankin inferior a 3, el 28,3% superior y el 17,7% fallecieron.

Conclusiones: En nuestra serie la TH supone un 21% pero solo el 3,5% presenta repercusión clínica. A pesar de estar considerada como uno de los grandes temores a la hora de la administración del tratamiento fibrinolítico, en pacientes bien seleccionados, el beneficio del tratamiento supera el riesgo de la TH.

TRATAMIENTO NEUROINTERVENTIONISTA DEL ICTUS VERTEBROBASILAR: EXPERIENCIA DEL HOSPITAL UNIVERSITARIO DONOSTIA

N. Gonzalo Yubero, P. de la Riva Juez, M. Tainta Cuevza, N. Andrés Marín, J.A. Larrea Peña, M. Martínez Zabaleta y A.M. de Arce Borda

Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea.

Objetivos: Describir la experiencia del intervencionismo neurointervencionista en el ictus vertebrobasilar en el Hospital Universitario de Donostia (HUD).

Material y métodos: El diseño es observacional retrospectivo (Enero 2010-marzo 2013). Se recogieron las características demográficas, factores de riesgo, tratamiento y evolución clínica de los pacientes diagnosticados de oclusión vertebrobasilar que fueron sometidos a intervencionismo neuroradiológico en el HUD.

Resultados: Veintitrés pacientes fueron tratados (15 varones). La edad media fue 69 años (37-91). Los factores de riesgo de la muestra fueron: hipertensión (47,1%), dislipemia (47,1%), diabetes mellitus (23,5%), tabaquismo (33,3%), fibrilación auricular (23,8%). En 15 casos (65%) se realizó trombectomía mecánica (TM), en 5 casos (22%) fibrinolisis intravenosa (FIV) mas TM, en 2 casos (9%) fibrinolisis intrarterial (FIA) mas TM y en 1 solo caso se realizó FIV+FIA+TM. En 19 (83%) casos observamos recanalización completa. El Rankin Score modificado (RSm) al ingreso entre 0-2 corresponde a 21 (83%) casos; y entre 3-5 solo hubo un caso. La media de puntos en la escala NIHSS al ingreso fue de 15,39 (DE 9,55) y al alta fue de 11,00 (DE 12,21). El RSm al alta fue entre 0-2 en 13 pacientes (56%) y 3-5 en 3 pacientes (12%). La mortalidad global fue del 30% (7 casos).

Conclusiones: El tratamiento intervencionista sobre el territorio vertebrobasilar en nuestro centro es seguro y eficaz con resultados

similares a otras series y autonomía en la actividad diaria al alta es de un 56% de los casos. Se necesitarán estudios prospectivos con mayor número de casos para obtener conclusiones más sólidas.

TROMBECTOMÍA MECÁNICA EN NIÑA DE 12 AÑOS CON ICTUS ISQUÉMICO CAROTÍDEO DERECHO

S. Sainz de la Maza Cantero¹, A. de Felipe Mimbrera¹, A. Aguado Puente¹, D. Bragado Alba¹, F.J. González Gómez¹, M.C. Matute Lozano¹, M.J. López Martínez¹, P. Morillo Carnero², J.C. Méndez Cendón³, E. Fandiño Benito³ y J. Masjuán Vallejo¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Pediatría; ³Servicio de Radiología. Hospital Ramón y Cajal.

Objetivos: El ictus isquémico pediátrico (IIP) tiene una baja incidencia pero asocia una importante morbi-mortalidad. No hay ensayos clínicos que evalúen el tratamiento intravenoso o endovascular en la fase aguda del IIP por lo que la única experiencia que existe se limita a la publicación de casos aislados. Presentamos el cuarto caso descrito en la literatura de IIP tratado con éxito mediante trombectomía mecánica primaria.

Material y métodos: Niña de 12 años derivada a nuestro hospital como código ictus por cuadro brusco de cefalea y hemiplejia izquierda de 6 horas de evolución.

Resultados: A su llegada, la paciente se encontraba sedada e intubada. El análisis de sangre y el electrocardiograma fueron normales. TC craneal, TC perfusión y angioTC revelaron signos incipientes de isquemia en el territorio de la arteria cerebral media derecha, con zona de penumbra mayor de 2/3 y trombosis de arteria carótida intracavernosa con extensión a segmento M1. Ante déficit neurológico grave y oclusión de gran vaso, estando fuera de tiempo ventana terapéutica para trombolisis intravenosa, se decidió realizar trombectomía mecánica, consiguiéndose la recanalización completa de la arteria. Tras un amplio estudio etiológico, el ictus se clasificó como criptogénico. La paciente presentó mejoría progresiva, y al alta, 15 días después, sólo persistía paresia facial central izquierda y torpeza motora en extremidades izquierdas, con marcha independiente (mRS 1).

Conclusiones: El tratamiento endovascular debe ser considerado en niños con déficit neurológico grave y oclusión de gran vaso, en especial cuando están fuera de ventana para la administración intravenosa de rtPA.

CORRELACIÓN ENTRE DEMORA Y EFECTIVIDAD DEL TRATAMIENTO FIBRINOLÍTICO INTRAVENOSO EN EL ICTUS ISQUÉMICO HIPERAGUDO. REVISIÓN DE 72 CASOS

A. Gallardo Tur, C. de la Cruz Cosme, M.T. Sanjuán Pérez, J. Pinel Ríos, P. Cabezudo García, J. Romero Godoy, Romero M. Acebal y M. Márquez Martínez

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Victoria.

Objetivos: Analizar la correlación entre el tiempo de inicio de tratamiento fibrinolítico endovenoso y la respuesta clínica a las 24 horas en el ictus isquémico hiperagudo.

Material y métodos: Se han analizado los casos de fibrinólisis endovenosa realizados entre 2007 y 2013, registrando la puntuación NIHSS de comienzo y a las 24 horas, y el tiempo (minutos) desde el inicio de síntomas hasta la aplicación de alteplasa. Considerando los casos en los que la fibrinólisis fue efectiva (mejoría > 4 puntos NIHSS) se ha analizado la correlación entre el decremento de puntuación NIHSS a las 24 horas y el tiempo de inicio del tratamiento.

Resultados: De un total de 72 casos se observó mejoría clínica en 42 (64%). En estos, la media de puntuación NIHSS a la llegada fue 15 puntos (DE -desviación estándar- 5), NIHSS media a las 24 horas fue de 6 puntos (DE 4,5), obteniendo pues una disminución

media a las 24 horas de 9 puntos (DE 4). El análisis de correlación resultó favorable, obteniendo la función (NIHSS llegada-NIHSS 24h) = (-0,066*min)+18,93, con R de Pearson = -0,57 (correlación moderada), $p < 0,001$.

Conclusiones: En caso de ser efectivo el tratamiento fibrinolítico endovenoso, la disminución de la puntuación NIHSS a las 24 horas del inicio de síntomas depende del tiempo transcurrido hasta administrar el tratamiento. Se deduce de este modelo matemático que por cada 15 minutos de demora el paciente va a dejar de recuperar aproximadamente 1 punto de la escala NIHSS a las 24 horas. La demora del tratamiento fibrinolítico influye directamente sobre el resultado del tratamiento.

OCLUSIÓN BASILAR PEDIÁTRICA TRATADA MEDIANTE TROMBECTOMÍA MECÁNICA

C.M. Garnés Sánchez¹, J.A. Fermín Marrero², G. Parrilla Reverter³, M. Espinosa de Rueda³, B. García Villalba³, J. Zamarro Parra³, F. Hernández Fernández³, A. Moreno Diéguez³, H. Alarcón Martínez⁴, E. Martínez Salcedo⁴, R. Domingo Jiménez⁴, F.A. Fuentes Ramírez¹, J.J. Hernández Martínez¹, A. Guzmán Martín¹ y T. Espinosa Oltra¹

¹Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Santa Lucía. ²Servicio de Neurología. Hospital San Pedro de Alcántara.

³Servicio de Neurorradiología Intervencionista; ⁴Servicio de Neuropediatría. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca.

Objetivos: El ictus pediátrico afecta anualmente a 2-13/100.000 niños. Un 10% corresponden a oclusiones basilares, que presentan un diagnóstico difícil, con graves secuelas en el 50% de los casos. Presentamos un caso de trombosis idiopática de la Basilar en un niño de 9 años tratado eficazmente mediante trombectomía mecánica.

Material y métodos: Varón de 9 años sin antecedentes médicos de interés, que es llevado a Urgencias por disminución brusca del nivel de conciencia, dispartria severa, desconjugación de la mirada y tetraparesia flácida asimétrica de predominio izquierdo. NIHSS 35. TAC urgente: normal. RMN 24 horas después: infartos agudos en protuberancia y hemisferio cerebeloso derecho, e hipointensidad en la luz de basilar. angioTAC: oclusión de la basilar proximal. Se inicia antiagregación.

Resultados: Ante la ausencia de mejoría, a las 36 horas del inicio de los síntomas se realiza angiografía convencional que confirma oclusión de la basilar proximal, y trombectomía mecánica con stent extraíble (stentriever), consiguiéndose la apertura completa de la basilar y ramas distales. El TAC craneal postprocedimiento no muestra complicaciones hemorrágicas y se inicia anticoagulación con heparina de bajo peso. El paciente comienza a mejorar y es dado de alta 16 días después con ligera dismetría izquierda y leve hemiparesia izquierda espástica NIHSS 3.

Conclusiones: La trombectomía mecánica con stents extraíbles (stentrivers) puede ser una opción válida en el tratamiento de la trombosis Basilar en edad pediátrica.

TRATAMIENTO DE REVASCULARIZACIÓN CAROTÍDEA. EXPERIENCIA DE UN CENTRO NOVEL

I. Redondo Peñas¹, J.C. Portilla Cuencia¹, S. Moyano Calvente², S. Romani², A. Serrano Cabrera¹, J.A. Fermín Marrero¹, I. Bragado Trigo¹, A. Falcón García¹, G. Gámez-Leyva Hernández¹, R.M. Romero Sevilla¹ e I. Casado Naranjo¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología. Hospital San Pedro de Alcántara.

Objetivos: La revascularización carotídea mediante angioplastia y/o stent (ASC) ha demostrado ser una técnica segura y eficaz en

la prevención del ictus isquémico. Describimos los resultados obtenidos en nuestro centro.

Material y métodos: Análisis descriptivo de una cohorte de pacientes tratados con ASC entre julio de 2011 y mayo de 2013. Se analizaron las características basales, el tiempo de tratamiento desde el ictus, el porcentaje de estenosis de la arteria tratada y la técnica usada. Definimos el pronóstico según la aparición de complicaciones en las primeras 24 horas y la evolución de los pacientes en el seguimiento, incluyendo el ictus recurrente y la mortalidad de causa vascular.

Resultados: Se realizaron 40 ASC. La edad media fue de 71,4 (8,9) años, 95% varones. El principal factor de riesgo fue la hipertensión arterial (75%). La estenosis carotídea fue sintomática en el 57,5%; grado de estenosis 50-90% (55%), ≥ 90% (45%). La mediana del tiempo desde el evento fue de 61 (19,5-123,7) días. La técnica usada fue angioplastia con stent (82,5%), stent sin angioplastia (15%) y angioplastia sin stent (2,5%). En el 90% se empleó filtro distal. La mediana de seguimiento fue de 104 días (40-146). Las complicaciones en las primeras 24 horas ocurrieron en el 7,5% de los casos: dos lesiones mecánicas del vaso (5%) y un ictus ipsilateral (2,5%). No existieron causas de mortalidad vascular.

Conclusiones: En nuestra serie, la revascularización carotídea endovascular es una técnica segura y eficaz para el tratamiento de las estenosis incluidas en nuestro protocolo.

BÚSQUEDA DE BIOMARCADORES ESPECÍFICOS DE ETIOLOGÍA EN EL ICTUS ISQUÉMICO MEDIANTE UNA PLATAFORMA MULTIPLEX

V. Llombart Sebastià¹, T. García Berrocoso², A. Bustamante Rangel², M. Hernández Guillamón², A. Penalba Morenilla², D. Giralt Casellas² y J. Montaner Villalonga²

¹Laboratorio de Investigación Neurovascular; ²Servicio de Neurociencias. Hospital Vall d'Hebron.

Objetivos: La identificación etiológica del ictus isquémico permite prescribir a los pacientes el mejor tratamiento primario, beneficiándose de la trombolisis, y secundario, reduciendo las recurrencias. Nuestro objetivo es identificar nuevos biomarcadores asociados a las etiologías cardioembólica, aterotrombótica y lacunar.

Material y métodos: En la fase de discovery se analizaron 177 proteínas mediante la plataforma multiplex SearchLight® en 9 pools de plasma procedente de 36 pacientes con < 6h de evolución clasificados según TOAST en cardiembólicos (CE), aterotrombóticos (LAA) e indeterminados (UND). En la fase de replicación se realizaron ELISAs simples de las proteínas TSP2, IL-6R, NAP-2 y SHBG en muestras plasmáticas individuales de una cohorte independiente de 40 pacientes con ictus CE, LAA y lacunar de < 6h de evolución.

Resultados: En la fase de discovery 22 proteínas mostraron diferencias en los niveles plasmáticos en CE vs no-CE y 21 proteínas en LAA vs no-LAA ($p < 0,1$). Las proteínas TSP2 y SHBG se encontraron más elevadas en CE ($p < 0,05$). IL6-R y NAP-2 mostraron niveles más bajos en LAA ($p < 0,05$). En la fase de replicación, ninguna de estas 4 proteínas mostró diferencias significativas entre ictus CE, LAA o lacunar.

Conclusiones: No hemos conseguido identificar biomarcadores específicos de las etiologías CE, LAA o lacunar. A pesar que la estrategia de pooling disminuye la variabilidad interindividual y permite hallar características comunes, es necesaria una replicación en muestras individuales para evaluar el poder estadístico real de los resultados de discovery. Los procesos fisiopatológicos comunes aumentan la dificultad de encontrar marcadores moleculares específicos de cada etiología en el ictus isquémico.

Enfermedades desmielinizantes P1

ESTUDIO OBSERVACIONAL DE CAMBIO DE NATALIZUMAB A FINGOLIMOD EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

M. Romera Tellado¹, M. Rus², R. Fernández-Bolaños Porras¹ y M. Díaz³

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Nuestra Señora de Valme. ²Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena.

³Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío.

Objetivos: El tratamiento con natalizumab está asociado a incremento de riesgo de padecer leucoencefalopatía multifocal progresiva (LMP). El riesgo de padecerlo puede estatificarse en base a la duración del tratamiento con natalizumab, uso previo de inmunosupresores y positividad para virus JC.

Material y métodos: En nuestro registro, estudiamos las manifestaciones clínicas y lesiones radiológicas del grupo de pacientes con esclerosis múltiple recurrente-remitente con test positivo para virus JC, a los que se les cambió el tratamiento de natalizumab por fingolimod por el riesgo potencial de padecer LMP.

Resultados: De los 49 pacientes estudiados, tenía edad media de 37 años y habían estado en tratamiento con natalizumab durante al menos un año. De ellos, 16 fueron hombres, todos caucásicos. Durante el periodo de terapia con natalizumab, 29 estuvieron libres de brotes. Después del cambio terapéutico a fingolimod, 12/49 experimentaron brotes clínicos y signos de actividad en resonancia en 27/49 (55,1%). En la última revisión clínica, la puntuación en la escala EDSS había empeorado en el 24,5% de los pacientes.

Conclusiones: Concluimos que el tratamiento con natalizumab es una terapia efectiva en pacientes con esclerosis múltiple remitente-recurrente, y a pesar de considerarse el fingolimod como alternativa de elección en pacientes con JC positivos a los que se decide suspender el natalizumab por riesgo alto de LMP, en nuestra experiencia, no demuestra buen control clínico de la enfermedad.

EFFECTIVIDAD DEL TRATAMIENTO CON FINGOLIMOD EN UNA UNIDAD DE REFERENCIA DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

V. Galán Sánchez-Seco, I. Casanova Peño, V. de las Heras Revilla, A. Orviz García, A.M. Arias Leal y R. Arroyo González

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: Analizar la efectividad de fingolimod en la práctica clínica diaria.

Material y métodos: Diseño: estudio retrospectivo. Criterios de inclusión: pacientes con esclerosis múltiple (EM) en tratamiento con fingolimod en seguimiento en el H. Clínico San Carlos. Variables recogidas: brotes, progresión de la discapacidad (EDSS ≥ 1 punto) y reacciones adversas medicamentosas (RAM). Análisis estadístico: recaídas y progresión de la discapacidad mediante curvas de supervivencia de Kaplan-Meier.

Resultados: 105 EM-RR y 18 EM-SP con brotes. 19 pacientes reciben fingolimod como tratamiento inicial y 98 proceden de otros tratamientos previos. El 82,6% estaba libre de brotes a los 12 meses. 1 paciente tuvo un brote a los 15 meses. El 89,5 y el 81,6% se mantenía libre de progresión a los 12 y 24 meses respectivamente. RAM en 28 pacientes (22,8%). 1 sólo evento en 1^a dosis consistente en BAV 2º grado tipo I. Un caso de IAM a los 48 meses y una TVP a los 60 sin retirada del fármaco. 4 han precisado retirar la medicación (1 por intolerancia, 1 por reacción alérgica y 2 por ineeficacia). El resto de RAM han sido leves.

Conclusiones: La efectividad de fingolimod en nuestra Unidad medida por brotes y EDSS es mayor que en los ensayos clínicos.

Los efectos secundarios han sido poco frecuentes y en su mayoría esperados o conocidos y de grado leve. Consideramos fingolimod un fármaco óptimo para cambiar de forma temprana tras fallo de un primer tratamiento inmunomodulador así como fármaco de inicio en las formas agresivas de EM.

EFICACIA DEL INTERFERÓN BETA 1A EN PACIENTES ADHERENTES CONTROLADOS CON EL SISTEMA REBISMART®

S. Pérez Sánchez, M. Rus Hidalgo, S. Eichau Madueño, G. Navarro Mascarell, N. Becerril Ríos, E. Arellano Velázquez, M.A. Gamero García, D. Páramo Camino, J.L. Ruiz Peña, J.M. García Moreno y G. Izquierdo Ayuso

Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena.

Objetivos: Valorar la utilidad clínica del tratamiento con interferón beta 1^a subcutáneo en pacientes con EM que usan el dispositivo Rebismart® para autoinyectarse en relación con la adherencia que presentan los pacientes.

Material y métodos: Se han revisado 146 pacientes con EM remitente recidivante en tratamiento con interferón que usan Rebismart®. Para valorar la adherencia al tratamiento, se catalogaron a los pacientes en adherentes, aquellos que cumplían en más del 80%, y no adherentes (< 79,9%). La situación clínica de los pacientes se valoró en función de la presencia de brotes y los cambios en la EDSS. Se definió como pacientes sin actividad clínica a todos los que no habían presentado brotes ni un aumento de la EDSS. Y con actividad clínica a aquellos que habían presentado brotes y/o aumento en la EDSS. Los datos se analizaron mediante el paquete estadístico SPSS 21.0.

Resultados: De los 146 pacientes, 51 (34,9%) eran hombres y 95 (65,1%) eran mujeres. Encontramos 24 pacientes (16%) no adherentes al tratamiento y 122 (84%) que sí eran adherentes. Entre los adherentes, un 70,1% se encontraba sin actividad clínica y un 29,9% presentaba algún tipo de actividad clínica. De los no adherentes, el 50% no presentaba actividad clínica y el otro 50% sí. Se realizó una comparación entre ambos grupos mediante el test de chi cuadrado que resultó estadísticamente significativo con $p < 0,007$.

Conclusiones: Tal como era esperable, los datos muestran una mejor evolución clínica de los pacientes adherentes en comparación con aquellos que no lo son.

EXACERBACIONES REFRACTARIAS A ESTEROIDES EN ENFERMEDADES INFLAMATORIAS IDIOPÁTICAS DEL SNC: EVOLUCIÓN CLÍNICO-RADOLÓGICA TRAS PLASMAFÉRESIS

J.E. Meca Lallana¹, R. Hernández Clares², A. León Hernández³, E. Carreón Guarnizo², B. Palazón Cabanes², G. Salgado Cecilia⁴, J. Jiménez Veiga², M. Cacho Pérez⁵, E. Andreu Reinón², G. Ruiz Merino⁶ y J.J. Martín Fernández²

¹Neurología. Unidad de Esclerosis Múltiple. Cátedra de Neuroinmunología Clínica y EM. UCAM; ²Neurología. Unidad de Esclerosis Múltiple; ³Unidad de Neurorradiología; ⁴Servicio de Inmunología; ⁵Servicio de Nefrología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. ⁶FFIS. Fundación Formación Investigación Sanitaria Región de Murcia.

Objetivos: Estudiar exacerbaciones severas refractarias a esteroides en enfermedades inflamatorias idiopáticas del SNC (EII-SNC) sometidas a plasmaférésis (PF) y analizar la evolución clínico-radiológica de los pacientes y las lesiones patológicas subyacentes.

Material y métodos: Estudio prospectivo clínico y radiológico de 12 pacientes sometidos a PF comparando una resonancia magnética (RM) basal con otra realizada tras finalizar PF (post-PF) entre +10 y +40 días. Se clasifica el grado de resolución radiológica de las

lesiones activas en la RM post-PF en “resolución” (50-100%), “no resolución” (menor 50%).

Resultados: Se incluyeron tres pacientes (25%) con neuromielitis óptica, dos (16,6%) con encefalomielitis aguda diseminada, dos (16,6%) con esclerosis concéntrica de Baló, dos (16,6%) con mielitis recurrente, dos (16,6%) con mielitis transversa longitudinalmente extensa y uno (8,3%) con mielitis transversa. Todos presentaron brotes graves refractarios a megadosis de esteroides (al menos 1 g metilprednisolona × 5 días) y recibieron entre 7 y 18 sesiones de PF. El incremento medio en la EDSS (Expanded Disability Status Scale) por la exacerbación fue de 6,4 (rango 2-9). El 75% presentó marca-moderada mejoría (MMM) clínica post-PF. Sólo el 25% recuperó su puntuación EDSS basal tres meses post-PF. En la RM post-PF el 75% presentó “resolución” radiológica. No se encontró relación entre el grado de resolución radiológica y la respuesta clínica a PF.

Conclusiones: En nuestra experiencia la elevada proporción de respuesta clínica y resolución radiológica (75%) posicionan la PF como la primera opción terapéutica en exacerbaciones de EII-SNC refractarios a esteroides. La heterogeneidad patológica y la reducida muestra condicionan la falta de relación entre variables.

FINGOLIMOD: EXPERIENCIA DE LOS PRIMEROS CASOS TRATADOS

R. Viadero Cervera¹, A. Rojo López¹, N.P. Riesco Pérez¹, A. González Suárez¹, J. Fernández Fernández¹, O. Acha Salazar², R. Tejido García², F.J. Novo Robledo², L.M. Blasco Mata², E. Pérez-Llantada Amunarriz², V. González Quintanilla¹, E. Palacio Portilla¹ y A. Oterino Durán¹

¹Servicio de Neurología; ²Unidad de Alta Resolución Hospitalaria. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Objetivos: Describir las principales variables clínicas, analíticas y de monitorización cardiológica en los primeros 20 pacientes con diagnóstico de esclerosis múltiple tratados con fingolimod en nuestro hospital.

Material y métodos: Se seleccionaron 20 pacientes desde febrero 2012 (14 mujeres y 6 hombres, de entre 30 y 72 años) diagnosticados de esclerosis múltiple en sus formas remitente-recurrente y secundariamente progresiva, candidatos a iniciar tratamiento con fingolimod. La administración del fármaco se inició en la Unidad de Alta Resolución Hospitalaria de nuestro centro siguiendo las indicaciones de la Agencia Española del Medicamento. Se analizaron los efectos adversos, los cambios en la monitorización y en los parámetros bioquímicos al mes y los 3 meses del inicio del tratamiento.

Resultados: La edad media de los pacientes es de 43,3 años y el tiempo desde el diagnóstico de 9,3 años, con un EDSS medio de 2,947 al inicio del tratamiento. En la monitorización únicamente en un caso se detectó un bloqueo AV de segundo grado. La frecuencia cardíaca (FC) descendió una media del 19,2% (10% FC < 50 lpm y ninguno FC < 45 lpm). No hubo cambios significativos en las cifras de tensión arterial. Los pacientes refirieron cefalea y mareo en el 10%, y epigastralgia y diarrea en el 5%. El recuento total de linfocitos descendió un 70,26% al mes y el 78,28% a los 3 meses, pero en ningún caso por debajo de 200 cel /mm³.

Conclusiones: No se han detectado eventos adversos graves. Las alteraciones descritas fueron asintomáticas para el paciente. La alteración más acusada fue la linfopenia, que afectó a los linfocitos CD4 y CD19.

REBOTE CATASTRÓFICO DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE TRAS RETIRADA DE NATALIZUMAB

C. Valencia Sánchez¹, J. Matías-Guiu Antem¹, A. Orviz García¹, I. Casanova Peño¹, S. Moreno García², M.D. Valle Arcos², L. Rodríguez de Antonio³, M. Jorquer Moya⁴ y C. Oreja Guevara¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. ²Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre. ³Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Fuenlabrada. ⁴Servicio de Radiología. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: El natalizumab es un tratamiento altamente eficaz en pacientes con esclerosis múltiple remitente-recurrente (EMRR). La suspensión de natalizumab puede asociarse en algunos casos con un aumento exorbitado de la actividad clínica y radiológica de la EM. El objetivo es describir casos de rebotes catastróficos tras retirar natalizumab.

Material y métodos: Describimos tres pacientes con EMRR que presentaron un rebote clínico-radiológico catastrófico tras la retirada de natalizumab y cambio a fingolimod.

Resultados: Los tres pacientes tenían Ac anti-JCV positivos. Recibieron tratamiento con natalizumab durante una media de 3,3 años. El motivo de suspensión fue riesgo de LMP al tener dos factores de riesgo. Dos meses tras la retirada de natalizumab iniciaron tratamiento con fingolimod. Tras una media de 4,3 meses los pacientes presentaron una recaída severa con clínica multifocal, de predominio cognitivo en dos de ellos, y motora con aparición de crisis comiciales en otro, con progresión de la discapacidad y empeoramiento en la escala EDSS de 1,5 puntos en dos pacientes y 5 puntos en otro. En las RM se objetivó un gran aumento de la carga lesional en T2, con realce con gadolinio de numerosas lesiones (45, 13 y 15 lesiones respectivamente). Además en uno de los pacientes se objetivó realce de los pares craneales III y V.

Conclusiones: La suspensión de tratamiento con natalizumab puede desencadenar en algunos casos un cuadro grave a modo de rebote con marcado deterioro clínico y aparición de múltiples lesiones con actividad inflamatoria en RM. Se recomienda una monitorización estrecha de los pacientes tras la retirada del fármaco.

Enfermedades desmielinizantes P10

INFLUENCIA DEL TABACO Y SEROPOSITIVIDAD DEL VIRUS DE EPSTEIN BAAR (VEB) EN LA CONVERSIÓN DE SÍNDROME CLÍNICO AISLADO (SCA) A ESCLEROSIS MÚLTIPLE (EM)

J.C. Rodríguez Carrillo, V. Meca Lallana, I. Palmí Cortés y J. Vivancos Mora

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa.

Objetivos: Conocemos que diversos agentes externos podrían tener un papel importante en la etiopatogenia de la EM. Entre ellos se encuentran el tabaco y la seropositividad de VEB. Valorar la influencia de estos factores en la conversión a EM en una serie de pacientes con SDA.

Material y métodos: Estudio observacional, retrospectivo, de pacientes con diagnóstico de SCA que convirtieron a EM según criterios de Mc Donald 2010.

Resultados: Total de 366 pacientes revisados en un periodo entre febrero 1991-mayo 2013. Cumplieron criterios de SCA 63 (17,2%). 36 pacientes con SCA (57,1%) convirtieron a EM. Edad media de la muestra fue de 38,7 (DE 8,3), de estos el 30,2% hombres. Tiempo medio de conversión a EM de 37,9 meses (DE: 41,7 rango 4-216), de los cuales 30,6% evolucionaron en menos de 1 año, 36,1% en 1-3 años y 33,3% en > 3 años. 60,3% de los pacientes con SCA que convirtieron a EM eran fumadores. Correlacionando tabaquismo-conversión a EM no se encuentra asociación estadística (OR = 1,2 IC95% 0,4-3,3 ns), ni en la correlación del tabaquismo-tiempo de conversión a EM (diferencia media de 19,85 IC95% -8,3-48,0 ns). Positividad para virus de Epstein-Barr (VEB) en 25,4%, sin hallar una asociación significativa para conversión a EM (OR = 0,5 con IC95%

0,1-1,7 ns). Asociando tabaquismo-positividad de serología VEB no se encuentra correlación estadísticamente significativa.

Conclusiones: En nuestra cohorte no se ha podido demostrar correlación estadísticamente significativa entre tabaquismo, VEB positivo y conversión a EM. Sin embargo se observa un mayor porcentaje de conversión en fumadores.

¿NEUROMIELITIS ÓPTICA O ESCLEROSIS MÚLTIPLE? UN DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL EN OCASIONES DIFÍCIL

O. Belchí Guillamón, R. Robles Cedeño, M. Terceño Izaga, C. Coll Presa, A. Cots Foraster, Y. Silva Blas y L. Ramió-Torrentà

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta.

Objetivos: Presentación de dos casos afectos de neuritis óptica y mielitis con diferente repercusión clínica y orientación diagnóstica.

Material y métodos: Descripción de las formas de debut, resultados de las exploraciones complementarias, tratamiento y evolución.

Resultados: Caso 1: mujer de 19 años presenta neuritis óptica bilateral grave. La exploración neurológica muestra Marcus Gunn derecho, agudeza visual izquierda de 0,05/1 y derecha inferior a 0,01/1, hipoestesia braquial derecha, hipopalgesia en extremidades inferiores y dismetría derecha. Una RM cráneo-cervical demuestra lesiones de características desmielinizantes, con dos cérvico-bulbares de extensión inferior a 3 cuerpos vertebrales. La analítica es normal. Se detectan BOCs IgM en LCR. Los anticuerpos anti-aquaporina4 son negativos. Se trata con corticoides, ciclofosfamida, plasmaférésis y rituximab. Posteriormente se suma tetraparesia, objetivándose mediante RM una extensa lesión medular. Se diagnostica de neuromielitis óptica (NMO). Al mes ha recuperado la afectación motora. Caso 2: mujer de 24 años presenta trastornos sensitivos de repetición en pierna izquierda durante dos años. Una RM craneal muestra más de 20 lesiones de características desmielinizantes y una RM medular, confluencia de lesiones de C2 a D12. La analítica es normal. El LCR detectan bandas oligoclonales IgG e IgM positivas. Los potenciales evocados detectan aumento de latencia en ojo izquierdo. Se administran corticoides. Es diagnosticada de esclerosis múltiple (EM). A los tres meses persiste leve hipoestesia crural izquierda.

Conclusiones: La NMO y la EM en ocasiones comparten formas de presentación y neuroimagen similares, planteando un diagnóstico diferencial complejo. Pese a ello, es importante realizarlo, ya que no presentan la misma evolución, pronóstico ni tratamiento recomendado.

NIVELES DE HOMOCISTEÍNA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE DEL SUR DE SEVILLA

F. Camarena Cepeda, M. Marín Cabañas, R. Pérez Esteban, M.E. Ballesteros Aguilar, L. Font Llorent y R. Fernández-Bolaños Porras

Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de Valme.

Objetivos: Este estudio tiene como principal objetivo determinar si los niveles de homocisteína en pacientes con EM pertenecientes al área sur de Sevilla y determinar también los niveles de vitamina B12 y ácido fólico.

Material y métodos: Se midieron los valores de homocisteína, vitamina B12 y ácido fólico en 143 pacientes diagnosticados de esclerosis múltiple de la Unidad de Esclerosis Múltiple del Hospital Universitario de Valme en Sevilla, España.

Resultados: La media de los valores de homocisteína fue de $11,45 \pm 3,2 \mu\text{g/L}$, en varones fue de $13,6 \pm 2,3 \mu\text{g/L}$ y $10,9 \pm 2,7 \mu\text{g/L}$ en mujeres. Hemos observado que los valores encontrados en

nuestros pacientes son superiores a los descritos por Río et al ($6,69 \pm 2,21 \mu\text{g/L}$). Pero al compararlos con casos control pertenecientes al área de Andalucía (estudio DRECA2) no encontramos diferencia ($11,6 \pm 5,0 \mu\text{g/L}$, $12,7 \pm 5,2 \mu\text{g/L}$ y $10,6 \pm 4,6 \mu\text{g/L}$ respectivamente). Los valores de homocisteína, vitamina B12 y ácido fólico no se correlacionaban con el tipo de EM, años de evolución, actividad de la enfermedad o grado de discapacidad (EDSS).

Conclusiones: En conclusión, los pacientes con EM del área sur de Sevilla tienen valores elevados de homocisteína por lo que no creemos que sea necesario estudiar este parámetro. A pesar que esta zona es económica y socialmente deprimida, no parece que la alimentación esté afectada. Y debido a la variabilidad de la homocisteína, creo necesario especificar los criterios de hiperhomocisteinemia. Sería conveniente realizar en función del área estudiada, rango de edad, sexo y percentiles (P90/P95).

NIVELES SÉRICOS DE FIBRINÓGENO Y ACTIVIDAD EN LA RESONANCIA MAGNÉTICA EN PACIENTES DURANTE EL BROTE POR ESCLEROSIS MÚLTIPLE

A. Lozano Ros, J.A. Miranda Acuña, M. Hidalgo de la Cruz, D. Sánchez Ruiz, C.D. de Andrés Frutos y M.L. Martínez Ginés

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

Objetivos: Fibrinógeno es una proteína sanguínea que interviene en los procesos de coagulación, inflamación y reparación tisular. En la esclerosis múltiple (EM), la lesión se desarrolla alrededor de los vasos cerebrales. Se ha atribuido que la rotura de la BHE está implicada en la patogenia de la EM. Las lesiones que captan gadolinio en la resonancia (RM gd+) indican rotura de la BHE. Objetivo: analizar si durante los brotes de EM los niveles séricos de fibrinógeno se relacionan con la actividad en la RM gad + o lesión medular sintomática sin gd.

Material y métodos: De forma retrospectiva a pacientes con EMRR, durante los síntomas de brote o síndromes clínicos aislados (SDA), se recogieron las cifras de fibrinógeno sérico (normal 200-425 mg/dl) y la presencia o no de actividad en la RM cerebral, excluyéndose otras causas de elevación de fibrinógeno.

Resultados: Se incluyeron 58 pacientes (46 cerebrales y 12 medulares), de los cuales 32 (55%) pacientes tenían RM gad+; de éstos, 12 (37,5%) tenían fibrinógeno elevado, y 20 (62,5%) pacientes mostraban un fibrinógeno normal. En sólo 3 (9,3%) pacientes, que tenían fibrinógeno elevado, no se observaron datos de actividad en las lesiones cerebrales, arrojando una sensibilidad de 37,5% (IC95% 19,2-55,8) y una especificidad de 88% (IC95% 74,3-100).

Conclusiones: Observamos que niveles elevados de fibrinógeno se correlacionan con presencia de actividad en la RM durante el brote. Estos hallazgos sugieren que el fibrinógeno podría ser uno de los factores implicados en la patogenia de la EM.

RELACIÓN ENTRE LOS NIVELES SÉRICOS DE CITOQUINAS EN PACIENTES CON EMRR Y LA PRESENCIA DE BANDAS OLIGOCLONALES DE IGM

M. Simó Castelló¹, I. Boscá Blasco², E. Beltrán Beleña¹, I. Cal Carvajal¹, F. Pérez Miralles², M.C. Alcalá Vicente², F. Coret Ferrer³, A. Navarré Gimeno³ y B. Casanova Estruch²

¹Grupo de Investigación en Esclerosis Múltiple. Instituto de Investigación Sanitaria La Fe. ²Servicio de Neurología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. ³Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario.

Objetivos: La esclerosis múltiple (EM) es una enfermedad heterogénea de evolución muy variable. La presencia de bandas oligo-

clonales de IgM (BOCM) se ha relacionado con un curso más agresivo de la enfermedad. Nuestro objetivo fue comparar los niveles de citoquinas pro y antiinflamatorias de acuerdo a la presencia de BOCM en pacientes con esclerosis múltiple remitente-recurrente (EMRR).

Material y métodos: Pacientes con EMRR fueron reclutados de forma consecutiva en la unidad de EM del Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Sueros y LCR fueron analizados con fines diagnósticos, incluyendo la determinación de BOCM. Los niveles de las citoquinas IL-2, IL-4, IL-6, IL-10, IL-12(p70), IL-17A, IL-17F, IL-21, IFN-gamma y TNF-alfa en suero se midieron por citometría de flujo con un inmunoensayo fluorescente tipo CBA (Cytometric Bead Array).

Resultados: Se incluyó en el estudio a 18 pacientes con EMRR, 77,8% mujeres, edad media 36,2 años (DE 6,9). El 33,3% de pacientes presentó BOCM. Los niveles séricos de las citoquinas proinflamatorias IL-17A (7,4 vs 2,8 pg/mL), IL-17F (10,4 vs 2,5 pg/mL), IL-21 (87,4 vs 27,4 pg/mL), fueron superiores en los pacientes con BOCM, mientras que las citoquinas antiinflamatorias IL-6 (6,9 vs 3,2 pg/mL) e IL-10 (7,4 vs 3,4 pg/mL) fueron superiores en pacientes sin BOCM.

Conclusiones: En este estudio preliminar, la presencia de BOCM parece estar asociada a un perfil de citoquinas proinflamatorio. Las diferencias no fueron estadísticamente significativas, lo que puede ser debido al bajo número de pacientes estudiados hasta el momento.

ESTUDIO DE OCT EN PACIENTES CON NEUROMIELITIS ÓPTICA Y TRASTORNOS RELACIONADOS

A. Orviz García¹, J. Matías-Guiu Antem¹, K. Spiess², C. Valencia Sánchez¹, M. Fernández Matarrubia¹, J. Matías-Guiu Guía¹, S. Noval Martín² y C. Oreja Guevara¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. ²Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario La Paz.

Objetivos: El nervio óptico se encuentra frecuentemente dañado en pacientes con neuromielitis óptica (NMO) y otros trastornos relacionados (NMORD). La tomografía de coherencia óptica (OCT) es una técnica que permite cuantificar la afectación del nervio óptico. Los objetivos del estudio eran: evaluar el nervio óptico de pacientes con NMO/NMORD y determinar si existe una correlación entre los parámetros de OCT y diferentes variables clínicas.

Material y métodos: Se reclutaron pacientes con NMO/NMORD y se sometieron a evaluación oftalmológica completa, incluyendo OCT (Cirrus). Se determinó el grosor de la capa de fibras nerviosas de la retina (CFNR).

Resultados: Se estudiaron 9 pacientes, obteniendo resultados de OCT de 18 ojos, 7 de ellos habían sufrido NO. El grosor medio de CFNR fue de $85,27 \pm 15 \mu$, con adelgazamiento mayor en sectores nasal ($72,62 \pm 16,09$) y temporal ($65,28 \pm 11,02$). Se observó correlación inversa entre el número de NO y los valores de CFNR ($p = 0,007$). Sin embargo, este parámetro de OCT no se correlacionó con la EDSS ni con el tiempo de evolución. Además, se compararon los dos grupos (con y sin NO), siendo la CFNR del primero patológica ($73,71 \pm 14,63$) y del segundo similar a población normal ($92,64 \pm 0,89$), resultando la diferencia entre ambos significativa.

Conclusiones: La OCT es útil para el diagnóstico certero de NO, que nos permite objetivar de forma fiable uno de los criterios diagnósticos de NMO. En estos pacientes no parece existir una disminución progresiva del grosor de CFNR, probablemente porque no exista una degeneración axonal independiente de los brotes, a diferencia de la esclerosis múltiple.

Enfermedades desmielinizantes P11

NEUROBIN-MS, SISTEMA DE GESTIÓN DE IMÁGENES PARA LA INVESTIGACIÓN

S. Mola Caballero de Rodas¹, J.M. Salinas Serrano²
y A. Pérez Sempere³

¹Servicio de Neurología. Hospital de la A.V.S. Vega Baja. ²Servicio de Informática. Hospital Universitari Sant Joan d'Alacant.

³Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante.

Objetivos: El avance de las técnicas de neuroimagen en las últimas décadas ha sido espectacular y su utilización tanto en la práctica clínica universal como en el campo de investigación es un hecho. Uno de los problemas fundamentales con los que se encuentran los investigadores en este campo es la heterogeneidad y la mala accesibilidad a las infraestructuras existentes o incluso el desconocimiento de su existencia.

Material y métodos: NeuroBIM-MS es un sistema de gestión y extracción de conocimiento de imágenes de pacientes con esclerosis múltiple, basada en la implementación de una instancia de la arquitectura Cloud CEIB I+D, que ha permitido la creación de un banco de imágenes y datos normalizados a partir de diferentes hospitales y su posterior explotación a partir del postprocesado de imagen y extracción de biomarcadores.

Resultados: La base de NeuroBIM-MS está formada por cuatro módulos: Sistema de información hospitalario, que a través de servicios web permite su conexión con el sistema propuesto; anonimizador/enrutador, basado en el módulo CTP que permite anonimizar y enviar estudios al gestor directamente desde la modalidad u otras fuentes; gestor de ensayos clínicos, basado en una personalización del sistema open source XNAT; motor de conocimiento, que ofrece un conjunto de herramientas de postprocesado y control de procesos para el estudio de neuroimagen.

Conclusiones: NeuroBIM-MS ofrece a los sistemas de información sanitarios una serie de informes de valor añadido para el profesional facultativo, que entre otras permite mejorar la calidad de la información de la historia clínica electrónica de los pacientes con esclerosis múltiple.

SDMT VS PASAT COMO SCREENING DE LAS ALTERACIONES COGNITIVAS EN LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE

M. López Góngora, A. Martínez Domeño, L. Querol
y A. Escartín Siquier

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

Objetivos: Alteraciones cognitivas afectando memoria, funciones ejecutivas y visuoespaciales muestran una alta prevalencia en la esclerosis múltiple (EM). El objetivo de este trabajo es conocer qué pruebas sirven de screening en pacientes con EM.

Material y métodos: Se incluyeron 66 pacientes con síndrome clínico aislado y esclerosis múltiple remitente recidivante (18 hombres, 48 mujeres) con una media de edad de 38,11 ($\pm 8,9$) años y 66 sujetos sanos (17 hombres, 49 mujeres) con una media de edad de 40,8 ($\pm 9,6$) años. Todos los pacientes fueron valorados con la batería repetible breve de test neuropsicológicos (BRBN), el test de memoria prospectiva de Rivermead, el test de orientación de líneas (LOT) y otras pruebas de función ejecutiva. Todos los participantes contestaron el inventario de depresión de Beck y el cuestionario de severidad de fatiga.

Resultados: Una prueba T mostró diferencias significativas entre el grupo de pacientes y el grupo control en las pruebas de memoria visual demorada ($p < 0,05$), LOT ($p < 0,05$) y en pruebas de función ejecutiva (test de símbolos y dígitos -SDMT- $p < 0,05$, PASAT3 $p <$

0,05, fluencia fonética $p < 0,05$, matrices del WAIS $p < 0,001$). Así mismo, se encontraron diferencias significativas en los resultados de los cuestionarios de fatiga ($p < 0,001$) y depresión ($p < 0,05$). Cuando se analizó la influencia de las variables fatiga y depresión en estos resultados (ANCOVA), las pruebas de memoria visual demorada, SDMT, LOT y matrices, mantuvieron la significación.

Conclusiones: Estos resultados sugieren que el SDMT es una prueba breve que permite diferenciar entre pacientes y controles independientemente de factores como la fatiga o la depresión.

CUANTIFICACIÓN DE LA ACTIVIDAD FÍSICA EN PACIENTES AFECTADOS DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE: UN PUNTO DE PARTIDA PARA ESTUDIOS LONGITUDINALES

H. Avellón Liaño¹, P. Mulero Carrillo¹, M.J. Neri Crespo¹, D. de Luis Román², L.I. Fernández Salazar³, J.F. Arenillas Lara¹ y N. Téllez Lara¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Aparato Digestivo. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. ³Servicio de Endocrinología y Nutrición. Hospital Universitario del Río Hortega.

Objetivos: Evaluar la cantidad de ejercicio físico diario realizado por pacientes con esclerosis múltiple (EM) autónomos en comparación con otras patologías disminuidas.

Material y métodos: Estudio observacional transversal sobre personas con EM de edades 18-60 años, y EDSS $\leq 3,5$. Se aplicó el Cuestionario Internacional de Actividad Física (IPAQ), categorizando a los participantes según su nivel de actividad física como "alto", "intermedio" y "bajo", en cuatro ámbitos: ocio, trabajo, labores domésticas y desplazamiento. El grupo control incluyó pacientes con patología autoinmune endocrina (PAE) y enfermedad inflamatoria intestinal (EII).

Resultados: Incluimos 148 pacientes (107 EM, 11 EII y 13 PAE). Se eliminaron del análisis 52 EM, 2 PAE y 3 EII en base a las estrictas reglas de procesamiento de datos del protocolo IPAQ. De los 55 pacientes con EM analizados, 76% fueron formas recurrentes-remitentes (EM-RR), 13% síndromes clínicos aislados (CIS), 4% secundariamente progresivas (EM-SP) y 7% primariamente progresivas (EM-PP), con promedio de edad 38,2 años (DE = 9,6), tiempo medio de evolución de la enfermedad 7,9 años (DE = 6,3) y EDSS 1,8 (rango 0-4), sin diferencias significativas entre casos EM y controles en cuanto a edad o duración de la enfermedad. El 64% de los pacientes con EM presentaba un nivel de actividad física alto. Comparativamente estos pacientes fueron más activos que el grupo control ($p = 0,005$).

Conclusiones: La mayoría de los pacientes con EM con discapacidad leve-moderada desarrollan un buen nivel de actividad física en su vida diaria, siendo además más activos que pacientes con otras enfermedades autoinmunes no neurológicas.

ESCLEROSIS MÚLTIPLE FAMILIAR: CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y EPIDEMIOLÓGICAS

C. Domínguez Vivero, E. Costa Arpín, X. Rodríguez Osorio, E. Rodríguez Castro, M. Lema Bouzas y J.M. Prieto González

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario.

Objetivos: En la esclerosis múltiple (EM) se ha descrito una agrupación familiar de los casos. En estudios epidemiológicos se ha demostrado una mayor prevalencia de la enfermedad entre familiares de pacientes que en la población general. Nuestro objetivo fue analizar las características clínicas y epidemiológicas de los pacientes con EM familiar seguidos en nuestro centro.

Material y métodos: Realizamos un estudio retrospectivo de los pacientes diagnosticados de EM (criterios de Mc Donald 2005) con antecedentes familiares de la misma enfermedad. Analizamos datos demográficos, clínicos y evolutivos.

Resultados: Encontramos 15 pacientes con formas familiares de EM. El 53,3% (n = 8) fueron mujeres. La edad media de inicio fue de 31,1+8,09 años. Fueron formas remitente-recurrentes el 73,3% (n = 11), secundarias progresivas el 13,3% (n = 2) y primaria progresiva el 13,3% (n = 2). En el 60% de los casos, la forma clínica de EM fue la misma en todos los familiares afectados. La mediana de EDSS fue de 2,5 tras un seguimiento medio de 12,5 + 10,6 años. En 93,3% (n = 14) de las familias el número de afectados era de 2, en el 6,7% (n = 1) restante los afectados eran 4. La relación de parentesco más frecuente fue la fraternal (40%).

Conclusiones: La forma de presentación y la evolución clínica observadas en nuestros pacientes no difiere de la descrita en formas esporádicas. La mayor frecuencia de EM familiar entre hermanos podría indicar que, además de la predisposición genética, la exposición ambiental compartida durante edades tempranas juega un papel importante en la patogenia de la enfermedad.

EVALUACIÓN DE LA CALIDAD DE VIDA EN PACIENTES EN TRATAMIENTO CON FINGOLIMOD EN UNA UNIDAD DE ENFERMEDADES DESMIELINIZANTES

J. San Narciso de la Rosa, C. Martín Sánchez, V. Meca-Lallana, I. Palmi-Cortes, B. del Río Muñoz y J. Vivancos Mora

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa.

Objetivos: Analizar la repercusión en la calidad de vida del tratamiento con fingolimod en un grupo de pacientes con esclerosis múltiple recurrente-remitente.

Material y métodos: Estudio observacional, transversal y descriptivo, con inclusión prospectiva de pacientes que han iniciado tratamiento con fingolimod desde mayo 2012 hasta mayo 2013. Se elabora encuesta de calidad de vida que evalúa aspectos: laboral, social, ánimo y global; y descenso del número de visitas médicas. Se utiliza además el cuestionario SF36v2 basal, a los 3, 6 y 12 meses.

Resultados: 16 pacientes. Mujeres 61,1%. Edad: 37,2 ± 7,5 años. Tiempo medio de tratamiento: 7 ± 3,6 meses. Tratamientos previos: natalizumab (33,3%), interferón beta-1-a subcutáneo (22,2%), acetato de glatirámero (22,2%), interferón beta1-a intramuscular (11,1%), mitoxantrona (5,6%), naïve (5,6%). Pacientes activos laboralmente: Antes (A): 62,5%, Despues (D): 68,8% ($p > 0,05$). Vida social independiente: A 75%, D 87,5% ($p > 0,05$). Porcentaje de pacientes con mejoría (mejoría y/o estabilidad) en: motivación 31,3% (81,3%), apetito 6,3% (93,8%), sueño 31,3% (100%), ánimo 37,5% (80,2%), dolor 31,3% (100%), fatiga 43,8% (75,1%), vitalidad 43,8% (87,6%), percepción general de salud 43,8% (81,3%). Media de visitas médicas anuales: A 6,6 ± 4,5, D 5,1 ± 5,5 ($p > 0,05$). Reducción de número de visitas por: brotes (50%), administración de tratamiento (68,8%), otros motivos (43,8%). Valoración media subjetiva del tratamiento (0-10): 8,5 ± 1,59. Ventaja más destacada: administración oral.

Conclusiones: El tratamiento con fingolimod muestra una mejoría generalizada en los parámetros de calidad de vida estudiados, destacando: fatiga, sensación de vitalidad y percepción general de salud. Observamos una reducción del número visitas médicas, sobre todo para administración de tratamiento y un grado de satisfacción global respecto al tratamiento muy positivo.

REVISIÓN DE UNA SERIE DE PACIENTES DIAGNOSTICADOS DE NEUROMIELITIS ÓPTICA EN LA UNIDAD DE ENFERMEDADES DESMIELINIZANTES DEL HOSPITAL UNIVERSITARIO SON ESPASES

A. Milán Tomás, M. Ruiz López, Díaz R. Navarro, M.D. Moragues Benito, V. Núñez Gutiérrez, B. Sureda Ramis y C. Calles Hernández

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases.

Objetivos: La neuromielitis óptica (NMO) es un trastorno autoinmune y desmielinizante. Presentamos un estudio retrospectivo observacional de una serie de casos diagnosticados en nuestra Unidad.

Material y métodos: Analizamos las características epidemiológicas, clínicas, inmunológicas, resultados de LCR y neuroimagen; así como los diferentes tratamientos empleados en cada caso.

Resultados: Presentamos 5 pacientes con diagnóstico de NMO y 1 paciente con neuritis óptica dentro del espectro NMO. 2 presentaban otra enfermedad autoinmune asociada (lupus eritematoso sistémico). El 83% fueron mujeres y la edad media de inicio fue de 39 años. La neuroimagen medular mostró signos de mielitis longitudinal extensa en el 83% de los casos, con afectación cervical en todos ellos. 2 presentaron bandas oligoclonales IgG positivas en LCR y la mitad resultaron seropositivos para anti-AQP4. Los brotes fueron tratados con corticoides, recambio plasmático y/o inmunglobulinas endovenosas, en función de la gravedad de los mismos y la respuesta a estas terapias. El tratamiento de mantenimiento más usado fue la azatioprina y el rituximab.

Conclusiones: Realizar un adecuado diagnóstico es crucial para un abordaje terapéutico eficaz de la NMO. La detección precoz de otras enfermedades autoinmunes coexistentes, es fundamental ya que comporta implicaciones en el manejo clínico.

Enfermedades desmielinizantes P12

BAJA PREVALENCIA E INCIDENCIA DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN LA ISLA DE LANZAROTE

P. Egua del Río¹, A. Suárez Cuervo¹, I. Hadjigeorgiou¹, G. Pineda Pineda¹, M.Y. Pérez Martín² y M. González Platas²

¹Servicio de Neurología. Hospital Doctor José Molina Orosa.

²Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Canarias.

Objetivos: Niveles elevados de radiación ultravioleta (UV) se asocian de manera significativa con una menor prevalencia de esclerosis múltiple (EM). Nuestro objetivo es estimar la prevalencia e incidencia de EM en la isla de Lanzarote, donde se registran valores elevados de UV durante todo el año.

Material y métodos: Estudio longitudinal. Periodo de estudio de 5 años (2008-2013). La población a estudio fue de 142.132 habitantes. Criterios de inclusión: pacientes con diagnóstico de esclerosis múltiple según criterios de McDonald. Se utilizaron diferentes fuentes de información para poder identificar el mayor número de pacientes.

Resultados: Setenta pacientes fueron identificados en la fecha de prevalencia 30 de mayo de 2013, 40 varones y 30 mujeres. La tasa de prevalencia fue de 49/100.000 habitantes. Treinta y un casos nuevos se identificaron durante el periodo de estudio, 12 pacientes nacidos en la isla. La tasa anual de incidencia fue de 4,3/100.000. Entre los habitantes nacidos en la isla la incidencia baja a 1,7/100.000.

Conclusiones: La prevalencia de EM en la isla de Lanzarote es baja. Este hallazgo parece estar relacionado con la baja incidencia de la enfermedad y con las características demográficas de la isla. La incidencia entre los habitantes nacidos en la isla es llamativamente baja, lo cual podría estar asociado a factores climatológicos y/o genéticos. Son necesarios más estudios para aclarar si los niveles elevados de UV durante todo el año, confieren a sus habitantes un menor riesgo de EM.

UTILIDAD DE LA EXPRESIÓN DEL mRNA DE LA PROTEÍNA MxA COMO BIOMARCADOR DE RESPUESTA AL TRATAMIENTO CON INTERFERÓN BETA EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE

E. Matas Martín¹, L. Bau Vila¹, L. Romero Pinel¹,
M. Martínez Iniesta², A. Cobo Calvo¹ y S. Martínez Yélamos¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge.

²Laboratori de Recerca Traslacional. ICO-IDIBELL.

Objetivos: Evaluar si la determinación del mRNA de la proteína MxA puede tener valor predictivo de respuesta al tratamiento con interferón beta en pacientes con esclerosis múltiple.

Material y métodos: Se han seleccionado pacientes que hayan completado un año de tratamiento con interferón, se ha obtenido una muestra de sangre y se ha realizado un seguimiento clínico prospectivo. Un grupo de pacientes sin tratamiento ha constituido el grupo control. Se ha realizado la PCR a tiempo real para cuantificar el mRNA de la proteína MxA utilizando el gen GAPDH como control. Los resultados han sido normalizados respecto a un grupo de voluntarios sanos. Se ha establecido como punto de corte para determinar si existe inducción de la proteína MxA, la media +3 desviaciones estándar (DE) del resultado de la PCR del grupo control.

Resultados: La media del mRNA de la proteína MxA en el grupo de controles fue de 1,46 (DE 1,17), estableciéndose el valor de 5 como punto de corte para determinar la presencia de inducción de la proteína MxA con el tratamiento. De los 92 pacientes seleccionados, 78 han presentado inducción y 14 no. Se ha realizado un análisis de supervivencia utilizando este punto de corte para el tiempo hasta el siguiente brote que se encuentra significativamente incrementado en el grupo inducido ($\log \text{rank } 0,039$).

Conclusiones: La determinación del RNA de la proteína MxA al año de tratamiento con interferón beta tiene valor pronóstico para determinar si un paciente va a ser respondedor a este tratamiento.

EMBARAZO Y ESCLEROSIS MÚLTIPLE. EXPERIENCIA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NUESTRA SEÑORA DE CANDELARIA

S.M. Díaz González, Y. Contreras Martín, C. Villar Van den Weygaert, C. Solé Violán, A. Pérez Hernández, I. Tejera Martín y M.A. Hernández Pérez

Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de Candelaria.

Objetivos: Aproximadamente un 20% de pacientes con EM experimentará su primer embarazo después del inicio de la enfermedad. Según los estudios publicados hasta el momento, el embarazo ejerce un efecto protector, sin evidencia de efecto nocivo de los fármacos inmunomoduladores. Objetivo: revisión clínica de casos de EM y embarazo en nuestro medio, para ver si los datos son superponibles a la bibliografía.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes diagnosticadas de EM (criterios McDonald 2005) y embarazadas, en el periodo enero 1993-abril 2013. Se analizan: edad, EDSS previo y después del embarazo, tasa de brotes en el año previo, durante y un año después del embarazo, y complicaciones perinatales.

Resultados: Se estudiaron 24 pacientes (31 embarazos), con edad media de 30 años y media de evolución de enfermedad de 68 meses. El 96,77% presentaban formas recurrentes-remitentes y tenían una discapacidad leve (EDSS 1-3). Se objetivaron dos abortos de la misma paciente (6,45%) y fue necesaria la cesárea en 24% de los casos. La tasa media de brotes en año previo, el embarazo y año post-embarazo fue 0,61; 0,22 y 0,78 respectivamente. Peso medio al nacer de 3.296 Kg y sólo un recién nacido presentó una malformación cardiaca (3,22%), pero la madre no tuvo tratamiento durante el embarazo.

Conclusiones: Se constató un efecto protector del embarazo sobre la enfermedad, sin complicaciones relacionadas con la EM en

el parto, y sin efecto nocivo de los fármacos inmunomoduladores sobre el feto. Estos resultados están en concordancia con la literatura publicada actualmente.

ANEURISMA MICÓTICO POR HONGOS OPORTUNISTAS EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE. A PROPÓSITO DE UN CASO

M.C. Valencia Guadalajara¹, A. Hernández González¹, B. Miguel Martín¹, A. López García¹, N. Giraldo Restrepo¹, M.A. del Real Francia¹ y M. García Rojo²

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Anatomía Patológica. Hospital General Universitario de Ciudad Real.

Objetivos: En las últimas décadas se han incrementado las infecciones fúngicas oportunistas en inmunodeprimidos, siendo Aspergillus el más común. Está aumentando la incidencia de especies como Scedosporium prolificans (SP), un patógeno ambiental ubicuo (suelo, agua contaminada), con distribución geográfica global y transmitido por inhalación o inoculación directa.

Material y métodos: Mujer de 36 años, con esclerosis múltiple secundariamente progresiva y tratamiento con interferón beta-1a y megadosis de corticoides trimensuales, con buena respuesta clínica. Es traída a Urgencias por cuadro de 7 días de disminución de conciencia fluctuante, confusión, cefalea intensísima, diplopia y paresia de miembros con gran espasticidad. En neuroimagen se objetivaron lesiones en cerebelo, ambos tálamos y lóbulo occipital derecho compatibles con áreas isquémicas, sugestivas de vasculitis o embolismo basilar, y HSA alrededor de tronco y ventrículos, sin detectarse aneurisma.

Resultados: El nivel de conciencia fluctúa hasta presentar disminución brusca, precisando intubación orotraqueal, detectándose sangrado masivo subaracnoidal y ventricular con hidrocefalia y edema cerebral difuso. Finalmente se produce exitus. La autopsia confirma el origen en un aneurisma micótico roto a nivel de arteria basilar, cerebelosa anteroinferior y comunicante posterior, así como estructuras micóticas intravasculares en pulmón y laringe. El hongo se tipificó como SP.

Conclusiones: SP se asocia fundamentalmente a infecciones en inmunodeprimidos, aunque también se han descrito en inmunocompetentes. La infección diseminada es la presentación más frecuente de SP, aunque existen formas localizadas. Cuando afecta al SNC tiene una mortalidad extremadamente elevada. Sólo hemos encontrado otro caso en Esclerosis múltiple (afectación local), pero queremos alertar sobre la posibilidad de infecciones emergentes en estos pacientes.

FORMA PSEUDOTUMORAL RECURRENTE DE ENFERMEDAD DESMIELINIZANTE

D. La Puma, S. Llufrui, F. Graus, A. Saiz, Y. Blanco, N. Solá, M. Sepúlveda y T. Ribalta

Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

Objetivos: Describir un caso clínico de enfermedad desmielinizante con lesiones pseudotumorales recurrentes.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de una historia clínica.

Resultados: Mujer de 43 años que consultó en 2003 por alteración progresiva de la conducta de 1 mes de evolución. La RM cerebral mostró una única lesión extensa en el esplenio del cuerpo calloso con afectación bilateral de ambos hemisferios, edema perilesional y captación de gadolinio (Gd). Ante la sospecha de enfermedad tumoral versus inflamatoria se realizó una biopsia cerebral que mostró un infiltrado inflamatorio sin evidencia de neoplasia. Las bandas oligoclonales fueron negativas. Tras tratamiento con metilprednisolona (MTP) presentó mejoría clínico-radiológica. En 2005 presentó hemiparesia derecha asociada a una nueva lesión

cápsulo-talámica izquierda. Ante la sospecha de linfoma cerebral fue tratada con quimioterapia. Durante el proceso empeoró y apareció una lesión de 4 cm de diámetro en centro semiovado fronto-parietal izquierdo, con captación anular de Gd y edema perilesional. Una biopsia de dicha lesión mostró infiltrado macrofágico con gliosis reactiva. La paciente se trató con MTP, recambio plasmático y ciclofosfamida con mejoría clínico-radiológica. En 2010 presentó hemianopsia homónima izquierda, asociada a una nueva lesión extensa temporooccipital derecha que se extendía por el esplenio con efecto masa, que mejoró con MTP. Dada la presencia de cuadros graves recidivantes de enfermedad desmielinizante se inició de forma compasiva tratamiento con Interferón beta 1a subcutáneo. Desde entonces se ha mantenido estable y sin nuevos brotes.

Conclusiones: La presentación pseudotumoral recidivante de una enfermedad desmielinizante es excepcional y la biopsia puede ser necesaria para descartar un linfoma cerebral primario.

SÍNDROME PSEUDOBULBAR AGUDO COMO FORMA DE EXPRESIÓN DE UN BROTE EN UNA PACIENTE CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE RECURRENTE-REMITENTE (EM-RR)

C. de Andrés de Frutos¹, A.M. Iglesias Mohedano¹ y P. Fernández²

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología. Hospital General Gregorio Marañón.

Objetivos: El síndrome pseudobulbar agudo caracterizado por dificultad articulatoria, masticatoria y deglutoria aislada o asociada a otros síntomas, se ha descrito más frecuentemente en eventos vasculares, y se atribuido a lesiones de los fascículos corticopiramidales. En esclerosis múltiple (EM) se ha observado como un síntoma crónico en formas evolucionadas. Objetivo: describir un caso de síndrome pseudobulbar agudo aislado en una paciente con EM recurrente remitente (EMRR).

Material y métodos: Paciente de 47 años con EMRR, en tratamiento inmunomodulador, acude a urgencias por un cuadro de 24 horas de evolución de dificultad para hablar y tragar con ocasional rutas falsas, debía comer dieta triturada y espesante con los líquidos. Se observa una marcada disartria por dificultad para los movimientos lingüales, lenguaje ininteligible, con tono de voz normal, disminución de los movimientos rápidos labiales, y reflejo nauseoso deprimido, el resto de la exploración neurológica era normal a excepción de una hipoalgesia en hemicuerpo izquierdo residual de un brote previo.

Resultados: La RM craneal mostró lesiones multifocales cerebrales, y solo captación de contraste en una lesión localizada en región periatrial derecha, otra en periventricular parietal derecha y otra en corona radiada izquierda. Ninguna lesión en tronco cerebral. La tractografía cerebral no mostró lesiones en las vías cortico-nucleares piramidales. La paciente mejoró de forma incompleta a pesar de tratamiento con MP 1g IV/d/5 días, 5 sesiones de plasmaféreis y 4 dosis de inmunoglobulinas IV.

Conclusiones: El síndrome pseudobulbar agudo puede ser un síntoma de un brote de esclerosis múltiple y su curso puede ser maligno.

Enfermedades desmielinizantes P13

EDSS Y MSQOL-54: DOS FORMAS COMPLEMENTARIAS DE VALORAR EL IMPACTO DE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE (EM)

M.Y. Pérez Martín¹, M. González Platas¹, P. Eguía del Río², I. Hadjigeorgiou² y C. Croissier Elías¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Canarias.

²Servicio de Neurología. Hospital Doctor José Molina Orosa.

Objetivos: Conocer el estado de la calidad de vida (CV) en pacientes con EM de dos hospitales canarios y su relación con variables clínicas.

Material y métodos: 58 varones y 117 mujeres con edad media de 42,47 años. Años desde inicio de la enfermedad 10,85. EDSS entre 0-7.5. Tipo EM: 20 SNA, 133 RR, 14 SP, 8 PP. Se administró el Multiple Sclerosis Quality of Life-54 (MSQOL-54) y se correlacionaron los 14 dominios con las variables clínicas.

Resultados: La percepción de global de CV física fue de 59,20 y CV mental de 59,27. Las mujeres puntuaron por encima de los varones sólo en CV_HEALTH, asociada a percepción del estado de salud. Se encontraron diferencias entre los grupos de discapacidad leve (EDSS 0-3,0) y moderada (3,5-6,0) y entre leve y grave (> 6,0) en CV_Physical, Limit_Physical, CV_Health, CV_Social y en la puntuación global de CV_Física y entre los grupos moderado y grave en CV_Physical, Limit_Physical y CV_Social y Puntuación global física. Respecto al curso de la enfermedad, se encontraron diferencias entre los pacientes con formas SP y los pacientes con EMRR y SNA en varios de los dominios del cuestionario de CV. En cuanto a las formas PP sólo puntuaron por debajo del resto en percepción del estado cognitivo.

Conclusiones: El estar confinado a una silla de ruedas no parece ser el factor fundamental para explicar el impacto de la EM en la CV de nuestros pacientes, por lo que la EDSS resulta insuficiente para valorar la evolución de la enfermedad.

EVALUACIÓN DEL RIESGO SUICIDA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

F. Castellanos Pinedo¹, J.M. Hernández Pérez², J.M. Zurdo Hernández¹, M.J. Cruz Huertas¹, B. Rodríguez Fúnez², M. Bejarano Parra¹, E. González Soltero¹ y B. Cueli Rincón¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neuropsicología. Hospital Virgen del Puerto.

Objetivos: Analizar la presencia de riesgo suicida (RS) y los factores asociados al mismo en una población de pacientes con esclerosis múltiple (EM).

Material y métodos: Estudio trasversal y observacional sobre una muestra de 68 pacientes, 59 con EM remitente recurrente (EMRR) y 9 con EM progresiva secundaria (EMPS). El RS se valoró mediante la Escala de Riesgo Suicida de Plutchik (ERSP). Se analizaron variables demográficas, antecedentes médicos y psiquiátricos, y se aplicaron escalas neurológicas (EDSS), psicopatológicas (IPDE, SCL-90-R, Hamilton-depresión), psicológicas (IEA, EPQR-A), neuropsicológicas (Dígitos-WAIS, evocación categorial animales, test de Buschke), de calidad de vida (CV) (EuroQuoL-5) y fatiga (EIF). Se valoró también el cambio de personalidad del paciente.

Resultados: El 17,6% de los pacientes mostraron RS (15,3% en EMRR y 33,3% en EMPS) según la ERSP. El 100% de los pacientes con RS tenían depresión según la escala de Hamilton, frente a un 35,7% entre los pacientes sin RS ($p < 0,05$). Los pacientes con RS tenían un mayor tiempo de evolución y obtuvieron puntuaciones significativamente peores ($p < 0,05$) en las otras escalas psicopatológicas, así como en CV, fatiga, cambio de personalidad, función sexual y memoria. El 41,7% de los pacientes con RS habían amenazado con suicidarse o se habían autolesionado previamente. En el modelo de regresión lineal, la depresión, la peor CV percibida y el sexo masculino fueron variables predictivas del RS ($R^2 = 0,849$, $p < 0,001$).

Conclusiones: Uno de cada 6 pacientes EM de nuestra serie fue identificado como paciente con RS según la ERSP. Este riesgo es más elevado en varones con depresión y baja CV percibida.

ADHERENCIA AL TRATAMIENTO PARA LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN LOS FÁRMACOS DE PRIMERA LÍNEA Y EVALUACIÓN DE FACTORES RELACIONADOS

A. Gil Sánchez¹, H. Gonzalo Benito¹, C. González Mingot¹, S. Peralta Moncusí¹, B. Guiu Badia¹, J. Valls Marsal², M.P. Gil¹, A. Quílez Martínez¹ y L. Brieva Ruiz¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Medicina. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida.

Objetivos: El objetivo de este estudio fue medir el grado de adherencia a los tratamientos de primera línea para la esclerosis múltiple y evaluar los posibles factores asociados al grado de cumplimiento del tratamiento.

Material y métodos: Realizamos un estudio de encuesta para el que se diseñó un cuestionario de 30 ítems, que media factores socio-personales y características de los tratamientos. El cuestionario fue enviado en julio de 2012 a una muestra de 110 pacientes y se obtuvo una tasa de respuesta del 70%. Paralelamente se calculó el grado de adhesión al tratamiento a través de los datos registrados por farmacia hospitalaria obteniendo el Medication Possession Ratio (MPR).

Resultados: El grado de adhesión percibido por nuestros pacientes es mayor del 80% en el 86,1% de pacientes y el MPR es del 100% en el 60,7%. Al analizar las variables se obtienen diferencias significativas en dos de ellas: Mayor cumplimiento del tratamiento en pacientes con turnos fijos en el trabajo respecto a los pacientes con turnos rotativos ($p = 0,01$) y mayor adhesión al tratamiento cuando la percepción del beneficio es alta ($p = 0,02$). A nivel descriptivo dos fármacos obtienen un cumplimiento del (100%) respecto al resto, que no lo alcanzan. Resultados similares se observan en la MPR.

Conclusiones: La estabilidad horaria propicia el hábito y la adhesión a los fármacos, además debe informarse al paciente de cuáles son los beneficios demostrados empíricamente por los fármacos, de forma que al producirse una disminución en la tasa de brotes se perciba el beneficio subjetivo correspondiente.

ESTUDIO OBSERVACIONAL SOBRE RETIRADA DEL TRATAMIENTO MODIFICADOR DE LA ENFERMEDAD EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE SECUNDARIA PROGRESIVA

I. Palmi Cortés, V. Meca Lallana, B. del Río Muñoz, F. Nombela Merchán y J. Vivancos Mora

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa.

Objetivos: Analizar evolución clínica y radiológica en pacientes con esclerosis múltiple secundaria progresiva (EMSP) tras retirar tratamiento modificador de la enfermedad (TME).

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo, con recogida prospectiva de datos, desde 1991 hasta 2012. Se evalúan pacientes con EMSP (EM remitente-recurrente que ha empeorado en los 2 años previos progresivamente: > 1 punto si EDSS < 5,5 o 0,5 si EDSS 5,5-6,5), en los que se ha retirado TME por progresión. Se analizan datos demográficos, clínicos y radiológicos.

Resultados: N = 9 pacientes, en seguimiento en nuestra consulta, cumplían dichas características. Edad media al retirar TME: 49,8 años (DE 7,4); evolución media de la EM: 20,4 años (DE 5,9); media desde el diagnóstico de EMSP-retirada TME: 3,3 años (DE 2); mediana EDSS al retirar TME: 5,5 (IQ 1); mediana EDSS 2 años pre-suspensión TME: 6,5 (IQ 1,5) y post-suspensión: 7 (IQ 1). Mediana empeoramiento de EDSS 2 años pre-retirada del TME: 1 (IQ 0,5) y 2 años post-retirada: 0 (IQ 0,5). Pacientes con brotes tras retirada 11%. Cambios en RM cerebral tras retirada (lesiones captantes gadolinio): 2 pacientes.

Conclusiones: En la actualidad no existen TME aprobados que hayan demostrado eficacia en EMSP y no hay consenso sobre el

momento de retirada del mismo. No podemos concluir tras nuestro estudio que retirar TME acelere progresión de la discapacidad. Destaca la presencia de actividad inflamatoria en el 33% de los pacientes tras su suspensión. Son necesarios más estudios en EMSP para poder determinar criterios sólidos sobre el momento de retirada del TME.

PREVALENCIA DE AFECTACIÓN COGNITIVA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN LA ISLA DE LANZAROTE

M.Y. Pérez Martín¹, P. Eguía del Río², I. Hadjigeorgiou² y M. González Platas¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Canarias.

²Servicio de Neurología. Hospital Doctor José Molina Orosa.

Objetivos: Estimar la prevalencia de trastornos cognitivos en pacientes diagnosticados de EM en la isla de Lanzarote.

Material y métodos: Estudio transversal. Criterio de inclusión: Pacientes con diagnóstico de EM (Criterios de McDonald 2010) que residen en la isla de Lanzarote. Se realizaron valoraciones individuales por una neuropsicóloga con experiencia en EM. Instrumento: Brief Repeatable Battery of Neuropsychological Test (BRB-N). Como criterio de afectación cognitiva se consideró el rendimiento $\leq -1,5$ desviaciones estándar por debajo de la media en al menos 2 de los subtest de la batería BRB-N. Se establecieron grados de deterioro.

Resultados: 8 pacientes no participaron en la evaluación. 63 pacientes completaron el estudio. 27 varones y 36 mujeres. Edad media de 45,69 años. Formas clínicas: 1 SNA, 48 RR, 9 SP, 5 PP. Media de años desde inicio de la enfermedad de 14,58. 19 pacientes (30%), no tienen afectación cognitiva. 44 pacientes (70%) presentan afectación cognitiva. Grados de deterioro: 3 pacientes (4,76%) con deterioro grado 1 (-1,5 sd en dos o más subtest); 16 pacientes (25,40%) con deterioro grado 2 (al menos un subtest con -2,0 dt); 21 pacientes (33,33%) con grado 3 (al menos un subtest con -3,0 dt); 4 pacientes (6,35%) presentan importante deterioro con criterios de demencia.

Conclusiones: La afectación cognitiva está presente en la mayoría de los pacientes con diagnóstico de EM. Nuestro estudio tiene las limitaciones de un registro hospitalario. Se comparará con estudios realizados en otras poblaciones.

EMPEORAMIENTO CLÍNICO GRAVE TRAS LA SUSPENSIÓN DE NATALIZUMAB. ¿PODEMOS PREDECIRLO?

A. Vidal Jordana¹, M. Tintoré Subirana¹, C. Tur Gómez¹, F. Pérez Miralles¹, C. Auger², J. Río Izquierdo¹, C. Nos Llopis¹, G. Arrambide García¹, M. Comabella López¹, I. Galán Cartaña¹, J. Castilló Justribó¹, J. Sastre Garriga¹, A. Rovira Cañellas² y X. Montalbán Gairín¹

¹Servicio de Neuroinmunología Clínica; ²Servicio de Radiología. Hospital Vall d'Hebron.

Objetivos: Describir casos con empeoramiento clínico grave tras la suspensión de natalizumab (NTZ) e identificar variables predictivas.

Material y métodos: Analizamos 47 suspensiones de NTZ. Recogimos datos clínico-radiológicos pre-, durante y post-NTZ. Consideramos empeoramiento clínico durante el tratamiento el aumento de 1 'EDSS-step' en el EDSS (aumento de 1 punto en pacientes con EDSS inicial < 5,5 o de 0,5 puntos si $\geq 5,5$). En el período post-NTZ consideramos como empeoramiento clínico grave un aumento de 2 'EDSS-step' a los 6-12 meses tras la suspensión. Se realizaron modelos de regresión lineal para identificar posibles variables predictivas.

Resultados: La tasa anualizada de brotes pre-NTZ fue de 2,1 (DE 1,2), la mediana del EDSS al inicio de NTZ fue 4,0 (rango 1-8) y el

número medio de lesiones que realizaban con gadolinio de 4,9 (DE 7,9). El EDSS en el período de 6-12 meses post-NTZ se recogió en 42 pacientes: mediana EDSS 4,5 (rango 1-8,5), mediana de cambio de 0,25 puntos (rango -0,5 a +2,5). Ocho pacientes (19%) presentaron un empeoramiento clínico grave. En los análisis multivariados de regresión logística, una mayor puntuación en el EDSS al inicio de NTZ y un mayor empeoramiento durante el tratamiento, predijeron la aparición de empeoramiento clínico grave post-NTZ ($p = 0,042$ y $p = 0,005$ respectivamente).

Conclusiones: La aparición de un empeoramiento clínico grave puede ocurrir hasta en un 19% de los pacientes que suspenden el tratamiento con NTZ; un elevado EDSS al inicio del tratamiento y un empeoramiento clínico durante el mismo podrían predecirlo. Estos resultados deben validarse en cohortes de mayor tamaño.

LA AFECTACIÓN COGNITIVA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE MEJORA MEDIANTE UN PROGRAMA DE REHABILITACIÓN COGNITIVA

M.Y. Pérez Martín¹, M. González Platas¹, P. Eguía del Río², I. Hadjigeorgiou² y C. Croissier Elías¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Canarias.

²Servicio de Neurología. Hospital Doctor José Molina Orosa.

Objetivos: Evaluar la efectividad de un programa de rehabilitación cognitiva en pacientes con esclerosis múltiple (EM) y deterioro cognitivo leve.

Material y métodos: Estudio controlado aleatorizado. Cuarenta pacientes con EM fueron incluidos. Todos fueron evaluados con la Brief Repeatable of Neuropsychological Test (BRB-N), el Multiple Sclerosis Neuropsychological Test (MSNQ) y el Hospital Anxiety Depression Scale (HADS) antes de iniciar el entrenamiento y al finalizar el mismo. En veinte pacientes se realizó intervención cognitiva mediante un programa desarrollado en nuestro centro. Doce sesiones de entrenamiento cognitivo centradas en atención, memoria, velocidad de procesamiento (VP) y funciones ejecutivas a lo largo de 3 meses. Además fueron instruidos para la realización de trabajo en casa entre las sesiones. Los otros veinte pacientes formaron parte del grupo de control sin intervención ajustados por diferentes variables.

Resultados: Se realizó un análisis de covarianza en el que se objetivó mejoría significativa en el grupo de intervención en las siguientes variables del Selective Reminding Test SRT_6 ($p = 0,027$), SRT_T ($p = 0,003$), LTS ($p = 0,044$), SRT-LP ($p = 0,006$), en PASAT 3 aciertos y diadas ($p = 0,002$ y $0,001$ respectivamente), PASAT 2_diadas ($p = 0,050$) y HAD_ANSIEDAD ($p = 0,049$). No se hallaron efectos en memoria visoespacial y funciones ejecutivas.

Conclusiones: La intervención cognitiva realizada mejora a corto plazo diferentes aspectos de la cognición, en especial, la memoria verbal, memoria operativa y velocidad de procesamiento. Adicionalmente, se observó una reducción significativa en los síntomas de ansiedad no observada en el grupo de control. Continuamos estudiando los efectos a largo plazo del programa de rehabilitación.

CUMPLIMIENTO POR LOS NEUROLOGOS ESPAÑOLES DE LAS GUÍAS DE TRATAMIENTO DE LA SEN PARA LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE: SUBANÁLISIS DE CUATRO REGIONES DEFINIDAS SEGÚN SU POLÍTICA SANITARIA

C. Oreja Guevara¹, J. Río² y A. Gobart³

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. ²Centre d'Esclerosis Múltiple de Catalunya (CEM-Cat). Hospital Vall d'Hebron. ³Departamento Médico. Novartis Farmacéutica, S.A.

Objetivos: Determinar el cumplimiento de las guías SEN 2010 respecto al escalado terapéutico, en pacientes con esclerosis múltiple remitente-recurrente (EMRR).

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo (marzo-septiembre 2011) en adultos con EMRR de 5-15 años de evolución. Los centros se agruparon en: norte, centro-oeste, este y sur (N/CO/E/S), según política sanitaria. Se determinó respuesta y mantenimiento del fármaco modificador de la enfermedad (FAME) actual, razones para iniciarlo y tratamientos previos.

Resultados: Se incluyeron 218 pacientes (N: 45/CO: 68/E: 74/S:31), 55,6-75,7% (rango) mujeres. La edad media fue 37,2/41,5/40,6/38,7 años (N vs CO, $p < 0,05$). El tiempo desde el diagnóstico fue 7,6/9,1/9,3/8,1 años (N vs E, $p < 0,05$). El 91,1%/79,4%/78,4%/83,9% de pacientes mostraron respuesta clínica adecuada (RCA) al FAME actual ($p = 0,309$) y el 100,0%/94,4%/91,4%/85,7% de ellos lo mantuvieron. La causa principal de respuesta inadecuada (RCI) fue el aumento ≥ 1 punto en EDSS, pero solo 1/4,0/14,1/16 y 1/5 pacientes RCI cambiaron su tratamiento actual. Los FAME de primera línea fueron el tratamiento previo y actual más frecuente. N presentó menor uso de segunda línea (6,6%/25,0%/28,0%/35,5%, $p < 0,05$). La principal causa de cambio al FAME actual en CO, E, y S fue ineficacia del previo (30,9%/18,9%/54,8%), y en N, acontecimientos adversos (17,8%).

Conclusiones: El cumplimiento de las guías es generalizado, con altos porcentajes de RCA independientemente de la región. No obstante, también hay una tendencia a aplazar los FAME de segunda línea.

CRISIS TÓNICAS DOLOROSAS EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE: ¿DISTONÍA O EPILEPSIA?

S. Eichau Madueño¹, A. Domínguez Mayoral¹, L. Dinca Alverei¹, L. Redondo Vergé¹, C. Caparrós Escudero² y G. Izquierdo Ayuso¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena.

Objetivos: Discutir mediante un caso clínico el difícil diagnóstico diferencial de los episodios paroxísticos en esclerosis múltiple (EM) y especular sobre su origen epiléptico o distónico.

Material y métodos: Mujer de 17 años con EM RR en tratamiento con fingolimod, que presenta episodios transitorios de sensación de presión en miembros izquierdos, con posterior contracción involuntaria del miembro superior e intenso dolor de 15 segundos de duración. Se repite más de 10 veces al día. Se solicitan EEG urgente y una RM craneal con y sin gadolinio.

Resultados: La RM muestra múltiples lesiones hiperintensas en T2 en sustancia blanca subcortical bilateral, la de mayor tamaño en cápsula interna derecha. Únicamente una lesión capta contraste, localizada en área motora primaria derecha. El EEG no muestra anomalías paroxísticas. Se inicia tratamiento con ácido valproico y ante la refractariedad del cuadro, terapia corticoidea. Los episodios remiten por completo.

Conclusiones: Los síntomas paroxísticos en la EM son infrecuentes y se atribuyen a la inflamación producida por lesiones activas. Es difícil diferenciar entre un origen extrapiramidal y uno epiléptico. La distonía paroxística, es producida por lesiones en ganglios basales, tronco cerebral, cerebelo, o en nuestro caso, en brazo posterior de cápsula interna. En cambio las crisis epilépticas focales tónicas asimétricas, son producidas por lesiones frontales. El EEG puede ser normal en ambos casos, y es frecuente que ambas entidades sean precedidas de un aura sensitiva. Dando opción a debate, en nuestra opinión podría ser la lesión frontal derecha activa, con poder irritativo, la responsable de las crisis tónicas dolorosas de nuestra paciente.

ENFERMEDAD DE CREUTZFELDT-JAKOB (ECJ) COMO CAUSA INUSUAL DE DETERIORO COGNITIVO EN PACIENTE CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE (EM)

M. Mata Álvarez-Santullano, M.D. Torrecillas Narváez,
N. Jiménez y A. Miralles Martínez

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía.

Objetivos: La disfunción cognitiva ocurre en el 40-60% de los pacientes con EM, principalmente en velocidad de procesamiento de información, memoria episódica y trastorno disexecutivo. La ECJ es una causa de demencia rápidamente progresiva de difícil diagnóstico en fases iniciales, pues las alteraciones específicas pueden aparecer tardíamente. Presentamos una paciente con EM que presentó un deterioro cognitivo atribuido inicialmente a su enfermedad de base, diagnosticada posteriormente de ECJ. Por ahora solo existe un caso publicado de asociación entre estas dos enfermedades.

Material y métodos: Mujer de 46 años diagnosticada de EM (criterios McDonald 2005). Desde abril-07 en tratamiento con copaxone, sin nuevos brotes. En noviembre-10 comienza con dificultad de expresión, labilidad emocional, fatiga, apatía. Test neuropsicológico: déficit de atención, memoria de trabajo, y fluidez verbal. En marzo-11 se objetivó empeoramiento, con alteración cognitiva generalizada y síndrome disexecutivo severo. Descartada LMP, se inició tratamiento con natalizumab, sin mejoría. En febrero-12 fue diagnosticada de ECJ; 4 meses después aparecieron los síntomas motores (rigidez, distonía y ataxia). La paciente falleció en enero-2013.

Resultados: RNM cerebral/cervical (2006, 2010, 2011): lesiones compatibles con EM. SPECT-HMPAO (noviembre-11): Intensa alteración de la perfusión cerebral parieto-temporal. EEG (noviembre-11): inespecífico. LCR (febrero-12): 14-3-3 +, Tau total normal. RNM (junio-12): atrofia corticosubcortical grave; hiperintensidad (Flair-difusión) en sustancia gris cortical, caudados y putámenes simétricas. EEG (julio-12): actividad periódica breve de ondas bifásicas y trifásicas.

Conclusiones: Presentamos un caso de asociación inusual entre ECJ y EM. Las enfermedades priónicas deben considerarse en el diagnóstico diferencial del deterioro cognitivo rápidamente progresivo en la EM.

ESCLEROSIS MÚLTIPLE TIPO MARBURG FULMINANTE

R. Valverde Moyano, J.J. Ochoa Sepúlveda,
I. Rojas-Marcos Rodríguez de Quesada, T. Molina Nieto,
E. Bescansa Heredero y E. Orozco Sevilla

Servicio de Neurología. Hospital Reina Sofía.

Objetivos: La EM tipo Marburg es infrecuente y generalmente fatal en meses. Describimos un cuadro neurológico fulminante en semanas de un joven, que sufrió lesiones desmielinizantes en neuroimagen con diagnóstico postmortem de EM tipo Marburg.

Material y métodos: Varón de 27 años con antecedentes de hipotiroidismo autoinmune subclínico y vitíligo. Ingresa con cuadro de bradipsiquia, afasia sensitivo-motora, hemiparesia derecha con hiperreflexia en miembros inferiores y risa inmotivada de 7 días de evolución. Sufre un empeoramiento progresivo de la afasia, con tetraparesia, disminución de nivel de conciencia y síntomas de hipertensión intracraneal en los primeros 7 días de ingreso. En UCI se encuentra en coma y presenta episodios de crisis epilépticas tónico-clónicas. Al décimo día de ingreso presenta midriasis bilateral arreactiva falleciendo horas después.

Resultados: En TAC craneal al ingreso se observa afectación simétrica de sustancia blanca subcortical en región frontal y parietooccipital. La analítica presentó autoinmunidad, inmunoquímica y serología normal. En RM las lesiones descritas en T1 son

hipointensas, en T2 son hiperintensas; tras la administración de contraste se observa captación en anillo, en algunas lesiones con anillo incompleto abierto a sustancia gris. Citoquímico de LCR es normal con BOC negativas. Pese a tratamiento con metilprednisolona intravenosa a alta dosis, plasmaféresis e inmunoglobulinas el paciente fallece a los 10 días de ingreso. Se realizó necropsia cerebral apreciándose múltiples lesiones desmielinizantes hemisféricas compatibles con EM aguda tipo Marburg.

Conclusiones: Clínica y radiológicamente la encefalomielitis aguda diseminada (ADEM) y EM tipo Marburg son difíciles de diferenciar, requiriendo necropsia cerebral para confirmar diagnóstico, especialmente en casos de rápida evolución.

FACTORES PREDICTIVOS DE LA CALIDAD DE VIDA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE REMITENTE-RECURRENTE

F. Castellanos Pinedo¹, J.M. Hernández Pérez², M.J. Cruz Huertas¹, J.M. Zurdo Hernández¹, B. Rodríguez Fúnez², B. Cueli Rincón¹, E. González Soltero¹ y M. Bejarano Parra¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neuropsicología. Hospital Virgen del Puerto.

Objetivos: Analizar los distintas variables que contribuyen a predecir la calidad de vida (CV) en los pacientes con esclerosis múltiple remitente-recurrente (EMRR).

Material y métodos: Estudio trasversal y observacional sobre una muestra de 59 pacientes con EMRR. Se valoró la CV mediante la escala EuroQuol-5. Para la valoración psicométrica se utilizaron los datos demográficos, los antecedentes médicos y psiquiátricos, la valoración de la situación neurológica (EDSS, sistemas funcionales-SF-), psicológica (IPDE, SCL-90-R, Hamilton-depresión, EPQR-A) y neuropsicológica (Dígitos-WAIS, evocación categorial animales, Test de Buschke), así como una valoración de la función sexual (Cuestionario de funcionamiento sexual-MGH), la fatiga (EIF) y las estrategias de afrontamiento utilizadas (IEA).

Resultados: La puntuación media en la EuroQuol-5 fue de 67,22 ± 18,90. La EDSS y los SF piramidal, cerebeloso e intestinal/vesical fueron las variables que mejor se correlacionaron con la CV. En el estudio de regresión lineal, los factores que predijeron una peor CV fueron el sexo masculino, la EDSS, el tiempo de evolución, el uso de la evitación de problemas como estrategia de afrontamiento y una peor función sexual ($R^2 = 0,644$, $p < 0,001$).

Conclusiones: En este estudio destaca la influencia en la CV de factores esperables, como la situación funcional del paciente o el tiempo de evolución, si bien existen otras variables que también contribuyen de forma significativa y que suelen recibir menos atención en la práctica clínica, como la función sexual y las estrategias de afrontamiento frente a la enfermedad.

Enfermedades desmielinizantes P14

FORMAS ATÍPICAS DE INICIO DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

J. Sabín Muñoz, A. Acosta Chacín, A. Vinagre Aragón,
B. Mercedes Álvarez, R. Blasco Quílez y J.A. García Merino

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda.

Objetivos: La esclerosis múltiple es una enfermedad inflamatoria crónica del SNC de etiología disimune, con una base

de susceptibilidad genética que constituye la principal causa de discapacidad del paciente joven. En términos generales, los síntomas de inicio más frecuentes son las alteraciones sensitivas, seguidas de los síntomas motores, troncoencefálicas, visuales y cerebelosos.

Material y métodos: Presentamos 4 casos de esclerosis múltiple con síntomas atípicos de inicio. 1. Mujer de 46 años que consulta por varios episodios de 10-15 minutos de duración de torpeza motora en MS Izquierdo. 2. Mujer de 35 años que consulta por dolor de características neuropáticas de irradiación C2-C3. 3. Varón de 42 años remitido por ORL por hiposmia. 4. Varón de 55 años remitido por deterioro cognitivo de 2 años de evolución.

Resultados: 1. Paciente inicialmente orientado como AIT recurrentes. Durante el estudio se solicitó RMN encefálica mostrando lesiones desmielinizantes típicas, una de ellas realizada con gadolinio a nivel de corona radiada derecha. 2. Paciente inicialmente tratada como neuralgia de Arnold, con escasa respuesta. Se solicitó RMN encefalo-medular que mostró lesiones desmielinizantes típicas, una a nivel C2-C3 realizada con gadolinio. 3. Se solicitó RMN encefálica mostrando lesiones desmielinizantes típicas, una de ellas a nivel de bulbo olfatorio. 4. Paciente estudiado previamente por deterioro cognitivo de 2 años de evolución. RMN encefálica con lesiones desmielinizantes típicas; posteriormente inició cuadro de claudicación de la marcha.

Conclusiones: Ante síntomas atípicos en pacientes jóvenes sin otra causa etiológica clara, debemos pensar en un debut atípico de esclerosis múltiple, ampliando el estudio con RMN y PL.

FRECUENCIA Y DETERMINANTES DE LA APATÍA EN LOS PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

J.R. Ara Callizo, B. Sebastián Torres, E. Sierra Martínez, B. Sánchez Marín, M. Seral Moral, R. Alarcia Alejos y J. Martín Martínez

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet.

Objetivos: La apatía es un síndrome poco estudiado en la esclerosis múltiple (EM), probablemente infradiagnosticado, y cuya falta de reconocimiento y tratamiento puede tener importantes consecuencias para los pacientes y sus familias como ha sido demostrado en otras enfermedades neurológicas. Nuestro objetivo es determinar la prevalencia de apatía en nuestro medio y determinar factores relacionables que puedan ser modificados.

Material y métodos: Estudio observacional transversal con selección de pacientes afectos de EM mediante muestreo consecutivo. La apatía se evaluó mediante la escala de Lille, el inventario neuropsiquiátrico de Cummings y los criterios de Starkstein. Se utilizaron además, la batería neuro-psicológica repetible breve de Rao, la escala modificada de impacto de fatiga y el inventario de depresión de Beck.

Resultados: Se evaluaron 60 pacientes con EM, 70% mujeres. La edad media fue de 46 años y el EDSS medio 2,9. Presentaron apatía el 18% de los pacientes, depresión el 10% y deterioro cognitivo el 43%. En el análisis bivariante la presencia de apatía se relacionó de forma estadísticamente significativa con la edad, EDSS, presencia de fatiga y presencia de depresión, pero no con la existencia de deterioro cognitivo. En la regresión logística las únicas variables relacionadas con apatía de forma independiente fueron fatiga y depresión, si bien el 50% de los pacientes con apatía no tenían depresión.

Conclusiones: La apatía es relativamente frecuente entre los pacientes con EM y se asocia con la presencia de fatiga y de depresión. Ello sugiere que comparten mecanismos fisiopatológicos comunes y pueden beneficiarse de tratamientos similares.

EVALUACIÓN DE LA ESPASTICIDAD EN LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE Y POSIBLES FACTORES RELACIONADOS: FATIGA, SUEÑO, EMOCIÓN Y COGNICIÓN

A. Gil Sánchez¹, C. González Mingot¹, S. Peralta Moncusí¹, B. Guiu Badia¹, J. Valls Marsal², H. Gonzalo Benito¹, M.E. Lacasa Andrade³, A. Quilez Martínez¹, M.P. Gil¹ y L. Brieva Ruiz¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Medicina; ³Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida.

Objetivos: Mejorar la evaluación de la espasticidad a través de diferentes escalas y determinar si otros factores pueden alterar el resultado de la medición.

Material y métodos: Se incluyeron un total de 30 pacientes con esclerosis múltiple (EM) que manifestaron síntomas objetivos y/o subjetivos de espasticidad, estables durante al menos los últimos tres meses, y se evaluaron para diferentes características: tono y resistencia muscular, calidad de sueño, fatiga, emoción y cognición a través de las siguientes escalas y test: Ashworth, Tardieu, MSSS-88, PSQI, FSS, HAD, SATAL, BDI y PASAT. También se midió la discapacidad con la Expanded Disability Status Scale (EDSS) y el Deambulation Index (DI) y se realizaron los análisis estadísticos correspondientes.

Resultados: Todas las escalas de medida de espasticidad correlacionaban entre ellas. No hubo diferencias entre los pacientes que mostraron mayor y menor grado de espasticidad en relación a otros fenómenos como calidad del sueño, fatiga, emoción, y cognición mientras que sí se observó una relación significativa entre el grado de espasticidad y el aumento en las escalas de discapacidad EDSS y DI ($r = 0,796$ y $r = 0,783$).

Conclusiones: No hay relación entre la espasticidad y otros factores, por lo que las herramientas habituales son de utilidad y además el aumento de la espasticidad no empeora estos síntomas. Sí que se observa una clara asociación entre espasticidad y puntuaciones de discapacidad física, por lo que los síntomas físicos pueden aumentar las quejas de espasticidad y deben tenerse en cuenta en su evaluación.

ESTUDIO PROSPECTIVO DE LA URODINÁMICA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

A. Tallón Barranco, M. García Matres, M. Fernández-Fournier Fernández y S. Pérez

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz.

Objetivos: Estudio prospectivo de los hallazgos urodinámicos de 180 pacientes de esclerosis múltiple según protocolo de vía clínica de la unidad de esclerosis múltiple del HULP:

Material y métodos: Estudio prospectivo de la base de datos del Servicio de Urología de HULP de Consulta de Esclerosis Múltiple.

Resultados: Se comentan los diferentes tipos de vejiga neurógena asociados a la esclerosis múltiple y se comprueba la eficacia de distintos tratamientos.

Conclusiones: Se determina el valor del estudio urodinámico en los pacientes de esclerosis múltiple.

LEVITACIÓN DE LOS MIEMBROS INFERIORES Y AUTOSCOPIA. DOS PERCEPCIONES ILUSORIAS DEBIDAS A LESIONES DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL DE DIFERENTE ETILOGÍA Y DIFERENTE TOPOGRAFÍA

C. de Andrés de Frutos¹, J. Romero², J. Cuello¹, M.L. Martínez Ginés¹ y J. Guzmán de Villoria¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología. Hospital General Gregorio Marañón.

Objetivos: Describir un caso de levitación de los miembros inferiores en una mielitis herpética y otro de autoscopia durante un brote de esclerosis múltiple.

Material y métodos: Levitación es un fenómeno ilusorio de sensación de flotar el cuerpo o los miembros como parte de miembro fantasma no doloroso, puede deberse a lesiones en diferentes niveles del sistema nervioso. La autoscopia es la percepción visual de tu propio cuerpo en el espacio extracorporal pero con conciencia de ser un fenómeno ilusorio.

Resultados: Caso 1: mujer de 67 años refería dificultad para caminar por sensación de que sus miembros inferiores flotan por encima del suelo. Exploración: abolida la s. propioceptiva en miembros inferiores, hipoestesia en manos y disfunción de esfínteres. Observamos un rash vesicular en C5-C6. El LCR la serología VZ y la RM confirmaron mielitis herpética. Caso 2: paciente con esclerosis múltiple, refirió que durante 15 días presentó hipoalgesia izquierda y que al mover los miembros se veía a sí misma duplicada en el mismo espacio, la interferencia para conducir, freír, sin poder discernir cual era la verdadera. La RM mostró lesiones en córtex parietal izquierdo, región frontal derecha y periventriculares.

Conclusiones: En el caso 1 la ilusión de flotar los MMII la atribuimos a que la ausencia de impulsos propioceptivos cerebrales debido a la lesión masiva de las aferencias propioceptivas medulares desconecta sus relaciones con áreas multimodales que integran unitariamente la imagen corporal. En el caso 2 la autoscopia resultaría de integración anormal de sistemas multisensoriales fronto-parieto-temporales implicados en la identidad visuo-espacial de la experiencia de nuestro cuerpo.

ANÁLISIS DE LA FATIGA EN LA ESCLEOSIS MÚLTIPLE MEDIANTE UNA APLICACIÓN DIGITAL

M.A. Hernández Pérez¹, J. Lorenzo González², Y. Contreras Martín³, E. Renedo Rodríguez³, T. Olivares Pérez⁴ y C. Villar van Weygaert³

¹Servicio de Neurología. Hospital Ntra. Sra. Candelaria. ²Servicio de Neurología. Complejo Hospital Universitario Nuestra Sra. de Candelaria. ³Unidad de Esclerosis Múltiple. Servicio de Neurología. Hospital Ntra. Sra. Candelaria. ⁴Departamento de Psicobiología. Facultad de Psicología. Universidad de La Laguna.

Objetivos: Entre los síntomas que más frecuentes de esclerosis múltiple (EM) está la fatiga y suele valorarse mediante cuestionarios. Las aplicaciones digitales podría facilitar la administración de estos cuestionarios. Estudiar la fatiga de pacientes de EM, mediante la aplicación digital de la escala de intensidad de fatiga (FSS).

Material y métodos: Estudio transversal de 70 pacientes afectos de EM. En la fecha concertada para realizarse una RM cerebral Se le pasaba el cuestionario digital y registrándose el tiempo de realización. Se registraron además datos demográficos y parámetros clínicos. Se procedió a un cuestionario de satisfacción.

Resultados: La distribución fue 19 hombres y 51 mujeres, edad media de 40 años. El 90% de los pacientes eran formas remitentes recurrentes y 10% progresivas. El tiempo medio de evolución fue de $10 \pm 7,1$ años. El número medio de brotes en los últimos dos años fue de 0,76 brotes. El EDSS medio fue de 2,43. La media de puntuación de la FSS fue de 4,12 puntos. Se consideró patológico a partir de 4 puntos. Teniendo en cuenta este punto de corte se objetivo que 54,3% presentaban fatiga en niveles moderado a severos. El tiempo medio en realizar el test fue de 85,64 segundos. El 90% les parece satisfactorio y fácil de manejar.

Conclusiones: Estos datos reflejan la alta frecuencia de la fatiga en la EM. Esta aplicación puede agilizar la valoración de la fatiga, evitar errores de cálculo y optimizar el tiempo en el registro de datos en la consulta de EM.

CRITERIOS DE DISEMINACIÓN ESPACIAL 2010 PARA EL DIAGNÓSTICO DE EM: ¿EXCLUIR O NO EXCLUIR TOPOGRAFIAS SINTOMÁTICAS CON MÁS DE UNA LESIÓN?

G. Arrambide García¹, A. Rovira Cañellas², J. Sastre Garriga¹, C. Tur Gómez¹, E. Simón Marcó¹, J. Castilló Justribó¹, J. Río Izquierdo¹, A. Vidal Jordana¹, I. Galán Cartaña¹, F. Palavra¹, L. Negrotto¹, C. Nos Llopis¹, M. Comabella López¹, E. Huerga², C. Auger², X. Montalbán Gairín¹ y M. Tintoré Subirana¹

¹Servicio de Neuroinmunología Clínica; ²Servicio de Radiología. Hospital Vall d'Hebron.

Objetivos: Determinar el número adicional de pacientes que cumplen diseminación espacial (DIS) 2010 cuando se consideran las topografías sintomáticas de tronco y médula con > 1 lesión.

Material y métodos: Estudio prospectivo de pacientes con síndromes clínicos aislados (CIS) con datos clínicos y de resonancia magnética (RM). Se identificaron 100 pacientes con RM cerebral y medular basal entre 2010-2012, seleccionando aquellos con RM cerebral patológica (N = 59). Se aplicó DIS 2010 ($\geq 2/4$ criterios) de dos maneras: Definición 1, excluyendo los criterios de tronco o médula si esas regiones eran sintomáticas; definición 2, incluyendo los criterios de tronco o médula aunque esas regiones fueran sintomáticas, si tenían > 1 lesión. Se comparó la proporción de pacientes que cumplían criterios DIS 2010 usando estas dos definiciones.

Resultados: Se cumplió DIS en 41/59 (69,5%) pacientes al excluir los criterios referentes a regiones sintomáticas (definición 1). Posteriormente se identificaron 6 CIS de tronco y 2 de médula con > 1 lesión en tronco o médula. Sin embargo, como 6 de estos pacientes ya tenían afectas 3 topografías y 1 tenía 2, el número de pacientes añadidos que cumplían DIS con este criterio alternativo (definición 2) fue de 1, modificando el número total de pacientes con DIS de 41 (69,5%) a 42 (71,2%).

Conclusiones: En esta cohorte, el número adicional de pacientes con DIS es pequeño al cambiar la definición de excluir "topografías sintomáticas" por "lesiones sintomáticas"; sin embargo, serían necesarios otros estudios para determinar su valor añadido dado que la presencia de > 1 lesión podría contribuir a establecer DIS.

PRESENCIA DE DIFERENTES LESIONES CEREBRALES EN UN ESTUDIO NEUROPATHOLÓGICO DE UNA PACIENTE CON ESCLEOSIS MÚLTIPLE PRIMARIAMENTE PROGRESIVA (EMPP)

M.C. Guerrero Márquez¹, A.B. Rebollo Poves², G. Vicente Perachó³ y C. de Andrés³

¹Banco de cerebros; ²Biobanco. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. ³Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón.

Objetivos: Describir los hallazgos neuropatológicos de una paciente de 60 años con EMPP con síndrome cerebelo-piramidal, oftalmoplejia y demencia.

Material y métodos: Estudio histológico con hematoxilina-eosina, solocromociamina, inmunohistoquímica para poblaciones linfoides (CD8, CD4, CD3, C20), CD68, AQ1, sinaptofisina, neurofilamentos, GFAP, beta-amiloide, tau, fibrinógeno, IgG, IGM, C3, C4, C1Q, cadenas K y L, albúmina.

Resultados: Lesiones de desmielinización crónica en sustancia blanca hemisférica, corteza, ganglios basales y tronco. En sustancia gris cortical aparentemente conservada se aprecia disminución del espesor, aumento del espacio perivascular con mínima inflamación perivascular y rarefacción del neuropilo. Tras inmunohistoquímica se observa expresión de GFAP en astrocitos, principalmente en capas corticales 1, 2 y 3 y astrocitos perivasculares, y pérdida de neurofilamentos generalizada. No se observa proliferación microglial ni macrófagos. Estas alteraciones se acompañan de depó-

sitos de fibrinógeno y de IgM en la pared vascular de vasos intracorticales y en sustancia blanca. En las placas de desmielinización, fragmentación y pérdida de axones con escasa astrogliosis e inflamación. Cambios neuropatológicos de tipo Alzheimer encuadrables según criterios de consenso en moderados.

Conclusiones: La afectación de diversas estructuras del SNC se debe a que ocurren lesiones en diferentes momentos de la evolución de la EM. Los astrocitos son importantes en la homeostasis del SNC. La presencia de astrocitos reactivos en áreas de desmielinización y no desmielinizadas y la mínima inflamación sugiere su posible implicación en la patología de la enfermedad dado que las lesiones suelen iniciarse alrededor de los vasos cerebrales. Si son causa o consecuencia o ambas está por definir.

UTILIDAD DEL DÚPLEX TRANSORBITARIO EN LA VALORACIÓN DE ATROFIA DEL NERVIÓ ÓPTICO EN PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE NEUROMIELITIS ÓPTICA: ESTUDIO PILOTO

J. Fernández Domínguez¹, J. Matías-Guiu Antem², R. García Rodríguez¹, A. Orviz², V. Mateos Marcos¹ y C. Oreja Guevara²

¹Servicio de Neurología. Centro Médico de Asturias. ²Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: Estudios previos han mostrado la utilidad del dúplex orbitalio en el estudio de la atrofia del nervio óptico (NO) en pacientes con diagnóstico de esclerosis múltiple. Nuestro objetivo es valorar su utilidad en la valoración de atrofia de NO en la neuromielitis óptica (NMO) frente a un grupo de controles sanos.

Material y métodos: Estudio observacional prospectivo caso-control mediante ecografía del NO de pacientes diagnosticados de NMO y de controles sanos.

Resultados: Se incluyen 10 casos y 25 controles sanos. Edad media: Casos $40,90 \pm 15,75$ años, controles $48,52 \pm 9,7$ años. Varones: 44% Controles y 20% Casos. El 50% de los casos presentaban antecedentes de neuritis óptica (NtO), el 75% de las cuales afectaron al NO izquierdo. Se encontraron diferencias estadísticamente significativas (DES) en cuanto al diámetro del NO izquierdo entre casos y controles ($NOI: 3,95 \pm 0,84$ mm en controles vs $3,28 \pm 0,63$ mm en pacientes, $p = 0,029$), sin DES en el NO derecho. Esta disminución del grosor del NO no se correlacionó con la EDSS ni con los años de evolución.

Conclusiones: Los datos de este estudio muestran que la ecografía del NO puede ser útil para valorar la atrofia del NO en los pacientes con NMO, si bien el tamaño muestral de este estudio piloto es muy pequeño. Futuros estudios deberán dilucidar dicha relación.

DETECCIÓN PRECOZ DE ALTERACIONES PSICOLÓGICAS Y NEUROPSICOLÓGICAS EN PACIENTES DIAGNOSTICADOS DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

P. Gómez Carretero¹, M. Carcelén Gadea², E. Carbajo Álvarez³, V. Monsalve Dolz³ y A. Cervelo Donderis⁴

¹Unidad de Psicología; ²Servicio de Neurología. Fundación de Investigación Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. ³Unidad de Psicología; ⁴Servicio de Neurología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia.

Objetivos: Descripción del estado neuropsicológico y psicológico de pacientes diagnosticados con esclerosis múltiple (EM) y su relación con variables clínicas de la enfermedad (tiempo de evolución, forma de la enfermedad y discapacidad).

Material y métodos: Se evalúa una muestra de pacientes diagnosticados de EM en el Hospital General de Valencia durante el

período septiembre-2012 a septiembre-2013 derivados por el Servicio de Neurología a la Unidad de Psicología Clínica y de la Salud para valoración neuropsicológica. Se realiza evaluación psicológica mediante las pruebas psicométricas SCL-90-R, HAD, CSI y CD-RISC, evaluación neuropsicológica mediante FCSRT, Symbol Digit Modality Test, Evocación Categorial, Passat, y Trail Making Test en su forma A y B, evaluación de la percepción de dolor mediante la escala EVA y valoración del nivel de discapacidad mediante EDSS.

Resultados: Descripción de una muestra de pacientes diagnosticados de EM en cuanto a su estado psicológico y neuropsicológico intentando identificar psicopatología comórbida y/o alteraciones cognitivas. Asimismo se describe la utilización de estrategias de afrontamiento centradas en el problema, la búsqueda de apoyo social y/o la evitación en estos pacientes, su nivel de resiliencia y su percepción de dolor.

Conclusiones: La detección precoz de posibles alteraciones psicológicas en pacientes diagnosticados de EM favorecería una adecuada intervención orientada a la aceptación de la enfermedad, adherencia al tratamiento y mejora de la calidad de vida. Por otro lado la evaluación neuropsicológica permite establecer una línea base de la evolución en la enfermedad y un diagnóstico diferencial con trastornos psicológicos que también pueden influir a nivel cognitivo.

FACTORES RELACIONADOS CON LA FATIGA EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE

P. de la Riva Juez, T. Castillo Triviño, M. Arruti González, N. Gonzalo Yubero, N. Andrés Marín, M. Tainta Cuevza, J. Olascoaga Urtaza y J.J. Poza Aldea

Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea.

Objetivos: La fatiga es un síntoma frecuente en EM. Se ha postulado una relación estacional, con empeoramiento en los meses más calurosos.

Material y métodos: Se entrevistó a 38 pacientes (26 mujeres) con EM R-R pasando la escala de fatiga MFIS, de somnolencia Epworth, el cuestionario de sueño de Pittsburgh y el de depresión de Beck. Se midió espasticidad, dolor y la correlación subjetiva entre fatiga y temperatura mediante una escala visual. Cada paciente fue entrevistado en verano 2012 y en invierno 2013.

Resultados: 10 pacientes en verano y 14 en invierno tuvieron una puntuación ≥ 38 en la escala MFIS. Ninguno recibía tratamiento específico. No se encontró correlación entre la estación del año y las variaciones en la puntuación MFIS. Veinticinco pacientes consideraban que su sensación de fatiga se correlacionaba con el calor, pero 9 de ellos tenían una puntuación MFIS mayor en invierno que en verano y otros 2 puntuaban igual en ambas estaciones. De los 12 que no se consideraban sensibles al calor, 9 tenían mayor puntuación MFIS en verano. La fatiga clínicamente significativa se correlacionó con grado de espasticidad y calidad de sueño, pero no con somnolencia diurna, dolor ni estado de ánimo. Tampoco se encontraron diferencias relacionadas con sexo o edad.

Conclusiones: No encontramos un correlato estacional de la fatiga asociada a EM. La sensación subjetiva de relación con el calor no se confirma con la puntuación en la escala MFIS. Los factores más relacionados con la fatiga clínicamente significativa son la calidad de sueño y el grado de espasticidad.

DETECCIÓN PRECOZ DE LMP ASOCIADA A NATALIZUMAB. A PROPÓSITO DE UN CASO

L. Lorente Gómez¹, L. Navarro Cantó¹, D. Sola Martínez² y J. Alom Poveda¹

¹Servicio de Neurología. Hospital General de Elche. ²Servicio de Neurología. Hospital del Vinalopó.

Objetivos: Revisión de la leucoencefalopatía multifocal progresiva (LMP) a través de la descripción de un caso

Material y métodos: Mujer de 50 años diagnosticada de EM en 2002. Tras fracaso de tratamiento de primera línea y una dosis de ciclofosfamida, en 2010 se inicia tratamiento con natalizumab. Presenta anticuerpos positivos para virus JC. Tras la 23 infusión, en neuroimagen de control aparece una nueva lesión en pedúnculo cerebeloso derecho y se interpreta como un brote de EM. Recibe megadosis de corticoides y se suspende natalizumab dados los antecedentes de inmunosupresión y anticuerpos positivos.

Resultados: A los tres meses presenta empeoramiento clínico con un cuadro cerebeloso subagudo e irritabilidad. La RM evidencia un aumento de la lesión previa con captación en anillo y múltiples lesiones hipercaptantes en hemisferio cerebeloso derecho. Se sospecha una LMP asociada a un síndrome inflamatorio por reconstitución immunitaria (IRIS), por lo que se reinician corticoides. No se realiza plasmaféresis puesto que han pasado tres meses desde la suspensión de natalizumab. Una primera PCR para VJC en lcr resulta negativa, confirmándose el diagnóstico en una segunda determinación. La paciente presenta mejoría clínica y radiológica progresiva y negativización de la PCR que confirma la resolución de la LMP.

Conclusiones: El seguimiento clínico y de neuroimagen es fundamental para la detección temprana de LMP, incluso de sus formas asintomáticas. No existe tratamiento específico. La restauración del sistema inmune y la suspensión del NTZ constituyen el tratamiento más eficaz. Es esencial el mayor conocimiento de esta entidad dada la documentación emergente de casos asociados a tratamientos inmunomoduladores.

Enfermedades desmielinizantes P2

¿PERSISTEN LOS EFECTOS CARDIACOS DE FINGOLIMOD A LAS 24 HORAS DE LA 1.^a DOSIS?

B. Palazón Cabanes¹, E. Carreón Guarnizo¹, R. Hernández Clares¹, J. Jiménez Veiga², G. Salgado Cecilia³, E. Palazón Sánchez⁴, J. Martín Fernández¹ y J.E. Meca Lallana¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neuropsicología; ³Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. ⁴Unidad de Cuidados Intensivos. Hospital General Universitario Reina Sofía.

Objetivos: Detectar la persistencia de los efectos cardíacos de fingolimod mediante un ECG sistemático a las 24 horas de la 1^a dosis del fármaco, que puedan pasar desapercibidos por cursar asintomáticos.

Material y métodos: Monitorización ECG y clínica continua 6 horas tras 1^a dosis de fingolimod, con registro ECG basal y a las 6 horas. De forma adicional en nuestra unidad, a las 24 horas.

Resultados: Registro ECG en 17 de 23 pacientes (73,9%) con EMRR a los que administramos 1^a dosis de fingolimod. Edad media: 36,7 años, 70,6% mujeres. Todos con tratamientos previos: 58,8% inmunomoduladores y 41,2% natalizumab. Tiempo medio de evolución EMRR al iniciar fingolimod: 7,05 años. Solo un paciente presentó bradicardia sintomática. Otros efectos adversos: cefalea, diarrea y náuseas. ECG basal, normal en 76,4% pacientes, alteraciones en resto: BIRDHH en 17,3% y hemibloqueo posterior (HBP) en 5,8%. En ECG control a las 6 horas realizado mostró alteraciones en 4 de los 9 pacientes registrados (44,4%). Estas fueron: BQ sinusal (2), BAV 1 grado (1), BIRDHH+HBP (1), resto sin cambios con respecto al basal. Sólo 3 pacientes de los 15 (20%) a los que se realizó ECG a las 24 horas mostraron persistencia de las alteraciones, similares a las registradas en su ECG de control a las 6h: BIRDHH sin HBP (1), BIRDHH (1), BQ sinusal (1).

Conclusiones: La existencia de anomalías ECG hasta en un 20% de los pacientes a las 24 horas de la 1^a dosis de fingolimod determina que en algunos casos los efectos cardíacos pueden ser más duraderos, aunque clínicamente silentes. Estas alteraciones en ningún caso obligaron a interrumpir fingolimod.

ACTIVIDAD CLÍNICA Y RADIOLÓGICA DURANTE EL PRIMER AÑO DE TRATAMIENTO CON FINGOLIMOD-POSNATALIZUMAB EN PACIENTES CON EMRR. EXPERIENCIA DE UN CENTRO

R. Hernández Clares¹, J. Meca Lallana¹, E. Carreón Guarnizo¹, B. Palazón Cabanes¹, G. Salgado Cecilia², J. Jiménez Veiga¹ y J.J. Martín Fernández¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Inmunología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca.

Objetivos: Fingolimod es una opción terapéutica eficaz para pacientes con natalizumab y alto riesgo de LMP. Muestra de doce pacientes con EMRR en tratamiento con natalizumab más de 24 meses y ac's VJC, se suspendió natalizumab e inició fingolimod (0,5 mg/24h v.o). Analizamos la actividad clínica y radiológica en el periodo de lavado de natalizumab y el primer año con fingolimod.

Material y métodos: Suspendimos el tratamiento con natalizumab a doce pacientes (9 mujeres) por motivos de seguridad. Estudio radiológico a la suspensión de NTZ y los meses 3, 6 y 12 con fingolimod. Visitas médicas al inicio del fingolimod y cada tres meses.

Resultados: Estabilidad clínica y radiológica al suspender natalizumab. Media de edad: 41 años, duración de la enfermedad: 8,9 años. Media de tratamiento con natalizumab: 30 meses, tasa anual de brotes 0,3. EDSS media: 3,3. Media de tratamiento con fingolimod: 13,4 meses. No eventos adversos relevantes después de la primera dosis. En el primer mes dos pacientes (16,6%) presentaron un brote. El resto permanecieron asintomáticos. Ocho pacientes (66,7%) actividad radiológica asintomática en el mes tres, en todos había desaparecido en el mes 6. EDSS media al año: 3,2.

Conclusiones: La discontinuación del natalizumab está asociada a rebote clínico- radiológico de la enfermedad entre los 3-6 meses de suspenderlo. Nosotros, iniciamos fingolimod tres meses después de suspenderlo, observando actividad radiológica en 66,7% de pacientes y sólo 16,6% con clínica. EDSS estable durante el primer año. No efectos adversos el primer año de fingolimod.

USO DEL ACETATO DE GLATIRAMERO EN UN SERVICIO DE NEUROLOGÍA EN UN HOSPITAL UNIVERSITARIO

M. Fernández-Fournier Fernández, A. Tallón-Barranco e I. Puertas

Unidad de Neuroinmunología Clínica y Esclerosis Múltiple. Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. Instituto de Investigación IdIPAZ. Universidad Autónoma de Madrid.

Objetivos: El acetato de glatiramero (AG) es un fármaco neuromodulador comercializado en 2004 utilizado en el tratamiento de la esclerosis múltiple remitente recurrente (EMRR). Analizamos el comportamiento del tratamiento con AG en pacientes con EMRR.

Material y métodos: Estudio de una cohorte retrospectiva de pacientes en tratamiento con Copaxone en nuestro Hospital desde 2004 hasta diciembre 2012. Análisis estadístico de la duración media del tratamiento con AG en nuestra cohorte y estudio del número medio de brotes durante y las causas de discontinuación del fármaco, así como descripción de tratamientos utilizados previamente.

Resultados: De 549 pacientes diagnosticados de EMRR en nuestro hospital, 102 han recibido tratamiento con AG. En la actualidad 86 continúan con dicho tratamiento.

Conclusiones: El AG es un tratamiento utilizado con frecuencia en nuestro hospital y ha demostrado su eficacia en el tratamiento de la EMRR, lo que se objetiva por la bajo índice de brotes así como de abandono terapéutico durante su empleo.

FINGOLIMOD EN LA PRÁCTICA CLÍNICA HABITUAL

G. Izquierdo Ayuso, L. Dinca, J.M. García-Moreno, M.A. Gamero, J.L. Ruiz-Peña, M.D. Páramo, S. Pérez, M. Rus y G. Navarro

Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena.

Objetivos: Describir los resultados del tratamiento de la esclerosis múltiple (EM) con fingolimod en la práctica clínica habitual.

Material y métodos: La información se obtuvo de la base de datos de la Unidad de EM del Hospital Universitario Virgen Macarena. Se recogieron los datos de los pacientes que el 15/05/2013 habían estado al menos un año en tratamiento con fingolimod. Se excluyeron aquellos que habían participado en ensayos clínicos fase II y III. Los pacientes fueron revisados trimestralmente y en caso de brote. Se evaluó EDSS y número de recidivas.

Resultados: Se incluyeron 29 mujeres y 18 varones, 38 con formas remitentes recurrentes y 9 secundariamente progresivas. Al final del estudio, la edad media era de 41,0 años, DT 8,7, la edad de comienzo 26,6 años, DT 7,9. Los pacientes fueron tratados con fingolimod una media de 1,36 años, DT 0,6. La tasa anualizada de brotes (TAB) en los dos años previos fue 0,88. Al final del estudio era de 0,25. Tres pacientes eran naïve, 30 habían sido tratados con natalizumab y uno con mitoxantrona. Cuatro pacientes abandonaron el tratamiento. La EDSS media al inicio del tratamiento era de 3,89, DT 1,7, al final era de 3,85, DT 1,9. De los 47 pacientes, 30 estaban libres de actividad clínica. Los pacientes previamente tratados con natalizumab tuvieron más brotes (TAB 0,46) que el resto (TAB 0,19), $p < 0,023$.

Conclusiones: A pesar de la mayor actividad previa de los pacientes de práctica clínica habitual, fingolimod fue muy eficaz y los resultados son consistentes con los de los estudios pivotales.

USO DE FÁRMACOS BIOLÓGICOS DE SEGUNDA LÍNEA EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE

V. Meca Lallana¹, M. Arredondo², M.J. García de Yébenes², A. Aranguren², E. Dauden², G. Fernández-Jiménez², A. Morell², J. Pérez-Gisbert², J. Aspa³, L. Carmona⁴, J. Vivancos Mora¹ y J.M. Álvaro-Gracia²

¹Servicio de Neurología; ²Unidad de Terapias Biológicas; ³Dirección Médica. Hospital Universitario de la Princesa. ⁴Unidad de Terapias Biológicas. Instituto de Salud Musculoesquelética Madrid.

Objetivos: Analizar el manejo de los fármacos biológicos de "segunda línea" en el tratamiento de la esclerosis múltiple (natalizumab y fingolimod) en distintos períodos desde su comercialización.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo en pacientes con esclerosis múltiple tratados con fármacos de segunda línea en 2 períodos de estudio 2007-2010 y 2011-2012. Análisis estadístico realizado: prueba de Wilcoxon y test de la t de Student.

Resultados: Total de 33 pacientes. Edad media de los pacientes fue 38 años, 72,7% eran mujeres. EDSS media previa al cambio a segunda línea fue: 2,8 entre 2007-2010, y 2,6 entre 2011-2012 (ns). El principal motivo de cambio fue ineficacia: primer periodo 62,5%; segundo periodo 70%; seguido de reacciones adversas: primer periodo 12,5%; segundo periodo 20%. A 6 meses del inicio del tratamiento con segunda línea EDSS media en el primer periodo fue de 2,7 y en el segundo de 2,1.

Conclusiones: Desde su comercialización, el uso de los fármacos biológicos en esclerosis múltiple, ha ido incrementándose de forma notable. La tendencia de un uso en fases más iniciales y con EDSS

más bajas consigue una mayor eficacia de los mismos. En nuestro análisis se encuentra esta tendencia, aunque sin diferencias significativas entre ambos períodos.

PROGRESIÓN DE LA NEUROMIELITIS ÓPTICA DURANTE EL TRATAMIENTO CON NATALIZUMAB

E. Fernández Díaz, I. Díaz-Maroto Cicuéndez, E. Palazón García, M. Monteagudo Gómez, A. Sánchez Larsen, M. Fernández Valiente, J. Gracia Gil y J. García García

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete.

Objetivos: La esclerosis múltiple (EM) y la neuromielitis óptica (NMO) son entidades con diferente tratamiento y pronóstico pero con gran solapamiento clínico y radiológico. Algunos tratamientos establecidos para la EM, como el interferón-beta (IFNB), pueden tener efectos deletéreos en la NMO. Aunque la experiencia con natalizumab (NTZ) en NMO es limitada, presentamos un caso que muestra un efecto negativo.

Material y métodos: Mujer de 39 años diagnosticada de EM tras varios eventos desmielinizantes con afectación clínica exclusiva medular y óptica, lesiones en la RM cerebral y determinación negativa inicial del anticuerpo anti-acuaporina-4 (Ig-NMO). Tras fracaso terapéutico con IFNB se cambió a tratamiento de segunda línea con NTZ.

Resultados: Durante el tratamiento con NTZ la paciente sufrió 3 brotes graves con importante progresión del volumen lesional cerebral por lo que se suspendió el tratamiento. Una nueva determinación Ig-NMO fue positiva y se inició tratamiento con rituximab. La paciente ha presentado mejoría clínica, permaneciendo libre de recidivas desde hace 36 meses.

Conclusiones: Recomendamos la realización de la determinación Ig-NMO, incluso de forma repetida para aumentar su sensibilidad, en pacientes con afectación desmielinizante exclusivamente medular y óptica, independientemente de la presencia de lesiones cerebrales. Nuestro caso, así como otros descritos previamente, sugiere que NTZ podría no sólo no ser eficaz para controlar NMO sino que podría exacerbar la enfermedad.

Enfermedades desmielinizantes P3

RELACIÓN CLÍNICO-RADIOLÓGICA POST-PLASMAFÉRESIS EN BROTES GRAVES DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE REFRACTARIOS A TRATAMIENTO ESTEROIDEO

J.E. Meca Lallana¹, R. Hernández Clares², A. León Hernández³, E. Carreón Guarnizo², B. Palazón Cabanes², G. Salgado Cecilia⁴, J. Jiménez Veiga², M. Cacho Pérez⁵, E. Andreu Reinón², G. Ruiz Merino⁶ y J.J. Martín Fernández²

¹Neurología. Unidad de Esclerosis Múltiple. Cátedra de Neuroinmunología Clínica y EM. UCAM; ²Neurología. Unidad de Esclerosis Múltiple; ³Unidad de Neurorradiología; ⁴Servicio de Inmunología; ⁵Servicio de Nefrología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. ⁶Fundación Formación Investigación Sanitaria Región de Murcia.

Objetivos: Estudiamos brotes graves de esclerosis múltiple (EM) refractarios a tratamiento esteroideo sometidos a plasmaférésis (PF) y analizamos si existe relación entre la respuesta clínica a PF y el grado de resolución radiológica de las lesiones activas post-PF.

Material y métodos: Estudio prospectivo clínico y radiológico de 11 pacientes consecutivos sometidos a PF comparando una re-

sonancia magnética (RM) basal con otra realizada tras finalizar PF (post-PF) entre +10 y +40 días. Se clasificó el grado de resolución radiológica de las lesiones activas en la RM post-PF en “resolución” (casi 100%), “resolución parcial” (50%) y “no resolución” (no modificación).

Resultados: Se incluyeron tres pacientes (27,3%) con síndrome desmielinizante aislado (SDA) que debutaron con mielitis transversa y ocho pacientes (72,7%) con EMRR. Todos presentaron brotes graves refractarios a megadosis de esteroides (al menos 1 g metilprednisolona × 5 días) y se sometieron a 7 sesiones de PF. El incremento medio en la escala EDSS (Expanded Disability Status Scale) debido al brote fue de 3,2 (rango 1,5-5). El 81,8% presentó marca-damoderada mejoría (MMM) clínica post-PF y el 63,6% recuperó su puntuación EDSS basal tres meses post-PF. No se encontró relación estadísticamente significativa entre el grado de resolución radiológica y la respuesta clínica a PF. En la RM post-PF el 45,4% presentó “resolución”, 27,3% “resolución parcial” y 27,3% “no resolución”.

Conclusiones: Una MMM clínica post-PF acompañada de la “no resolución” radiológica en RM (+10/+40) de la lesión activa no resulta indicativo de mal pronóstico ni implica la realización de sesiones adicionales de PF.

GILENYA® ES EFICAZ Y BIEN TOLERADO. DESCRIPCIÓN PROSPECTIVA DE UNA SERIE HOSPITALARIA DE PACIENTES TRATADOS CON FINGOLIMOD

L. Landete Pascual y E. Cañizares Ledo

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Dr. Peset.

Objetivos: Describir una serie prospectiva de pacientes tratados con fingolimod en una consulta hospitalaria monográfica. Eficacia clínica del tratamiento y problemas de manejo.

Material y métodos: Estudio prospectivo de pacientes que han recibido al menos una dosis de Gilenya® en una consulta monográfica de enfermedades desmielinizantes de un hospital de secundario. Características clínicas, demográficas basales, tiempo en tratamiento, efecto sobre brotes (reducción de la tasa de brotes), discapacidad, pacientes libres de brotes y de actividad clínica, acontecimientos adversos, gravedad y manejo de los mismos, retiradas y motivos.

Resultados: Se han descrito 19 pacientes. El tiempo medio de tratamiento hasta ahora es de 43 semanas. 8 pacientes han alcanzado un año de tratamiento y 12 llevan al menos 6 meses. La duración media de la EM hasta el inicio del tratamiento es de 8,16 años. La EDSS media al inicio de 3,2 y la tasa anual de brotes pre-tratamiento de 1,53. La tasa de brotes a los 6 meses se redujo a 0 y la tasa anual a los 12 meses fue de 0,13. Lo que supone una reducción del 85%. La EDSS se mantuvo inalterada a los 6 meses y al año de tratamiento 3 retiradas, una por ineffectiva, otra por intolerancia y otra por alargamiento extremo del segmento PR en 1ª dosis. El 58% de los pacientes estuvo libre de efectos adversos y los que hubo fueron leves y fácilmente manejables.

Conclusiones: Fingolimod es un tratamiento eficaz en parámetros clínicos y bien tolerado. No supone especiales problemas de manejo en la consulta diaria.

EXPERIENCIA CON FINGOLIMOD EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE RECURRENTE-REMITENTE: EFICACIA CLÍNICA Y RADIOLÓGICA

E. Carreón Guarnizo¹, J.E. Meca Lallana¹, B. Palazón Cabanes¹, R. Hernández Clares¹, G. Salgado Cecilia², A. León Hernández³, J. Giménez Veiga¹ y J. Martín Fernández¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Inmunología; ³Servicio de Radiología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca.

Objetivos: Presentamos un estudio observacional prospectivo sobre una cohorte de pacientes con esclerosis múltiple remitente-recurrente (EMRR) en tratamiento con fingolimod, analizando datos de eficacia clínica, radiológica y de seguridad.

Material y métodos: Se incluyen pacientes con EMRR en tratamiento con fingolimod, durante al menos un año, “no respondedores” a tratamiento inmunomodulador en el año previo -una o más recaídas o dos o más con actividad en resonancia magnética (RM)-. Todos presentaban serología positiva para virus JC y sólo aceptaron fingolimod como tratamiento de segunda línea. Se estudian variables clínicas (tasa anualizada de brotes -TAB- y puntuación en la Expanded Disability Status Scale -EDSS-) basal y tras 12 meses con fingolimod (post-F) y evolución con RM a los 3, 6 y 12 meses del inicio.

Resultados: Se incluyen 15 pacientes (9 mujeres), con edad media de 36,4 años. Tratamiento inmunomodulador previo durante una media de 39,1 meses: 69,2% interferón beta y 30% acetato de glatiramer. TAB basal: 1,8, post-F: 0,15 (reducción significativa de la TAB: 91,7% -p < 0,001-). Reducción EDSS: 0,08 puntos -ns- (basal: 2,85, post-F: 2,77). No se observaron signos de actividad en RM ni nuevas lesiones a los 3, 6 y 12 meses.

Conclusiones: Tras 12 meses hemos observado una reducción significativa de la TAB y ausencia de actividad en RM. Con las limitaciones de un estudio observacional y una menor población, en nuestra experiencia, la eficacia de fingolimod en la práctica clínica diaria, en pacientes “no respondedores” a tratamiento inmunomodulador previo, es superior a la observada en el estudio FREEDOMS.

PREDICTORES BASALES DE RESPUESTA COMPLETA A NATALIZUMAB EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE DE ALTA ACTIVIDAD

A. Cobo Calvo¹, L. Bau Vila¹, E. Matas Martín¹, A. Figueras², L. Romero Pinel¹, M.A. Mañé¹, S. Martínez Yélamos¹ y A. Martínez Yélamos¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge.

²Servicio de Neurociencias. Institut Català d’Oncologia L’Hospitalet.

Objetivos: El objetivo del estudio es identificar variables predictivas de ausencia de enfermedad en una cohorte de pacientes con esclerosis múltiple remitente recurrente (EMRR) de alta actividad tratados con natalizumab (NTZ).

Material y métodos: Analizamos 69 pacientes diagnosticados de EMRR tratados con NTZ y seguidos durante al menos un año. Todos presentaron 2 o más brotes e incrementaron al menos un punto en la Expanded Disability Status Scale (EDSS) durante el año previo al comienzo del tratamiento. Se clasificaron en tres grupos: libres de enfermedad clínica, libres de enfermedad radiológica y libres de enfermedad completa (ausencia de actividad clínica y radiológica).

Resultados: La mediana de seguimiento fue de 2,09 años (rango intercuartílico 1,92-3,72). Cincuenta pacientes completaron dos años de tratamiento de los cuales 25 pacientes se encontraron libres de enfermedad (50%). La tasa anualizada de recidivas se redujo desde una ratio basal de $2,46 \pm 0,85$ hasta $0,45 \pm 0,81$ el primer año y $0,26 \pm 0,63$ el segundo año ($p < 0,001$). El número de lesiones captantes de gadolinio en la RM craneal disminuyó de manera significativa en el primer ($p < 0,005$) y segundo año ($p < 0,002$) respecto a la RM basal. Un EDSS basal < 3,5 antes de comenzar tratamiento con NTZ se asoció a ausencia de enfermedad al final de los dos años de seguimiento ($p = 0,015$).

Conclusiones: El NTZ es efectivo en pacientes con EMRR de alta actividad. Los pacientes que presentan una menor discapacidad residual (EDSS < 3,5) tienen mayor probabilidad de permanecer libres de enfermedad a los dos años de tratamiento.

EXPERIENCIA CON FINGOLIMOD EN EL HOSPITAL XERAL DE VIGO

E. Álvarez Rodríguez, B. Rodríguez Acevedo, L. Midaglia, P. Vicente Alba, A. Fraga Bau, D. Muñoz García y M.J. Fernández Pérez

Servicio de Neurología. Hospital Xeral de Vigo.

Objetivos: Fingolimod es el primer fármaco modificador de la enfermedad disponible vía oral para la esclerosis múltiple remitente-recurrente (EMRR). Describimos nuestra experiencia con fingolimod.

Material y métodos: Se analizaron pacientes con EMRR tratados con fingolimod, seguidos en Consultas Externas de Neurología del área de Vigo. Se describió el tratamiento previo, el motivo del cambio, aparición de efectos adversos, presentación de brotes y EDSS.

Resultados: Se analizaron 25 pacientes con edad media de 43 años y 11 de evolución de enfermedad. Diez estaban tratados con inmunomoduladores, trece con natalizumab y dos sin tratamiento. Trece pacientes presentaron intolerancia al tratamiento previo, nueve a inmunomoduladores y cuatro a natalizumab. En catorce pacientes (diez con inmunomoduladores) el tratamiento previo fue ineficaz. Once presentaron intolerancia e ineficacia. Los pacientes con natalizumab presentaban elevado riesgo de leucoencefalopatía multifocal progresiva. La frecuencia cardíaca media basal fue de 79 latidos por minuto (lpm), 62 lpm tras cinco horas y elevándose posteriormente hasta 65 lpm. La media basal de linfocitos fue 1742,86/mm³, al mes 783,33/mm³ aumentando posteriormente hasta 951,67/mm³. El tiempo medio de tratamiento fue de 7 meses. Ocho pacientes sufrieron efectos adversos, destacando un síncope, dos elevaciones de transaminasas, una alteración en las hormonas tiroideas. Seis pacientes con natalizumab previamente, presentaron brotes. En ocho pacientes mejoró la EDSS de 0,5 a 1 punto.

Conclusiones: La causa más frecuente de cambio de tratamiento fue la ineficacia del fármaco previo, seguido de intolerancia y el riesgo de LMP. Fingolimod fue bien tolerado, mejorando la discapacidad en un tercio de los pacientes. Se prevé incluir más pacientes.

SEGURIDAD Y EFICACIA EN EL USO DE FINGOLIMOD EN EL COMPLEJO HOSPITALARIO “MANCHA CENTRO”

J. Millán Pascual¹, L. Turpin Fenoll¹, M. Pacheco Jiménez¹, M. García Torres², A. García Chiclano¹, P. del Saz Saucedo¹, S. Navarro Muñoz¹ e I. Rueda Medina¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro.

²Área de Lenguajes y Sistemas Informáticos. Universidad Pablo de Olavide.

Objetivos: Los estudios fase III que avalan el uso de los diferentes fármacos en ocasiones no representan con exactitud las poblaciones que posteriormente serán tratadas con ellos. Este hecho da importancia a las experiencias postcomercialización. Presentamos estudio descriptivo retrospectivo de eficacia y seguridad de fingolimod (FTY) en práctica clínica habitual en pacientes con esclerosis múltiple remitente-recurrente (EM RR) de nuestra área sanitaria.

Material y métodos: Se recogieron variables demográficas, de eficacia clínica y radiológica (RM) y de seguridad de pacientes tratados con fingolimod.

Resultados: 14 pacientes (7 mujeres) EM RR (Mc Donald, 2010) con tasa anualizada de recaídas (TAR) de $1,14 \pm 1,37$ en 2 años previos. Duración media tratamiento con FTY fue de $7,3 \pm 6$ meses. 2 pacientes (14%) eran naïve, 8 pacientes habían empleado natalizumab (NTZ) y el 57% (8/14) pacientes habían empleado más de un tratamiento. El motivo principal de cambio (43%) fue la seropositividad a virus JC. En los pacientes con evolución superior a 9 meses (50%) su TAR fue 0 y hasta en 40% se produjo descenso de

EDSS (0,5-1 punto). La reducción de lesiones activas por RM fue del 50%, siendo la mitad de los pacientes procedentes de NTZ, de los que ninguno desarrolló datos de reactivación. No se detectaron efectos adversos graves y solo un paciente precisó prolongar la monitorización más de 6 horas.

Conclusiones: En nuestra serie fingolimod ha mostrado valores de eficacia elevados incluso en la subpoblación procedente de natalizumab y datos de seguridad a medio plazo muy favorables.

Enfermedades desmielinizantes P4

EVOLUCIÓN TRAS EL CAMBIO DE NATALIZUMAB A FINGOLIMOD EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE REMITENTE-RECURRENTE

I. Palmi Cortés, V. Meca Lallana, B. del Río Muñoz y J. Vivancos Mora

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa.

Objetivos: Medir respuesta clínica y radiológica en pacientes esclerosis múltiple remitente-recurrente (EMRR), tras cambio de natalizumab por fingolimod.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo, longitudinal y descriptivo. Se analizan datos demográficos, clínicos y radiológicos de pacientes diagnosticados de EMRR, en los que se sustituye natalizumab por fingolimod. Se realiza periodo de lavado entre fármacos de 3 meses y tratamiento 1 g mensual de metilprednisolona (MTP) intravenosa, en periodo de lavado y 3 meses post inicio de fingolimod.

Resultados: 6 pacientes cumplían dichas características. 4 hombres, edad media 33,5 (DE 4,9). Tiempo medio con natalizumab: 28,8 meses (DE 11,2). Motivo de suspensión: 5 por seropositividad VJC y más de 2 años con natalizumab, 1 ineficacia. Reactivación clínica: 3 pacientes (50%), 2 por brotes (periodo de lavado) y 1 tras 3 meses de tratamiento con fingolimod, 2 con reactivación radiológica asociada. Los dos primeros pacientes incrementaron EDSS en 1 y 3 puntos y el tercero en 2 puntos. Hubo 1 caso de reactivación radiológica aislada durante periodo de lavado.

Conclusiones: La suspensión de natalizumab se asocia a un retorno a la actividad previa de la enfermedad y en ocasiones a un efecto “rebote”. En nuestra serie 50% presentan reactivación radiológica y clínica, acumulando discapacidad en EDSS, 3-6 meses tras suspensión de natalizumab.

FINGOLIMOD EN PACIENTES CON BRADICARDIA FISIOLÓGICA

M. Carcelén Gadea¹, A. Cervelló Donderis², F. Coret Ferrer³ y L. Vilaplana Domínguez²

¹Servicio de Neurología. Fundación Investigación Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. ²Servicio de Neurología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia.

³Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario.

Objetivos: Fingolimod es un fármaco oral empleado en el tratamiento de la esclerosis múltiple (EM). Como reacciones adversas destacan sus efectos cardiológicos tras la toma de la primera dosis provocando disminución de la frecuencia cardíaca normalmente asintomática y transitoria. Aunque se han descrito casos de bloqueos de la conducción cardiaca aurículo-ventricular sobre todo en pacientes con riesgo cardiaco, no se conoce con exactitud si la presencia de bradicardia habitual en pacientes sanos puede ser un factor predisponente para la aparición de bloqueos tras la primera dosis.

Material y métodos: Caso 1: varón de 43 años diagnosticado de EMRR, tratado con Acetato de glatiramer y natalizumab. Se solicita cambio a fingolimod por riesgo de LMP y se inicia tratamiento con frecuencia basal de 40 lpm tras valoración cardiológica. Caso 2: varón de 35 años, diagnosticado de EMRR, tratado con IFN beta 1a sc y natalizumab. Se solicita cambio a fingolimod por riesgo de LMP y se inicia tratamiento con frecuencia basal de 55 lpm tras valoración cardiológica.

Resultados: Ambos casos, presentaban bradicardia fisiológica asintomática y tras descartar alteraciones del ritmo o estructurales se inició el tratamiento. Durante la monitorización la Fc mínima detectada fue de 35 lpm y 44 lpm respectivamente, manteniéndose asintomáticos en todo momento. No hubo incidencias posteriores desde el punto de vista cardiológico.

Conclusiones: En nuestra experiencia la presencia de bradicardia fisiológica no se relaciona con la aparición de efectos adversos a nivel cardiológico tras la administración de fingolimod. Son necesarios más estudios para poder establecer un criterio más uniforme para el uso del fármaco en estos pacientes.

RESPUESTA PARADÓJICA AGRESIVA BAJO TRATAMIENTO CON NATALIZUMAB EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE. PRESENTACIÓN DE UN CASO, REVISIÓN DE LA LITERATURA Y PROPUESTA DE UNA HIPÓTESIS PATOGENÉTICA

P. Mulero Carrillo, H. Avellón Liaoño, M.J. Neri, J.F. Arenillas Lara y N. Téllez Lara

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Objetivos: La aparición de brotes en pacientes con esclerosis múltiple en tratamiento con natalizumab es una situación plausible. Sin embargo, la aparición de un brote agresivo es un escenario inesperado escasamente descrito en la literatura. Ante esta situación es obligatorio en primer lugar, el diagnóstico diferencial con el desarrollo de una leucoencefalopatía multifocal progresiva (LMP) en base a criterios de neuroimagen y de PCR del virus JC.

Material y métodos: Revisamos la literatura y describimos el caso de una mujer de 22 años con diagnóstico de esclerosis múltiple remitente-recurrente en tratamiento con natalizumab que tras la quinta infusión del fármaco presenta un brote clínico (EDSS: 6,5) y radiológicamente agresivo (> 50 lesiones activas) que mejora tras la retirada del fármaco y tratamiento con corticoides. El estudio complementario descartó la posibilidad de una LMP. Tras un año de tratamiento con fingolimod la paciente se encuentra estable sin actividad clínica o radiológica.

Resultados: Sugermos que la aparición de los anticuerpos neutralizantes podría dejar funcionalmente inactivo al fármaco favoreciendo la migración de leucocitos al sistema nervioso central. Otros mecanismos inmunes favorecidos por el natalizumab podrían estar implicados en la gravedad del brote.

Conclusiones: La aparición de un brote severo durante el tratamiento con natalizumab es posible. La descripción de más casos es necesaria para caracterizar bajo qué circunstancias puede suceder, cuál es su mejor manejo y que factores pueden modificar su pronóstico.

EFICACIA Y SEGURIDAD DEL TRATAMIENTO CON NATALIZUMAB EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE DEL HOSPITAL UNIVERSITARIO SON ESPASES

M.D. Moragues Benito, A. Milán Tomás, M. Ruiz López, R.M. Díaz Navarro, V. Núñez Gutiérrez, B. Sureña Ramis y C. Calles Hernández

Servicio de Neurología. Hospital Son Espases.

Objetivos: Describir nuestra experiencia clínica con natalizumab y evaluar su eficacia y perfil de seguridad en pacientes con esclerosis múltiple (EM) en seguimiento por nuestra Unidad.

Material y métodos: Analizamos variables demográficas, eficacia clínica y radiológica, perfil de seguridad, duración del tratamiento y motivo de retirada.

Resultados: Incluimos 19 pacientes (el último iniciado recientemente) con diagnóstico de EM remitente-recidivante, 13 son mujeres. El tiempo medio de evolución de la enfermedad antes del inicio del tratamiento fue de 7 años. En el 94,4% de los pacientes, se indicó como fármaco de segunda línea, con una duración media de 26,3 ciclos. En el 53% se detectó mejoría de la discapacidad con descenso medio de 1,4 puntos respecto a la EDSS basal. Durante el primer año de tratamiento su produjo una reducción en la tasa de brotes del 65,8%. No observamos signos radiológicos de progresión de enfermedad en el 94,4% de los pacientes y todos los que presentaban lesiones captantes de gadolinio, éstas disminuyeron o desaparecieron. La tolerancia fue buena y no registramos ninguna reacción de hipersensibilidad. El tratamiento se retiró en la mitad de los pacientes, en 4 de ellos porque el paciente no asumió el riesgo de leucoencefalopatía multifocal progresiva (LMP), sin registrarse ningún caso a fecha de hoy.

Conclusiones: En nuestra experiencia, el natalizumab es un fármaco eficaz y con un buen perfil de seguridad en pacientes adecuadamente seleccionados. El seguimiento clínico-radiológico y estratificación del riesgo de LMP permite individualizar beneficio/riesgo en cada paciente.

SUSTITUCIÓN DE NATALIZUMAB POR FINGOLIMOD: NUESTRA EXPERIENCIA

A. Cruz Herranz, A. Tallón Barranco, L. Rodríguez de Antonio, I. González Suárez y M. Fernández-Fournier Fernández

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz.

Objetivos: El adecuado régimen terapéutico con fármacos modificadores de la enfermedad (FME) en esclerosis múltiple remitente-recurrente (EMRR) constituye en ocasiones un desafío. Entre los considerados FME de segunda línea, natalizumab (NTZ) ha demostrado disminuir la progresión de la discapacidad y reducir la tasa anual de brotes, sin embargo, su uso se ve limitado en pacientes con seropositivos para el virus JC (VJC), por tal motivo sustituirlo por otro FME es relativamente frecuente.

Material y métodos: Estudio prospectivo de pacientes en tratamiento con NTZ en los que se decidió sustitución por fingolimod (FTY) ante la detección de seropositividad para VJC. Se recogieron datos demográficos, antecedentes personales (años de evolución, EDSS antes de inicio de FTY, número de brotes en el último año, y efectos adversos, número de brotes y EDSS tras introducción de FTY).

Resultados: 9 pacientes (6 mujeres, 3 varones). Rango de edad 32-47 años (media $40,6 \pm 6,1$). Duración de tratamiento con NTZ 21-43 meses (mediana $38 \pm 7,7$). Mediana EDSS al interrumpir NTZ $4,7 \pm 1,7$. 5 pacientes habían tenido un brote en el año previo. Todos los pacientes recibieron la primera dosis de FTY entre 2 y 5 meses tras la última infusión de NTZ. Mediana EDSS tras un año de seguimiento con FTY $4,5 \pm 2$. 2 pacientes presentaron un brote (ambos con recuperación completa), ninguno requirió hospitalización. Una paciente presentó fenómeno de Raynaud. En ningún caso fue preciso interrumpir FTY.

Conclusiones: En nuestra experiencia, fingolimod parece una alternativa efectiva y segura cuando el tratamiento con natalizumab debe interrumpirse.

GAITRITE®: UNA NUEVA HERRAMIENTA EVALUADORA DE LA DISCAPACIDAD EN PACIENTES TRATADOS CON FINGOLIMOD

S. Eichau Madueño¹, A. Hochsprung¹, S. Pérez Sánchez¹, B. Heredia Camacho², G. Navarro Mascarell¹, G. Izquierdo Ayuso¹ y S. Escudero Uribe¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena. ²Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena.

Objetivos: Evaluación del efecto del tratamiento inmunomodulador con fingolimod sobre los parámetros espacio-temporales de la marcha en pacientes con esclerosis múltiple (EM) medido mediante el sistema Gaitrite®.

Material y métodos: Se midieron parámetros de la marcha (velocidad, cadencia, FAP, tiempo de ambulación y longitud del paso) mediante el sistema Gaitrite, en pacientes diagnosticados de EM, que inician tratamiento con fingolimod en la Unidad de EM del Hospital Virgen Macarena. Se midieron en dos ocasiones, previo al inicio de la terapia y a los 6 meses de tratamiento.

Resultados: Un total de 19 pacientes fueron estudiados. Se registró una EDSS media basal (dt) de 3,97 (1,52) y a los 6 meses de 3,92 (1,6). La velocidad basal media (cm/seg) fue de 82,47 (33,83) y de 88,97 (35,96) posteriormente. La cadencia media previa (pasos/min) fue de 90,2 (21,26) y de 93,18 (22,14) a los 6 meses. El FAP basal fue de 80,84 (20,53) y de 81,32 (19,96). El tiempo de ambulación medio basal (seg) fue de 13,11 (13,61) y de 11 (9,29) a los seis meses. La longitud del paso (cm) media basal fue de 5,36 (5,04) y de 5,69 (9,48) en la última medición. Ningún resultado fue estadísticamente significativo.

Conclusiones: En nuestro estudio observamos una clara mejoría, no estadísticamente significativa, de todos los parámetros de la marcha medidos mediante el sistema Gaitrite a los 6 meses de iniciar tratamiento con fingolimod, sin traducirse en cambios en la EDSS. Estos resultados señalan al sistema Gaitrite como una nueva y eficaz herramienta indicadora de discapacidad en EM.

Enfermedades desmielinizantes P5

EFFECTIVIDAD DE UN PROGRAMA DE NEUROFISIOTERAPIA SOBRE LA FATIGA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

S. Escudero Uribe¹, B. Heredia Camacho¹ y A. Hochsprung²

¹Servicio de Neurociencias. Unidad de Esclerosis Múltiple. Sala de Neurofisioterapia Biofuncional. ²Servicio de Neurociencias. Hospital Virgen Macarena.

Objetivos: Principal: valorar si un programa de Neurofisioterapia mejora la fatiga relacionada con EM y la calidad de vida. Secundarios: valorar las diferencias entre el uso de Balance Trainer (bipedestador dinámico) y Zeptor (vibración en bipedestación) en la mejora de la fatiga. Valorar la relación entre el perfil de marcha y la fatiga. Observar la relación entre fatiga y otros síntomas (dolor o alteraciones en el estado de ánimo).

Material y métodos: Estudio experimental longitudinal prospectivo que duró 2 meses, casos (20 sujetos) y controles (10 sujetos). El grupo de intervención se dividió en dos (grupo A: neurofisioterapia con Zeptor; grupo B: neurofisioterapia con Balance Trainer), con un programa de 2 sesiones/semana, con ejercicios aeróbicos, coordinación, equilibrio, estiramientos y respiratorios. El grupo control no recibió intervención. En ambos grupos se comparó al inicio y al final: análisis de marcha mediante GaitRite; fatiga mediante Fatigue Severity Scale (FSS); calidad de vida (MusiQoL); estado de ánimo (cuestionario de Beck (BDI-II)).

Resultados: La fatiga mejoró en los dos grupos de intervención, siendo mayor en el grupo A ($FSS_1 = 55,5$ - $FSS_2 = 47,5$) ($p < 0,05$). El grupo B mejoró el perfil de marcha: la velocidad (0,005) y la cadencia (0,009) y disminuyendo en el Ambulation Time (0,007). El grupo control no registró cambios significativos.

Conclusiones: La neurofisioterapia contribuye a mejorar la fatiga y la deambulación en esclerosis múltiple. La mejoría en el estado de ánimo ha estado limitada por la duración del estudio. Para observar este aspecto y la permanencia de los cambios es necesaria una observación más a largo plazo.

NATALIZUMAB RESTAURA LOS NIVELES DE MELATONINA ALTERADOS EN LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE

E. Agüera Morales¹, C. Bahamonde Román¹, I. Túnez Fiñana², C. Conde Gavilán¹, M.A. Peña Toledo¹, F. Gascón Luna³ y F. Sánchez López⁴

¹Servicio de Neurología. Hospital Reina Sofía. ²Departamento de Bioquímica y Biología Molecular. Universidad de Córdoba. IMIBIC.

³Servicio de Análisis Clínicos. Hospital Comarcal Valle de los Pedroches. ⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitario Reina Sofía. IMIBIC.

Objetivos: Recientes estudios han mostrado en la esclerosis múltiple una reducción de los niveles de melatonina en sangre. La melatonina en niveles bajos, se ha asociado a fatiga, depresión y alteraciones del sueño. El objetivo del presente estudio es evaluar el efecto de natalizumab sobre los niveles de melatonina.

Material y métodos: Se reclutaron 22 pacientes con el diagnóstico de esclerosis múltiple tipo RR siguiendo los criterios revisados de McDonald 2010 y con criterios de tratamiento para natalizumab según ficha técnica. Se administró natalizumab 300 mg IV cada 4 semanas, realizándose una valoración clínica neurológica con EDSS y una extracción de sangre periférica tanto en los momentos antes de la primera infusión como de la infusión número 14. Se midió la concentración de melatonina en las muestras de suero mediante ELISA y se realizó una comparación estadística entre las muestras.

Resultados: La melatonina sérica en este grupo de pacientes, resultó ser inferior de forma significativa antes del tratamiento que a los 14 meses del mismo.

Conclusiones: El hallazgo de que natalizumab produzca un aumento de los niveles de melatonina tras 14 meses de tratamiento, puede aportar un nuevo mecanismo de acción y una justificación de la mejoría que perciben estos pacientes.

ESTUDIO LONGITUDINAL DE LAS VARIANTES DEL VIRUS JC EN DOS CASOS DE LEUCOENCEFALOPATÍA MULTIFOCAL PROGRESIVA ASOCIADA AL TRATAMIENTO CON NATALIZUMAB EN ENFERMOS DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

M.I. Domínguez Mozo, M. Gracia Montojo, A.M. García Martínez, A.M. Arias Leal, I. Casanova Peño, R. Arroyo González y R. Álvarez Lafuente

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: Estudio de las variantes de virus JC (JCV) durante el tratamiento con natalizumab en dos pacientes de esclerosis múltiple (EM) que desarrollaron leucoencefalopatía multifocal progresiva (LMP) y otro no-LMP.

Material y métodos: Se incluyeron 3 pacientes: paciente 1 (P1): no-LMP con presencia de ADN del JCV en sangre y suero durante el tratamiento con natalizumab (24 meses); P2 y P3 desarrollaron LMP después de 23 y 46 meses con natalizumab. Se extrajo ADN de sangre, suero, líquido cefalorraquídeo (LCR) y/o orina: en P1: antes, durante y después de natalizumab; en P2 y P3 antes, durante

y después de la LMP. Se amplificó la región reguladora del virus JC, se clonó y se secuenciaron los clones.

Resultados: Todos los clones de orina de los 3 pacientes fueron arquetípicos. Igualmente, las variantes identificadas en sangre y suero de P1 fueron arquetípicas. En P2 (LMP con mejor pronóstico) detectamos la variante arquetípica y la misma neurotrópica en sangre, suero y LCR en el momento de la LMP. En P3 (LMP con peor pronóstico) se identificaron 5 variantes neurotrópicas distintas en PBMCs, suero y LCR en el momento del diagnóstico de la LMP y después.

Conclusiones: La presencia de la variante arquetípica en P1 se asoció al tratamiento con natalizumab y no causó LMP. El número y la complejidad de los reordenamientos en las variantes neurotrópicas, con movilidad entre los distintos compartimentos estudiados, se relacionan con la severidad del pronóstico de la LMP.

ANÁLISIS IN SILICO DE LOS MICRORNAS POTENCIALMENTE MÁS RELEVANTES EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE

J. Pérez Boza, X. Montalbán Gairín y M. Comabella López

Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospital Vall d'Hebron.

Objetivos: 1. Investigar el papel de los microRNAs (miRNAs) en la esclerosis múltiple (EM) y evaluar su potencial como dianas terapéuticas. 2. Estudiar las vías de señalización reguladas por los miRNAs más relevantes encontrados a través de un meta-análisis de la bibliografía existente.

Material y métodos: Se llevó a cabo una búsqueda sistemática de todas las publicaciones que describían, por un lado, miRNAs desregulados en EM, y por el otro, que eran conocidos por afectar subtipos celulares implicados en la enfermedad (células T indiferenciadas, células T memoria, Th1, Th17 y células T reguladoras). En una segunda fase, utilizando plataformas online y filtros restrictivos, se confeccionó un listado de las dianas de los miRNAs previamente seleccionados. Finalmente, se llevó a cabo un estudio funcional in silico mediante Ingenuity Pathway Analysis.

Resultados: Trece miRNAs se encontraron desregulados en la enfermedad y a su vez descritos en subtipos celulares implicados en EM. Se identificaron 903 dianas (validadas y con elevado grado de predicción) reguladas por dichos miRNAs, y un total de 84 vías de señalización enriquecidas de forma significativa. Entre éstas, se observó una potente inhibición de vías previamente conocidas por su implicación en la EM, por ejemplo, activación de células B, señalización por factor NF-κB, o apoptosis.

Conclusiones: Los resultados del estudio sugieren que los miRNAs inhiben la respuesta inmune a diferentes niveles en la EM, y sientan las bases para estudios futuros con los miRNAs seleccionados.

EXPRESIÓN GÉNICA DE TRAIL Y DE SUS RECEPTORES EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN FUNCIÓN DE LA RESPUESTA TERAPÉUTICA AL IFN BETA

C. López Gómez, L. Leyva Fernández, M.J. Pinto Medel, B. Oliver Martos, J.A. García León, J. Ortega Pinazo, M. Suardíaz, C. Arnaiz, C. Marín Bañasco, T. Órpezo Zafra, J.L. Rodríguez Bada y O. Fernández Fernández

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Carlos Haya.

Objetivos: Evaluar la expresión de las isoformas de los genes TRAIL, TRAILR-1, TRAILR-2, TRAILR-3 y TRAILR-4 en subtipos celulares de sangre periférica de pacientes con Esclerosis Múltiple tratados con IFNbeta.

Material y métodos: Se evaluó la cinética de expresión de estos genes en células Jurkat tras inducción con IFNbeta. Los pacientes se clasificaron en función de la respuesta al IFNbeta tras un año

de tratamiento. Se extrajo sangre antes del inicio del tratamiento y tras un año, y se aislaron las células mononucleares de sangre periférica por un gradiente de Ficoll. A partir de éstas, se aislaron las fracciones celulares CD14+ (monocitos), CD4+ y CD8+ por separación con microesferas inmunomagnéticas, cada fracción se estimuló con IFNbeta y se recogieron en los tiempos en los que se encontró el máximo pico de expresión para cada gen. Se extrajo el ARN por el método del fenol-cloroformo, y se evaluó la expresión génica por RT-qPCR.

Resultados: No se observaron diferencias significativas en función de la respuesta terapéutica tras un año de tratamiento. En cambio, en pacientes que desarrollarían un fracaso terapéutico se observó, antes del inicio del tratamiento, una expresión significativamente mayor de TRAILα en linfocitos T CD4+ ($p = 0,018$) y T CD8+ ($p = 0,021$), TRAILβ en linfocitos T CD4+ ($p = 0,011$) y TRAILR-4β en monocitos ($p = 0,007$). Un análisis de curvas ROC a partir de estos resultados mostró valores de Área Bajo la Curva $> 0,8$, sensibilidad $> 70\%$ y especificidad $> 80\%$.

Conclusiones: La expresión de estos genes podría constituir una herramienta de predicción de la respuesta terapéutica al IFNbeta en pacientes con EM.

ESTUDIO DEL PAPEL DE LOS INFLAMASOMAS EN LA RESPUESTA AL TRATAMIENTO CON INTERFERÓN-BETA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

S. Malhotra, J. Río Izquierdo, M. Tintoré Subirana, M. Fernández Bustamante, A. Vidal Jordana, X. Montalbán Gairín y M. Comabella López

Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospital Vall d'Hebron.

Objetivos: Investigar el papel de los inflamasomas en la respuesta al tratamiento con interferón-beta (IFNb) en pacientes con esclerosis múltiple (EM).

Material y métodos: Pacientes con EM remitente-recurrente tratados con IFNb se clasificaron en respondedores (R), respondedores intermedios (IR), y no respondedores (NR) en base a criterios clínicos. En el estudio se incluyeron 26 R, 12 IR, 15 NR y 15 controles sanos (CS). Se aisló ARN a partir de células mononucleares de sangre periférica (CMSP) de pacientes con EM antes del tratamiento con IFNb. Los niveles de expresión génica de AIM2, NLRC4, NLRP1, NLRP3, IL10, IL18 e IL1b se determinaron por PCR a tiempo real. En un subgrupo de pacientes y CS se evaluó in vitro la expresión de IL1b tras estimulación con IFNb.

Resultados: La expresión de NLRP3 se encontró aumentada en CMSP de NR comparado con R ($p = 0,01$) y CS ($p = 0,04$). La expresión de IL1b también se encontró elevada en NR comparado con R ($p = 0,004$) y CS ($p = 0,006$). Respecto a CS, el grado de inducción de IL1b observado tras estimulación con IFNb fue mayor en R que en NR ($p = 1 \times 10^{-4}$ en R, $p = 0,02$ en NR).

Conclusiones: En conjunto, los resultados obtenidos apuntan a un papel del inflamasoma NLRP3 y de la citocina IL1b en la respuesta clínica al IFNb.

Enfermedades desmielinizantes P6

ANÁLISIS DE LA EXPRESIÓN DE GENES RELACIONADOS CON APOPTOSIS EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

M. Moreno Sánchez¹, L. Negrotto¹, R. Moubarak², I. Martín¹, J. Castilló Justribó¹, J. Sastre Garriga¹, J.X. Comella Carnicé², X. Montalbán Gairín¹ y M. Comabella López¹

¹Servicio: Neuroinmunología Clínica. Hospital Vall d'Hebron. ²Cell Signaling and Apoptosis Laboratory. Vall Hebron Institut de Recerca.

Objetivos: Investigar la expresión génica de moléculas clave en la regulación de apoptosis en células mononucleares de sangre periférica (CMSP) de controles sanos (CS) y pacientes con esclerosis múltiple (EM).

Material y métodos: Se obtuvieron CMSP de 13 CS y 35 pacientes con EM sin tratar (17 pacientes con EM remitente-recurrente (EMRR) en remisión, 6 en brote, y 12 con EM primariamente progresiva (EMPP)). Se extrajo ARN de células frescas y se determinó por PCR cuantitativa la expresión génica de: BAD, BAK, BAX, BCL-XL, BCL-W, BCL2, BID, BIM, BNIP3, CIAP1, CIAP2, FAIM1, FAIM2, FLIP, FLIP-L, MCL1, NOXA, PUMA, SMAC y ACTB (control endógeno).

Resultados: Se encontraron tres genes diferencialmente expresados. PUMA, un miembro pro-apoptótico de la familia de Bcl-2 involucrado en la vía intrínseca de apoptosis, se encontró menos expresado en pacientes con EMRR en remisión en comparación con los CS ($p = 0,006$). La expresión de BID, otro miembro pro-apoptótico de la familia Bcl-2 que une la vía extrínseca con la intrínseca, se encontró disminuida en pacientes con EMPP en comparación con pacientes con EMRR en remisión ($p = 0,006$). La expresión de la isoforma larga de FLIP (FLIP-L), un gen anti-apoptótico, se encontró aumentada en pacientes con EMPP comparado con EMRR en remisión ($p = 0,030$). No se observaron diferencias en la expresión entre pacientes con EMRR en brote o en remisión para ninguno de los genes estudiados.

Conclusiones: Las diferencias en la expresión observadas para PUMA, BID y FLIP-L sugieren un estado anti-apoptótico en pacientes con EM, especialmente en pacientes con EMPP.

DEGENERACIÓN AXONAL EN LA EM: RESONANCIA MAGNÉTICA-ESPECTROSCÓPICA PRECOZ PUEDE SER UN BIOMARCADOR DE DISCAPACIDAD A LARGO PLAZO

J.L. Ruiz Peña¹, P. Piñero², G. Navarro Mascarell¹, M.D. Paramo Camino¹, J.M. García Moreno¹, S. Pérez Sánchez¹, M. Lucas Lucas³ y G. Izquierdo Ayuso¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena. ²Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío. ³Servicio de Neurogenética. Hospital Virgen Macarena.

Objetivos: Evaluar la utilidad de la espectroscopia por resonancia magnética (H-MRS) como marcador de la discapacidad a largo plazo en pacientes con esclerosis múltiple remitente recidivante (EMRR) tratados.

Material y métodos: 13 pacientes (1 hombre y 12 mujeres) con EMRR y Expanded Disability Score Escala Kurtzke (EDSS) de 0 a 5,5 fueron reclutados en nuestra Clínica de EM (Sevilla, España) y se incluyeron en un estudio prospectivo, longitudinal, con interferón intramuscular (IM IFN) beta-1a en EMRR. Todos los pacientes fueron seguidos durante un período de 12 años. Trimestralmente se evaluó la discapacidad mediante diferentes escalas neurológicas. Resonancia magnética y H-MRS se realizó al inicio, 12 y 24 meses. Al comienzo del estudio MRI y H-MRS también se llevaron a cabo en 10 sujetos sanos, emparejados por edad sin enfermedad sistémica o neurológica conocidas.

Resultados: Se estableció una correlación entre la disminución de N acetil aspartato (NAA) entre los meses 24 y 0 y las EDSS en el mes 60 ($r^2 0,6$, $p = 0,014$), 120 ($r^2 0,54$, $p = 0,023$), y 144 ($r^2 0,52$, $p = 0,028$). También se encontró una correlación entre el índice de progresión de la tesis de 12 años y la disminución de NAA ($r^2 0,49$, $p = 0,035$).

Conclusiones: H-MRS es una herramienta que juega un papel importante en los estudios sobre la historia natural de la enfermedad, ya que proporciona los primeros datos sobre la degeneración axonal y puede ser utilizado como un marcador de la discapacidad a largo plazo.

RESULTADOS DE EFICACIA DE LA EXTENSIÓN DEL ESTUDIO DE FASE II BOLD CON SIPONIMOD (BAF312) EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE REMITENTE-REMITENTE

A. Rodríguez-Antigüedad Zarranz¹, O. Stüve², D.K. Li³, M.S. Freedman⁴, H. Hartung⁵, B. Hemmer⁶, L. Kappos⁷, P. Rieckmann⁸, X. Montalbán⁹, T. Ziemssen¹⁰, L. Zhang Auberson¹¹, B. Hunter¹¹, E. Rochotte¹¹, E. Wallström¹¹, K. Selma¹² y A. Gobart¹³

¹Servicio de Neurología. Hospital de Basurto. ²U. Técnica Munich.

³U. Texas SW Medical Center and VA North Texas Health Care Systems.

⁴Servicio de Neurología. Universidad de Columbia Británica. Vancouver. ⁵The Ottawa Hospital Research Institute, Universidad de Ottawa. ⁶Servicio de Neurología. Universidad Heinrich Heine. Düsseldorf. ⁷Servicio de Neurología. Universidad Técnica de Munich. ⁸Servicio de Neurología. Hospital Universitario Basel. ⁹Servicio de Neurología. Hospital Sozialstiftung Bamberg. ¹⁰Unidad de Esclerosis múltiple. Hospital Vall d'Hebron.

¹¹Universidad Técnica de Dresden. ¹²Novartis Pharma AG, Basel.

¹³Servicio de Neurología. Universidad de Medicina de Lodz.

¹³Departamento Médico. Novartis Farmacéutica S.A., España.

Objetivos: Estudiar la eficacia de siponimod (BAF312) en pacientes con esclerosis múltiple remitente-recurrente durante los primeros 12 meses de extensión del estudio BOLD.

Material y métodos: Los pacientes recibieron las dosis de siponimod asignadas en la fase principal o fueron re-aleatorizados de placebo a siponimod: 33, 29, 43, 29 y 50 pacientes recibieron respectivamente 10, 2, 1,25, 0,5 y 0,25 mg. Se realizó un periodo de lavado > 7 días antes de la extensión. Se realizaron resonancias magnéticas (RM) al inicio del estudio de extensión, mes 6 y mes 12.

Resultados: 263/297 (88,6%) pacientes completaron el estudio principal; 184 (62,0%) entraron en la fase de extensión. En los 27/25/37/24 y 37 pacientes (10/2/1,25/0,5 y 0,25 mg) con RM a los 12 meses, el número medio de lesiones Gd+ fue: 0,1/0,5/0,1/0,6/0,8 (versus 1,7/1,4/1,8/3,1/1,3 al inicio del estudio principal y 1,7 con placebo a los 6 meses). El número medio de lesiones T2 nuevas/ampliadas (mes 12) fue 0,4/0,6/0,2/1,7 y 1,7, y la tasa anualizada de recaídas (TAR) fue 0,27 (IC95%, 0,14-0,52), 0,18 (0,08-0,42), 0,13 (0,06-0,28), 0,34 (0,18-0,64) y 0,33 (0,20-0,54). No se observaron nuevos problemas de seguridad.

Conclusiones: A los 12 meses de la fase de extensión, la actividad inflamatoria de la lesión por RM y la TAR se mantuvieron bajas, sobre todo en los grupos de tratamiento 1,25, 2 y 10 mg, sin nuevos problemas de seguridad.

BROTES EN PACIENTES TRATADOS CON FINGOLIMOD PREVIAMENTE EXPUESTOS A NATALIZUMAB: ANÁLISIS POST-HOC DEL ESTUDIO ABIERTO DE 4 MESES FIRST

M.A. Hernández Pérez¹, F.V. Coret Ferrer², G. Comi³, R. Gold⁴, F. Dahlke⁵, A. Sinha⁶, P. von Rosenstiel⁵, D. Tomic⁵, L. Kappos⁷ y J. Blanco⁸

¹Servicio de Neurología. Hospital Ntra. Sra. Candelaria.

²Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario.

³Servicio de Neurociencias. University of Milan, Scientific Institute H. San Raffaele. ⁴Servicio de Neurología. Neurologische Klinik, Universitätsklinikum der Ruhr-Universität, Bochum. ⁵Novartis Pharma AG, Basel. ⁶Novartis Healthcare Pvt. Ltd., Hyderabad.

⁷Servicio de Neurología. University Hospital of Basel.

⁸Departamento Médico. Novartis Farmacéutica S.A.

Objetivos: Describir la tasa de brotes en pacientes que inician tratamiento con fingolimod 0,5 mg en el estudio FIRST, y que previamente habían sido tratados con natalizumab.

Material y métodos: 254 de 2.417 pacientes incluidos habían estado expuestos previamente a natalizumab; 240 (94,5%) completaron el estudio. Se evaluó el número/duración/gravedad y tratamiento de los brotes. 135 pacientes recibieron natalizumab hasta > 6 meses antes (grupo > 6m) y 119 pacientes entre 3-6 meses antes (grupo 3-6m) de la visita basal. 2.163 pacientes no habían sido expuestos a natalizumab (noN).

Resultados: En el primer mes de tratamiento con fingolimod, la proporción de pacientes con brotes fue mayor en el grupo 3-6m vs el noN (16,8% vs 4,9%), con valor intermedio en el grupo > 6m (9,0%). En el segundo mes de tratamiento con fingolimod, la proporción de pacientes con brotes disminuyó en todos los grupos, especialmente en el 3-6m (16,8% a 5,9%), y se mantuvo baja hasta el final del estudio (mes 4): 1,7% (3-6m), 3,8% (> 6m) y 1,6% (noN). La mayoría de brotes resultaron en recuperación parcial o completa en ambos grupos de natalizumab previo (81,6% [> 6m] y 90,7% [3-6m]), así como en el grupo non (85,3%). En los grupos expuestos de natalizumab previo no hubo discontinuaciones o interrupciones de fingolimod relacionadas con brotes.

Conclusiones: Los pacientes con retirada reciente de natalizumab tuvieron un mayor riesgo de brotes, que en la mayoría de casos mejoraron con el tratamiento continuado con fingolimod. No se observaron brotes especialmente graves.

ESTUDIO DE SEROPREVALENCIA DE ANTICUERPOS ANTI-VIRUS JC EN PACIENTES DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN LA COMUNIDAD DE MADRID

R. Terrero Carpio¹, M. Cerezo¹, R. Ginestal², L. Ayuso³, V. Meca⁴, C. de Andrés⁵, M. Martínez Ginés⁵, A. Miralles⁶, E. Rodríguez⁷, J.M. García Domínguez⁸, M. Gómez Moreno⁹ y Y. Aladro Benito¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Getafe.

²Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-UTE. ³Servicio de Neurología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias.

⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa.

⁵Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón.

⁶Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía.

⁷Servicio de Neurología. Hospital Universitario Severo Ochoa.

⁸Servicio de Neurología. Hospital Central de la Defensa Gómez Ulla. ⁹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Leonor.

Objetivos: La seroprevalencia de anticuerpos anti-virus JC (AJC) en la población general varía del 39-91% y en pacientes con esclerosis múltiple (EM) del 50-60%. El objetivo es determinar la seroprevalencia de AJC en pacientes de EM en la comunidad de Madrid.

Material y métodos: Estudio transversal multicéntrico. Se determinan los AJC en suero mediante el método STRATIFY JCV en único centro de referencia. Se analiza el efecto de los datos demográficos, clínicos y tratamiento inmunosupresor previo en la seroprevalencia.

Resultados: Se estudió el suero de 256 pacientes de EM de 9 hospitales de Madrid. El 72,7% son mujeres y el 71,1% son EMRR. Las medianas de edad y tiempo de evolución de la EM hasta la extracción de la muestra son 38,5 y 7,07 años respectivamente. La prevalencia global de AJC positivos fue 55,9%, sin diferencias significativas entre hospitales ni áreas geográficas (centro y periferia). La frecuencia de AJC positivos fue significativamente más alta en mayores de 50 años (74,4% vs 47,4% p = 0,005). No se observaron diferencias con el sexo, duración de enfermedad ni tratamiento inmunosupresor previo (23,2%: 15,6% natalizumab y 7,6% mitoxantrona o azatiprina).

Conclusiones: La prevalencia de AJC positivos en pacientes de EM en la comunidad de Madrid es del 55,9% y se asocia significativamente con el aumento de la edad, datos consistentes con los publicados en otros países europeos, USA y Canadá.

EFFECTO DE FINGOLIMOD SOBRE LA MEJORA CONFIRMADA DE LA DISCAPACIDAD FÍSICA: ANÁLISIS POST-HOC DE FREEDOMS I Y TRANSFORMS

G. Izquierdo Ayuso¹, N. Bergvall², N. Sfikas², P. Chin³, D. Tomic², G. Cutter⁴, L. Kappos⁵ y J. Blanco⁶

¹Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena. ²Novartis Farmacéutica AG, Basilea. ³Novartis Pharmaceuticals Corporation, East Hanover. ⁴Departamento de Bioestadística, Universidad de Alabama. ⁵Servicio de Neurología. University Hospital of Basel.

⁶Departamento Médico. Novartis Farmacéutica S.A.

Objetivos: Evaluar el efecto de fingolimod 0,5 mg en la mejora confirmada de la discapacidad física.

Material y métodos: Análisis post-hoc de FREEDOMS-TRANSFORMS para estimar la eficacia de fingolimod en la mejora confirmada de la discapacidad física a 3-meses, medida mediante EDSS, en pacientes con EDSS-basal ≥ 2,0. La mejora confirmada se definió como disminución ≥ 1,0 punto en pacientes con EDSS < 5,5 confirmada después de 3-meses y disminución ≥ 0,5 puntos o ≥ 1,0 punto en pacientes con EDSS basal de 5,5.

Resultados: Asumiendo disminución de ≥ 1,0 punto en pacientes con EDSS-basal < 5,5/ ≥ 0,5 puntos en pacientes con EDSS-basal de 5,5, fingolimod 0,5 mg aumentó un 53% la probabilidad de mejora confirmada a los 3-meses vs placebo (HR = 1,53; IC95% 1,5-2,22; p = 0,028). Se observó un aumento similar cuando se requirió una mejora confirmada ≥ 1,0 punto para todos los pacientes (HR = 1,42; IC95% 0,97-2,07; p = 0,071). Análisis adicionales evaluaron el efecto de fingolimod vs placebo en la mejora confirmada de la discapacidad a 36-semanas (HR = 2,04; IC95% 1,24-3,36; p = 0,005) y 48-semanas (HR = 1,82; IC95% 1,02-3,25; p = 0,044). Igualmente, cuando se requirió mejora confirmada ≥ 1 punto para todos los pacientes, se observó poco impacto en las razones de riesgo estimadas (HR 36-semanas = 1,81; p = 0,021 y HR 48-semanas = 1,56; p = 0,14). En la mejora confirmada a 6-meses también se observó una tendencia favorable hacia fingolimod.

Conclusiones: Además de retrasar la progresión de la discapacidad, fingolimod puede también estar asociado a una mejoría en la discapacidad física, medida por EDSS.

Enfermedades desmielinizantes P7

ANÁLISIS FARMACOGENÓMICO DE LA RESPUESTA A INTERFERÓN BETA EN EL TRATAMIENTO DE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE

J.L. Ruiz Peña¹, A. González Pérez², M.I. García Sánchez¹, M.E. Sáez², M. Rus¹, M. Lucas Lucas³, F. Matesanz⁴ y G. Izquierdo Ayuso¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena. ²Centro Andaluz de Estudios Bioinformáticos. ³Servicio de Neurogenética. Hospital Virgen Macarena. ⁴CSIC. Instituto de Parasitología y Biomedicina López Neyra.

Objetivos: Identificar un conjunto de genes ligados a las diferencias interindividuales en la eficacia a la terapia con interferón beta.

Material y métodos: Se usará una aproximación tipo GWAS para identificar diferentes single nucleotide polymorphism ligados a la diferente respuesta de los pacientes frente a interferón beta. Se recoge información de respuesta al tratamiento con interferón de 149 individuos. 64 de ellos son respondedores mientras que 85 son no respondedores. Se han genotipado con éxito un total de 195,035 marcadores. Se evalúa la asociación entre estos marcadores y la respuesta mediante modelos de regresión logística usando el comando “logistic” de plink y asumiendo un modelo aditivo.

Resultados: Dentro de los 367 marcadores seleccionados 13 resultaron estar asociados a respuesta terapéutica utilizando un umbral de significación estadística de $p < 0,05$ en el análisis crudo. En el análisis ajustado nueve de estos marcadores conservaron la significación estadística, que también alcanzaron otros cinco marcadores no asociados en el análisis crudo. Si ampliamos el análisis a cualquier marcador sin exigir que esté asociado con EM el número de marcadores seleccionables aumenta significativamente. Por este motivo elevamos el umbral de significación estadística hasta 0,0005 y detectamos un total de 34 marcadores asociados en el análisis crudo y 27 en el ajustado.

Conclusiones: Este análisis nos sugiere un grupo de marcadores que podrían estar relacionados con la respuesta al tratamiento con interferón beta en pacientes con esclerosis múltiple.

RESULTADOS DE SEGURIDAD DE LA EXTENSIÓN DEL ESTUDIO DE FASE II BOLD CON SIPONIMOD (BAF312) EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE REMITENTE-RECURRENTE

B. Casanova-Estruch¹, H. Hartung², K. Selmaj³, D.K. Li⁴, B. Hemmer⁵, M.S. Freedman⁶, O. Stüve⁷, P. Rieckmann⁸, X. Montalbán⁹, T. Ziemssen¹⁰, L. Zhang-Auberson¹¹, B. Hunter¹¹, E. Rochotte¹¹, E. Wallström¹¹, L. Kappos¹² y A. Gobartt¹³

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. ²Servicio de Neurología. Heinrich Heine University. ³Servicio de Neurología. Medical University of Lodz. ⁴Radiology and Medicine (Neurology). University of British Columbia. ⁵Servicio de Neurología. Technical University of Munich. ⁶The Ottawa Hospital Research Institute, University of Ottawa. ⁷Servicio de Neurología. Technical U. Munich, Alemania. U. Texas SW Medical Center and VA N Texas Health Care Systems. ⁸Servicio de Neurología. Sozialstiftung Bamberg Hospital. ⁹Unidad de Esclerosis múltiple. Hospitals Vall d'Hebron. ¹⁰Servicio de Neurología. Technical University of Dresden. ¹¹Novartis Pharma AG, Basel. ¹²Servicio de Neurología. University Hospital Basel. ¹³Departamento Médico. Novartis Farmacéutica S.A.

Objetivos: Evaluar la seguridad de siponimod (BAF312) en pacientes con esclerosis múltiple remitente-recurrente durante los primeros 12 meses de extensión del estudio BOLD.

Material y métodos: Los pacientes recibieron las dosis de siponimod asignadas en la fase principal o fueron re-aleatorizados de placebo a siponimod: 33, 29, 43, 29 y 50 pacientes recibieron respectivamente 10, 2, 1,25, 0,5 y 0,25 mg. El 88,6% de los pacientes interrumpió > 7 días la administración del fármaco entre el estudio principal y la extensión para permitir el ajuste de la dosis de 0,25 mg de siponimod en los primeros 10 días.

Resultados: 263/297 pacientes completaron el estudio principal, 184 (62,0%) entraron en la extensión. La exposición a siponimod durante la extensión fue ≥ 350 días para el 88,6% de los pacientes. Los acontecimientos adversos (AA) más frecuentes (> 10%, cualquier grupo) fueron linfopenia, dolor abdominal superior, nasofaringitis, infección del tracto respiratorio superior, faringitis, sinusitis, aumento de ALT o GGT, hipercolesterolemia, cefalea, insomnio, tos, trastorno de la pigmentación. Ocho pacientes (4,3%) notificaron AA graves (AAG): otoesclerosis, gastritis, reacción anafiláctica, pielonefritis aguda, fractura femoral, fractura de tobillo, neoplasia cervical, aborto. La incidencia de AA o AAG no estuvo relacionada con la dosis de siponimod. Los AA llevaron a la interrupción del tratamiento en seis pacientes (3,3%). No se detectaron bradiarritmias sintomáticas en el seguimiento periódico durante el ajuste de dosis inicial.

Conclusiones: Siponimod fue bien tolerado durante los primeros 12 meses de extensión, en concordancia con el estudio principal, y no se observaron nuevos problemas de seguridad.

SIPONIMOD (BAF312) PARA EL TRATAMIENTO DE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE SECUNDARIA PROGRESIVA: DISEÑO DEL ESTUDIO DE FASE III EXPAND

A. Escartín Siquier¹, L. Kappos², A. Bar-Or³, B. Cree⁴, R. Fox⁵, G. Giovannoni⁶, R. Gold⁷, P. Vermersch⁸, E. Lam⁹, H. Pohlmann⁹, L. Zhang-Auberson⁹, A. Dandekar⁹, E. Wallström⁹ y A. Gobartt¹⁰

¹Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

²Neurology and Biomedicine. University Hospital Basel.

³Neuroinmunología Clínica. Montreal Neurological Institute and Hospital, McGill University. ⁴Servicio de Neurología. Multiple Sclerosis Center, University of California San Francisco. ⁵Servicio de Neurología. Mellen Center for Treatment and Research in Multiple Sclerosis, Neurological Institute, Cleveland. ⁶Blizard Institute, Barts and The London School of Medicine and Dentistry, Queen Mary University of London. ⁷Servicio de Neurología. St. Josef-Hospital/Ruhr-University Bochum. ⁸Servicio de Neurología. University of Lille Nord de France. ⁹Novartis Pharma AG, Basel.

¹⁰Departamento Médico. Novartis Farmacéutica S.A.

Objetivos: Presentar el diseño de un estudio de fase 3, concebido para demostrar la eficacia, seguridad y tolerabilidad de siponimod en comparación con placebo en individuos con esclerosis múltiple secundaria progresiva (EMSP).

Material y métodos: EXPAND (del inglés Exploring the efficacy and safety of siponimod in patients with Secondary Progressive Multiple Sclerosis, CBAF312A2304) es un estudio multicéntrico, aleatorizado, doble-ciego, de grupos paralelos, controlado con placebo y con duración variable del tratamiento (rango previsto: 23-42 meses). Se aleatorizarán aproximadamente 1.530 pacientes, con edades entre 18-60 años y EMSP (EDSS 3,0-6,5). El tratamiento se iniciará con un ajuste de la dosis de 6 días (0,25/0,25/0,5/0,75/1,25/2 mg) y continuará con una dosis de 2 mg o placebo (2:1). El objetivo principal del estudio es demostrar la eficacia de siponimod en relación a placebo para retrasar el tiempo hasta la progresión de discapacidad confirmada a 3 meses, medida por EDSS. El estudio cuenta con el 90% de potencia para detectar una reducción del 30% en el riesgo de progresión de la discapacidad confirmada a 3 meses (razón de riesgos 0,70). El estudio finalizará cuando se observen 374 eventos (pacientes con progresión).

Resultados: Los detalles del diseño del estudio se presentarán en el congreso.

Conclusiones: Las nuevas terapias, eficaces para retrasar la progresión de la discapacidad en pacientes con EMSP, son una importante necesidad médica “no cubierta”. El estudio EXPAND explorará el potencial de siponimod en EMSP y ayudará a avanzar en el conocimiento de la fisiopatología de la EMSP.

ANÁLISIS DE CITOCINAS TRAS EL TRATAMIENTO DEL BROTE DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE CON METILPREDNISOLONA ORAL VS INTRAVENOSA

L. Grau López¹, A. Teniente Serra², M. Tintoré³, A. Rovira⁴, L. Ramió Torrentà⁵, L. Brieva⁶, A. Saiz⁷, A. Cano⁸, O. Carmona⁹, J.V. Hervás García¹, J. Costa¹⁰, E. Martínez Cáceres² y C. Ramo Tello¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Inmunología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. ³Servicio de Neuroinmunología Clínica; ⁴Servicio de Radiología. Hospital Vall d'Hebron. ⁵Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta. ⁶Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida. ⁷Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. ⁸Servicio de Neurología. Hospital de Mataró. ⁹Servicio de Neurología. Hospital de Figueres. ¹⁰Servicio de Farmacología Clínica. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol.

Objetivos: Comparar los niveles de citocinas en suero durante el brote de esclerosis múltiple (EM) tras tratamiento con metilprednisolona oral (MPo) vs intravenosa (MPiv). Analizar su relación con la discapacidad (EDSS) y lesiones realizadas con Gadolinio (Gd+).

Material y métodos: Se obtuvo suero de 39 pacientes del ensayo clínico CORTEM (la MPo no fue inferior a la MPiv ni clínica ni radiológicamente en el tratamiento del brote). Se determinaron IL-2, IL-4, IL-6, IL-10, IL17, TNF α , e IFN γ , mediante CBA (Cytokine Beads Array, Becton Dickinson) y se analizaron por citometría de flujo FACSCanto II. Las muestras, el EDSS y las lesiones Gd+ se analizaron antes del tratamiento y a la semana 1, 4 y tras MP.

Resultados: No hubo diferencias en los niveles de citocinas entre pacientes tratados con MPo (n = 19) vs MPiv (n = 20). Las citocinas proinflamatorias IL6 e IFN γ disminuyeron a la semana 1 ($p = 0,05$ y $p = 0,03$) y a la 4 ($p = 0,04$ y $p = 0,05$) tras MP. En el brote y a la semana 1 hubo una correlación positiva entre EDSS e IFN γ ($p = 0,006$ y $p = 0,002$ respectivamente). En el brote hubo una correlación positiva entre IFN γ y lesiones Gd+ ($p = 0,02$).

Conclusiones: Ambas vías de administración de MP produjeron un efecto similar en los parámetros inmunológicos testados mediante el análisis del patrón de citocinas. Se confirma que las citocinas proinflamatorias disminuyen a la semana 1 y 4 tras MP. Existe una relación positiva entre discapacidad y lesiones Gd+ con las citocinas proinflamatorias en el brote.

ESTUDIO DE LA AFECTACIÓN MEDULAR EN LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE. RELACIÓN ENTRE PATRONES DE LESIÓN EN NEUROIMAGEN Y DISCAPACIDAD

A. Navarré Gimeno¹, L. Landete Pascual², A. Alberich Bayarri³, F. Pérez Miralles², F. Gascón Giménez¹, M.C. Alcalá Vicente², G. García Martí³, F. Coret Ferrer¹, B. Casanova Estruch² y L. Martí Bonmatí⁴

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario. ²Servicio de Neurología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe.

³Servicio de Radiología. Clínica Quirón de Valencia, S.A. ⁴Servicio de Radiología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe.

Objetivos: La EM es una enfermedad de curso variable y pronóstico incierto. Existen diferentes patrones de afectación medular que clásicamente se relacionaban con la forma clínica. Objetivo: evaluar la relación de los patrones medulares y la discapacidad.

Material y métodos: Seleccionamos 65 pacientes diagnosticados de EM con RM medular basal realizada en los 2 primeros años de evolución clasificándolos en 3 grupos según el tipo de afectación: sin lesión, nodular y difusa. A todos ellos se les realiza una RM medular 3T sagital T2, Flair-axial y difusión. Se recogen y analizan las variables clínicas, de RM cerebro-medular basales y RM medulares del estudio.

Resultados: Hasta el momento hemos analizado los datos de 48 casos: 93,8% formas EMRR, edad media 33,9 años. Tiempo medio de evolución 5,5 años (2-10). EDSS-2013 media 2 (0-6; desv 1,1). Criterios RM cerebral basal: Swanton 97,9%, Montalbán 57,4%. Patrón medular basal: 10 no-lesión, 20 nodular y 18 difusa. RM-estudio: no-lesión 10, nodular 19, difusa 19. Cambio de patrón en 3 (6,25%). En el análisis estadístico se observa una relación significativa entre el patrón medular basal y la discapacidad (EDSS-2013), mantenida al aplicar como posible factor de confusión el tiempo de evolución de enfermedad. Las medidas de difusión se relacionan con el tiempo de evolución de la enfermedad, pero no con el patrón medular ni la discapacidad.

Conclusiones: El patrón de RM medular basal se mantiene estable en el tiempo y se relaciona con la discapacidad a medio plazo. Las medidas de difusión se relacionan con el tiempo de evolución de la enfermedad.

REGISTRO ESPAÑOL DE PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE TRATADOS CON FINGOLIMOD (REGISTRO GILENYA): MANEJO Y SEGURIDAD TRAS LA PRIMERA ADMINISTRACIÓN DE FINGOLIMOD

O. Fernández Fernández¹, C. Oreja-Guevara², A. Rodríguez-Antigüedad Zarzanz³, J. Meca Lallana⁴, V. Meca Lallana⁵, X. Olascoaga Urtaza⁶, D. Muñoz García⁷, A. Saiz Hinarejos⁸, L. Ramió-Torrenta⁹, M. García García¹⁰ y X. Montalbán Gairín¹¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Carlos Haya.

²Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. ³Servicio de Neurología. Hospital de Basurto. ⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. ⁵Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa. ⁶Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea. ⁷Servicio de Neurología. Hospital Xeral de Vigo. ⁸Servicio de Neurología. Hospital Clínic Provincial de Barcelona. ⁹Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta. ¹⁰Dirección de Proyectos. Adknoma Health Research. ¹¹Servicio de Neurología. Hospital Vall d'Hebron.

Objetivos: El objetivo del Registro Español Gilena es estudiar la evolución de los pacientes tratados con fingolimod en España. El objetivo del presente análisis preliminar es evaluar su manejo y seguridad a corto plazo.

Material y métodos: Registro online, observacional, retrospectivo/prospectivo, multicéntrico, en pacientes con esclerosis múltiple (EM) remitente recurrente que inician fingolimod.

Resultados: Se analizaron los primeros 148 pacientes incluidos en el registro. La edad media fue 38,8 años ($\pm 9,9$), el 64,9% mujeres. El tiempo medio desde inicio síntomas EM fue 11,5 años ($\pm 6,3$) y desde diagnóstico 9,1 años ($\pm 5,8$). Los tratamientos EM previos eran natalizumab (29,7%), acetato de glatiramer (25,0%), IFN-beta-1a (Rebif[®]) (22,3%), IFN-beta-1a (Avonex[®]) (10,1%), IFN-beta-1b (8,8%), mitoxantrona (1,4%), y azatioprina (0,7%). La razón de cambio más frecuente fue eficacia (49,1%), seguida de seguridad (34,9%). El tiempo medio en tratamiento con fingolimod fue 6,1 meses ($\pm 3,3$). El 15,5% de los pacientes fueron monitorizados más de 6h. A ningún paciente se retiró fingolimod. 3 pacientes (2,0%) presentaron 3 reacciones adversas en las primeras 24h, no graves y leves: bloqueo auriculoventricular primer grado, bradicardia y cefalea. En las 6 primeras horas disminuyó la FC de 71,9 ppm ($\pm 9,7$) a 65,1 ppm ($\pm 11,1$), la PAS de 116,9 mmHg ($\pm 13,8$) a 115,7 mmHg ($\pm 14,5$), y la PAD de 71,7 mmHg ($\pm 9,4$) a 68,2 mmHg ($\pm 10,2$).

Conclusiones: Los resultados confirman la seguridad de fingolimod a corto plazo tras su primera administración.

Enfermedades desmielinizantes P8

COMPARACIÓN DE MEDIDAS OBJETIVAS DE NEURODEGENERACIÓN EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE (EM)

V. Fernández Sánchez¹, M.J. Postigo Pozo¹, P. Urbaneja², A. León², A. Alonso², M. Guerrero² y O. Fernández Fernández²

¹Servicio de Neurofisiología Clínica; ²Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Carlos Haya.

Objetivos: Investigar las posibles correlaciones entre las medidas clínicas de progresión de la discapacidad en EM (EDSS)-neurodegeneración/pedida axonal y las medidas de potenciales evocados visuales (PEV) y motores (PEM) y de tomografía de coherencia óptica OCT (RNFL y GCL); y determinar cuál de las medidas objetivas se correlaciona mejor.

Material y métodos: Estudio prospectivo transversal de 80 pacientes con EM mediante PEV (latencia p100; amplitud-mV); PEM (amplitud-mV y tiempo de conducción central-TCC-ms) y OCT (RNFL (μ m); GCL (μ m)).

Resultados: Edad media: 39 años (18-58); tiempo de evolución medio: 6 años; EDSS media: 2,6 (0-7). 27% tuvieron un episodio de neuritis óptica (NO) unilateral y 8% bilateral. Encontramos diferencias estadísticamente significativas para las medidas de OCT y PEV entre los ojos de los pacientes con EM y NO y con los controles, y entre los ojos de los pacientes con EM sin NO y los controles. La amplitud de los PEM para miembros superiores fue la medida que se correlacionó con más fuerza con la progresión (EDSS) en el análisis multivariante, y el análisis COR mostró un área bajo de curva de 0,8 para la detección de una progresión de EDSS > 4.

Conclusiones: Detectamos pérdida axonal en los pacientes con EM, en los ojos con NO y sin NO, con medidas estructurales-OCT y funcionales-medidas de PEV y PEM. Las medidas de PEM se correlacionan bien con las medidas de OCT y las medidas clínicas de neurodegeneración. La ratio de la amplitud de los PEM para miembros superiores fue la medida más informativa sobre la progresión de la discapacidad.

EXPERIENCIA CON FINGOLIMOD EN LA PROVINCIA DE ALICANTE

J. Mallada Frechin¹, N. Pérez Carmona², L. Berenguer Ruiz², R. Mañes³, S. Mola Caballero de Rodas⁴, R. Vela Yebra⁵, A. García Escrivá⁶, L. Gabaldón⁷, D. Sola⁸, R. Martín González⁹, E. Freire Álvarez¹⁰ y A. Pérez Sempere¹¹

¹Servicio de Neurología. Hospital General de Elda-Virgen de la Salud. ²Servicio de Neurología. Hospital de la Marina Baixa.

³Servicio de Neurología. Hospital Virgen de los Lirios. ⁴Servicio de Neurología. Hospital de la A.V.S. Vega Baja. ⁵Servicio de Neurología. Hospital de Torrevieja. ⁶Servicio de Neurología. Hospital de Levante. ⁷Servicio de Neurología. Hospital de Denia. ⁸Servicio de Neurología. Hospital General de Elche. ⁹Servicio de Neurología. Hospital Universitari Sant Joan d'Alacant. ¹⁰Servicio de Neurología. Hospital del Vinalopó. ¹¹Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante.

Objetivos: Describir las características de los pacientes tratados con fingolimod en la provincia de Alicante y el perfil de efectividad y seguridad del fármaco dentro de la práctica clínica habitual.

Material y métodos: Se recogen los datos de los pacientes que han iniciado tratamiento con fingolimod hasta el 31-03-13 en las unidades de Neurología de todos los hospitales de la provincia de Alicante.

Resultados: 56 pacientes han iniciado tratamiento en los 11 hospitales de la provincia. 55 pacientes han llevado previamente un tratamiento; 36 pacientes 2; 16 pacientes 3; 6 pacientes 4 tratamientos. 27 han llevado únicamente tratamiento inmunomodulador y 28 han sido tratados con inmunosupresores. En 27 la indicación es fracaso de inmunomoduladores; 5 por intolerancia a los mismos; 23 vienen de tratamiento con natalizumab, 1 por intolerancia y 22 por motivos de seguridad (serología virus JC+) Efectividad: 11 pacientes a los 6 meses y otros 5 entre los 6 y los 12 meses han tenido brotes. 10 de los pacientes venían de tratamiento con natalizumab y 6 de inmunomodulador. El EDSS ha permanecido estable. Seguridad: 8 pacientes han tenido algún efecto secundario, con dos casos de linfopenia severa. Ningún efecto adverso con la primera dosis del fármaco, ni hepatopatía grave ni edema macular. Se han retirado 6 tratamientos: 4 por ineffectividad (todos tras natalizumab), uno por linfopenia y uno por embarazo.

Conclusiones: En la práctica habitual el fingolimod es un tratamiento eficaz, especialmente tras tratamiento inmunomodulador, con un buen perfil de seguridad. Se presentarán los datos tras 6 meses más de seguimiento.

IMPLEMENTACIÓN DE UN PROGRAMA DE MONITORIZACIÓN CLÍNICA MEDIANTE TELEMEDICINA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

N. Sola Valls, Y. Blanco, S. Llufriu, M. Sepúlveda, I. Gabilondo, E. Hernández, P. Villoslada, F. Graus y A. Saiz

Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

Objetivos: Validar la aplicación de la telemedicina como herramienta de evaluación médica que permita monitorizar a los pacientes con esclerosis múltiple (EM).

Material y métodos: Se comparó la puntuación de la escala EDSS convencional con la obtenida a distancia a través de tests autoadministrables y material multimedia. Se comparó el test de los 6 minutos (6-MWT) convencional con el realizado con acelerómetro (Actigraph GT3x +) de forma remota y se monitorizó la actividad diaria mediante acelerómetro durante 1 semana.

Resultados: Se incluyeron a 25 pacientes, 18 con formas recurrente-remitente (EMRR) y 7 con formas secundaria progresiva (EMSP). La media de puntuación del EDSS en EMRR fue de $3,4 \pm 1,30$ y $5,60 \pm 0,90$ en EMSP. La concordancia entre la EDSS convencional y remota fue aceptable (índice kappa = 0,51 p < 0,0001), siendo completa en 14 pacientes (56%), diferente en 0,5 puntos en 8 (35%) y ≥ 1 punto en 3 (12%). La concordancia entre exploradores fue mayor para los sistemas funcionales de cerebelo, tronco y piramidal (índice kappa = 0,57-0,61, p < 0,0001) y menor para el sensitivo (índice kappa = 0,13, p = 0,08). También fue mayor para EDSS $\geq 4,0$ (índice Kappa = 0,7 p < 0,0001). El 6-MWT remoto con acelerómetro mostró buena concordancia con el test convencional (CCI = 0,83 p < 0,0001). El subgrupo de pacientes con un EDSS $> 5,0$ mostró una actividad diaria menor que el resto (media pasos/día = $1.658,67 \pm 1.314,13$ vs $9.812,27 \pm 2425,48$; p < 0,0001).

Conclusiones: La TM es una herramienta viable para evaluar pacientes con EM. Su combinación con acelerómetros puede ser de utilidad para monitorizar de forma más estrecha a los pacientes con EM.

LA PRESENCIA DE VIRUS JC EN ORINA ESTÁ EN CLARA RELACIÓN CON LA SEROPOSITIVIDAD EN SANGRE

S. Pérez Sánchez, M. Rus Hidalgo, S. Eichau Madueño, M. Lucas Lucas, G. Navarro Mascarell, F. Solano Manchego, M.A. Gamero García, D. Páramo Camino, J.M. García Moreno, J.L. Ruiz Peña y G. Izquierdo Ayuso

Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena.

Objetivos: Determinar la relación existente entre la medición de virus JC en orina y la serología del virus en sangre.

Material y métodos: Se revisaron 117 pacientes de nuestra unidad de esclerosis múltiple que tenían determinación de virus JC en orina y una serología en sangre. La determinación del VJC se realizó en ADN extraído de orina y de sangre mediante dos procedimientos: 1) PCR cuantitativa a tiempo real; 2) PCR directa seguida de electroforesis capilar y comparación de fragmentos con patrones de nuestro laboratorio. La presencia de anticuerpos en suero se realizó en laboratorio externo (Unilabs®, Copenhague) mediante ELISA tipo sándwich (Stratify JCVTM test).

Resultados: De los 117 pacientes, 56 presentaron una serología positiva para VJC y en 61 fue negativa. De los 56 pacientes con serología positiva, 20 tenían virus JC en orina y en 36 no fue detectable. De los que tuvieron una serología negativa, 60 estaban libres del virus y en un solo caso si se descubrió la presencia de virus en orina.

Conclusiones: La ausencia de serología positiva excluye la presencia de virus JC en orina en pacientes con EM. Esto no excluye que el virus pueda estar acantonado en parénquima renal o en otros tejidos. El test de anticuerpos anti JC Stratify JCVTM test,

es muy específico de infección por virus JC. Sería conveniente mejorar su sensibilidad, para poder detectar de forma más precisa pacientes con infección por JC y por tanto con mayor riesgo de LMP.

ADAPTACIÓN CULTURAL Y VALIDACIÓN AL ESPAÑOL DEL “MS TREATMENT CONCERN QUESTIONNAIRE-MSTCQ”

E. Munteis Olivas¹, G. Navarro Mascarell², J. Meca Lallana³, A. Maestre Martínez⁴, A. Pérez Sempere⁵, J. Gracia Gil⁶ y A. Pato Pato⁷

¹Servicio de Neurología. Hospital del Mar. ²Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena. ³Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. ⁴Servicio de Neurología. Hospital General de Jaén. ⁵Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante. ⁶Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete. ⁷Servicio de Neurología. Hospital Povisa, S.A.

Objetivos: A pesar de la efectividad de los tratamientos subcutáneos para la esclerosis múltiple (EM), las reacciones adversas y el dolor pueden implicar problemas de continuidad y satisfacción. Este estudio pretende validar la versión española del “Multiple Sclerosis Treatment Concerns Questionnaire-MSTCQ”, que evalúa la satisfacción con el dispositivo de inyección (DI), dimensiones: Sistema de inyección (A), Efectos secundarios (B) (Síntomas pseudo-gripales, reacciones, satisfacción), Experiencia con el tratamiento (C) y Beneficios (D).

Material y métodos: El estudio consta de dos fases: 1) Adaptación cultural con expertos y pacientes; 2) Estudio observacional, transversal y multicéntrico de validación: Se incluyeron 143 pacientes con EM que utilizan DI ExtavijetTM30G. Tests aplicados: MSTCQ, PRIMUS y Treatment Satisfaction Questionnaire for Medication (TSQM). Propiedades psicométricas analizadas: factibilidad (% casos válidos y distribución de puntuaciones); fiabilidad (α de Cronbach) y test-retest (coeficiente correlación intraclass, CCI) y validez de constructo (análisis factorial, AF) y de criterio (Spearman MSTCQ vs TSQM).

Resultados: Edad media (DT) de los pacientes 41,94 (10,47) años, 63% mujeres, y 88,11% con EM remitente-recurrente. Porcentaje de cumplimentación del MSTCQ osciló entre 97,20% y 100%. Alta consistencia interna, puntuación total (A+B) α = 0,89, por dimensiones α (A, B y C): 0,76, 0,89 y 0,92, respectivamente. Muy buena concordancia entre las puntuaciones totales (CCI = 0,98), por dimensiones CCI (A, B y C): 0,82, 0,97 y 0,89, respectivamente. El AF corroboró las dimensiones del cuestionario original. Correlación estadísticamente negativa y significativa ($p > 0,05$ y $p > 0,01$) entre la puntuación total y por dimensiones del MSTCQ vs TSQM.

Conclusiones: Se constatan adecuadas propiedades psicométricas de la versión española del MSTCQ.

EVOLUCIÓN DE LOS ÍNDICES DE ATROFIA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE TRATADOS CON NATALIZUMAB

E. Costa Arpín¹, C. Domínguez Vivero¹, T. García Sobrino¹, M.D.C. Amigo Jorrín², J.M. Prieto González¹, A. Rodríguez Regal² y M. Lema Bouzas¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario. ²Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Pontevedra.

Objetivos: En la esclerosis múltiple (EM) existe daño axonal desde fases iniciales que condiciona atrofia cerebral e incapacidad. La cuantificación de la atrofia cerebral es un buen marcador de progresión de la enfermedad. El índice de cuerpo calloso (ICC) es una medida fácil de obtener, con baja variabilidad interobservador y buena correlación con otras medidas de atrofia. En los pacientes con EM se ha demostrado una disminución anual media del ICC de

0,01 + 0,02. Nuestro objetivo fue analizar la progresión de la atrofia cerebral en pacientes con EM tratados con natalizumab.

Material y métodos: Seleccionamos los pacientes con EM remitente recurrente tratados con natalizumab y comparamos el ICC en la RM cerebral basal (obtenida antes de iniciar el tratamiento) y en la última RM de control. Excluimos los pacientes con una duración del tratamiento inferior a un año.

Resultados: Analizamos 22 pacientes (54% mujeres), con una edad media de 41 + 10 años y una EDSS de 3,5+ 1,5. El ICC basal medio fue de 0,374 + 0,037 y el de control de 0,364 + 0,036. El tiempo medio entre ambas RM fue de 36,9 + 11,15 meses. La diferencia anual de ICC fue de 0,006 + 0,01. En 13 pacientes (59%) no existe diferencia entre el ICC basal y de control (tiempo medio 38 meses).

Conclusiones: En más de la mitad de nuestros pacientes el tratamiento con natalizumab parece detener la progresión de la atrofia cerebral lo que podría sugerir un posible efecto neuroprotector del fármaco.

Enfermedades desmielinizantes P9

METODOLOGÍA DIAGNÓSTICA DE LOS SÍNDROMES DESMIELINIZANTES AISLADOS. ESTUDIO OBSERVACIONAL ESPAÑOL. ESTUDIO EPI-CIS

T. Arbizu Urdiain¹, X. Montalbán Gairín², A. García Merino³, G. Izquierdo Ayuso⁴, B. Casanova Estruch⁵, S. Martínez Yélamos¹, O. Fernández Fernández⁶, M. González Platas⁷, A. Escartín Siquier⁸, O. Carmona Codina⁹, C. Oreja Guevara¹⁰, D. Muñoz García¹¹, J. Olascoaga Urtaza¹², G. Martín Ozaeta¹³, A. Pérez Sempere¹⁴, M. Marco¹⁵, A. Belenguer Benavidez¹⁶, E. Agüera¹⁷, D. Solar Sánchez¹⁸, M.A. Hernández Pérez¹⁹ y J. Farrés Martí²⁰

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge.

²Servicio de Neurociencias. Hospitals Vall d'Hebron. ³Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda.

⁴Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena. ⁵Servicio de Neurología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. ⁶Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Carlos Haya. ⁷Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Canarias. ⁸Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. ⁹Servicio de Neurología. Hospital de Figueres. ¹⁰Servicio de Neurología. Complejo Universitario La Paz. ¹¹Servicio de Neurología. Policlínico Cies. ¹²Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea. ¹³Servicio de Neurología. Hospital Verge de la Cinta. ¹⁴Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante. ¹⁵Servicio de Neurología. Hospital Parc Taulí. ¹⁶Servicio de Neurología. Hospital General de Castelló. ¹⁷Servicio de Neurología. Hospital Reina Sofía. ¹⁸Servicio de Neurología. Hospital de Cabueñas. ¹⁹Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de Candelaria. ²⁰Departamento Médico. Bayer Hispania SL.

Objetivos: Conocer la metodología empleada en la práctica clínica habitual para diagnosticar pacientes con un primer síndrome desmielinizante aislado sugestivo de EM en diferentes centros del territorio español.

Material y métodos: Estudio observacional prospectivo transversal de 149 pacientes con sospecha de síndrome desmielinizante aislado sugestivo de EM. Estudio colaborativo de 20 centros españoles. Registro de las principales exploraciones complementarias utilizadas y de su rendimiento diagnóstico.

Resultados: Al 97,1% de los pacientes se les practicó RM, al 94,1% una analítica general, al 91,9% punción lumbar y al 72,3% potenciales evocados visuales. El 95,5% de los pacientes a los que

se les practicó RM presentó alteraciones patológicas. El 77,3% de los pacientes a los que se les practicó PL presentó BOC de IgG positivas y el 68,3% presentó índice de IgG patológico. Los potenciales evocados visuales fueron patológicos en el 50,5% de los pacientes. El 66,2% recibieron corticoides. El 41,7% de los pacientes se recuperaron sin secuelas del primer brote.

Conclusiones: Las exploraciones complementarias básicas en el diagnóstico de los síndromes desmielinizantes aislados son accesibles de forma homogénea en los diferentes centros participantes de todo el estado Español.

NEURITIS ÓPTICAS RECIDIVANTES: SEGUIMIENTO A 2 AÑOS

I. Palmi Cortés, V. Meca Lallana, M. Sobrado Sanz, B. del Río Muñoz y J. Vivancos Mora

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa.

Objetivos: Describir evolución clínica, radiológica y respuesta a tratamiento (recidivas) en pacientes con NOR, durante 2 años de seguimiento.

Material y métodos: Estudio observacional, longitudinal, prospectivo y descriptivo de pacientes con neuritis ópticas recidivantes (NOR), de mayo 2011 a mayo 2013. Se recogen datos clínicos, radiológicos y terapéuticos (neuroimagen no patológica, bandas oligoclonales y anticuerpos antiNMO negativos y sin otra clínica neurológica asociada).

Resultados: N = 6 pacientes con NOR: N = 3, probable etiología desmielinizante y N = 3, probable CRION, al inicio del estudio. Evolución de los casos: N = 1, mielitis aguda y lesión desmielinizante extensa en RM medular (anticuerpos AntiNMO negativos) diagnosticándose de neuromielitis óptica. Se inicia tratamiento con rituximab, sin recidivas durante el mismo. N = 3, probables CRION, respuesta a corticoides y empeoramiento tras su retirada (N = 1, precisó plasmaféresis por intolerancia a corticoides), 1 sin recidivas con azatioprina de mantenimiento y 2 con micofenolato de mofetilo, tras fracaso de inmunosupresión previa; N = 2, mantienen diagnóstico de NOR de probable etiología desmielinizante.

Conclusiones: Actualmente no hay datos concluyentes sobre la duración e intensidad de inmunosupresión requerida en pacientes con NOR de etiología inflamatoria. En nuestra experiencia consideramos que la plasmaféresis puede ser una alternativa terapéutica eficaz ante fracaso o intolerancia a la corticoterapia y el micofenolato, como tratamiento inmunosupresor de mantenimiento.

REGISTRO MULTINACIONAL DE EXPOSICIÓN A GILENYA® (FINGOLIMOD) DURANTE EL EMBARAZO: RESULTADOS PRELIMINARES

J.A. García Merino¹, Y. Geissbühler², H. Butzkueven³, S. Hernández-Díaz⁴, G. Koren⁵, T. MacDonald⁶, H. Tilson⁷, K. Starzyk⁸, E. Plana⁹, M. Cremer¹⁰, P. von Rosenstiel¹⁰, D. Anand¹¹, R. Schlosshauer¹⁰, L. Yuanyuan¹⁰, K. Hellwig¹² y J. Blanco¹³

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda. ²Servicio de Neurología. Novartis Pharma AG, Basel. ³Hospital Royal Melbourne, Parkville. ⁴Harvard School of Public Health. ⁵The Hospital for Sick Children, Toronto. ⁶Ninewells Hospital and Medical School. ⁷University of North Carolina School of Public Health. ⁸Quintiles Outcome, Cambridge. ⁹Novartis Farmacéutica S.A. ¹⁰Novartis Pharma AG, Basel. ¹¹Novartis Pharmaceuticals Corporation, East Hanover. ¹²Hospital St. Josef, Bochum. ¹³Departamento Médico. Novartis Farmacéutica S.A.

Objetivos: Obtener y evaluar prospectivamente datos de seguridad maternos, fetales e infantiles relacionados con la exposición a fingolimod, inmediatamente antes y durante el embarazo.

Material y métodos: El registro de embarazo de Gilenya® es un estudio internacional, observacional, de al menos 6 años de duración. La información sobre mujeres embarazadas expuestas a fingolimod fue proporcionada prospectivamente por centros sanitarios. Se permitió la inclusión retrospectiva de casos, pero se analizarán por separado. Los resultados del embarazo y maternos se recogieron durante y al final del embarazo, y se realizó un seguimiento de los niños durante su primer año de vida. Se obtuvieron datos de referencia para su comparación de los Centros para el Control de Enfermedades de EEUU, Red de Vigilancia Europea de Anomalías Congénitas, literatura médica publicada, y otros registros de esclerosis múltiple (EM).

Resultados: Hasta agosto de 2012, se habían incluido siete pacientes en el registro. Seis pacientes se expusieron a fingolimod durante el primer trimestre, y dos de ellas hasta el segundo trimestre. La información de la paciente restante aún no se encuentra disponible. Dos de los siete casos fueron incluidos prospectivamente. Los resultados conocidos hasta la fecha son un bebé nacido sano y una terminación electiva. Se presentarán los datos más recientes del registro sobre exposición materna a fingolimod y los resultados del embarazo.

Conclusiones: Los datos de seguridad fiables obtenidos del registro serán útiles en el tratamiento y orientación de las mujeres con EM que hayan estado o puedan estar expuestas a fingolimod durante el embarazo.

EFFECTO DEL CAMBIO DE INTERFERÓN B-1A INTRAMUSCULAR A FINGOLIMOD EN EL TIEMPO HASTA EL PRIMER BROTE EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE REMITENTE-RECURRENTE INCLUIDOS EN LA FASE DE EXTENSIÓN DE 1 AÑO

R. Arroyo González¹, X. Meng², G. Cutter³, P.S. Chin², R. Hashmonay², M. Zahur Islam² y J. Blanco⁴

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. ²Novartis Pharmaceuticals Corporation, East Hanover. ³Servicio de Bioestadística. Universidad de Alabama. ⁴Departamento Médico. Novartis Farmacéutica S.A.

Objetivos: Comparar el tiempo observado hasta el primer brote confirmado después de cambiar de interferón (IFN) b-1a intramuscular (IM) a fingolimod con el tiempo estimado hasta el primer brote si el paciente permaneciera con IFNb-1a IM.

Material y métodos: El análisis incluyó a los pacientes que cambiaron de IFNb-1a IM a fingolimod durante la extensión (intención de tratar). Se utilizó el modelo de Branson y Whitehead para estimar la ratio entre el tiempo observado hasta el primer brote confirmado y el tiempo estimado hasta el primer brote si el paciente hubiera permanecido con IFNb-1a IM. Ratios > 1 (mayor tiempo hasta el brote) muestran un beneficio del cambio a fingolimod.

Resultados: De 431 pacientes que recibieron IFNb-1a IM en el ensayo original, 341 participaron en la extensión; 167 cambiaron a fingolimod 0,5 mg y 174 a fingolimod 1,25 mg. Un total de 31 pacientes tuvieron un brote después del cambio. La ratio estimada del tiempo observado vs el tiempo estimado hasta el primer brote fue 2,09 (IC95% 1,45-3,04, n = 16) para el grupo que cambió de IFNb-1a IM a fingolimod 0,5 mg y 1,84 (IC95%, 1,30-2,65; n = 15) para el grupo que cambió de IFNb-1a IM a fingolimod 1,25 mg.

Conclusiones: El tiempo observado hasta el primer brote confirmado después de cambiar de IFNb-1a IM a fingolimod fue aproximadamente el doble que el tiempo estimado hasta el primer brote si los pacientes hubieran permanecido con IFNb-1a IM, complementando resultados previos que sugieren el beneficio del cambio.

ALTERACIONES EN LA EXCITABILIDAD DEL REFLEJO DE PARPADEO EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE (EM)

C. Cabib Atabales¹, E. Martínez Heras², S. Llufriu², J. Casanova Molla², Y. Blanco², A. Saiz² y J. Valls Solé¹

¹Servicio de Neurofisiología Clínica; ²Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

Objetivos: El retraso en las latencias de las respuestas reflejas tronco-encefálicas (RRTE) representa un defecto de conducción en la propagación del impulso nervioso en algún punto del correspondiente arco reflejo. Sin embargo, también sabemos que influencias supratentoriales pueden modular la excitabilidad de las RRTE. Nuestro objetivo fue evaluar si a través del estudio de las RRTE es posible identificar alteraciones de excitabilidad en ausencia de defectos de conducción en pacientes con EM remitente-recidivante (EMRR).

Material y métodos: En 20 pacientes con EMRR (mediana EDSS 2.0) y 12 sujetos sanos, examinamos bilateralmente el reflejo de parpadeo (RP) poniendo énfasis en posibles asimetrías del área de R2 (cociente R2c/R2) y en la curva de recuperación de la excitabilidad del RP (CRERP). El volumen cerebral y la carga lesional hemisférica (CLH) fue medida por RMN empleando softwares libres (FSL & FS). El análisis estadístico fue realizado con ANOVA test.

Resultados: Identificamos 8 de 20 pacientes con latencias prolongadas del RP. En 7 de ellos la RMN mostró lesiones ponto-bulbares. En 7 de los restantes 12 pacientes con latencias normales identificamos un patrón de excitabilidad anormal caracterizado por asimetrías en R2c/R2, en la amplitud de R1 y en la CRERP. Estos pacientes también presentaron un menor valor medio de EDSS, una menor CLH y un mayor volumen cerebral con respecto a aquellos pacientes con latencias normales. Ninguno presentó lesiones ponto-bulbares que pudieran comprometer el circuito del RP.

Conclusiones: En pacientes con EMRR pueden presentarse precozmente alteraciones en la excitabilidad de las RRTE aun en ausencia de lesiones ponto-bulbares.

EVOLUCIÓN CLÍNICA Y RADIOLÓGICA TRAS LA SUSPENSIÓN DE NATALIZUMAB EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

M. Arruti González, T. Castillo Triviño, P. de la Riva Juez, N. Gonzalo Yubero, M. Tainta, N. Andrés y J. Olascoaga Urtaza

Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea.

Objetivos: La interrupción de natalizumab en los pacientes con esclerosis múltiple (EM), puede dar lugar a un retorno de actividad de la EM, en ocasiones severa o a un síndrome inflamatorio de reconstitución inmune (IRIS). Describir evolución clínica y radiológica de los pacientes que interrumpieron el tratamiento con natalizumab.

Material y métodos: Revisión retrospectiva de los pacientes que suspendieron natalizumab en la Unidad de Esclerosis Múltiple del Hospital Universitario Donostia.

Resultados: De 43 pacientes en tratamiento con natalizumab, 25 lo suspendieron. 2 por desarrollo de una leucoencefalopatía multifocal progresiva (LMP); ambos presentaron IRIS. Del resto, 14 lo suspendieron por alto riesgo de LMP, 3 por progresión de la enfermedad, 2 por efecto adverso, 2 por enfermedades intercurrentes, 1 por deseo gestacional y 1 por voluntad propia. El 86,9% recibieron tratamiento con bolos de corticoides y/o un fármaco inmunomodulador. 6/23 (26,1%) presentaron al menos un brote clínico, que fueron leves. Uno de estos no recibió tratamiento tras la suspensión y en 3 ocurrió bajo tratamiento inmunomodula-

dor. 4/6 (66,7%) ocurrieron después de 6 meses de suspensión. El tiempo medio hasta el brote fue de 8,48 meses. El 5/23 (21,7%) presentaron lesiones activas en RM, siendo el máximo 7 lesiones. Uno no había recibido tratamiento tras la suspensión, 4 estaban en tratamiento inmunomodulador y 3 (60%) después de los 6 meses. Ninguno presentó IRIS.

Conclusiones: Aunque existe un retorno de la actividad de la EM tras la interrupción del natalizumab, ésta es leve. La mayoría de los eventos aparecen después de los 6 meses de la suspensión.

Enfermedades neuromusculares P1

CREACIÓN DE UNA BASE DE DATOS DE MUTACIONES DE LA NEUROPATÍA DE CHARCOT-MARIE-TOOTH EN LA POBLACIÓN ESPAÑOLA

R. Sivera Mascaró¹, P. Sancho², N. Bertone³, D. Martínez Rubio², A. Roldán⁴, A. Levin⁴, P. Blanco Arias³, M.J. Sobrido³, J. Pardo⁵, A. Carracedo³, F. Palau⁶, M.T. Sevilla Mantecón⁷ y C. Espinos Armero⁶

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. ²Servicio de Genética. CIBER de Enfermedades Raras (CIBERER). ³Servicio de Genética. CIBER de Enfermedades Raras (CIBERER). Fundación Pública Galega de Medicina Xenómica (FPGMX)-SERGAS. ⁴Servicio de Genética. GEM Biosoft. ⁵Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago. ⁶Servicio de Genética. Unidad del Centro de Investigación Príncipe Felipe asociada al Instituto Valenciano de Biomedicina. ⁷Servicio de Neurología. Hospital La Fe. Departamento de medicina, Universidad de Valencia. CIBER de Enfermedades Raras (CIBERER).

Objetivos: La enfermedad de Charcot-Marie-Tooth (CMT) es una enfermedad molecularmente muy heterogénea, por lo que en ocasiones resulta difícil interpretar el significado de las variantes genéticas identificadas. Por ello en los laboratorios de genética molecular sería muy útil disponer de un acceso ordenado al gran volumen de información, en su mayor parte no publicada. El objetivo de este estudio es la creación de una base de datos que incluya las mutaciones implicadas en CMT en la población española.

Material y métodos: Se incluyeron las mutaciones identificadas en los laboratorios de las unidades U732 (Valencia) y U711 (Santiago de Compostela) del CIBERER. Para el desarrollo del sistema de información se utilizó como tecnología HTML5, CSS3, JQuery (interfaz de usuario) y Java + Spring (modelo, servicios y acceso a datos). El sistema de gestión para albergar los datos es MySQL, compatible con LOVD. Esta base de datos recoge información epidemiológica, datos clínicos, la descripción de la variante nucleotídica y proteica así como análisis adicionales (in-silico, funcionales, etc.).

Resultados: Se ha recogido más de 171 mutaciones distribuidas en 14 genes con una herramienta informática cómoda y sencilla de manejar, que incluye la información clínica y genética, siempre garantizando la protección y confidencialidad de datos personales.

Conclusiones: Las bases de datos de mutaciones resultan de gran utilidad en la práctica diaria porque informan de la existencia de cambios poco frecuentes. Ponemos a disposición de los clínicos y genetistas españoles la posibilidad de consultar la base de datos creada y de incluir las variantes genéticas identificadas en sus centros.

TEST CUANTITATIVO PARA LA VALORACIÓN DE LA FUNCIÓN DE LA MANO EN LA ENFERMEDAD DE CHARCOT-MARIE-TOOTH

M.A. Alberti Aguiló¹, M. Monti-Bragadin², C. Casasnovas¹, I. Poggi², E. Bellone², M. Grandis², G. Maggi², L. Reni², M.P. Sormani², A. Tachino², L. Padua³, M. Bove² y A. Schenone²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge.

²Servicio de Neurociencias. Universidad de Génova. ³Servicio de Neurociencias. Universidad Cattólica del Sacro Cuore.

Objetivos: Describir el guante con sensores de ingeniería (GSI) como test innovativo para la valoración de la destreza manual en pacientes con Enfermedad de Charcot-Marie-Tooth (CMT) comparado con una cohorte de controles sanos (CS)

Material y métodos: El GSI valora los movimientos de oposición de los dedos con pulgar y dedo índice (finger tapping, FT) o pulgar-dedos II-V (secuencia IMRL), a la velocidad de comodidad para el paciente (VC) o a la velocidad máxima (VM). Los parámetros valorados en cada secuencia son: Duración de toque (DT), intervalo inter-toque (IIT) y frecuencia de toque (FT). De forma retrospectiva se realizó evaluación neurológica y así como evaluación de la destreza manual con test de los nueve palillos (9-HPT) y de la fuerza con dinamómetro. Los resultados del GSI se correlacionaron con la discapacidad, electrofisiología, 9HPT y dinamómetro de los pacientes.

Resultados: Fueron incluidos 23 pacientes CMT y 26 CS. Los parámetros del GSI mostraron diferencias significativas entre pacientes CMT y CS, especialmente en la FT de las secuencias FT (a VM) y IMRL (a VC y VM). La FT en la secuencia IMRL a MV presentó una tendencia decreciente entre los CS, pacientes CMT con mano clínicamente no afecta y CMT con mano clínicamente afecta, lo que sugiere capacidad para la detección de compromiso subclínico de la mano. No se encontraron correlaciones con el resto de parámetros evaluados.

Conclusiones: El GSI es sensible para detectar y medir la disfunción de la mano en pacientes afectos de CMT.

REVISIÓN DE 14 CASOS DE NEUROPATÍA MOTORA MULTIFOCAL DE LA UNIDAD DE NEUROMUSCULAR DEL HOSPITAL UNIVERSITARIO Y POLITÉCNICO LA FE

C. Agualella Linares¹, M.J. Ibáñez Juliá¹, M.J. Chumillas Luján², R. Sivera Mascaró¹, E. Millet Sancho² y M.T. Sevilla Mantecón¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario y Politécnico La Fe.

Objetivos: Descripción clínica y neurofisiológica de las NMM seguidas en la actualidad en la Unidad de Neuromuscular del Hospital U. y P. La Fe, y la respuesta al tratamiento.

Material y métodos: Descripción retrospectiva de 14 pacientes con NMM siguiendo los criterios diagnósticos de la guía de consenso de la EFNS/PNS 2010.

Resultados: Se revisaron 14 pacientes: (11 hombres-3 mujeres) con una edad media de 42 años. La debilidad al inicio se distribuía en MS en 11 pacientes y en MI en 3. Diez referían fasciculaciones o calambres y se detectó hipo o arreflexia en 11 pacientes. No existían criterios clínicos de exclusión para el diagnóstico y, aunque al inicio ningún paciente presentaba alteraciones de la sensibilidad, durante la evolución tres refirieron síntomas sensitivos. Los estudios neurofisiológicos identificaron bloqueos de conducción nerviosa (BC) definidos en 9 pacientes, BC probables en tres y no se identificaron BC en dos. Las conducciones sensitivas al diagnóstico fueron normales pero durante el seguimiento se detectaron alteraciones en tres pacientes. La mediana de proteínas en LCR fue de 33 mg/dl. Los Ac antiGM1 fueron positivos en 3/8 casos. RMN plexo

realizada a 4 pacientes, sin alteraciones. Todos los pacientes han recibido Ig IV con mejoría clínica en ocho, estabilidad del cuadro en cuatro y en dos se ha modificado el tratamiento.

Conclusiones: No encontramos relación entre la presencia de BC ni de Ac antiGM1 y la respuesta al tratamiento. Detectamos menor grado de recuperación a mayor tiempo de evolución clínica y cuando existe atrofia antes de iniciar el tratamiento.

INFLUENCIA DE LAS COMORBILIDADES EN EL FENOTIPO DE PACIENTES AFECTOS DE CHARCOT-MARIE-TOOTH 1A

M.A. Alberti Aguiló¹, G. Ursino², C. Casasnovas Pons¹, M. Grandis², L. Reni², D. Pareyson³, E. Bellone², C. Gemelli², M. Sabatelli⁴, C. Pisciotta⁵, M. Luigetti⁴, L. Santoro⁵, L. Massollo² y A. Schenone²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge.

²Servicio de Neurociencias. Universidad de Génova. ³Servicio de Neurociencias. Instituto Neurológico Carlo Besta. ⁴Servicio de Neurología. Universidad Cattólica del Sacro Cuore. ⁵Servicio de Neurociencias. Universidad Federico II.

Objetivos: Nuestro objetivo es evaluar como diferentes comorbilidades pueden modificar o exacerbar el fenotipo clínico y electrofisiológico de los pacientes con CMT1A.

Material y métodos: Se han incluido 13 pacientes con CMT1A y alguna comorbilidad; 9 con DM (grupo DM-CMT1A), 4 con hipotiroidismo (HYP-CMT1A), 11 con exposición tóxicos (TOX-CMT1A) y 11 con obesidad (OB-CMT1A). 67 pacientes CMT1A sin ninguna comorbilidad y pareados por edad con los grupos de comorbilidad han sido utilizados como controles (C-CMT1A). La discapacidad de los pacientes ha sido evaluada mediante la escala Charcot-Marie-Tooth neuropathy score (CMTNS) y el Ambulation index (AI). Electrofisiológicamente, se ha evaluado la neurografía motora y sensitiva del nervio cubital. Para el estudio estadístico de las variables continuas se ha usado el test no paramétrico U Mann-Whitney y para las correlaciones el coeficiente de correlación de Spearman.

Resultados: En todos los grupos de comorbilidad se observa una tendencia a mayor puntuación del CMTNS en comparación al grupo C-CMT1A. En particular, los pacientes del grupo DM-CMT1A, presentan una mayor afectación motora que el grupo C-CMT1A. Las amplitudes del potencial evocado motor del nervio cubital son menores en el grupo DM-CMT1A respecto a C-CMT1A, pero sin ser estadísticamente significativo. Como era de esperar, la velocidad de conducción nerviosa motora no se afecta por la presencia de las diferentes comorbilidades.

Conclusiones: La presencia de enfermedades concomitantes muestra una tendencia al empeoramiento clínico y electrofisiológico de los pacientes afectos de CMT1A, especialmente en pacientes con DM, donde se ha observado una mayor puntuación en la subescala motora del CMTNS.

DUPPLICACIÓN ATÍPICA 17P EN FAMILIA CMT-1A ASOCIADA A SÍNDROME DE ADAMS-OLIVER EN UNO DE LOS MIEMBROS

R. del Río Villegas¹, V. Martínez González² y P. Lapunzina Badía²

¹Servicio de Neurología; ²Instituto de Genética Médica y Molecular (INGEMM). Hospital Universitario La Paz.

Objetivos: Describir la caracterización molecular y los hallazgos neurofisiológicos de una familia CMT-1A por duplicación atípica 17p en la que un miembro está afecto simultáneamente del Síndrome de Adams-Oliver.

Material y métodos: Al nacimiento el probando presentaba las características clínicas principales del síndrome de Adams Oliver

(aplasia cutis vértebra y defectos transversales de los miembros). El estudio molecular mostró una duplicación atípica 17p12 indicando enfermedad de CMT1A. Se realizó estudio neurográfico y electromiográfico al paciente y resto de la familia compuesta por 8 miembros. Se utilizó FISH y MLPA en el análisis de 17p11.2-p12 y regiones teloméricas. Se realizó microarray basado en hibridación genómica comparativa y genotipado SNP. Se realizó secuenciación del gen TRIM 16, incluido en la duplicación atípica, comparándolo con el DNA de otros 9 pacientes afectados del Síndrome de Adams-Olivier.

Resultados: El probando y tres otros miembros de la familia presentaron la misma duplicación en el MLPA. Se obtuvieron conducciones sensitivas y motoras muy alteradas, particularmente en el grado de lentificación de la conducción (VCM medianos 13,8 a 28,8 m/s) y patrones neurógenos crónicos en la electromiografía de territorios distales. La duplicación encontrada en 17p incluía el TRIM16. La secuenciación del gen, no mostró diferencias respecto al resto de los pacientes con Adams-Olivier en comparación.

Conclusiones: La caracterización molecular de la familia estudiada permitió identificar una duplicación atípica más pequeña responsable de una importante polineuropatía predominantemente desmielinizante en todos los miembros de la familia afectos. No se ha encontrado causa genética a la asociación al Síndrome de Adams-Olivier en uno de los miembros.

PLEXOPATÍA LUMBOSACRA AUTOINMUNE BILATERAL ALTERNANTE CON AC ANTI-GM1 IGM POSITIVOS

S. Kapetanovic García¹, L. de Frutos Iglesias¹, K. Septién Larrabeiti², A. Villaverde Bello², J.J. Gómez Muga³, L. Varona Franco¹ y A. Antigüedad Zarzanz¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neurofisiología Clínica; ³Servicio de Radiología. Hospital de Basurto.

Objetivos: La plexopatía lumbosacra autoinmune cursa con un intenso dolor crural agudo seguido de debilidad, hipoestesia y atrofia muscular de intensidad variable. Las formas alternantes/recurrentes son extremadamente infrecuentes. El diagnóstico se basa en la exclusión de otras patologías, pues no presenta marcador diagnóstico ni se asocia con ningún anticuerpo. Los Ac anti-GM1 IgM se asocian con neuropatía motora multifocal con bloqueos y son excepcionales en otras neuropatías dismórficas.

Material y métodos: Varón de 53 años sin antecedentes relevantes. Debuta con cuadro agudo de intenso dolor en EID seguido de gran debilidad distal y trastorno sensitivo L4-S4 que progresa en meses.

Resultados: EMNG: lesión aguda del plexo lumbosacro inferior derecho sin afectación EII, ni polineuropatía ni bloqueos de conducción. LCR: hiperproteinorraquia. RM lumbar: realce difuso del plexo lumbosacro derecho. El resto del estudio etiológico fue normal salvo presencia de Ac anti-GM1IgM positivos (6.41)+GD1bIgM (2.56) (ELISA). Recibió tratamiento inmunomodulador: esteroides orales (no respuesta) +2 pulsos de Inmunoglobulinas (mejoría con recuperación parcial de paresia EID) A los 2.5 meses debutó con dolor en EII, debilidad proximal menos intensa, trastorno sensitivo L3-S1. EMNG: plexopatía lumbosacra aguda Izquierda sin polineuropatía o bloqueos. Realce difuso del plexo lumbosacro Izquierdo por RM. Se intensificó tratamiento inmunomodulador con mejoría clínica, reducción del título de Ac anti-GM1IgM, no recidivas ni progresión a EESS.

Conclusiones: En nuestro caso, la presencia de ac anti-GM1IgM apoyó la etiología autoinmune y justificó la elección del tratamiento inmunomodulador. Por ello, aunque su relación inmunopatogénica sea desconocida y su asociación no esté descrita en la literatura recomendamos su determinación en casos de plexitis idiopática.

SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ Y HEPATITIS C: ¿ASOCIACIÓN CAUSAL O CASUAL?

J.F. Vázquez Costa, T. Sevilla, L. Bataller Alberola, R. Rivero Mascaró y J.J. Vilchez Padilla

Servicio de Neurología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe.

Objetivos: La asociación de infección por el virus de la hepatitis C (VHC) y el síndrome de Guillain-Barré (SGB) se ha descrito en escasas ocasiones. La existencia de una asociación causal podría tener implicaciones terapéuticas. Se describen dos casos de SGB en pacientes con VHC, que pueden aportar más información sobre la relación entre ambas patologías.

Material y métodos: Dos pacientes de 45 y 53 años con infección por VHC que fueron valorados en el Hospital La Fe tras ingresar por un SGB.

Resultados: El primer caso presentaba coinfección con VIH. Desarrolla un SGB en el postoperatorio de un trasplante hepático, seguido de un aumento exponencial de la carga viral de VHC en sangre. Ante la presencia de carga viral de CMV en LCR, se trata con Ig iv y ganciclovir sin respuesta en dos ocasiones. Finalmente se realiza recambio plasmático con rápida recuperación acompañada de una caída de la carga viral de VHC. El segundo caso ingresa por SGB presentando una elevada carga viral de VHC no conocida. Se trata inicialmente con Ig iv con mejoría completa inicial y posterior recaída, por lo que se decide tratamiento con recambio plasmático, con una recuperación progresiva. En ambos casos se alcanzó una recuperación ad integrum.

Conclusiones: El papel causal de VHC en el SGB ya ha sido propuesto previamente. Presentamos dos casos de SGB caracterizados por elevada carga viral de VHC, ausencia de respuesta a Ig iv y excelente respuesta al recambio plasmático. Se discute una asociación causal y posibles implicaciones terapéuticas.

Enfermedades neuromusculares P2

HALLAZGOS ELECTROFISIOLÓGICOS PRECOCES EN EL SÍNDROME FISHER-BISCKERSTAFF

M.A. Alberti Aguiló, A. Alentorn, M. Povedano, M. Olivé, J.A. Martínez Matos, J. Montero Homs y C. Casasnovas Pons

Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge.

Objetivos: El término síndrome de Fisher-Bickerstaff (FBS) ha sido propuesto para definir el espectro clínico, inmunológico, electrofisiológico y de neuroimagen del que forman parte el síndrome de Miller Fisher (MF) y la encefalitis troncoencefálica de Bickerstaff (BBE). Nuestro objetivo es definir los hallazgos electrofisiológicos precoces en estos pacientes y valorar su utilidad en el diagnóstico clínico.

Material y métodos: Se han evaluado de forma retrospectiva los hallazgos clínicos, inmunológicos, radiológicos y electrofisiológicos precoces en 10 pacientes diagnosticados de FBS en nuestro centro.

Resultados: Todos los pacientes presentaron ataxia, arreflexia y oftalmoparesia. Ninguno presentó debilidad muscular de > 4 del MRCs. Tres pacientes (33%) presentaron hiperproteinorraquia y 5 pacientes (55%) positividad para los anticuerpos antigangliósidos anti-GQ1b. El hallazgo electrofisiológico más frecuente fue una reducción en la amplitud de los potenciales sensitivos seguido de un estudio de onda F patológico. Las alteraciones en la neurografía fueron poco frecuentes, sin ningún parámetro sugestivo de desmielinización. Ningún paciente cumplió los criterios electrofisiológicos para síndrome de Guillain-Barré (SGB). El estudio de Blink Reflex sugirió la presencia de afectación central en dos de los pacientes.

Conclusiones: El estudio electrofisiológico en el FBS con inclusión del estudio de pares craneales, puede ser, incluso en las fases precoces del diagnóstico y sin hallazgos específicos, útil para el diagnóstico aportando datos para el diagnóstico diferencial entre MFS, BBE y SGB.

CHARCOT-MARIE-TOOTH TIPO 4C DEBIDO A UNA MUTACIÓN HOMOCIGÓTICA C.3676-1G > A EN EL GEN SH3TC2

A. Rodríguez Sainz, J. Ruiz Ojeda, A. Martínez Arroyo, J.L. Sánchez Menoyo, I. Azkune Calle y J.C. García-Moncó Carra

Servicio de Neurología. Hospital Galdakao-Usansolo.

Objetivos: Describir un caso de Charcot-Marie-Tooth (CMT) tipo 4C debido a una mutación en homocigosis c.3676-1G > A en el gen SH3TC2.

Material y métodos: Varón de 56 años, hijo de primos carnales, que a los 4 años de edad comenzó a desarrollar pies cavos y escoliosis, por lo que fue intervenido en varias ocasiones y llevó corsé ortopédico año y medio. Asociaba una debilidad distal en extremidades inferiores (EEII) que no le impidió desarrollar una vida normal hasta hace 5 años, cuando se añade debilidad proximal en piernas y luego en brazos.

Resultados: A la exploración presenta escoliosis dorsal derecha, pies cavos, atrofia simétrica de la musculatura de EEII, hipotrofia de bíceps y alteración palestésica en piernas con reflejos abolidos. No afectación de pares craneales. El electromiograma es compatible con una polineuropatía desmielinizante sensitivo-motora severa. Se solicita estudio genético de CMT autosómica recesiva obteniendo una mutación homocigótica c.3676-1G > A en el gen SH3TC2 causante del CMT tipo 4C.

Conclusiones: La CMT 4C es una polineuropatía desmielinizante mixta hereditaria autosómica recesiva que se caracteriza por deformidades en los pies y escoliosis de aparición temprana, asociados a afectación de pares craneales (ausente en nuestro paciente) y debilidad de predominio distal y en miembros inferiores, aunque es característica la afectación de miembros superiores.

HALLAZGO DE INFECCIÓN AGUDA POR VIRUS DE VARICELA ZOSTER (VVZ) EN LÍQUIDO CEFALORAQUÍDEO EN EL CONTEXTO DE UN SÍNDROME DE GUILLAIN BARRÉ (SGB)

A.L. Juárez Belaúnde, C. Vargas Fernández, J.C. Segundo Rodríguez, J.M. Ceballos Ortiz, M.I. Morales Casado, F.J. Rodríguez Peguero, P. Lobato Casado, M. Morín Martín y C. Marsal Alonso

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud.

Objetivos: Presentación y revisión bibliográfica de un caso de infección por VVZ durante la presentación de un SGB.

Material y métodos: Seguimiento de una paciente con SGB (variante axonal) con positividad para VVZ en LCR.

Resultados: Mujer de 64 años vista por cuadro agudo de parestesias ascendentes que evolucionó a paraparesia y dificultad deglutoria. A la exploración presentaba reflejo nauseoso hipoactivo con paresia y parestesia en MMII y ROT abolidos. En planta desarrolla un cuadro de SIHAD asociado. Se inicia tratamiento con gammaglobulinas mejorando notablemente. Posteriormente el estudio de ENG-EMG demuestra la compatibilidad con una polineuropatía sensitivo-motora de predominio axonal. En serología de L.C.R. se obtuvo positividad para ADN de VVZ, iniciándose tratamiento con aciclovir.

Conclusiones: El SGB es un desorden agudo del SNP donde se asume existe una patogénesis inmuno-mediada, sin embargo la presentación monofásica, falta de respuesta a tratamientos inmunosupresores, ausencia de una típica relación de contexto inmu-

no-genético y ausencia de modelo experimental típico lo apartan de ser la típica enfermedad inmuno-mediada, probablemente por tratarse de una deficiencia inmune transitoria, en la mayoría de casos, posterior a una infección respiratoria o gastro-intestinal. Más comúnmente relacionado con *C. jejuni*, también se ha visto relación con CMV, EBV, Mycoplasma pneumoniae y menos frecuente con el VVZ. No conocemos de datos publicados de infección de SNC aguda por VVZ durante su presentación y se discute la posible hipótesis que las infecciones agudas por patógenos como éste, podrían generar una disfunción inmunitaria que active la enfermedad.

NEUROTOXICIDAD POR TALIO: EVOLUCIÓN CLÍNICA Y NEUROFISIOLÓGICA

I. Álvarez Guerrico¹, O.C. Banea¹, A. Príncipe¹, G. Aznar Laín², M.N. López Segura³, B. García Parra¹ e I. Royo de Mingo¹

¹Servicio de Neurofisiología Clínica; ²Servicio de Neuropediatría;

³Servicio de Pediatría. Hospital del Mar.

Objetivos: La intoxicación por metales pesados causa lesión axonal afectando al sistema nervioso central y periférico, con secuelas neurológicas graves y en ocasiones, muerte. El talio, presente en algunos raticidas y empleado en diversos procesos industriales, penetra en las células por su estructura electrónica similar al potasio, con particular tropismo por el sistema nervioso. Presentamos el caso clínico de una intoxicación aguda por talio y su evolución en 15 meses.

Material y métodos: Mujer de 12 años acudió a Urgencias con cuadro gastrointestinal, poliartralgias, hipoestesia oro-lingual, debilidad distal e hiperestesia en extremidades inferiores. Progresivamente desarrolló ptosis palpebral y miosis pupilar bilaterales, tetraparesia flácida, disfagia, disminución del nivel de conciencia y alopecia. La intoxicación aguda por talio se confirmó por niveles en plasma y orina. EMG reveló polineuropatía sensitivo-motora axonal con abundante actividad de denervación aguda. EEG mostró signos de encefalopatía global.

Resultados: Recibió tratamiento con azul de Prusia, diuresis forzada, hemodiálisis y ventilación mecánica. Al alta, con déficit motor distal en EEII y alopecia, siguió tratamiento rehabilitador. Después de 15 meses, la paciente se mostró asintomática, con deambulación autónoma. EMG mostró signos de reinervación motora. EEG normal.

Conclusiones: A pesar de la prohibición del uso del talio en España, los fenómenos migratorios mundiales deben hacer pensar en su intoxicación, generalmente asociada a intenciones suicidas u homicidas, ante síntomas gastrointestinales acompañados de polineuropatía y alopecia, con el fin de minimizar las secuelas y salvar la vida del paciente.

NEUROPATÍA FACIAL POR TRATAMIENTO TÓPICO CON IMIQUIMOD

J.T. López Alburquerque¹, A. Conde Gómez², E.G. Morel Silva¹ y M. López Miralles¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca. ²Servicio de Neurología. Complejo Asistencial de Ávila.

Objetivos: Comunicar un efecto adverso (neuropatía) del tratamiento tópico con crema de imiquimod (Aldara[®]) que no ha sido previamente referido.

Material y métodos: Revisión de la historia clínica, efectos adversos del fármaco y revisión de la literatura.

Resultados: Paciente de 74 años, intervenido un año antes de carcinoma basocelular cutáneo temporal derecho, en tratamiento tópico en cuero cabelludo frontal con imiquimod por lesiones actí-

nicas desde hacía 4 meses, que consulta por caída bilateral progresiva de las cejas y párpados, sin otros síntomas neurológicos. En la exploración, destacaba una parálisis de ambos músculos frontalis con caída de las cejas y párpados. Al elevar las cejas, desaparecía la ptosis palpebral. Ausencia de fatigabilidad. Movimientos oculares normales. Fuerza en orbicularis oculi y oris normal. Hipoestesia frontal bilateral. Resto de exploración neurológica normal. Analítica general y TAC craneal normal. En el EMG se detectaron fibrilaciones y grave pérdida de unidades motoras en ambos músculos frontalis. Las latencias motoras nervio facial-músculo frontalis de-recho (14,7 ms) e izquierdo (10,5 ms) se hallaron muy prolongadas y las amplitudes, muy reducidas (0,1 y 0,2 mV, respectivamente). Los mismos parámetros referidos previamente fueron normales en ambos músculos orbicularis oculi. Estimulación repetitiva del nervio facial normal. Tras la retirada del fármaco, el paciente se encontraba completamente recuperado 6 meses después.

Conclusiones: Imiquimod tópico puede producir una neuropatía severa de predominio axonal por efecto tóxico local.

POLINEUROPATHÍA DESMIELINIZANTE CRÓNICA EN PACIENTES PORTADORAS DE PRÓTESIS MAMARIAS PIP: DESCRIPCIÓN DE DOS CASOS

J.F. Vázquez Costa, T. Sevilla, R. Sivera Mascaró, L. Bataller Alberola y J.J. Vilchez Padilla

Servicio de Neurología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe.

Objetivos: La asociación de las prótesis mamarias de silicona con la aparición enfermedades autoinmunes (siliconosis) se ha reforzado con la descripción del síndrome de ASIA (Autoimmune/inflammatory Syndrome Induced by Adjuvants) y las complicaciones aparecidas con las prótesis PIP. Se presentan dos casos de polineuropatía desmielinizante crónica (CIDP) en pacientes portadoras de dichas prótesis.

Material y métodos: Dos pacientes de 51 y 27 años portadoras de prótesis PIP, valoradas en consultas de neurología del Hospital La Fe por polineuropatía de presentación aguda recidivante, cumpliendo criterios clínicos y electrofisiológicos de CIDP.

Resultados: La primera paciente comenzó poco tiempo tras el implante protésico con un síndrome de fatiga y mialgias. Un año después inició clínica compatible con polineuropatía de predominio sensitivo, el estudio electrofisiológico mostraba signos de desmielinización. Respondió parcialmente a Ig iv. Se retiraron las prótesis mamarias un año después del diagnóstico de CIDP. La segunda paciente debutó con un síndrome de Guillain-Barré de predominio sensitivo. Recibió tratamiento Igiv y recambio plasmático con respuesta parcial, mejoró paulatinamente tras terapia con prednisona quedando asintomática a los 7 meses. Un año y medio antes del debut presentó encapsulamiento de prótesis mamaria, motivo por el que se le habían retirado. Además asociaba un diagnóstico genético de CMT1A tras hallazgo electrofisiológico compatible, que fue realizado por otra causa.

Conclusiones: La reciente descripción de síndrome de ASIA y la aparición de complicaciones inflamatorias locales en el lugar del implante, especialmente en las prótesis PIP, apoyan el papel de la silicona como posible inductor de respuesta autoinmune. Se discute una posible asociación causal.

DOLOR ABDOMINAL Y TETRAPARESIA EN PACIENTE JOVEN

A. Cots Foraster¹, F. Márquez Daniel¹, C. Coll Presa¹, M. Terceño Izaga¹, O. Belchí Guillamón¹, M. Ferrández Mach², N. González Arnau², L. Martín Muñoz², R. Robles Cedeño¹ e Y. Silva Blas¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta.

Objetivos: La porfiria aguda intermitente (PAI) es la más frecuente de las porfirias agudas. Es causada por una alteración de herencia autosómica dominante en una enzima de la cadena de biosíntesis del grupo hem. El 90% de los afectos estarán asintomáticos toda la vida, solo una minoría presenta crisis con clínica vísceral, del sistema nervioso autónomo, periférico o central.

Material y métodos: Se revisa el caso de una paciente de veinte años trasladada a nuestro centro para completar estudio de cuadro con sospecha de síndrome de Guillain Barré.

Resultados: La paciente ingresó por abdominalgia con bilirrubinuria, anemia macrocítica, trastornos del perfil hepático e hiponatremia. Durante el ingreso se añadió disautonomía, debilidad de extremidades, hiporreflexia simétrica, parálisis facial bilateral y disfagia. El estudio de LCR mostró pleocitosis mononuclear y no observaron respuesta clínica al tratamiento con inmunoglobulinas. En nuestro centro se realiza EMG, observando patrón de polirradiculopatía axonal motora. Ante la poca respuesta al tratamiento y atipicidad en pruebas complementarias se amplió estudio etiológico. Se detectó en orina elevación de porfobilinógeno y ácido delta-aminolevulínico, y en estudio genético, heterozigosis para la mutación c.835_837delACTinsG del gen HMBS, diagnosticándola de PAI. Al tratamiento con hemina presentó mejoría sintomática, destacando al traslado a centro de rehabilitación, leve paresia facial, tetraparesia predominantemente proximal, y mejoría en reflejos de extremidades superiores.

Conclusiones: Presentamos un caso orientado como síndrome de Guillain Barré, con presentación atípica. La detección de signos poco frecuentes y su estudio permitieron diagnosticarlo como PAI, que en este caso se presentó con elementos de todo su espectro sintomático.

Enfermedades neuromusculares P3

TRANSTIRRETINA VAL30MET VERSUS ILE107MET

N. Arenaza Basterrechea¹, M. Bártulos Iglesias², L.A. Estrella Ruiz³, M.A. Martín Santidrián¹ y A.M. Galacho Harriero⁴

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Burgos.

²Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Burgos.

³Servicio de Medicina. Hospital San Pedro. ⁴Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario de Burgos.

Objetivos: Establecer una comparación entre polineuropatías amiloidóticas familiares con TTR+ por mutación Val30Met y la mutación Ile107Met, de reciente aparición.

Material y métodos: Revisión de pacientes con TTR+ en seguimiento en consultas de Neurología de Burgos y recapitulación a través del Archivo de un paciente de Logroño. Se encuentran un total de 3 casos, 2 de ellos con la frecuente mutación Val30Met en el exón 2 y otro con la mutación Ile107Met en el exón 4.

Resultados: Los 3 pacientes son varones, iniciaron los síntomas entre los 49 y los 64 años, y el diagnóstico se realizó entre 2 y 5 años después del inicio de los síntomas. Uno de los pacientes con Val30Met no tenía antecedentes familiares. La afectación extra-neurológica cardiaca y la ausencia de renopatía, fueron la norma. El paciente con la mutación Ile107Met ha tenido clínica más precozmente y ha cursado de forma más agresiva (a nivel hepático, cardiaco, ocular, esfera otológica; e incluso ha presentado hidrocefalia obstructiva). Sólo este paciente ha podido beneficiarse de un

tratamiento "curativo", mientras que los otros, por hallarse en un estadio avanzado, sólo pueden recibir tratamientos sintomáticos.

Conclusiones: El diagnóstico de la PAF TTR sigue siendo tardío, lo que condiciona la posibilidad de curación. Existe una nueva mutación, Ile107Met, a tener en cuenta al analizar el genoma y que requiere el estudio de más pacientes para esclarecer su asociación real con la PAF, así como para encontrar diferencias significativas con otras mutaciones (VIII par) y determinar si realmente se asocia a la complicación hidrocefalia no comunicante.

DIPLEJÍA FACIAL COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE LA MACROGLOBULINEMIA DE WALDENSTRÖM

F.J. Rodríguez de Rivera Garrido, E. Miñano Guillamón, M.J. Aguilar-Amat Prior, A. Tallón Barranco, J. Arpa Gutiérrez y E. Díez Tejedor

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz.

Objetivos: La macroglobulinemia de Waldenström es un linfoma linfoplasmocítico asociado a una gammaglobulina monoclonal IgM que puede producir patología neurológica. Al diagnóstico un 20% asocian una polineuropatía desmielinizante, existiendo otras posibles afectaciones del SNP. Presentamos un caso de diplegia facial como forma de presentación.

Material y métodos: Estudio de laboratorio, electromiográfico y radiológico de una mujer de 58 años sin antecedentes conocidos de interés que sufre parálisis bilateral del nervio facial en todas sus ramas de curso agudo.

Resultados: Exploración neurológica: Parálisis facial periférica bilateral completa con signo de Bell y disartria. ROT presentes. No otra afectación neurológica. Estudios de laboratorio: Leve linfocitosis. Resto del hemograma y bioquímica general normales. Serologías (incluyendo borrelia) negativas. Marcadores tumorales negativos. Estudio inmunológico: IgM 1330 mg/dl y bandas biclonales en proteinograma. LCR: Prot 463 mg/l, resto normal. Rx tórax, TAC craneal y RMN craneal: sin alteraciones significativas. EMG: Falta de respuesta motora en orbicular de los ojos bilateral, mínima respuesta en orbicular de los labios, con leve movimiento voluntario en lado derecho. Se observan datos de desmielinización. No afectación nerviosa a nivel de los miembros. Onda F normal. Biopsia de médula ósea: linfoma linfoplasmocítico. Evolución: tratada secuencialmente con corticoides e inmunoglobulinas IV, presenta mejoría clínica progresiva.

Conclusiones: La afectación del SNP es frecuente como forma de presentación de los linfomas, como la macroglobulinemia de Waldenström. Estos deben ser tenidos en cuenta en el diagnóstico diferencial de neuropatías periféricas de origen incierto. Sin embargo, la diplegia facial es excepcional.

PAN. UN DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL EN POLINEUROPATÍA PERIFÉRICA

D.M. Giraldo Salazar, D. Fernández Couto, A. López Baz y M.B. San Millán Tejado

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña.

Objetivos: Presentación de caso clínico sobre PAN.

Material y métodos: Historia clínica y pruebas complementarias.

Resultados: Presentamos el caso de una mujer de 35 años que en los últimos 4 meses presenta intensa astenia, debilidad y disestesias en la cara anterior de los miembros inferiores. En la exploración presenta una paresia distal en miembros inferiores, hiperpatía en calcetín corto y abolición de la sensibilidad profunda hasta el reborde costal bilateral. Durante su ingreso se realiza una EMG, que muestra una polineuropatía sensitivo-motora de predominio

axonal. En los estudios realizados, presenta una VSG y PCR elevadas así como un complemento bajo. Autoinmunidad y estudio serológico normal. En la punción lumbar se objetiva un patrón en espejo en LCR. Se realiza una biopsia de piel, que es informada como normal y la clave la da una biopsia del nervio sural.

Conclusiones: En el estudio de una polineuropatía es necesario descartar infecciones, desórdenes metabólicos, neoplasias y causas autoinmunes. A pesar de todo lo completo que sea el estudio, es sabido que el 50% de ellas la causa queda sin filiar. En nuestro caso la biopsia del nervio sural fue determinante. La poliarteritis nodosa en una enfermedad infrecuente. En nuestro caso se suma a ello varias características peculiares entre las que cabe destacar las lesiones cutáneas, más sugestivas de crioglobulinemia, la ausencia de afectación visceral y que el diagnóstico se hiciera por la biopsia del nervio periférico. Este caso amplía, si cabe, un poco más el espectro de múltiples presentaciones clínicas de esta enfermedad.

SÍNDROME DE HOMBRE EN BARRIL DE ORIGEN PERIFÉRICO Y DE CAUSA NEUROINMUNE MÚLTIPLE

H. Alonso Navarro¹, J.M. de Miguel Yanes², F.J. Jiménez Jiménez¹ y M. Arroyo Solera¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Medicina Interna. Hospital del Sureste.

Objetivos: Presentar un cuadro polietiológico que supone un reto diagnóstico por sus manifestaciones y posibles causas.

Material y métodos: Mujer de 90 años, sin AP de interés, que consulta por cuadro rápidamente progresivo, consistente en debilidad proximal de miembros superiores con dolor cervical. Desarrolla paresia caudal de miembros superiores y proximal de miembros inferiores sin alteraciones sensitivas. Analíticas iniciales normales, leve elevación de CPK, RNM cervical y craneales normales. EMG: descarta enfermedad muscular o de placa motora y se confirma datos de mononeuritis múltiple sensitivo motora axonal de predominio en miembros superiores. Casi simultáneamente, aparecen lesiones eccematosas en esclavina. Continúa desarrollando hipoproteinemia con proteinuria, anemia con reticulocitosis, edematización general, derrame pleural y se positivizan ANAs a título de 1/160. La biopsia de piel no es concluyente y la de músculo sospecha dermatomiositis. En TC body se objetiva masa ovárica izquierda y marcador tumoral Ca 125 en alza. No se interviene. No responde a ciclo de gammaglobulinas iv, pero sí de forma diferida a metilprednisolona a dosis altas. Se mantiene clínicamente estable con dosis de prednisona de 60 mg diarios.

Resultados: Mononeuritis múltiple axonal. En su etiología convergen: una posible dermatomiositis (con EMGs poco compatible y ausencia de elevaciones significativas de enzimas musculares) pero con AP muscular que lo apoya; posible MM paraneoplásica, (sin descartar dermatomiositis paraneoplásica) y criterios de LES que podrían justificar también la afectación de SNP; finalmente mencionar un posible e infrecuísimo lupus paraneoplásico.

Conclusiones: Las mononeuritis y polineuropatías subagudas constituyen un síndrome de infinitas causas incluso superpuestas.

VALOR PREDICTIVO DE LA ESTIMULACIÓN MAGNÉTICA TRANSCRANEAL Y EL EMG EN SUJETOS A RIESGO DE ALS1. A PROPÓSITO DE UNA FAMILIA

N. Raguer Sanz¹, S. de la Torre¹, M. Gratacós¹, J.L. Seoane¹, M. Benito¹, M. Salvadó² y J. Gámez²

¹Servicio de Neurofisiología Clínica; ²Servicio de Neurología. Hospital Vall d'Hebron.

Objetivos: Las mutaciones en SOD1 representan la segunda forma más frecuente de formas familiares en esclerosis lateral amio-

trófica. A estas formas se las denomina ALS1. A pesar de alguna heterogeneidad fenotípica en estos pacientes suelen predominar los signos de segunda motoneurona, pudiendo tardar incluso años en desarrollar signos de primera motoneurona. El objetivo del estudio es analizar el valor predictivo de la estimulación magnética transcraneal (EMT) y electromiografía (EMG) en el diagnóstico precoz de estos pacientes.

Material y métodos: Se presenta una extensa familia de 3 generaciones con esclerosis lateral amiotrófica. Estudiamos los miembros de la tercera generación, que no relataban síntomas. Se realizó exploración física detallada y estudio neurofisiológico. A los que dieron consentimiento informado se les incluyó el estudio genético.

Resultados: El examen neurofisiológico practicado mostró indemnidad de los parámetros de conducción nerviosa, así como signos de denervación activa y crónica de distribución difusa en 3 regiones anatómicas, definiendo una afectación difusa de segunda motoneurona. El examen con EMT mostró claras alteraciones en 3 o más extremidades, con un marcado aumento de latencia de los potenciales evocados motores a expensas de un incremento en el tiempo de conducción central motor y una cronodispersión y caída amplitud.

Conclusiones: La EMT y el EMG tienen un valor predictivo en sujetos a riesgo de ALS1, mostrando una afectación de primera y segunda motoneurona en pacientes portadores de la mutación paucisintomáticos.

VALORACIÓN CON LA ESCALA DE GOLDBERG DEL GRADO DE ANSIEDAD Y DEPRESIÓN EN PACIENTES AFECTADOS DE ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

A. Tejado Diego¹, B. Andrés Melón¹, M. de la Hera Justicia², S. Pérez Ramos¹, J.L. Moreno Morejón¹, J. Turón Sans¹, M. Povedano Panades¹ y M. Riera Munt³

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Endoscopia Digestiva. Hospital Universitari de Bellvitge. ³Servicio de Psicología. Fundació Miquel Valls.

Objetivos: Identificar y valorar el grado de ansiedad y depresión con la escala de Goldberg en pacientes afectos de ELA, en diferente estadio evolutivo, que acuden a la unidad multidisciplinar del Hospital de Bellvitge.

Material y métodos: Estudio transversal observacional de 46 pacientes de diferente edad y sexo, con el diagnóstico de ELA según criterios de El Escorial-Arlie y en diferente estadio evolutivo de la enfermedad. A todos ellos se les pasa durante la visita la Escala de Goldberg de Ansiedad y Depresión (E.A.D.G versión española 1993).

Resultados: De los 46 pacientes encuestados obtenemos: los síndromes ansiosos y depresivos aumentan al inicio del diagnóstico de la enfermedad; los valores de incidencia de ambos síndromes varían según el sexo; existe una disminución y/o ausencia de estos síndromes en la fase final de la enfermedad. Ambos trastornos son más evidentes en pacientes con afectación bulbar.

Conclusiones: De los resultados obtenidos se desprende que al inicio del diagnóstico hay un aumento de ansiedad y depresión, probablemente porque todavía no han concluido el periodo de aceptación de la enfermedad. También hemos observado que los pacientes al final de la enfermedad asumen con mayor facilidad su nueva situación y realizan una gestión emocional positiva.

Enfermedades neuromusculares P4

DESARROLLO DE UN SISTEMA DE INFORMACIÓN GEOGRÁFICO (SIG) PARA LA GESTIÓN DE LA ASISTENCIA Y ANÁLISIS EPIDEMIOLÓGICO DE LOS PACIENTES CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA (ELA) DEL REGISTRO DE LA RED ELA

J.L. Muñoz Blanco¹, D. Muñoz Rosales², J.D. Franco Caballero², I. Catalina Álvarez¹, M.R. Jiménez Bautista³, A. Guerrero Sola⁴, J. Esteban Pérez⁵, F. Rodríguez de Rivera⁶, J. Masciás⁷, L. Galán⁴, J. Mora⁷, E. Díez Tejedor⁶, J. Matías Guíu⁴, J.C. Ansede Cascudo⁸ y J.M. Fábrega Golpe²

¹Neurología. Unidad ELA-Neuromuscular. Hospital General Gregorio Marañón. ²Escuela Técnica Superior de Ingenieros en Topografía, Geodesia y Cartografía. Universidad Politécnica de Madrid. ³Unidad ELA-Neuromuscular. Hospital General Gregorio Marañón. ⁴Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. ⁵Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre. ⁶Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. ⁷Servicio de Neurología. Hospital Carlos III. ⁸Dirección General de Asistencia Especializada. Servicio Madrileño de Salud.

Objetivos: Los SIG permiten el análisis de un fenómeno complejo, multifactorial, con distribución geográfica, integrando bases de datos espaciales (CM) y temáticas (RRELACM), para la gestión asistencial, adecuación de medios y análisis epidemiológico. Analizar prevalencia, por municipios y distritos de Madrid, sexo, etnia, nivel educativo, intervalo inicio-diagnóstico, índice de mortalidad, relación espacial domicilios-puntos de asistencia (Unidades ELA, Centros de Salud, Rehabilitación, Paliativos), domicilio-contaminación atmosférica.

Material y métodos: Pacientes del RRELACM con domicilio en esta comunidad. Geodatabase y geocodificación mediante ArcGIS para el almacenamiento físico y análisis de la información geográfica en un gestor de base de datos. Localizador de direcciones (ArcCatalog) en la cartografía de la CM con municipios, distritos y códigos postales. Accesibilidad vial (ArcGIS Network Analyst) a centros sanitarios, vías principales de desplazamiento (M30, M40) y aeropuerto de Barajas. Datos de ozono, dióxido de azufre y nitrógeno de las estaciones de calidad del aire.

Resultados: 658 casos, 388 en Madrid-ciudad, 10 casos/100.000 habitantes, 3 distritos > 30 casos, 2 con < 10, sin relación con densidad de población. Igualdad de sexos (1,16 V/M), excepto en las áreas de más contaminación atmosférica (0,84 V/M). Edad media 62, 70% inicio espinal, 30% bulbar. 80% pacientes viven a menos de 15 min de las unidades asistenciales.

Conclusiones: El SIG desarrollado permite un análisis detallado de los casos de ELA de nuestra Red, para su asistencia y gestión sanitaria. Mejorará en función del incremento progresivo en el número de casos registrados (> 1.000). Este sistema puede ser actualizado de forma automática para generar mapas y estadísticas univariadas y multivariadas.

MONITORIZACIÓN DEL DAÑO OXIDATIVO ESTRUCTURAL Y FUNCIONAL EN TEJIDOS NEURONALES Y NO NEURONALES DEL MODELO DE ELA G93A

C. González Mingot¹, F.J. Miana Mena², P. Larrode Pellicer³, E. Piedrafita², E. Martínez Ballarín⁴, M.J. Muñoz Golzalbo⁴, R. Osta Pinzolas⁵ y J. García García²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida. ²Departamento de Fisiología. Universidad de Zaragoza.

³Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. ⁴Departamento de Farmacología y Fisiología. Universidad de Zaragoza. ⁵Departamento de Genética. Universidad de Veterinaria de Zaragoza.

Objetivos: La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad degenerativa que produce parálisis muscular progresiva y fatal. El estrés oxidativo se ha implicado en su fisiopatología. Se propone como una enfermedad multisistémica con especial susceptibilidad de las neuronas motoras, dada la participación de componentes no neuronales como el músculo y la glía en su patogenia.

Material y métodos: Se monitorizaron marcadores de daño oxidativo estructural (MDA-4HA y proteínas carbonilo) y funcional (fluidez de membrana) en distintas fases de la enfermedad (pre-clínica, clínica y terminal) y en distintos tejidos (cerebro, médula espinal, músculo, hígado y miocardio) en 120 animales del modelo G93A y 120 controles.

Resultados: A nivel estructural encontramos un incremento significativo del daño oxidativo estructural lipídico en los animales enfermos al inicio de la clínica (100 días) en cerebro ($p < 0,05$) y médula espinal ($p < 0,05$) que se mantiene, aunque menos marcado, en fases terminales (130 días). Existen diferencias significativas en hígado ($p < 0,05$) y músculo esquelético ($p < 0,05$) en fases terminales. Aunque existe una tendencia, no se detectaron diferencias significativas respecto oxidación proteica en ninguno de los tejidos analizados. A nivel funcional se mantienen las diferencias observadas a nivel de cerebro y médula espinal al estudiar la fluidez de membrana. Éstas resultan significativas en el caso de la médula espinal en la fase clínica ($p < 0,05$) y terminal de la enfermedad ($p < 0,05$).

Conclusiones: En base a nuestros resultados, podemos concluir que el estrés oxidativo está implicado en la ELA, afectando a la estructura y función de las células del SNC y alterando estructuralmente tejidos no neuronales.

ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA FAMILIAR SOD1

M.T. Gómez Caravaca¹, P. Carbonell Corvillo¹, L. Villareal Pérez¹, J.M. Oropesa Ruiz¹, R.Y. de Morgado Linares², R. Fernández García³ y C. Márquez Infante¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío. ²Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de Valme. ³Servicio de Neurogenética. Hospital Virgen del Rocío.

Objetivos: El 10% de los casos de ELA son familiares, y en 20% de éstos por mutación en el gen de cobre/zinc superóxido-dismutasa-1 (SOD1). Describimos una serie de casos de ELA familiar por mutaciones en el gen SOD1.

Material y métodos: Se incluyeron 9 pacientes (4 hombres) pertenecientes a 5 familias con ELA tipo SOD1. La edad media fue de 42,38 ($\pm 6,65$) años. Se valoraron las características clínicas, evolutivas y genéticas.

Resultados: Todos los pacientes tenían mutación G37R en exón 2 de SOD1. La edad de inicio de la sintomatología fue de 28,13 ($\pm 8,98$) años, con una clínica inicial de calambres y contracturas en el 75% de los casos. En la primera visita el 62,5% ya presentaba síntomas de primera motoneurona y el 75% abolición del reflejo aquileo bilateral. El 87,5% presentaba hipercpermia. El tiempo de seguimiento medio fue de 55,13 ($\pm 54,97$) meses, con necesidad de soporte ventilatorio en una paciente. El diagnóstico genético se hizo a los 11,0 ($\pm 5,47$) meses y se inició tratamiento con Riluzol a los 11,67 ($\pm 7,09$) meses de la primera visita.

Conclusiones: La mutación SOD1 G37R ha sido la única encontrada en nuestra población. La edad de inicio en estos casos es más temprana y la evolución más lenta que en la ELA esporádica. La sintomatología inicial se caracteriza por calambres y contracturas musculares dolorosas. Es frecuente la presencia de arreflexia aquilea.

¿CÓMO Y DÓNDE FALLECEN LOS PACIENTES CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA?

F.J. Rodríguez de Rivera Garrido¹, M. Varela Cerdeira², E.M. Sanz Peces², D. Gainza Miranda², R. Rodríguez Barrientos² y A. Alonso Babarro³

¹Servicio de Neurología; ²ESAD; ³Servicio de Cuidados Paliativos. Hospital Universitario La Paz.

Objetivos: La fase final de los enfermos con ELA ha sido objeto de pocos estudios. Nuestro objetivo es describir cómo y dónde fallecen los enfermos seguidos por un Equipo de Soporte de Atención Domiciliaria (ESAD).

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes con ELA seguidos por ESAD (2001-2012), integrado en una Unidad Multidisciplinar de ELA.

Resultados: Se incluyeron 38 pacientes, 58% mujeres, edad media 64 años (bulbar 39%, espinal 58%, familiar 3%). 29 fallecieron durante el estudio. El 89% tenían instrucciones previas. En el 45% (17) de los pacientes se colocó una gastrostomía, el 68% (26) utilizaron ventilación no invasiva y el 11% (4) ventilación invasiva. La mediana de días de seguimiento por el ESAD fue 80, con una media de 14 visitas domiciliarias y un número medio de 0,7 ingresos. Principales síntomas al inicio del seguimiento: dolor (27%), sialorrea (24%), disnea (21%), disfagia (18%) e insomnio (5%). El 68% (19) de los pacientes precisaron una vía subcutánea durante los últimos días. Los fármacos más utilizados fueron opioides (68%), anticolinérgicos (39%) y midazolán (39%). Un 28% (8) requirieron sedación paliativa, por: 50% (4) disnea, 37% (3) rechazo de ventilación y 12% (1) delirium. El 66% (19) fallecieron en casa, el 10% (3) en hospice y el 24% (7) en hospital general. Las causas fueron: insuficiencia respiratoria 52% (15), infección respiratoria 20% (6) y otras 10% (3). Un 18% (5) fallecieron durante el sueño.

Conclusiones: Los mayoría de los pacientes de ELA fallecen en domicilio por insuficiencia respiratoria que precisa ser tratada de forma paliativa.

C9ORF72: ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA Y DEMÉNCIA FRONTOTEMPORA. DESCRIPCIÓN DE DOS FAMILIAS ASTURIANAS

M.D.R. Álvarez Escudero¹, A. García Martínez¹, M. Menéndez González², M. Suárez Pinilla¹, P. Sánchez Lozano¹, J. Martínez Ramos¹, M.V. Álvarez Martínez³, A. Astudillo González⁴, N. Fuentes Martínez⁴, J. Pascual Gómez¹ y G. Morís de la Tassa¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias. ²Servicio de Neurología. Hospital V. Álvarez Buylla.

³Servicio de Genética; ⁴Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Central de Asturias.

Objetivos: Estudios clínico-patológicos apoyan desde hace años la presencia de un mecanismo patogénico compartido entre la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) y la demencia frontotemporal (DFT). Recientemente se ha descrito la mutación del gen C9ORF72 asociada a estas enfermedades. Se describen dos familias afectadas por esta mutación en nuestra comunidad autónoma.

Material y métodos: Se describen los datos clínicos y patológicos de dos familias asturianas en las que coexisten ELA y DFT asociadas a mutación en el C9ORF72.

Resultados: En la primera familia, el caso índice es un paciente de 46 años diagnosticado de ELA de predominio bulbar, su madre y tío materno habían sido diagnosticados de DFT variedad conductual previamente. En la segunda familia también con antecedentes familiares de DFT, se diagnosticó un caso de ELA en la segunda generación a la que se pudo realizar estudio necrótico con resultado de destrucción de células a nivel de corteza motora y asta anterior medular con depósitos de TDP-43 positivos.

Conclusiones: La repetición del hexanucleótido GGGGCC en una región no codificante del gen C9ORF72 en el cromosoma 9p21 se considera como la alteración genética más frecuente de ELA asociada DFT. Desde el punto de vista clínico la ELA asociada a mutación C9ORF72 presenta inicio bulbar en pacientes más jóvenes mientras que el trastorno del comportamiento con rasgos psicóticos es característico de los pacientes que desarrollan una DFT. Es indispensable el análisis genético del C9ORF72 ante la coexistencia de ELA y DFT en la misma familia.

PARANGANGLIOMA IMITANDO UN ELA BULBAR

C.A. Lazo La Torre¹, J. Turón¹, J. Montero Hom², M. Povedano Panades¹, C. Casanova Pons² y P. Dávila Pérez¹

¹Servicio de Neurofisiología Clínica; ²Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge.

Objetivos: Describir el caso clínico de una paciente con un parangangioma yugular inicialmente diagnosticada de ELA bulbar.

Material y métodos: Se trata de una paciente de 56 años, referida a nuestro centro con el diagnóstico de una ELA bulbar, presentando una enfermedad progresiva en forma de disfagia, disfonía y pérdida de peso. En la primera exploración presentaba parálisis del paladar blando y cuerda vocal izquierda. La úvula estaba desviada a la derecha. Ausencia del reflejo nauseoso. El balance muscular por grupos era normal. Ausencia del reflejo tricipital con el resto de reflejos conservados, Ausencia de afectación de primera neurona motora.

Resultados: El primer EMG y resonancia craneal fueron normales. En el momento de nuestra exploración presentaba parálisis del nervio accesorio espinal izquierdo y escápula alata y atrofia del trapecio. Se realizó un segundo EMG que mostró denervación en el trapecio. Con los hallazgos se sospechó de una neuritis múltiple craneal. Se realizaron pruebas con serologías y anticuerpos antigangliósidos y antineurales que fueron negativos. El estudio del LCR fue normal. Las pruebas de función respiratoria fueron normales. Se realizó una IRM craneal que fue normal. Una segunda IRM craneal y angioresonancia mostró una lesión expansiva centrada en el foramen yugular sugestiva de parangangioma con hipointensidad en T2 que producía desplazamiento de la arteria carótida izquierda sin estenosis.

Conclusiones: En los pacientes con signos de afectación de los pares craneales bajos recomendamos un estudio completo con resonancia con alta resolución del trayecto nervioso y estudio de las estructuras vasculares adyacentes para el diagnóstico pre-operatorio y planificación quirúrgica.

Enfermedades neuromusculares P5

INCLUSIONES GLOBULARES CITOPLASMÁTICAS, UN HALLAZGO FRECUENTE EN LA ENFERMEDAD DE POMPE DE PRESENTACIÓN EN LA INFANCIA

C. Jou Muñoz¹, A. Nascimiento Osorio², M. Olivé Plana³, V. Cusi Sánchez¹, C. Ortez⁴, J. Colomer Oferil², C. Rovira Amezaga¹, M. Suñol Capela¹ y C. Jiménez Mallebrera²

¹Servicio de Anatomía Patológica; ²Neurología. Unidad de Patología Neuromuscular. Hospital Sant Joan de Déu. ³Servicio de Neurociencias. Hospital Universitari de Bellvitge. ⁴Servicio de Neurología. Hospital Sant Joan de Déu.

Objetivos: Introducción: La enfermedad de Pompe es una enfermedad de depósito lisosomal con una presentación clínica e his-

tológica heterogéneas, debida a mutaciones en el gen de la alfa-glucosidasa (GAA). Afecta a niños y adultos. Describimos el espectro clínico y patológico de cuatro pacientes con enfermedad de Pompe.

Material y métodos: Paciente 1: presenta hipotonía y dificultad respiratoria en el primer año de vida. La histología mostraba variabilidad en el tamaño de las fibras musculares con grandes vacuolas en la mayoría de las fibras, con material PAS positivo e incremento de fosfatasa ácida. Paciente 2: consulta a los 13 meses de vida con hipotonía y debilidad. El estudio histológico mostraba fibras musculares con pequeñas vacuolas, con actividad fosfatasa ácida y, de forma focal, incremento de glucógeno. Con el tricrómico se identificaron inclusiones globulares rojizas, brillantes sarcoplasmáticas. Paciente 3: controlado por hipotonía desde el primer año. La biopsia muscular mostraba fibras musculares con inclusiones globulares sarcoplasmáticas. De forma aislada se identificaron pequeñas vacuolas con acumulo de glucógeno, visibles con el estudio ultraestructural. Paciente 4: niño asintomático controlado por aumento en la creatinquinasa detectada en una analítica rutinaria. El estudio histológico fue normal.

Resultados: Recientemente se han descrito, en pacientes adultos, inclusiones globulares citoplasmáticas. En nuestros casos presentamos dos pacientes pediátricos con estas inclusiones asociadas o no a vacuolas en las fibras musculares.

Conclusiones: Estos hallazgos indican un espectro patológico de la enfermedad de Pompe es más amplio que lo descrito hasta la fecha. La presencia de inclusiones citoplasmáticas es un buen marcador diagnóstico para esta enfermedad tratable.

CUANTIFICACIÓN DE GRASA MUSCULAR MEDIANTE RESONANCIA MAGNÉTICA EN 20 PACIENTES AMBULANTES CON CALPAINOPATÍA

R. Fernández Torró¹, A. Guisasola Iñíguez², J.M. Alustiza Echeverría², D. Otaegui Bichot³, F. Gil Ganuza⁴, J.J. Poza Aldea¹, A. Sáenz Peña⁵ y A. López de Munain¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea.

²Servicio de Radiología. OSATEK. ³Servicio de Neurociencias.

⁴Instituto de Investigación Biodonostia. ⁵Servicio de Informática.

Bunt Planet S.L. ⁵Área de Neuromuscular. Neurociencias. Instituto de Investigación Biodonostia.

Objetivos: Cuantificar el contenido graso de los músculos de los miembros inferiores de pacientes ambulantes con calpainopatía mediante la secuencia 3 puntos de Dixon (3PD) en resonancia magnética muscular. Estudio de la correlación del contenido graso muscular con escalas funcionales clínicas.

Material y métodos: Estudio transversal en 20 pacientes ambulantes con calpainopatía confirmada molecularmente. La afectación clínica se evaluó mediante las escalas Gardner-Meldwin-Walton modificada y Vignos. La secuencia 3PD se realizó en un equipo 1.5T Achieva Philips (TE 2,3-4,6-6,9 ms, FOV 375, matriz 376/384, grosor 2 mm, tiempo: 5,10 minutos). La fracción de grasa muscular se obtuvo con una región de interés que cubría el área muscular en tres cortes diferentes por músculo (diez en muslo, ocho en pantorrilla). La correlación entre las escalas y el contenido de grasa muscular fue estudiada mediante el coeficiente de Spearman.

Resultados: La edad media de los pacientes fue $24,3 \pm 9,35$ años, con una afectación clínica media de $4,65 \pm 2$ en la escala modificada de Gardner-Meldwin-Walton y de $3,68 \pm 1,87$ en la de Vignos. Se detectó una correlación estadísticamente significativa ($p < 0,05$) entre la cantidad de grasa sumada de todos los músculos y las escalas de Gardner-Meldwin-Walton ($r 0,91$) y Vignos ($r 0,86$). También se demostró una alta correlación con las escalas funcionales de la cantidad de grasa muscular de los músculos del muslo ($r 0,9$) y de la pantorrilla ($r 0,86$).

Conclusiones: En pacientes ambulantes con calpainopatía la cantidad de grasa muscular medida en resonancia magnética muscular

con la secuencia 3PD se correlaciona de manera significativa con las escalas clínicas funcionales.

MUTACIÓN DEL GEN DE LA TITINA EN UNA PACIENTE CON MIOPATÍA HEREDITARIA CON INSUFICIENCIA RESPIRATORIA PRECOZ (HMERF). UN NUEVO SUBTIPO DE MIOPATÍA MIOFIBRILAR

A. Paipa Merchan¹, N. Julia Palacios¹, R. Meléndez², E. Farrero³, N. Vidal⁴, N. Sambuughin⁵, M.A. Alberti¹, C. Casasnovas Pons¹, M. Povedano¹, L.G. Goldfarb^{5,6} y M. Olivé Plana¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge.

²Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta.

³Servicio de Neumología; ⁴Servicio de Anatomía Patológica.

Hospital Universitari de Bellvitge. ⁵Servicio de Neurología.

Uniformed Services University. ⁶National Institute of Neurological Disorders and Stroke.

Objetivos: La miopatía hereditaria con insuficiencia respiratoria precoz (HMERF) es una entidad infrecuente descrita por Edström hace dos décadas. Clínicamente se caracteriza por debilidad de predominio proximal de las extremidades y flexores del cuello junto con insuficiencia respiratoria temprana. Las biopsias musculares muestran cuerpos citoplasmáticos y agregados de proteínas. Recientemente se ha descrito la mutación p.Cys30071Arg en la banda A de la titina en familias del norte europeo. Describimos una paciente con fenotipo HMERF causada por esa misma mutación.

Material y métodos: Mujer de 41 años que inicia debilidad proximal en miembros inferiores a los 36 años. Al año siguiente desarrolló disnea de esfuerzo catalogada como asma. La madre había fallecido por insuficiencia respiratoria a los 70 años. La exploración mostró debilidad de extensores de cuello, iliopsoas, cuádriceps, abductores de cadera y tibiales anteriores. Las PFRs mostraron una insuficiencia respiratoria restrictiva requiriendo soporte ventilatorio nocturno; CKs elevadas al doble y por TAC afectación del compartimento posterior en muslos y anterior en piernas. El ecocardiograma fue normal.

Resultados: Una biopsia de cuádriceps mostró inclusiones citoplasmáticas inmunoreactivas para distintas proteínas sarcoméricas. El examen ultraestructural demostró marcadas alteraciones miofibrilares originadas a nivel de los discos Z. El estudio del ADN demostró la presencia de la mutación pCys30071Arg del gen TTN.

Conclusiones: La mutación pCys30071Arg del gen TTN es causante de HMERF en la población española. Miopatológicamente la HMERF debe considerarse como un nuevo subtipo de miopatía miofibrilar.

AUSENCIA DE PROGRESIÓN DE LA MIOPATÍA NEMALÍNICA ASOCIADA A BANDA MONOCLONAL TRAS TRASPLANTE AUTÓLOGO DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS

L. González Mera¹, L. González-Mera², I. Sánchez Ortega³, M. Arnán³, A. Vidaller⁴, A. Alberti², C. Casasnovas⁵, M. Povedano², I. Ferrer⁶, R.F. Duarte³ y M. Olivé⁷

¹Servicio de Neurología. Hospital de Viladecans. ²Unidad Neuromuscular. Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge. ³Servicio de Hematología. Institut Català d'Oncologia. ⁴Servicio de Medicina Interna; ⁵Unidad Neuromuscular. Servicio de Neurología; ⁶Institut de Neuropatología. Servicio de Anatomía Patológica; ⁷Institut de Neuropatología. Servicio de Anatomía Patológica. Unidad Neuromuscular. Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge.

Objetivos: La miopatía nemalínica esporádica de inicio tardío (SLONM) es una entidad grave que causa debilidad muscular progresiva. La asociación a gammaglobulinas monoclonales establece un

mal pronóstico con una mediana de supervivencia de un año desde el diagnóstico. El tratamiento inmunosupresor no suele ser eficaz. Dos casos previos mostraron buena respuesta al trasplante autólogo de progenitores hematopoyéticos (auto-TPH). Describimos una paciente afecta de SLONM asociada a gammaglobulina monoclonal en respuesta clínica mantenida 4 años después de auto-TPH.

Material y métodos: Valoración clínica, analítica, EMG, biopsia muscular y aspirado de médula ósea

Resultados: Mujer de 48 años sin antecedentes familiares de enfermedad neuromuscular que inicia debilidad proximal en las 4 extremidades. Progresión rápida en meses, añadiéndose disfagia. En la exploración mostraba facies miopática con debilidad y atrofia de cintura escapular y de musculatura paraespinal. Los valores de CK eran normales, presentaba una banda monoclonal IgG kappa (< 3,5 g/L) en suero y proteinuria (0,17 g/24h) con IF negativa. El EMG mostraba patrones miopáticos con actividad espontánea. La biopsia muscular puso de manifiesto una miopatía nemalínica. El AMO y una seriada ósea fueron normales. Se pautó tratamiento con corticoides sin mejoría. Ante la progresión clínica con afectación de musculatura bulbar se procedió a auto-TPH previo acondicionamiento con melfalán, con mejoría clínica de la debilidad en los primeros 6 meses y estabilización sin progresión tras 4 años de seguimiento.

Conclusiones: El auto-TPH debe plantearse como opción terapéutica de la miopatía nemalínica del adulto asociada a gammaglobulina monoclonal, enfermedad con alto índice de mortalidad.

MIOPATÍA GRANULOMATOSA CON ANTICUERPOS ANTI-MITOCONDRIALES POSITIVOS. A PROPÓSITO DE UN CASO

J.M. Oropesa Ruiz¹, P. Carbonell Corvillo¹, S. Jesús Maestre¹, T. Gómez Caravaca¹, R. Ávila Polo², E. Rivas Infante² y C. Márquez Infante¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Virgen del Rocío.

Objetivos: La miositis granulomatosa es un tipo de miopatía inflamatoria poco habitual, cuya etiología más frecuente es la sarcoidosis, seguida de las causas infecciosas, fundamentalmente tuberculosis y brucelosis. Recientemente ha sido descrita una miopatía inflamatoria asociada a anticuerpos anti-mitocondriales (AMA), que puede presentar un patrón granulomatoso en la biopsia.

Material y métodos: Exponemos caso de paciente de 44 años con tuberculosis pulmonar tratada durante 10 meses a los 24 años. Presentaba lesiones dérmicas recurrentes, cuadro de debilidad progresivo y disfagia desde hacía 7 años. Se realizó exploración clínica, analítica con reactantes de fase aguda, autoinmunidad y serología, baciloscopía, estudio de imagen y biopsia muscular.

Resultados: La exploración mostró rash facial y lesiones cutáneas cicatriciales, debilidad cervical, de predominio distal en MMSS y proximal en MMII. La analítica mostró hiperCKemia (600-2000 U/L), perfil hepático normal, autoinmunidad (incluido enzima convertidora de angiotensina), serología y baciloscopía fueron normales, excepto positividad para AMA (x2). EMG normal. TC tórax fue negativo para sarcoidosis o diseminación tuberculosa. La biopsia mostró miopatía inflamatoria con granulomas no caseificantes.

Conclusiones: Los AMA son los marcadores característicos de la cirrosis biliar primaria pero estudios recientes han demostrado que existe relación entre la positividad para los mismos y la presencia de miopatía inflamatoria granulomatosa con/sin cirrosis biliar primaria asociada. Además se ha descrito que la miopatía granulomatosa puede presentarse con un fenotipo clínico similar a la miositis por cuerpos de inclusión con afectación distal en MMSS y proximal en MMII como nuestro caso. Los AMA deben incluirse en el protocolo de estudio de cualquier miopatía adquirida/inflamatoria.

CAVEOLINOPATÍA CON PERFIL METABÓLICO EN UNA FAMILIA CON DISTROFIA MIOTÓNICA

N. Muelas Gómez¹, P. Martí Martínez¹, R. Sánchez², F. Mayordomo Fernández¹, I. Azorín Villena¹, T. Sevilla Mantecón¹, P. Gallano³, R. Sivera Mascaró¹, L. Bataller Alberola¹ y J.J. Vilchez¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. ²Servicio de Neurología. Hospital Arnau de Vilanova. ³Servicio de Neurogenética. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

Objetivos: Las mutaciones en el gen de la caveolina-3 (CAV3) incluyen un amplio espectro de fenotipos clínicos. Su diagnóstico requiere la detección del déficit proteico y/o secuenciación del gen. Se presenta un paciente con hiperCKemia e intolerancia al ejercicio con una mutación CAV3 no descrita, con la particularidad de presentarse en el contexto de una familia con distrofia miotónica (DM1).

Material y métodos: Se estudia un paciente mediante anamnesis, evaluación clínica, EMG, RM muscular y biopsia muscular. Se realizan tinciones estándares, estudio de proteínas mediante inmunohistoquímica, inmunofluorescencia y western-blot y estudio genético.

Resultados: Hombre de 21 años con calambres e intolerancia al ejercicio detectándose hiperCKemia fluctuante. Padre afecto de distrofia miotónica 1 (DM 1) con expansión CTG de 0,2 kb en el gen DMPK. En la exploración no se evidenció miotonía, debilidad ni atrofia muscular. El EMG mostró un patrón miopático sin miotonía. El estudio genético DM1 fue negativo. Se realizó una biopsia muscular con hallazgos inespecíficos, salvo leve proliferación mitocondrial sin alteración de la cadena respiratoria mitocondrial ni de los enzimas de la vía glicolítica terminal. Mediante inmunofluorescencia, se identificó una deficiencia de caveolina-3. La secuenciación del gen CAV3 detectó un cambio en heterocigosis c * 20G > C, no presente en los progenitores.

Conclusiones: Este caso ilustra la variabilidad de presentación de las mutaciones en CAV y en particular exemplifica el perfil de presentación como una miopatía metabólica. De forma sobreñadida, destacar la complejidad de diagnóstico en este caso, por la concurrencia del contexto familiar de DM1 y la utilidad de la biopsia muscular.

DISFERLINOPATÍAS DE PRESENTACIÓN ATÍPICA

P. Martí Martínez¹, N. Muelas¹, F. Mayordomo¹, I. Azorín Villena², T. Sevilla¹, E. Aparici³, C. Leiva³, P. Gallano⁴, E. Gallardo⁵, I. Illa⁴ y J.J. Vilchez¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. ²Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Fe. CIBERNED. ³Servicio de Radiología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. ⁴Servicio de Neurogenética; ⁵Servicio de Neurociencias. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

Objetivos: Las disferlinopatías se caracterizan por tener presentación variable respecto a la edad de inicio, perfil clínico y gravedad. El objetivo es presentar una serie de pacientes cuya única manifestación es una hiperCKemia (HCK) asintomática o paucisintomática causada por déficit de disferlina.

Material y métodos: Serie de 235 pacientes a los que se realiza biopsia muscular para estudio de HCK. El protocolo abarca evaluación clínica, EMG, RM y biopsia muscular. Los análisis incluyen detección de DYSF con inmunohistoquímica (IQ), inmunofluorescencia (IF), western-blot (WB) y secuenciación del gen DYSF en los déficits de dicha proteína.

Resultados: Encontramos 6 casos: 5 hombres y 1 mujer. Dos presentaban antecedentes familiares de HCK; 4 fueron asintomáticos y 2 paucisintomáticos. La edad de presentación fue superior a 25 años y un seguimiento superior a diez años. Los niveles de CK en

sueiro fueron siempre > 1.000 UI/L, con excepción de un caso que osciló alrededor 350 UI/L. Todos los pacientes presentaron anomalías en EMG, RM y biopsia muscular, pero carentes de especificidad. Dos casos presentaron un déficit asociado de CALP-3. La secuenciación genética de DYSF mostró alteraciones en todos los casos (4 doble heterocigotos y 2 con solo alelo mutante).

Conclusiones: Se confirman formas benignas de inicio tardío de disferlinopatías que se presentan como casos aislados o con historia familiar de HCK. El EMG, RM y miopatología son siempre anormales pero sin especificidad orientativa. La deficiencia de disferlina en la biopsia se puede comprobar con cualquier método (IQ/IF/WB), aunque debemos tener presente su detección en linfocitos como método alternativo no invasivo

FENOTIPO CLÍNICO Y RADIOLÓGICO DE PACIENTES CON DISTROFIA MUSCULAR DE BECKER EN EL SUR DE ESPAÑA. SERIE DE CASOS

J.M. Oropesa Ruiz, P. Carbonell Corvillo, T. Gómez Caravaca, O. Lara y C. Márquez Infante

Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío.

Objetivos: La distrofia muscular de Becker (DMB) presenta una historia natural muy heterogénea. El objetivo del estudio fue describir la historia natural y el fenotipo clínico-radiológico de nuestra serie de pacientes con DMB.

Material y métodos: Se incluyeron 17 pacientes con DMB confirmada genéticamente. Describimos las características clínicas y demográficas, afectación cardíaca y respiratoria y los hallazgos radiológicos.

Resultados: La edad media actual fue de 34,70 ± 13,43 años. Todos los pacientes presentaban síntomas, 4 con inicio en la edad adulta y el resto en la infancia. El 29,41% de los pacientes presentaron mialgias y calambres, el 52,94% una marcha miopática y el 17,64% no deambulaban. La cintura pélviana estaba afectada en 47,05% de los pacientes y escapular + pélviana en el 23,52%. La pseudohipertrofia de pantorrillas estuvo presente en el 94,11%. Los niveles de creatinkinasa estuvieron entre 800-6.000 U/l. 9 pacientes asociaron miocardiopatía dilatada y 4 neumopatía restrictiva. Los músculos más afectados en la RM muscular (T-score ≥ 2) fueron aductor mayor, bíceps femoral, semimembranoso, gastrocnemio medial, glúteo medio, sóleo, glúteo mayor y vastos. La afectación fue bilateral y simétrica, concordante con los hallazgos exploratorios.

Conclusiones: A pesar de la historia natural heterogénea nuestra serie de pacientes presenta un fenotipo clínico y radiológico homogéneo. Una minuciosa historia y exploración clínica apoyada por el patrón radiológico permite establecer un diagnóstico de sospecha en la DMB con seguridad.

ELECTROMIOGRAFÍA (EMG) CUANTITATIVA EN LA ENFERMEDAD DE MCARDLE. ESTUDIO MULTI-MUAP DE 14 CASOS

S. Mederer Hengstl¹, M. Padrón-Vázquez², C. Diéguez Varela², J.M. Fernández² y C. Navarro Fernández-Balbuena³

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Pontevedra. ²Servicio de Neurofisiología Clínica; ³Servicio de Neuropatología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo.

Objetivos: La enfermedad de McArdle (deficiencia de miofosforilasa) plantea a menudo problemas diagnósticos debido a su variabilidad clínica, electrofisiológica y genética. Ciertos autores consideran, que la EMG tiene una baja sensibilidad, aunque hasta el momento no se han publicado estudios sistemáticos con un número suficiente de pacientes. Para determinar la sensibilidad

diagnóstica hemos practicado un estudio retrospectivo de 14 pacientes diagnosticados de enfermedad de McArdle histoquímica y genéticamente, en los que se había practicado inicialmente EMG cuantitativa.

Material y métodos: Todos los pacientes fueron estudiados mediante multi-MUAP, aparte de la EMG y neurografía convencionales y 5 se practicó estimulación repetitiva a 20 Hz. Todos fueron estudiados mediante biopsia de músculo y se les realizó estudio genético.

Resultados: Excepto 2 pacientes, los demás (86%) mostraban un grado variable de actividad espontánea patológica (fibrosis, pot. positivos). El 43% de los pacientes tenía una disminución de 2 o más desviaciones estándar en la duración median de los PUM. En los 5 pacientes con estimulación repetitiva se produjo un marcado decrecimiento (25% o más).

Conclusiones: Estos hallazgos muestran que las alteraciones electromiográficas son más frecuentes de lo que se considera habitualmente y por tanto la EMG cuantitativa debe considerarse como una técnica adecuada para el estudio inicial y la indicación de biopsia muscular,

INSUFICIENCIA RESPIRATORIA AGUDA COMO DEBUT DE UNA ENFERMEDAD DE POMPE

S.A. Vassallo Recio, R. Espinosa Rosso, A. Rodríguez Román, D. Vidal de Francisco, N. Rojo Suárez y M.A. Moya Molina

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta del Mar.

Objetivos: Describir un caso de enfermedad de Pompe de inicio tardío.

Material y métodos: AP: dislipemia e hipertransaminasemia desprendida de la infancia, cardiomegalia. AF: padre síndrome atáxico no filiado. Paciente de 22 años ingresa por insuficiencia respiratoria de curso subagudo que precisó IOT y ventilación mecánica, semanas previas refería disnea. Aquejaba debilidad proximal de MMII que le permitían realizar una vida normal, dificultad para levantarse desde una silla baja. Exploración NRL: nistagmo en posición horizontal de la mirada bilateral, debilidad de musculatura flexora del cuello, cintura escapular y pélvica. Leve atrofia muscular de cintura escapular y MMII. Reflejos hipoactivos universalmente.

Resultados: EMG: sugiriendo proceso miopático. Alfaglucosidasa total linfocitaria baja y actividad enzimática residual inferior al 5%. Biopsia muscular compatible con enfermedad por depósito de glucógeno tipo II. Estudio genético (dos mutaciones): stop precoz con efecto de eliminación de la expresión del alelo y una sustitución Arg725Trp, descrita en las base de datos de Pompe como menos severa. Sigue tratamiento con Myozyme con mejoría evidente, siendo capaz de dejar de utilizar ventilación mecánica e incluso habiendo sido posible cerrar la traqueotomía.

Conclusiones: Presentamos el caso de e. de Pompe de inicio tardío con una forma de presentación muy grave que ha tenido una respuesta muy satisfactoria al tratamiento de reposición enzimática y a rehabilitación respiratoria. En la actualidad se discute la utilidad del tratamiento enzimático en formas tardías, debido a los costes que representa, pero en formas de presentación grave como la que presentamos es la única alternativa consiguiéndose en ocasiones respuestas muy satisfactorias.

EJERCICIO AERÓBICO DEL ANTEBRAZO COMO PRUEBA NO INVASIVA DE SCREENING PARA LAS MIOPATÍAS MITOCONDRIALES

C. García Esperón, A. Martínez Piñeiro, M. Serichol Puig, J.V. Hervás García y J. Coll Cantí

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol.

Objetivos: Demostrar que el test de ejercicio aeróbico puede ser una prueba screening de fácil aplicabilidad clínica para la detección de miopatías mitocondriales (MM).

Material y métodos: El paciente realiza una flexión de la mano sobre dinamómetro Jammar, de un segundo de duración al 40% de la máxima fuerza durante 3 minutos, con intervalos de relajación de 1 segundo. El dinamómetro está conectado a un sistema Data-Link de Biometrics para que el paciente tenga control visual de la fuerza aplicada. Se extrajeron muestras en sangre venosa en los tiempos 0, 1, 2, 3, 4 minutos del test, para medir pO_2 y lactato. Se incluyeron 52 pacientes; 9 MM, 12 miopatías no mitocondriales, 19 pacientes no filiados, 4 miopatía por estatinas (ME) y 8 controles sanos. Para el análisis y homogeneización de la muestra se aplicó a los valores respecto al inicial la fórmula $(X_n - X_0)/X_0$, en donde X_n es el valor obtenido en los tiempos 1, 2, 3, 4 minutos y X_0 es el valor basal.

Resultados: Las MM presentan menor consumo muscular de oxígeno respecto a los demás grupos, siendo significativa ($< 0,05$) en primer minuto de ejercicio respecto a todos los grupos excepto las ME. El lactato no se incrementa de forma estadísticamente significativa en nuestros pacientes con MM.

Conclusiones: El test de ejercicio aeróbico, es una prueba útil y no invasiva, para la detección de MM, es accesible en la práctica clínica diaria y puede realizarse en la propia consulta externa. El comportamiento de las ME sugiere un mecanismo compartido con las MM.

VARIACIÓN FENOTÍPICA INTRAFAMILIAR DE LA DISTROFIA MUSCULAR CONGÉNITA CON DÉFICIT PARCIAL DE MEROSINA

A. Domingo Santos¹, A. Camacho Salas¹, N. Núñez Enamorado¹, R. Simón de las Heras¹, G. Dekomien², A. Martínez de Aragón³ y A. Hernández Laín⁴

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

²Human Genetics. Ruhr-University.

³Servicio de Radiología;

⁴Servicio de Neuropatología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

Objetivos: La distrofia muscular congénita por déficit de merosina (MDC1A) es una enfermedad autosómica recesiva por mutación en LAMA2. La variabilidad fenotípica es mayor en los defectos parciales de proteína que en los totales.

Material y métodos: Niña evaluada por retraso motor con 2.5 años. Caminó con 2 años. En la exploración presenta hipotonía, debilidad axial y tetraparesia proximal leve-moderada. La CPK es de 1.198 U/l y la biopsia muscular es compatible con una distrofia muscular con déficit parcial de merosina. El estudio genético de LAMA2 detecta una mutación en el exón 1 (c.35T > G p.Leu12Arg), de la que el padre es portador, y en el exon 30 (c.4397G > A p.Cys1466Tyr), de la que la madre es portadora. Con 12 años presenta debilidad de cinturas con curso estable.

Resultados: Niño de 7 meses remitido por hipotonía congénita y CPK de 1.862U/l. Es hijo único de padres primos hermanos y primo segundo por rama materna de la paciente anterior. En la exploración presenta una hipotonía paralítica con debilidad axial marcada. La biopsia muscular evidencia un patrón distrófico con tinción pálida de merosina. Al secuenciar LAMA2 se detecta una mutación en homocigosis en el exón 30 (c.4397G > A p.Cys1466Tyr), siendo los padres portadores. Con 8 meses desarrolla un síndrome de West. Con 4 años adquiere la deambulación, pero muestra retraso madurativo global.

Conclusiones: La gravedad clínica de la MDC1A se correlaciona, en general, con la expresión residual de merosina. La asociación a síndrome de West amplía el espectro clínico y condiciona el pronóstico.

VARIABILIDAD FENOTÍPICA EN LA ENFERMEDAD DE POMPE DEL ADULTO. DESCRIPCIÓN DE LOS CASOS DETECTADOS CON LA DETERMINACIÓN DE LA ACTIVIDAD DE ALFA GLUCOSIDASA ÁCIDA

L. Villarreal Pérez¹, P. Carbonell Corvillo¹, M.T. Gómez Caravaca¹, E. Infante Rivas², I. Rojas-Marcos³, J. Solera García⁴, L. Jiménez⁵ y C. Márquez Infante¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neuropatología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío. ³Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Reina Sofía. ⁴Servicio de Genética. Hospital Universitario La Paz. ⁵Servicio de Bioquímica. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío.

Objetivos: Descripción de una serie de casos con disminución de la actividad de α -glucosidasa ácida.

Material y métodos: Determinamos α -glucosidasa ácida en 51 casos con hiperCKemia o debilidad de cinturas sin diagnóstico. Describimos los hallazgos en los 5 casos (2 varones, edad entre 22 y 64 años) con actividad enzimática reducida.

Resultados: Tres pacientes presentaron hiperCKemia asintomática y dos tenían debilidad de cinturas. La función respiratoria sólo estuvo alterada en un caso sintomático. El patrón EMG fue miopáctico en los dos casos sintomáticos, uno con descargas miotónicas. La RM en los 2 casos sintomáticos mostró infiltración grasa predominante en muslos y paravertebral. La biopsia muscular mostró vacuolas en 4 casos, atrofia de fibras tipo 2 en un caso asintomático y un patrón distrófico en un caso sintomático. El estudio del gen GAA detectó la mutación IVS 1-13T > G en todos los casos, en tres casos se encontró otra mutación en heterocigosis y en dos asintomáticos no se ha encontrado otra mutación.

Conclusiones: La variabilidad fenotípica de la enfermedad de Pompe del adulto es amplia. La biopsia muscular puede detectar alteraciones en los casos asintomáticos. La mutación IVS 1-12T > G es la más frecuente, el significado de su presencia aislada en dos casos es incierto.

Enfermedades neuromusculares P6

RITUXIMAB Y MIASTENIA GRAVIS: DESCRIPCIÓN DE 14 CASOS

N. Cayuela Caudevilla, C. Casasnovas, M.A. Albertí, E. Vergés, M. Olivé, M. Povedano, J. Montero, J.A. Martínez Matos y A. Martínez Yélamos

Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge.

Objetivos: El rituximab es el único anticuerpo monoclonal químérico dirigido al antígeno CD20 de los linfocitos B aprobado para uso clínico. Se han reportado respuestas favorables al rituximab en pacientes con miastenia gravis (MG) en forma de casos clínicos y estudios retrospectivos. Evaluamos la respuesta a rituximab en una serie de 14 pacientes con MG del Hospital Universitario de Bellvitge.

Material y métodos: Se revisaron 14 pacientes, 12 con anticuerpo anti-receptor de acetilcolina positivo (AcRCh), 1 antiMusK positivo con AcRCh negativo y 1 doble seronegativo. Según la escala funcional MGFA, clase I: 1 paciente, clase IIa: 2, clase IIb: 3, clase IIIa: 2, clase IIIb: 2, clase IVb: 2 y clase V: 2. En 13 se había realizado timectomía. La indicación de rituximab fue en 10 pacientes resistencia a otros inmunosupresores y 1 por otra patología (artritis reumatoide). Se evaluó la respuesta mediante la escala MGFA post-intervention Status (MGFA-PIS) entre cuatro meses y tres años desde la última dosis de rituximab.

Resultados: 2 pacientes alcanzaron la remisión completa estable (CSR), 3 pacientes remisión farmacológica (PR), 1 paciente MM

(mínimas manifestaciones), 2 pacientes con mejoría (IMP), 5 pacientes sin cambios (UNC).

Conclusiones: 9 de los 14 pacientes revisados han tenido buena evolución tras el tratamiento con rituximab (CSR, PR, MM o IMP). El rituximab podría ser una buena opción terapéutica en pacientes con MG especialmente cuando no hay mejoría tras el tratamiento inmunosupresor convencional.

UTILIDAD DEL TRATAMIENTO CON RITUXIMAB EN PACIENTES CON MIASTENIA GRAVIS SEVERA Y TIMOMA MALIGNO METASTÁTICO

E. Vergés Gil, C. Casasnovas Pons, M.A. Albertí Aguiló, N. Cayuela Caudevilla, M. Povedano Panades, M. Olivé Plana, J.A. Martínez Matos y A. Martínez Yélamos

Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge.

Objetivos: El rituximab es un anticuerpo monoclonal químérico dirigido contra el antígeno CD20 de los linfocitos B que ha demostrado su utilidad en pacientes con miastenia gravis (MG), si bien no se ha descrito su eficacia en pacientes con MG y timoma maligno metastásico (TMM).

Material y métodos: Presentamos 2 pacientes con MG grado V de la MGFA y TMM con metástasis pleurales, refractaria al tratamiento estándar con prednisona, inmunoglobulinas endovenosas y plasmaféresis, y a los que se administró rituximab según protocolo estándar.

Resultados: Ambos pacientes presentaron mejoría clínica de la MG, pasando de un grado V a un grado III-IV en la clase funcional según la MG Foundation of America (MGFA). Al seguimiento en consultas externas, ambos llevan una vida autónoma de forma parcialmente asistida (mejoría clínica o IMP en la Postintervention Status Scale de la MGFA).

Conclusiones: El uso de rituximab podría ser de utilidad en pacientes con MG severa con TMM.

TUMORES EXTRATÍMICOS CONCURRENTES AL DIAGNÓSTICO DE MIASTENIA GRAVIS

A. Pellisé Guinjoan¹, X. Ustrell Roig¹, A. Mañé Martínez¹, J. Casanova Molla¹, M. Barcala Simó², R. Mares Segura¹, V. Pascual Rubio² y J. Viñas Gaya¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitari Joan XXIII.

Objetivos: La miastenia gravis (MG) es considerada una enfermedad paraneoplásica cuando se asocia a timoma. Existen resultados contradictorios sobre el incremento del riesgo de neoplasia extratímica en los pacientes con MG. El objetivo de este estudio es determinar la prevalencia y características de los tumores extratímicos diagnosticados en el período de tiempo comprendido entre un año antes y un año después al diagnóstico de MG.

Material y métodos: Las historias clínicas de 38 pacientes con MG, diagnosticados entre 2002 y 2012, fueron revisadas. Evaluamos retrospectivamente las principales características clínicas de la enfermedad, la presencia y el tipo de neoplasia extratímicas y los tratamientos realizados. Se evaluaron aquellos pacientes con un diagnóstico simultáneo de las dos enfermedades.

Resultados: La muestra incluyó a 38 pacientes. Doce (31,5%) pacientes tenían neoplasia extratímica. No se encontró relación con un tipo específico de tumor. En el 50% de los pacientes con neoplasia extratímica, esta se detectaba en el período de tiempo comprendido entre un año antes y un año después al diagnóstico de MG. En dos pacientes con sintomatología bulbar aislada en el momento del diagnóstico de MG, se detectó una neoplasia extratímica gracias al cribado para descartar timoma.

Conclusión: Se detectó una alta prevalencia de tumores extratípicos en nuestra serie. Un 50% de las neoplasias extratípicas se diagnosticaron de forma concurrente (\pm un año) con el diagnóstico de MG.. El riesgo de neoplasia aumenta en aquellos pacientes de edad avanzada y con síntomas bulbares al inicio de la enfermedad.

TRISMUS EN PACIENTE CON ANTECEDENTE DE TRAUMATISMO FACIAL

O. Trabajos García, F. Vivancos Matellano y J. Arpa Gutiérrez

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz.

Objetivos: El tétanos cefálico es una forma rara de presentación de la enfermedad (1-6%), caracterizándose clínicamente por la presencia de trismus y afectación de uno o más nervios craneales. Su diagnóstico es clínico, apoyado por pruebas complementarias.

Material y métodos: Mujer de 56 años, que ingresa por cuadro de dos semanas de evolución, iniciado siete días tras caída con herida inciso-contusa en raíz nasal, consistente en hipertonia progresiva de musculatura masticatoria con apertura oral menor de 1 cm, afectando además a músculos orbiculares de los párpados y la boca y músculo frontal. Se realizan análisis de sangre, TC mandibular y RM de articulación temporomandibular, intervención quirúrgica exploratoria, electromiografía, estudio del sistema nervioso autónomo (SNA) y RM cerebral.

Resultados: Laboratorio: neutrofilia y leucopenia sin leucocitosis. Bioquímica y estudio inmunológico: normales. TC mandibular: normal. RM temporomandibular: edema muscular en región retrocigomática derecha. Intervención quirúrgica: apertura oral espontánea 20 mm, forzada: 40 mm. Estudio SNA: sin hallazgos. Electromiografía (músculos maseteros, orbiculares de los párpados y frontal): ausencia de relajación voluntaria, actividad tónica constante. No periodo silente en reflejo de inhibición maseterina. RM cerebral sin hallazgos. Evolución favorable (curación).

Conclusiones: La incidencia del tétanos en España se ha reducido de manera muy significativa en los últimos años gracias a las mejores medidas higiénicas, la vacunación y la profilaxis. Aunque la forma de presentación cefálica es poco frecuente, aproximadamente 2/3 de estos pacientes evolucionan a una forma generalizada, por lo que es importante en estos casos el inicio de tratamiento precoz con antibiótico, inmunoglobulinas, toxoide y relajantes musculares.

ELEVACIÓN DE CK OLIGOSINTOMÁTICA SECUNDARIA A SÍNDROME DE MCLEOD

S. García Rubio, V. Garayoa Irigoyen, N. Hernando Quintana, P. Ruiz Palomino, L. Jarauta Lahoz y P. Modrego Pardos

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet.

Objetivos: El síndrome de McLeod, es una rara enfermedad genética multisistémica recesiva ligada al cromosoma X (gen XK), definida por la ausencia de antígeno Kx y expresión débil de antígenos Kell. Presentamos un caso de síndrome de McLeod confirmado genéticamente en un paciente derivado a Consultas de Neurología por cuadro de 2 años de evolución de astenia y mialgias con el ejercicio, con elevación de enzimas musculares mantenida y hemólisis, sin aparente afectación del SNC.

Material y métodos: Varón de 40 años con antecedentes de elevación de transaminasas de años de evolución, estudiado por síndrome hemolítico con acantocitosis en frotis sanguíneos y elevación de bilirrubina y CPK (3.000 U/L) en sangre de forma mantenida. Se le había realizado EMG, biopsia muscular, estudio genético de distrofinopatías, autoinmunidad con resultados negativos. Su madre, asintomática, presentaba acantocitos en sangre.

Resultados: Tras descartar la enfermedad de Pompe tipo 2 mediante gota seca, el estudio de antígenos en sangre del sistema Kell mostró expresividad débil, con ausencia del antígeno Km6d1, lo que orientó el estudio genético. Se encontró una mutación en el gen XK, ya conocida como p.Cys294Ter, confirmatoria de la enfermedad.

Conclusiones: El síndrome de McLeod tiene un amplio espectro clínico y su diagnóstico precisa de un alto índice de sospecha. Creemos interesante el caso para recordar el diagnóstico diferencial del la elevación de CK paucisintomática en el adulto, y mostrar un caso de una enfermedad poco frecuente pero con importante repercusión en el consejo genético.

ENFERMEDAD DE POMPE DEL ADULTO TRATADA Y NO TRATADA. COMPARACIÓN DE LA EVOLUCIÓN RADIOLÓGICA

A. Vega Carro¹, I. Payo Froiz¹, C. Mico Torres¹, C. Descals Moll¹, J.C. Montalà Reig¹, S. Martín Martín², M. Usón Martín¹ y A. Espino Ibáñez¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología. Hospital Son Llàtzer.

Objetivos: La RM es una herramienta diagnóstica útil por el patrón sugerente de enfermedad de Pompe (EP) que podemos encontrar, incluso con alteraciones en estadios presintomáticos. Es asimismo un buen marcador para el seguimiento y respuesta al tratamiento. Presentamos dos pacientes, uno tratado y otro no, y las alteraciones radiológicas que en la evolución de su enfermedad han desarrollado.

Material y métodos: Mujer de 44 años con debilidad de cintura pélvica y varón de 41 con intolerancia al ejercicio. Ambos pacientes refieren inicio de los síntomas hace más de 20 años. El primero inició tratamiento en 2006 y el segundo ha decidido no tratarse.

Resultados: En la paciente tratada, la primera RM (2010) muestra atrofia muscular bilateral con degeneración grasa moderada (grado 3 Goutalier) en glúteo mayor, iliopsoas, adductores e isquiotibiales. Dos años después no hay cambios. En el otro, la primera RM evidencia atrofia de la musculatura paravertebral y multifidus (grado 4 Goutalier) y en la posterior existe empeoramiento de la atrofia existente y afectación de obturador externo.

Conclusiones: La introducción de la terapia de recambio enzimático supone un cambio en la evolución de la EP. Mediante la RM podemos determinar la respuesta a dicha terapia, como en nuestra paciente, en la que no se ha evidenciado progresión de la afectación radiológica tras inicio del tratamiento, al contrario que en el que no está tratado, lo cual apoyaría la eficacia de la terapia. Asimismo podemos utilizar la RM como método marcador de progresión de la enfermedad aún en ausencia de progresión clínica significativa.

DIPLEJÍA FACIAL. PRESENTACIÓN DE UNA SERIE DE CASOS

M. Ruiz López¹, A. Milán Tomás², M.D. Moragues Benito², S. Tarongí Sánchez², V. Núñez Gutiérrez², F. Miralles Morell² y M. Massot Cladera²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases.

²Servicio de Neurología. Hospital Son Dureta.

Objetivos: La diplejía facial es una afección infrecuente que, a diferencia de la parálisis unilateral, tiene una etiología reconocible en una proporción elevada de casos. Entre los años 2007 y 2012 hemos atendido cuatro pacientes con diplejía facial. Nuestro objetivo es describir las características de esta serie.

Material y métodos: En todos los pacientes (dos varones -35 y 59 años- y dos mujeres -16 y 45 años-) se realizó una determinación del ECA, serologías para VIH, lúes y Lyme, una radiografía de tórax, una RMN craneal, una punción lumbar y un electromiograma.

Resultados: Dos pacientes (16 y 35 años) presentaron diplejia facial precedida de un cuadro febril de vías altas. El electromiograma evidenció una neurapraxia facial aislada, y el resto de exploraciones fueron normales. Un tercer paciente (59 años) presentó diplejia facial, dolor en las piernas e hiperreflexia. El electromiograma mostró una neurapraxia facial y signos de desmielinización segmentaria en ambos nervios peroneales. Se detectó una pleocitosis linfocítica con hiperproteinorraquia y glucosa normal, y la serología VIH fue positiva. La cuarta paciente, con una infección VIH no tratada, consultó por diplejia facial, acroparestesias, debilidad proximal e hipo/arreflexia de un mes de evolución. El electromiograma mostró una neuropatía axonal motora, siendo el resto de exploraciones normal. Tres pacientes se trataron con inmunglobulinas y uno con prednisona. La neuropatía facial evolucionó favorablemente en las formas neurapráxicas.

Conclusiones: Las formas idiopáticas constituyeron el 50% de nuestros pacientes. Las formas sintomáticas se relacionaron con el VIH, presentándose durante la primoinfección o asociadas a una neuropatía axonal inflamatoria (AMAN).

ENFERMEDAD DE HIRAYAMA: A PROPÓSITO DE 6 CASOS

J. Pinel Ríos, M.I. Chamorro Muñoz, J.F. Sempere Fernández, G. García Martín, F. Pérez Errazquin, P. Cabezudo García, T. Sanjuán Pérez y M. Romero Acebal

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Victoria.

Objetivos: La enfermedad de Hirayama, o amiotrofia monomiélica juvenil, es una mielopatía fundamentalmente con afectación cervical inferior que afecta a adultos jóvenes. Caracterizándose por debilidad muscular y atrofia distal de una extremidad superior, con afectación de territorios metaméricos de C7 a T1 y desarrollo progresivo lento. La enfermedad es rara y probablemente infadiagnosticada, una buena compresión de esta es fundamental porque el reconocimiento precoz y el tratamiento eficaz pueden detener el deterioro progresivo.

Material y métodos: Presentamos 5 casos típicos de enfermedad de Hirayama con debilidad y atrofia muscular unilateral de territorios metaméricos de C7 a T1 y un caso atípico con afectación unilateral de extremidad inferior con afectación prominente de grupo gemelar.

Resultados: Se presentan las pruebas complementarias (analítica, estudio neurofisiológico, RMN de columna y de musculatura afecta) y se plantea el diagnóstico diferencial y juicio clínico final, en 5 casos de enfermedad de Hirayama y en el restante de amiotrofia focal distal de miembro inferior como variante de la enfermedad de Hirayama.

Conclusiones: La enfermedad de Hirayama es una rara mielopatía cervical inferior que afecta a adultos jóvenes. Aunque la causa sigue siendo poco clara, hallazgos neuropáticos y radiológicos sugieren un desplazamiento hacia delante del saco dural posterior cervical durante la flexión del cuello, causando la compresión de la médula cervical, produciendo cambios atróficos y enfermedad isquémica del cuerno anterior. El reconocimiento precoz de esta enfermedad es importante, dada la existencia de medidas preventivas eficaces.

ELA-DEMENCIA FRONTOTEMPORAL: HALLAZGOS DE NEUROIMAGEN EN UN CASO PORTADOR DE LA EXPANSIÓN REPETITIVA EN EL GEN C9ORF72

M. Pardo Parrado¹, J. Clarimón², A. García-Redondo³, E. Cebrián Pérez⁴, B. Quintáns⁵, M.J. Sobrido⁵, I. Jiménez Martín¹, J. Cortés⁶, P. Aguiar⁶, J.A. Castiñeira Mourenza⁷, T. García Sobrino¹ y J. Pardo Fernández¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario. ²Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. ³Servicio de

Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre. ⁴Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Pontevedra. ⁵Fundación Pública Galega de Medicina Xenómica. Instituto de Investigaciones Biomédicas de Santiago. ⁶Servicio de Medicina Nuclear; ⁷Servicio de Radiología. Hospital Clínico Universitario.

Objetivos: La repetición de un hexanucleótido en una zona intrónica del cromosoma 9 representa la causa más frecuente de ELA y DFT familiar.

Material y métodos: Mujer de 45 años, con historia familiar de ELA y DFT (padre y tía paterna afectos), en la que se evidenció la expansión del hexanucleótido GGGGCC en el gen C9ORF72.

Resultados: A los 26 años consulta por pérdida de fuerza progresiva en extremidades (inicialmente mano derecha y en los años siguientes extremidad superior izquierda e inferior derecha). Desde hace 5 años presenta imposibilidad para la marcha y síntomas bulbares. A los 12 años del inicio del cuadro, comienza con cambios de carácter, delirios y deterioro progresivo de funciones cerebrales superiores. En la exploración neurológica actual se objetiva deterioro cognitivo grave, ideas delirantes y confabulaciones; amiotrofia y fasciculaciones lingüales, disgracia, tetraparesia, hiporreflexia en extremidades superiores e hiperreflexia en extremidades inferiores. En la electromiografía se evidencia denervación activa generalizada. La resonancia magnética muestra una intensa atrofia cerebral cortical, más acentuada a nivel perisilviano izquierdo y el PET cerebral objetiva hipometabolismo marcado a nivel temporal izquierdo. Al fusionar las imágenes de PET y RM se demuestra un hipometabolismo cortical generalizado.

Conclusiones: Destacamos la contribución de la fusión PET/RM en el estudio de estos pacientes, al permitir corregir las áreas de hipometabolismo en relación con el grado de atrofia cortical objetivado en la resonancia magnética. Serán necesarios nuevos trabajos que permitan correlacionar los hallazgos de la neuroimagen con los diversos fenotipos derivados de la expansión repetitiva en el gen C9ORF72.

USO PRECOZ DE ANTITOXINA TRIVALENT (ATT) EN SOSPECHA DE BOTULISMO

S. Silvarrey Rodríguez¹, I. Francés Pont¹, M.D.M. Freijo Guerrero¹, N. Viteri Agustín¹, A.M. Lorenzo García¹, S. Taramundi Argueso², M.D.C. Septién Larrabeiti², G. Ezpeleta Lobato³ y A. Rodríguez-Antigüedad Zarrantz¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neurofisiología Clínica;

³Servicio de Microbiología. Hospital de Basurto.

Objetivos: Dada la baja incidencia de botulismo, apenas existe documentación respecto a efectividad y ventana para administración de ATT (que sólo actúa previa internalización de la toxina en la terminal nerviosa). Comparamos la evolución de dos pacientes con intoxicación simultánea y diferente tratamiento.

Material y métodos: Varón, 78 años, 12 horas de vómitos y diplopía; exploración: oftalmoparesia y disgracia; TC multimodal normal; desarrolla insuficiencia respiratoria precisando intubación y traslado a UCI. A las 24 horas: TC control, LCR y analítica normales, PPCC afectos bilateralmente, con midriasis arreactiva, tetraparesia flácida-arrefléxica descendente, RCP flexores, sensibilidad preservada. Su hijo ingresa el mismo día por vómitos y diplopía (oftalmoparesia VI y IV), TC y LCR normales; EMNG inicial normal en ambos; ante ingestión conjunta de conservas caseras sospechamos botulismo; dada la limitación de disponibilidad de ATT, se prioriza en base a situación clínica, administrando únicamente al hijo. EMNG control (padre): caída de la amplitud de los PUM en territorios explorados, ausencia de polineuropatía (velocidades de conducción y amplitud de PESS normales), EMNG control (hijo): jitter patológico. Coprocultivos positivos (toxina botulínica B).

Resultados: Tras 15 días, el hijo únicamente presentaba diplopia, con posterior resolución completa (EMNG normal). El padre evolucionó hasta la tetraplejia y arreflexia total con importante afectación autonómica, precisando medidas de soporte intensivas; tras más de 300 días, permanece tetraparético (BM 1/5, REM 0 salvo rotuliano 1/5), pero con aumento de amplitud de los PUM en último EMNG.

Conclusiones: La evolución de nuestros pacientes apoya la efectividad del uso precoz de ATT; se requieren estudios para determinar los criterios clínico-neurofisiológicos de la ventana terapéutica.

DIFICULTADES DIAGNÓSTICAS EN LA NEUROPATÍA ASOCIADA A PORFIRIA. PRESENTACIÓN DE UN CASO

M. Pardo Parrado¹, R. Romero Burgos², T. García Sobrino¹, A. Sesar Ignacio¹, M. Santamaría Cadavid¹, E. Corredera García¹ y J. Pardo Fernández¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Nefrología. Hospital Clínico Universitario.

Objetivos: Las porfirias son enfermedades hereditarias que afectan al metabolismo del grupo hemo. Algunas formas (porfirias hepáticas agudas, salvo la porfiria cutánea tarda), pueden cursar con una neuropatía aguda de predominio motor, similar al síndrome de Guillain-Barré (SGB).

Material y métodos: Mujer de 49 años, con antecedentes de trasplante renal por poliquistosis, con lesiones cutáneas atribuidas a porfiria cutánea tarda. Durante un ingreso por nefropatía crónica del trasplante (febrero de 2012), desarrolla cuadro agudo de dolor abdominal, vómitos, diarrea y orinas etiquetadas de hemáticas seguido a los pocos días de debilidad generalizada aguda en extremidades (fuerza 3/5), con arreflexia rotuliana y aquilea bilateral. Había recibido tratamiento oral con metoclopramida.

Resultados: El estudio EMG mostró una polineuropatía sensitivomotora de tipo axonal. La paciente fue diagnosticada de SGB y tratada con inmunoglobulinas, sin mejoría. Pese al diagnóstico de porfiria cutánea tarda, se solicitó estudio analítico de porfirias que mostró un perfil compatible con una porfiria intermitente aguda (PIA). Se inició tratamiento con suero glucosado hipertónico y hematina IV, con mejoría progresiva de la fuerza muscular.

Conclusiones: Resaltamos la dificultad diagnóstica de la neuropatía asociada a la PIA, dado que no siempre cursa con la tríada clásica de dolor abdominal, alteraciones psiquiátricas y neuropatía. Las características electrofisiológicas de la neuropatía no permiten diferenciarla del SGB, por lo que el estudio de porfirias es imprescindible en estos casos. Las lesiones cutáneas objetivadas en pacientes con hemodiálisis (pseudoporfiria o dermatosis bullosa de los hemodializados) pueden confundirse con una porfiria cutánea tarda, que no cursa con neuropatía.

POLINEUROPATÍA SENSITIVO-MOTORA DESMIELINIZANTE CRÓNICA DISINMUNE Y AFECTACIÓN DE PARES CRANEALES

J. Pelegrina Molina, R. Piñar Morales, F.J. Barrero Hernández e I. Villegas Rodríguez

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario San Cecilio.

Objetivos: Varón de 78 años con HTA, dislipemia, diabetes y gammaglobulina monoclonal IgM y polineuropatía sensitiva asociada que consulta por cuadro confusional, diplopía, disfagia e inestabilidad grave en la marcha.

Material y métodos: Destaca ptosis palpebral derecha con anisocoria y paresia III par derecho y de la mirada vertical con diplopía

horizontal. Leve paresia generalizada de predominio derecho, ROT abolidos. Imposibilidad de bipedestación por debilidad y ataxia sensitiva.

Resultados: Electroforesis de proteínas: componente monoclonal IgM Kappa 0,38, autoinmunidad, complemento, hemograma y bioquímica en sangre y leve proteinorraquia. EMG/ENG: polineuropatía sensitivo motora simétrica de predominio sensitivo, desmielinizante y grado intenso con afectación de pares craneales, anti-gangliósidos IgM GD2-GD3-GM2-GD1b y criaglutininas positivos RM y angiograma sin alteraciones. Evolución: paciente con mejoría clínica importante tras administración de inmunoglobulinas

Conclusiones: Diagnóstico: neuropatía atáxica crónica, oftalmoplejia, proteína IgM monoclonal, crioglutininas y anticuerpos disialosílicos (síndrome CANOMAD). El síndrome CANOMAD es una neuropatía donde existen anticuerpos séricos de IgM que reaccionan contra anticuerpos NeuAc (a2-8) NeuAc (a2-3) o con epitopos comunes a muchos gangliósidos (incluidos GD1b, GD3, GT1b y GQ1b). La cuantificación de la actividad IgM anti-gangliósido es casi invariablemente en forma de un paraproteína IgM benigna que puede tener también actividad de aglutinación. El cuadro clínico comprende una neuropatía crónica con marcada ataxia sensorial y con arreflexia, así como relativa conservación de la función motora. Además puede aparecer debilidad a nivel de oculomotores y bulbar. La evolución clínica suele ser una cronificación o cursar por brotes. Responden a tratamiento con inmunoglobulinas en algunos casos.

NEURONOPATÍA SENSITIVA SEVERA COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE UN SÍNDROME DE SJÖGREN PRIMARIO. A PROPÓSITO DE UN CASO

C.M. de Miguel Serrano, E. Guerra Schulz, P. Montero Escribano, R. Terrero Carpio, A. Rueda Marcos y A. Pinel González

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Getafe.

Objetivos: Entre las manifestaciones del sistema nervioso periférico, la neuronopatía sensitiva es una complicación inmunomedida infrecuente. Se caracteriza por afectación predominante de la propiocepción. Cursa con arreflexia universal y ataxia sensitiva severa, con pseudoatetosis y marcha imposible. Histológicamente se demuestra un infiltrado linfocitario a nivel del ganglio dorsal. La etiología más frecuente es la paraneoplásica, aunque también está descrita en otras enfermedades dismórficas, fundamentalmente en el síndrome de Sjögren, ya que los anticuerpos antiRo comparten epitopos con el anticuerpo antineuronal antiHu.

Material y métodos: Caso clínico.

Resultados: Mujer, 59 años, fumadora y dislipémica. Ingresó en junio de 2012 por acroparestesias, torpeza manipulativa izquierda y alteración de la marcha. Quejas previas de ojo y boca seca. En la exploración presentaba hipoestesia distal, artrocinética y vibratoria abolidas, arreflexia universal, mano aliena izquierda con pseudoatetosis y dificultad para la bipedestación y la marcha. Se realiza: ENG con polineuropatía axonal sensitiva moderada, batería analítica normal, incluidos antineuronales con ENAS +, estableciéndose el diagnóstico de ganglionopatía por Síndrome de Sjögren. Rápida progresión, siendo imposible la bipedestación y la marcha, a pesar del tratamiento inmunomodulador-inmuno-supresor. Tampoco respuesta a rituximab. Pérdida de 25 kg, sin evidencia de neoplasia oculta.

Conclusiones: La ganglionopatía asociada al síndrome de Sjögren no suele asociar otras manifestaciones extraglandulares, lo que dificulta el diagnóstico. El curso clínico es progresivo, aunque no es habitualmente tan rápido como en nuestro caso. La literatura es limitada en la respuesta al tratamiento inmunomodulador-inmuno-supresor. Recientemente se plantea el tratamiento con rituximab, como depilectador de linfocitos B.

SÍNDROME DE GUILAIN BARRÉ ASOCIADO A SÍNDROME DE PARSONAGE TURNER

A.M. Crespo Cuevas, L. Prats Sánchez, L. Grau López, M. Lozano, M. Molleda, D. Escudero y J. Coll Cantí

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol.

Objetivos: Presentar la asociación de un síndrome de Guillain Barré (SGB) y neuralgia amiotrófica que se iniciaron simultáneamente en un paciente.

Material y métodos: Varón de 44 años que ingresa por dolor cervical intenso, refractario a analgesia e impotencia funcional progresiva las 4 extremidades con predominio proximal en extremidades superiores de 10 días de evolución. La exploración objetivó parálisis facial izquierda, tetraparesia simétrica de predominio braquial bilateral y arreflexia. Se orienta como SGB.

Resultados: Líquido cefalorraquídeo: disociación albuminocitológica. Electromiograma: neurografías motoras con latencia distal aumentada, bloques de conducción y dispersión de los potenciales motores y alargamiento en mediano y tibial posterior. Ondas F alargadas. Estudio con aguja coaxial sin actividad de denervación aguda. Analítica general, estudio immunológico y serologías sin alteraciones. Gangliósidos negativos en suero y LCR. Tras administración de inmunoglobulinas mejoró la tetraparesia. Tras 15 días desde el alta persiste omalgia izquierda y debilidad de deltoides y supraespinal. Electromiograma: desaparición de la dispersión y bloques en las neurografías motoras. Signos de denervación aguda con presencia de polifásicos de reinervación en deltoides y supraespinal. Resonancia cervical y hombro: descarta afectación raíz C5 y de plexo y muestra hipperseñal T2 en los músculos deltoides y supraespinal. Los hallazgos son compatibles con neuralgia amiotrófica.

Conclusiones: Se describe un caso atípico de asociación de SGB y neuralgia amiotrófica aguda. Según nuestro conocimiento dicha asociación no ha sido descrita con anterioridad.

Epilepsia P1

EXPERIENCIA CON ESTIMULADOR DEL NERVIO VAGO EN EPILEPSIA FARMACORRESISTENTE

M.J. de Aguilar-Amat Prior¹, P. Alonso Singer¹, A. Ugalde Canitrot¹, F. Carceller Benito² y V. Iváñez Mora¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neurocirugía. Hospital Universitario La Paz.

Objetivos: Principal: analizar la eficacia del estimulador del nervio vago (ENV) en la reducción de crisis en epilepsia farmacorresistente (EFR). Secundarios: valoración de la tolerancia, eficacia del imán y disminución de número de FAE.

Material y métodos: Estudio retrospectivo, unicéntrico y abierto. Todos los pacientes fueron implantados entre 1996 y noviembre de 2012. Los datos fueron recogidos entre enero y febrero de 2013. Se analizaron: datos demográficos, tipo de epilepsia, tipo de crisis, frecuencia de crisis antes y después de la implantación, número y tipo de fármacos antiepilepticos empleados antes y después del ENV, parámetros del ENV, efectos adversos y el empleo y la eficacia del imán.

Resultados: 22 pacientes (13 mujeres y 9 hombres). Edad media: 39,9 años. Tasa de respondedores, 54,54%, de los cuales: libre de crisis: 3 (13,63%), y reducción de crisis entre 50-99%: 9 (40,9%). Efectos secundarios: disfonía (4 pacientes), disestesias laringes (2 pacientes). Bien tolerados y que se corrigieron con ajuste de parámetros. Eficacia del imán para subyugar crisis: 3 pacientes. Disminución del número de FAE tras implantación: 3 pacientes

Conclusiones: Consideramos que el ENV es una opción terapéutica eficaz y bien tolerada en el tratamiento de la EFR que debería tenerse en cuenta en pacientes en los que no está indicada la cirugía resectiva.

ESTUDIO RETROSPPECTIVO CON LACOSAMIDA (LACO-EXP): CONTROL DE CRISIS EN DIFERENTES FASES DE LA EPILEPSIA PARCIAL

V.E. Villanueva Haba¹, F.J. López², J.M. Serratosa³, B. González Giráldez³, D. Campos⁴, A. Molins⁵, J. Rodríguez-Uranga⁶, J.A. Mauri⁷, J. Salas-Puig⁸, M. Toledo⁸, J.C. Sánchez-Álvarez⁹, A. Moreno¹⁰, P. Serrano-Castro¹¹, J. González de la Aleja¹², R. Saiz¹², P. de la Peña¹² y M. Asensio¹³

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari La Fe. ²Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago.

³Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-UTE. ⁴Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. ⁵Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta. ⁶Servicio de Neurología. Clínica USP Sagrado Corazón. ⁷Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. ⁸Servicio de Neurología. Hospital Vall d'Hebron. ⁹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. ¹⁰Servicio de Neurología. Hospital Son Dureta. ¹¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Torrecárdenas. ¹²Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre. ¹³Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante.

Objetivos: Evaluar eficacia, tolerabilidad y factores pronósticos en un estudio de práctica clínica con lacosamida como tratamiento adyuvante en epilepsia parcial.

Material y métodos: LACO-EXP es un estudio multicéntrico, retrospectivo, observacional en pacientes con epilepsia parcial que emplearon lacosamida como terapia añadida durante un año. Todos los pacientes habían tenido al menos una crisis en el año previo. Se evaluaron variables en periodo basal, 3, 6 y 12 meses tras iniciar el tratamiento. Se valoró la eficacia y tolerabilidad considerándose respuesta según el número de FAES previos, concomitantes o etiología.

Resultados: Se incluyeron 500 pacientes. Los pacientes presentaban una media de 10,5 crisis mensuales. A 12 meses 57,1% fueron respondedores y 14,9% libres de crisis. La tasa de libre de crisis fue mayor (41,4%) en aquellos pacientes que habían empleado hasta 2 FAES previamente. El porcentaje de libres de crisis (12 meses) fue mayor en el grupo que tomaban fármacos no bloqueantes de canales de sodio (27,1%), aunque en aquellos que habían tomado hasta 2 FAES previamente las diferencias no fueron significativas ($p = 0,067$). Hubo pacientes libres de crisis hasta en aquellos que habían tomado 10 fármacos previamente. La tasa de libres de crisis fue mejor en epilepsia vascular (44,1%). A 12 meses presentaron efectos adversos 39,6% de los pacientes y un 9,2% terminaron en retirada. El efecto adverso más frecuente fue mareo.

Conclusiones: La eficacia y tolerabilidad con lacosamida fue buena en una serie amplia de pacientes en práctica clínica. El número de FAES previos y los FAES concomitantes son factores asociados a la respuesta.

ESTADO EPILÉPTICO NO CONVULSIVO EN PACIENTES ADULTOS: DESCRIPCIÓN DE UNA SERIE DE 29 CASOS EN UN HOSPITAL TERCIARIO

J.C. Fernández Ferro¹, J. Pardo Fernández², X. Rodríguez Osorio², E.Y. Moreno Morales³, M. Peleteiro Fernández³ y J. López González²

¹Servicio de Neurología. Hospital Rey Juan Carlos. ²Servicio de Neurología; ³Servicio de Neurofisiología Clínica. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago.

Objetivos: El estado epiléptico no convulsivo (EENC) varía desde estados de coma a estados parciales simples. Esto dificulta un abordaje global desde el punto de vista epidemiológico, clínico y pronóstico. Describimos una serie de pacientes con EENC atendidos en nuestro hospital.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes adultos diagnosticados de EENC entre el 1 de enero y el 31 de diciembre de 2008. Se excluyó a los pacientes en coma. El diagnóstico se basó en los registros EEG según los criterios de Young (1996) modificados por Chong (2005). Se analizaron las características clínicas durante el ingreso y tras el alta (hasta agosto de 2012).

Resultados: 29 episodios de EENC en 26 pacientes: 25 episodios de estado parcial complejo y 4 de estado parcial simple. Veinte eran varones y la edad media fue de 73 años. La incidencia fue de 7 casos por 100.000 habitantes en 2008. El 65% no tenía historia previa de epilepsia. El síntoma más frecuente fue la disminución del nivel de conciencia. Un 79% de los casos eran sintomáticos. Fallecieron cinco pacientes durante la hospitalización (19%) y ocho más en los primeros seis meses tras el alta (ninguna atribuible a EENC).

Conclusiones: En nuestra serie, la mayoría de los pacientes con EENC son de edad avanzada, no tenían historia previa de epilepsia y la elevada mortalidad se relaciona con la patología de base. Es esperable un aumento de este subgrupo de pacientes dado el envejecimiento poblacional.

IDENTIFICACIÓN DEL RECEPTOR GABA(A) COMO AUTOANTÍGENO DE ENCEFALITIS ASOCIADA A STATUS EPILEPTICO

M. Petit Pedrol¹, T. Armangué Salvador¹, E. Martínez Hernández¹, R. Davis², L. Bataller³, F. Graus Ribas¹ y J. Dalmau Obrador¹

¹Servicio de Neuroinmunología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. ²Servicio de Neuroinmunología Clínica. University of Pennsylvania. ³Servicio de Neurología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe.

Objetivos: Determinar la presencia de anticuerpos y su diana antigenética en pacientes con encefalitis asociada a crisis epilépticas y/o status epilepticus de sospecha autoinmune.

Material y métodos: Revisión retrospectiva de pacientes con encefalitis, epilepsia y/o status epiléptico de sospecha autoinmune. Se utilizó inmunohistoquímica con cerebro de rata y cultivo de neuronas hipocampales para determinar la presencia de anticuerpos contra la superficie neuronal en suero y líquido cefalorraquídeo (LCR). La caracterización del antígeno se realizó mediante inmunoprecipitación y espectrometría de masas.

Resultados: El receptor GABA(A) fue aislado y confirmado por inmunocitoquímica de células HEK transfectadas con el receptor GABA(A) como diana antigenética de un paciente con encefalitis y status epilepticus. De las muestras de 197 pacientes testadas, se identificaron 5 pacientes (4/5 varones, 3-51 años) con anticuerpos anti-GABA(A) con síntomas de encefalitis autoinmune y crisis epilépticas, 4 de ellos con episodios de status epiléptico. Los anticuerpos estaban dirigidos contra la subunidad alpha1 del receptor. La RM mostró inflamación predominante en el lóbulo temporal (3 pacientes) y en cerebelo y tronco de un paciente con anticuerpos adicionales contra el receptor GABA(B). El LCR mostró signos de inflamación de 3/3 pacientes. Dos pacientes fallecieron como resultado de la encefalitis/crisis epilépticas, 2 respondieron a la inmunoterapia, y de uno no hay suficiente seguimiento. Uno de los pacientes tenía antecedentes de linfoma de Hodgkin.

Conclusiones: Anticuerpos dirigidos contra el receptor GABA(A) se asocian a una forma de encefalitis autoinmune grave, con crisis epilépticas y/o status epiléptico. El proceso es potencialmente curable, por lo que el diagnóstico y tratamiento precoz son importantes.

¿EXISTE RELACIÓN ENTRE EL CICLO DE TRABAJO Y LA EFICACIA DEL ESTIMULADOR DEL NERVIO VAGO EN EPILEPSIA FARMACORRESISTENTE?

M.J. de Aguilar-Amat Prior¹, P. Alonso Singer¹, A. Ugalde Canitrot¹, F. Carceller Benito² y V. Iváñez Mora¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neurocirugía. Hospital Universitario La Paz.

Objetivos: Relacionar los parámetros de estimulación del estimulador del nervio vago (ENV) y en especial del ciclo de trabajo con: 1) La eficacia en la reducción de crisis en pacientes con epilepsia farmacorresistente (EFR) en tratamiento adyuvante con ENV. 2) La aparición de efectos secundarios.

Material y métodos: 22 pacientes (13 mujeres y 9 hombres). Media de seguimiento de 58 meses (3-192). Se evaluaron 22 pacientes 12 meses después, 17 pacientes 24 meses después y 17 pacientes 36 meses después. Analizamos: Parámetros de estimulación, efectos secundarios y número de crisis.

Resultados: Entre nuestros pacientes, los que se encontraban libres de crisis se encontraban con ciclos de trabajo relativamente bajos (10%, 10% y 12%). Los pacientes que no presentaban cambios de frecuencia de crisis se encontraban con ciclos de trabajo similares (10%, 12% y 29%). Los pacientes que presentaron efectos secundarios (5) no se relacionaron con un mayor ciclo de trabajo.

Conclusiones: En nuestra experiencia, no encontramos una clara relación entre el ciclo de trabajo y la eficacia en la reducción de crisis en pacientes con EFR ni en la aparición de efectos secundarios. Sin embargo, son necesarias muestras más amplias que nos permitan corroborar estos datos.

ESTUDIO EPIDEMIOLÓGICO DESCRIPTIVO DE EPILEPSIA Y SEXO

P. Ruiz Palomino, L. Jarauta Lahoz, V. Garayoa Irigoyen, N. Hernando Quintana, J.A. Crespo Burillo y V. Bertol Alegre

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet.

Objetivos: La epilepsia es un trastorno neurológico relativamente frecuente. Se estima que hasta un 1,5-5% de la población tendrá alguna crisis en algún momento. No hemos encontrado referencias en cuanto a diferencias por sexo.

Material y métodos: Hemos revisado los registros de nuestra base de datos de 533 pacientes con epilepsia atendidos en los últimos 10 años. El objetivo era comprobar la existencia de alguna diferencia entre sexos según distintas variables clínicas: edad de inicio, tipo de crisis, antecedentes familiares y personales, EEG y neuroimagen, frecuencia y evolución de crisis. Realizamos estudio estadístico con SPSS mediante análisis de frecuencias.

Resultados: No encontramos diferencias significativas en la edad de inicio, hallazgos en EEG o neuroimagen. En cambio, sí existen en cuanto a la media de frecuencia de crisis ($p = 0,001$), siendo las mujeres las que presentan mayor número de crisis anuales. Es mayor el porcentaje de hombres libres de crisis ($p = 0,01$). Las crisis parciales son más frecuentes en mujeres ($p = 0,01$ con IC95% (2,1-17,1%)). En relación a los antecedentes personales es significativamente más frecuente que las mujeres no los tengan ($p = 0,003$ con IC95% 4-19,2%).

Conclusiones: Según nuestro estudio la edad de inicio de epilepsia no muestra diferencias entre ambos性 -observándose un pico en las dos primeras décadas de la vida-, ni en resultados de neurofisiología o neuroimagen. En cambio, nuestros resultados muestran que las mujeres tienen más número de crisis anuales con menor porcentaje de mejoría tras el tratamiento, más crisis parciales y mayor porcentaje de ausencia de antecedentes personales.

Epilepsia P2

CAMBIOS EN LA PRESCRIPCIÓN DE FÁRMACOS ANTIEPILÉPTICOS EN LA ÚLTIMA DÉCADA

M. Mestre Sanso¹, M.M. Massot Cladera², A.B. Martínez García², M.I. Barceló Artigues² y A. Moreno Rojas²

¹Servicio de Neurología. Clínica Juaneda. ²Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases.

Objetivos: Conocer los cambios en la prescripción de fármacos antiepilépticos durante una década en la Unidad de Epilepsia de Son Espases. Comparar la distribución de mono y politerapia, el porcentaje de tratamientos con fármacos antiepilépticos clásicos y de nueva generación y el coste por paciente.

Material y métodos: Revisamos las historias clínicas de los pacientes seguidos en la Unidad de Epilepsia en el año 2003 y año 2012 y comparamos las variables descritas.

Resultados: Se han revisado 340 historias clínicas pertenecientes a los pacientes de la Unidad de Epilepsia en 2003 y 559 historias en 2012. Identificamos un 53,8% de monoterapia en 2003 y un 54,9% en 2012. El promedio de fármacos por paciente en 2003 es 1,64, en 2012 es 1,66. Analizando los tipos de fármacos, en 2003 el 58,8% son clásicos. En 2012 los clásicos disminuyen a un 43,6%, aumentando los nuevos a un 56,4%. Dentro de los tratamientos en monoterapia los clásicos representan el 71% en 2003 frente el 46,5% en 2012. En politerapia en 2003 el 52,8% son clásicos y 47,2 son nuevos, mientras que en 2012 el 42% son clásicos y el 58% nuevos. El fármaco más prescrito es el valproico, representado el 22,8% en 2003 y 18% en 2012. El coste medio por paciente/mes en 2003 es 76,37 euros similar al 2012 que es 75,03 euros.

Conclusiones: Durante esta década han cambiado los fármacos prescritos, aumentando los fármacos de nueva generación, manteniendo un gasto similar. Pensamos que es debido al abaratamiento de estos medicamentos en estos años.

EFICACIA Y TOLERABILIDAD DE LACOSAMIDA COMO PRIMER ADD-ON EN PACIENTES CON EPILEPSIA PARCIAL

A. García Martínez¹, F.J. López-González², J.B. Espinal Valencia³ y D. Campos Blanco⁴

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias. ²Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago. ³Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea. ⁴Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Objetivos: Describir eficacia y tolerabilidad de lacosamida como primer add-on cuando la monoterapia no controla las crisis.

Material y métodos: Estudio prospectivo que recoge características demográficas, evolución y tratamiento de una cohorte de 44 pacientes tratados durante 12 meses. Se realizan análisis descriptivos y contrastes de hipótesis (Friedman para variación de crisis/mes y dosis de lacosamida).

Resultados: Edad media 46,3 años, 47,7% mujeres. Evolución media de la epilepsia: 9,1 años. Motivo más frecuente de inicio de lacosamida: mal control de las crisis (90,9%). 70,5% de pacientes solo recibían un FAE previo, 25% dos FAEs. 38,6% recibían LEV, 18,2% LTG y 15,9% CBZ. Número medio de crisis/mes en los 12 meses previos a lacosamida: 3,8, después de 3 meses desde el inicio 2,4, después de 6 meses 2 y a los 12 meses 1,7 ($p < 0,001$). 43,2% de pacientes libres de crisis durante los 3 primeros meses, 35,7% a los 6 y 30% a los 12 meses. Efectos adversos: 31,8% de pacientes en los 3 primeros meses, 34,1% a los 6 y 38,6% a los 12. Se retiran dos pacientes en los 3 primeros meses (somnolencia e inestabilidad),

dos a los 6 (mareo y disgracia) y 3 a los 12 (empeoramiento cognitivo y falta de eficacia).

Conclusiones: Lacosamida demuestra alta eficacia como anti-epiléptico en primer add-on en epilepsia de inicio parcial, reduciendo las crisis significativamente a 3, 6 y 12 meses, con baja incidencia de efectos adversos.

PIGMENTACIÓN AZULADA DE PIES Y MANOS ASOCIADA A ALTERACIONES DE LA RETINA EN PACIENTE CON TRATAMIENTO CRÓNICO CON RETIGABINA

J.L. Camacho Velázquez¹, A. Suller Martí¹, E. Bellotxo Diago¹, A. Velázquez Benito¹, C. García Arguedas¹, J.A. Mauri Llerda¹ y J. Ascaso Puyuelo²

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Oftalmología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa.

Objetivos: Comunicar efecto adverso no conocido y recientemente descrito, de un paciente en tratamiento crónico con retigabina.

Material y métodos: Paciente de 53 años con epilepsia parcial compleja secundariamente generalizada farmacorresistente desde los 19 años con frecuentes crisis en vigilia y durante el sueño; en tratamiento con levetiracetam 3.000 mg/día eslicarbazepina 800 mg/día y retigabina 1.200 mg/día, esta última desde hace 6 años, RMN cerebral normal, EEG de siesta con doble foco temporal de punta onda que tiende a generalizarse. Refiere que desde hace 6 meses nota pigmentación azulada en uñas de pie y manos así como en labios, sin otra signo/sintomatología asociada.

Resultados: A la exploración física resalta la pigmentación azul en uñas de dedos en ambas manos, ambos pies y labios; no se encontró alteraciones al examen físico neurológico. La exploración oftalmológica destaca la presencia de varias bandas grises ramificadas finas, alteración de la pigmentación peripapilar. Fondo de ojo muestra una retina delgada y despigmentada permitiendo la visualización de vasos coroideos subyacentes. Agudeza visual, campos visuales y tomografía de coherencia óptica normales.

Conclusiones: Solo diplopía y visión borrosa están descritos como alteraciones oftalmológicas por retigabina. Pacientes en tratamiento crónico con retigabina con dosis altas deberían ser controlados periódicamente por oftalmólogo así como controlar posibles alteraciones de la pigmentación cutánea. Caso clínico presentado es el primer reporte a nivel mundial de estrías en retina secundario a retigabina.

REGISTRO DE PACIENTES CON ESLICARBAZEPINA EN LA PRÁCTICA CLÍNICA

E. Guillamón Guillamón¹, V. Villanueva¹, J.M. Serratosa², E. López³, M. Toledo⁴, J. Salas⁴, J. Uranga⁵, F. López⁶, A. Castillo⁷, J.A. Mauri⁸, P. Giner⁹, J. Palau¹⁰, A. Molins¹¹, M. Garcés¹, B. Giraldez², N. Torres¹² y S. Bellido²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. ²Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-UTE.

³Servicio de Neurología. Hospital Lluís Alcanyís. ⁴Servicio de Neurología. Hospital Vall d'Hebron. ⁵Servicio de Neurología. Clínica USP Sagrado Corazón. ⁶Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario. ⁷Servicio de Neurología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. ⁸Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. ⁹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Dr. Peset. ¹⁰Servicio de Neurología. Hospital de Manises. ¹¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta. ¹²Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Dr. Peset.

Objetivos: Valoración de la eficacia y seguridad de eslicarbazepina (ESL) en un registro de pacientes con epilepsia parcial en práctica clínica.

Material y métodos: Registro multicéntrico observacional de práctica clínica, en pacientes con epilepsia parcial que han iniciado tratamiento con ESL desde enero 2011, procedentes de 11 hospitales de España. Se obtuvo información en visita basal (datos demográficos, tipo de crisis/epilepsia, etiología, fármacos concomitantes/previos y número de crisis). Posteriormente se obtuvo información a los 3, 6 y 12 meses de iniciado el tratamiento (eficacia, efectos adversos y combinaciones de fármacos).

Resultados: Se incluyeron 253 pacientes. La etiología más frecuente fue criptogénica (35,5%) y esclerosis mesial temporal (11,7%). Habían tomado 2 FAES previamente un 79,8% de los pacientes. Un 74% de los pacientes iniciaron ESL por mal control de crisis. La media de crisis mensuales fue 21. La epilepsia presentaba un tiempo de evolución medio de 18,6 años. Presentaron un seguimiento a 3 meses, 253 pacientes, a 6 meses, 194 pacientes y a 12 meses, 146 pacientes. La frecuencia de respondedores en los pacientes que alcanzaron cada punto de seguimiento fue de 47% (3 meses), 54,8% (6 meses) y 58,6% (12 meses). Los pacientes libres de crisis fueron 19,7% (3 meses), 24,5% (6 meses) y 24,8% (12 meses). Presentaron efectos adversos a los 3 meses un 29,7% de los pacientes, de los cuales un 30,6% llevaron a la retirada. El efecto adverso más frecuente fue mareo.

Conclusiones: ESL ha demostrado ser un fármaco seguro y eficaz en el tratamiento de la epilepsia parcial en práctica clínica.

METABOLISMO ÓSEO EN PERSONAS CON EPILEPSIA TRATADAS CON ANTIEPILÉPTICOS DE NUEVA GENERACIÓN

R. Carrasco Torres¹, M. Cerdán Sánchez¹, M.E. Andreu Reinón¹, I. de Miguel Elízagorta², M. Martínez Villanueva², M.J. Yedra Guzmán³, I. Villegas Martínez¹, D. Tortosa Conesa¹, G. Ruiz Merino⁴ y J.J. Martín Fernández¹

¹Servicio de Neurología; ²Laboratorio; ³Servicio de Enfermería. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. ⁴Servicio de Estadística. Fundación para la Formación e Investigación Sanitarias de la Región de Murcia.

Objetivos: El tratamiento con fármacos antiepilepticos (FAEs) conlleva alteraciones en el metabolismo óseo no bien definidas. Este trabajo analiza una serie de pacientes en monoterapia estable con fármacos clásicos y de nueva generación, comparando ambos grupos en función de parámetros analíticos de remodelado óseo y densitometría.

Material y métodos: Se realizó un estudio transversal seleccionando personas con epilepsia en monoterapia estable (> 6 meses) con fármacos clásicos (VPA, CBZ) y de nueva generación (LEV, ZNS, ESL, LCS) de la Unidad de Epilepsia del Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, de junio de 2012 a mayo de 2013. Fueron valoradas variables demográficas, antecedentes personales (tóxicos y endocrinopatía), historia de epilepsia y actividad física. Se determinaron valores de colesterol total, HDL-c, LDL-c, triglicéridos, folato, vitamina B12, homocisteína, T4, TSH, PTH, betacrosslaps, osteocalcina y vitamina D. En densitometría se valoró el T-score lumbar y femoral.

Resultados: De 37 pacientes (70,3% hombres, 29,7% mujeres), un 21% presentaba osteoporosis. El 51,4% tratados con FAE clásico (VPA = 32,4%), (89,74 ± 83,2 meses de tratamiento), 48,6% con FAE de nueva generación (LEV = 32,4%), (27 ± 15,56 meses de tratamiento). Halladas diferencias significativas entre ambos grupos en los valores de triglicéridos ($109,37 \pm 67,22$ mg/dl en clásicos, $69,83 \pm 26,932$ mg/dl en nueva generación; $p = 0,026$). El resto de parámetros analíticos y densitométricos no han mostrado diferencias significativas.

Conclusiones: En nuestra serie no parecen existir diferencias significativas en los parámetros estudiados en relación al metabo-

lismo óseo al comparar pacientes tratados con FAEs clásicos frente a los de nueva generación.

LACOSAMIDA: EFICACIA EN STATUS EPILÉPTICO Y CRISIS AGRUPADAS

A. Suller Martí, J.A. Mauri Llerda, C. García Árgedas, J.L. Camacho Velásquez y E. Bellota Diago

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa.

Objetivos: La lacosamida es un fármaco incorporado al manejo de la epilepsia, y se está valorando la eficacia en el tratamiento del status epiléptico y crisis agrupadas, las cuales pueden ser el estadio previo a la aparición del status.

Material y métodos: Se recogió la información de aquellos pacientes que estaban ingresados en el Hospital Clínico Lozano Blesa, que presentaron crisis epiléptica agrupadas y/o en status epiléptico y que fueron tratados con LCS iv, tanto en primera instancia como en otro escalón terapéutico.

Resultados: Un total de veintiún pacientes fueron registrados, siendo la media de edad 53 años (18-87), un mayoría de hombres (66,7% (N = 14)) vs 33% (N = 7) mujeres. El 61,9% (N = 13) tenían antecedentes de epilepsia, siendo la más frecuente la generalizada 38,5% (N = 5). En los pacientes tratados con LCS fue eficaz en un 85,7% (N = 18), con una dosis media diaria de 409,52 mg. La respuesta obtuvo entre 1 hora y 19 días, con 3,76 días de media. En el 52,4% (N = 11) se inició con LCS por fallo de otros FAEs (valproato, levetiracetam, fenitoína), en 2º lugar en 57,1% (N = 12) de todos los casos. La lacosamida fue eficaz en los estatus epilépticos y en crisis agrupadas, con un nivel de significación de $p = 0,001$ ($p \leq 0,05$). Dos de los pacientes sufrieron como efecto adverso somnolencia, que desapareció progresivamente.

Conclusiones: Con nuestra muestra de pacientes se comprueba la eficacia y seguridad de la LCS en el tratamiento iv de crisis epilépticas agrupadas y los status epilépticos.

Epilepsia P3

FRECUENCIA Y PRONÓSTICO DE LA RECURRENCIA DE CRISIS TRAS LA CIRUGÍA DE LA EPILEPSIA DEL LÓBULO TEMPORAL

G.A. Torres Gaona¹, B. Venegas Pérez¹, B. González Giráldez¹, T. Escobar Delgado¹, J. Albisu Sánchez² y J.M. Serratosa¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neurocirugía. Fundación Jiménez Díaz-UTE.

Objetivos: Describir la frecuencia y pronóstico de la recurrencia de crisis en paciente intervenidos de epilepsia del lóbulo temporal (ELT).

Material y métodos: Pacientes intervenidos de ELT (1997-2012) en la Unidad de Epilepsia de la FJD con al menos una crisis postoperatoria y un año de seguimiento. Se excluyeron crisis en la primera semana, auras y pseudocrisis. Se identificaron 55 pacientes (55/149-36,9%) (81% lobectomía temporal + amigdalohipocampectomía y 19% otras resecciones). El seguimiento medio postcirugía fue de 7 años (rango 1-15).

Resultados: El tiempo medio de aparición de crisis fue de 25 meses (1-106). Solo el 36,7% de los pacientes recurrió antes de 6 meses. En el 45% se identificó un posible factor desencadenante (39% cambio de medicación, 12% privación de sueño/enfermedad intercurrente). Se modificó el tratamiento tras la primera crisis en

el 72%. El 32% (17/35) de los pacientes no presentaron nuevas crisis. Comparados con los que recurrieron (36) se observó una diferencia significativa en cuanto a identificación de factores desencadenantes (66% vs 36%) pero no cambio del tratamiento (66% vs 72%). 7/36 pacientes fueron reintervenidos. En el último año de seguimiento 39% (21/53) de los pacientes están libres de crisis.

Conclusiones: En nuestra serie, un tercio de los pacientes presentaron al menos una crisis postcirugía, la mayoría tras los primeros 6 meses. La identificación de un factor desencadenante en la primera crisis, pero no la modificación del tratamiento, predijo un menor riesgo de recurrencia. El 40% de los pacientes que recurren pueden quedar libres de crisis con diversas intervenciones terapéuticas.

ESTUDIO PREQUIRÚRGICO DE EPILEPSIA CON ELECTRODOS INTRACRANEALES: ANÁLISIS RETROSPECTIVO DE 46 PACIENTES INTERVENIDOS

T. Escobar Delgado, B. González Giráldez, J. Albisua y J.M. Serratosa

Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-UITE.

Objetivos: La cirugía es una opción eficaz en muchos pacientes con epilepsia farmacorresistente. En ocasiones es necesaria una monitorización video-EEG con electrodos intracraneales (MVEEG-IC) para localizar la zona epileptogénica. Nuestro objetivo es describir los factores asociados al uso de electrodos intracraneales en nuestra serie de pacientes.

Material y métodos: Revisión retrospectiva de 46 pacientes intervenidos tras MVEEG-IC en nuestra Unidad. Recogida de datos de neuroimagen, registro EEG, anatomía patológica (AP), semiología, tiempo de evolución, estudio neuropsicológico, WADA... Posteriormente realización de estudio estadístico descriptivo.

Resultados: Entre los factores asociados destacamos: localización extratemporal en 48% de los pacientes, hallazgos inespecíficos/gliosis en el 35%, displasia/ DNET en el 32% y estudio AP normal en el 7%. En relación al estudio prequirúrgico, la neuroimagen fue normal en el 10%, mostrando una lesión extensa o dual en el 24%. Hasta un 57% tuvo un EEG poco localizador en scalp. Sólo el 27% aunó lesión única en neuroimagen y EEG claramente localizador, aunque con una discordancia entre pruebas del 20%. Del 80% restante, un 75% fue de localización frontal o temporal de hemisferio dominante.

Conclusiones: La MVEEG-IC puede ser útil en pacientes con estudio prequirúrgico no invasivo que no sea concluyente. Dado su riesgo potencial es importante realizarla sólo en casos seleccionados. En nuestra serie encontramos un alto porcentaje de localización extratemporal. La mayoría presentaban EEG poco localizador, neuroimagen normal o lesión multifocal/ extensa. En el 27% fue la necesidad de mapeo cortical por localización en hemisferio dominante lo que determinó, en su mayoría, la necesidad de una exploración invasiva.

EL TRATAMIENTO CRÓNICO CON ESTATINAS SE ASOCIA CON UN MEJOR PRONÓSTICO DE UN PRIMER EPISODIO DE ESTATUS EPILÉPTICO

A. Sierra Marcos¹, V. Álvarez¹, B. Burnand², M. Faouzi² y A.O. Rossetti¹

¹Département des Neurosciences Cliniques. Centre Hospitalier Universitaire Vaudois. ²Institut de Médecine Sociale et Préventive. Centre Hospitalier Universitaire Vaudois et Université de Lausanne.

Objetivos: Las estatinas o inhibidores de la HMG-CoA reductasa han demostrado propiedades antiinflamatorias y antiepileptogénas

en modelos animales, sugiriendo una disminución del riesgo de epilepsia en humanos. Nuestro objetivo es investigar si estos fármacos se asocian con un mejor pronóstico en pacientes con estatus epiléptico (EE).

Material y métodos: Estudio de cohortes basado en un registro prospectivo de pacientes ≥ 16 años, admitidos con un primer episodio de EE, entre 2006-2012. El pronóstico del EE se clasificó en alta según: "retorno a la línea de base", "discapacidad residual" o "mortalidad". El papel de las potenciales variables predictivas, incluyendo el tratamiento crónico previo con estatinas (simvastatina, atorvastatina o pravastatina), fue evaluado mediante análisis uni y multivariable.

Resultados: Se identificaron 427 pacientes, de los cuales en 413 (97%) se disponía de información sobre el tratamiento previo con estatinas. La edad media fue 60,9 [± 17,8] años; 201 (49%) fueron mujeres; 211 (51%) presentaron una etiología potencialmente fatal; y 191 (46%) experimentaron un EE convulsivo generalizado o EE no convulsivo en el coma. 76 (18%) pacientes recibían un tratamiento previo con estatinas, mayormente ancianos. Mientras que 208 (50,4%) pacientes presentaron un retorno a su línea de base, 58 (14%) fallecieron. En el análisis multivariable se correlacionó significativamente el tratamiento previo con estatinas con un mejor pronóstico del EE ($p = 0,04$), tras ajustar según las dos variables pronósticas más importantes del EE (etiología potencialmente fatal y edad).

Conclusiones: El tratamiento previo con estatinas se asocia con un mejor pronóstico del EE, sugiriendo un posible papel antiepileptogénico de estos fármacos.

CALIDAD DE VIDA RELACIONADA CON LA SALUD EN PACIENTES EN TRATAMIENTO CON ACETATO DE ESLICARBAZEPINA

A. Oliveros Cid¹, M.A. Cid López² y A. Oliveros Juste³

¹Servicio de Neurología. Hospital Reina Sofía. ²Servicio de Neurofisiología; ³Servicio de Neurología. Policlínica Sagasta.

Objetivos: Valorar, en condiciones de práctica clínica asistencial la evolución en parámetros de calidad de vida en pacientes tras inicio de tratamiento con eslicarbazepina.

Material y métodos: Estudio observacional, prospectivo, de pacientes en los cuales se consideró adecuado el uso de ESL, a la vista de su situación clínica, frecuencia o intensidad de crisis, o efectos adversos producidos por el o los FAEs previos. Tratamiento con ESL a dosis de 800 a 1600 mg, según respuesta y tolerabilidad. Tiempo mínimo de tratamiento: 6 meses (a dosis estable).

Resultados: 40 pacientes. Valoración de calidad de vida y síntomas depresivos antes del tratamiento y a los 6 meses de alcanzada dosis estable.. La calidad de vida, medida mediante la escala SF-36, Inventory-31 (QOLIE-31), la escala global FGEA (ficha evolutiva global de epilepsia en adulto) y los síntomas depresivos, según lo medido por el Montgomery Asberg Depression Rating Scale (MADRS), mejoró significativamente en comparación con valor basal. 27,5% de los pacientes presentaron efectos adversos, sobre todo mareos, somnolencia, dolor de cabeza, náuseas, diplopía, coordinación anormal, vómitos, visión borrosa y fatiga. La mayoría de los acontecimientos adversos fueron de gravedad leve o moderada y/o transitorios.

Conclusiones: El tratamiento con acetato de eslicarbazepina (800 mg a 1.600 mg al día) logra, en condiciones de práctica clínica habitual, una mejoría significativa no sólo en el control de crisis de pacientes con respuesta incompleta/subóptima, sino también una mejor calidad de vida tanto en esos pacientes como en aquellos con problemas de adaptación / tolerabilidad a otros FAEs.

SÍNDROME DE DRESS (DRUG RASH WITH EOSINOPHILIA AND SYSTEMIC SYMPTOMS) RELACIONADO CON VALPROATO

B. Miguel Martín, A. Hernández González,
C. Valencia Guadalajara, A. López García, N. Giraldo Restrepo
y J.J. Muñoz-Tornero Rodríguez

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Ciudad Real.

Objetivos: El síndrome de DRESS (SD) es un efecto adverso muy grave de múltiples familias farmacológicas. Ocurre tras 3 a 12 semanas de iniciar el fármaco, siendo potencialmente letal sin diagnóstico y tratamiento precoz. Presentamos dos casos relacionados con valproato (VPA).

Material y métodos: Varón de 66 años que tras una crisis comicial inicia tratamiento con VPA. Consulta al mes por malestar, artralgias, fiebre y reacción cutánea, objetivándose ictericia franca y eritrodermia en fase de descamación. Mujer de 63 años con crisis parciales, tratada con VPA por intolerancia a levetirazetam y lamotrigina. A los quince días ingresa por confusión fluctuante, apatía, astenia y adenopatías cervicales, añadiéndose fiebre, erupción cutánea maculopapular pruriginosa y aftas mucosas.

Resultados: El primer caso presentó eosinofilia y elevación ligeramente de enzimas hepáticas, mostrando la ecografía hiperecogenicidad hepática y esplenomegalia. El segundo caso tuvo leve hipertransaminemia, trombopenia, y múltiples adenopatías cervicales y axilares en la TAC. En ambos se retiró el VPA con resolución total, siendo diagnosticados de SD (sin eosinofilia el caso 2).

Conclusiones: El SD se caracteriza por rash cutáneo, fiebre, eosinofilia (o linfocitosis atípica), linfadenopatías, fallo hepático y/o renal, y posible infiltración eosinofílica multiorgánica. Frecuentemente causado por fármacos antiepilepticos aromáticos (carbamacepina, fenitoína, lamotrigina), es inusual la asociación a VPA. Nuestros casos presentaron un intervalo de latencia típico, y posiblemente no desarrollaron el cuadro clínico completo debido a la suspensión precoz del VPA. Dada la gravedad del SD, es importante sospecharlo también con fármacos inusuales o cuadros incompletos, y tener en cuenta que ocasionalmente puede persistir al retirar la medicación sospechosa.

EXPERIENCIA EN PACIENTES QUE INICIARON TRATAMIENTO CON ACETATO DE ESLICARBACEPINA HACE MÁS DE UN AÑO

M.I. Pedraza Hueso, P. Mulero Carrillo, M. Ruiz Piñero,
C. de la Cruz Rodríguez, M.J. Neri Crespo, A.L. Guerrero Peral,
E. Rojo Martínez y D. Campos Blanco

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Objetivos: Describir la experiencia clínica en un grupo de pacientes que iniciaron tratamiento adyuvante con acetato de eslicarbacepina (ESL) hace 12 meses o más.

Material y métodos: De una base de datos de 721 pacientes, se identificaron 30 con crisis parciales en los que se inició tratamiento con ESL hace más de un año. Se incluyen datos demográficos, respuesta al tratamiento, fármacos asociados y dosis empleadas.

Resultados: De los 30 pacientes, 12 eran mujeres (40%). Edad: entre 21 y 80 años. Tasa de retención a un año: 70% (21 pacientes). La causa del abandono fue en todos los casos falta de eficacia, en ningún caso efectos adversos. Respuesta clínica: libres de crisis: 30% (9), mejoría > 50% del número de crisis 20% (6), mejoría < 50%: 20% (6). En el grupo de los respondedores (libres de crisis o mejoría 50%), 8 (57,15%) asociaban un solo fármaco antiepileptico (FAE), 4 (28,57%) dos FAEs y 2 (14,28%) tres FAEs. Lamotrigina era el fármaco más frecuentemente asociado seguido de zonisamida y lacosamida. ESL

se utilizó en dosis de 800 mg en el 60% de casos y 1.200 mg en el resto. 8 de los pacientes que iniciaron tratamiento eran mayores de 60 años, entre los cuales solo uno abandonó la medicación.

Conclusiones: En nuestro grupo de pacientes, ESL es más eficaz como primer fármaco añadido en pacientes con crisis de inicio parcial no controladas. Presenta buena tolerabilidad, facilidad de administración y es eficaz y seguro también en pacientes mayores de 60 años.

EFICACIA DE ESLICARBACEPINA EN TRATAMIENTO DE EPILEPSIA

J.L. Camacho Velásquez, A. Suller Martí, E. Bellota Diago,
A. Velázquez Benito, B. Pardiñas Barón y J.A. Mauri Llerda

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa.

Objetivos: Demostrar la eficacia de eslicarbacepina como tratamiento asociado en epilepsia refractaria.

Material y métodos: Estudio descriptivo analizando 34 pacientes con epilepsia refractaria, donde se utilizó eslicarbacepina durante 1 año. Analizamos variables demográficas, tipo de crisis, tipo de epilepsia, número de crisis antes y después de tratamiento, tiempo de evolución de las crisis, efectos adversos, antiepilepticos asociados y su influencia en los mismos (retirada, reducción o aumento de dosis).

Resultados: El 55,9% (19) eran hombres; edad media de 40,9 años. El 41,2% crisis parciales complejas y 41,2% parciales secundariamente generalizadas. Epilepsia del lóbulo temporal en el 44,1% y 29,4% de lóbulo frontal. Mal control de crisis en el 91,2%; media de tiempo de evolución 20,2 años. Dosis media utilizada 906 mg; respondieron al tratamiento el 74,5%. El 22,53% libre de crisis. Media de crisis previo al tratamiento 11,6/mes, después del tratamiento 3,9/mes ($r = 0,88$, $p = 0,000$). El 17,64% (6) presentaron efectos adversos, somnolencia fue la más frecuente (44%), ninguno fue motivo para suspenderla. El fármaco antiepileptico (FAE) más frecuentemente asociado fue levetiracetam 70,5% (24) seguido de lacosamida 26,4% (9). Eficacia de eslicarbacepina permitió la retirada de 4 FAEs (33,3%) (retigabina, valproato, fenitoína y pregabalin), disminución de dosis de otros 3 (25%) (carbamacepina, fenobarbital y clobazam), en 3 (25%) se mantuvo dosis (lacosamida, zonisamida y lamotrigina) y en 2 (16,7%) se aumentó dosis (topiramato y levetiracetam).

Conclusiones: Eslicarbacepina se perfila como una alternativa muy eficaz como FAE asociado, permitiendo la retirada y/o reducción de dosis de otros FAEs; con buena tolerancia y leves efectos adversos.

EXPERIENCIA CON ACETATO DE ESLICARBAZEPINA EN UNA CONSULTA MONOGRAFICA DE EPILEPSIA

A. Ruano Hernández, R. Amela Peris, P. López Méndez,
J. Delgado Pérez, I. Martín Santana y J.R. García Rodríguez

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria.

Objetivos: Evaluar eficacia y seguridad de acetato de eslicarbazepina en los pacientes del Área Sur de Gran Canaria.

Material y métodos: Se recogen de forma prospectiva 42 pacientes diagnosticados de epilepsia focal durante el año 2012 a los que se le añade acetato de eslicarbazepina al tratamiento. El tratamiento se instaura por falta de eficacia de fármacos previos, mala adherencia terapéutica al tratamiento y/o presencia de efectos adversos con fármacos previos. Se analizan datos clínico demográficos, eficacia según porcentajes de respondedores, presencia de efectos adversos y número de retiradas.

Resultados: La edad media de los paciente era de 44,2 años (mínimo 15, máximo 81), el 50% eran hombres, y el 50% mujeres. La duración media de la epilepsia en años era de 16,9. El 91,5% de los pacientes había recibido tratamiento con otros antiepilepticos previamente. Un 40% de los pacientes permaneció libre de crisis tras el inicio del tratamiento. Un 42,9% de los pacientes disminuyó más de un 50% la frecuencia de crisis. El 47,6% de los pacientes, están en biterapia y el 35,7% en politerapia. Las asociaciones más frecuentes fueron con levetiracetam, lamotrigina y valproato. El 66,7% de los pacientes no presentó efectos adversos.

Conclusiones: En nuestra serie el acetato de eslicarbazepina se ha mostrado como una alternativa eficaz al tratamiento de la epilepsia focal con una adecuada seguridad y eficacia.

ACETATO DE ESLICARBAZEPINA: EXPERIENCIA CLÍNICA

V. Garayoa Irigoyen, N. Hernando Quintana, P. Ruiz Palomino, M. Seral Moral, L. Jarauta Lahoz y V. Bertol Alegre

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet.

Objetivos: Acetato de eslicarbazepina (ESL) es un fármaco anti-epileptico (FAE) de tercera generación instaurado recientemente en la práctica clínica como adyuvante en adultos con epilepsia focal con o sin generalización secundaria. Varios ensayos clínicos anteriores avalan buena eficacia y tolerabilidad. Objetivo: evaluar a los pacientes con epilepsia focal farmacorresistente y su respuesta clínica.

Material y métodos: Han sido 40 pacientes que recibieron tratamiento con ESL desde febrero 2011 hasta junio 2012, de manera continuada durante mínimo 5 meses. Se realiza análisis factor a factor mediante chi cuadrado, que relaciona la mejoría en frecuencia de crisis tras tratamiento con ESL con diferentes variables independientes recogidas.

Resultados: Se incluyeron 22 mujeres y 18 hombres con una media de edad de inicio 24,28 años. El 75% sin factores de riesgo para epilepsia y 24 con neuroimagen normal. Tras un seguimiento medio de 12 meses (5-12), el 60% de los pacientes presentó una mejoría superior al 50% en la frecuencia de crisis, quedando un 32% libre de crisis. Durante el seguimiento, un 12,5% mostraron algún efecto adverso, siendo la hipersomnia el más frecuente y un 15% abandonó el tratamiento por falta de eficacia. Se observa una relación estadísticamente significativa ($p = 0,004$) entre el número de FAEs utilizados previamente y la frecuencia de crisis tras tratamiento con ESL, presentando más crisis el grupo de pacientes con 3 o más FAEs.

Conclusiones: ESL supone un fármaco con escasos efectos adversos que consigue una reducción importante en la frecuencia de crisis utilizado en combinación con otros FAEs.

MONITORIZACIÓN ELECTROENCEFALOGRÁFICA EN LA UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS DEL HOSPITAL UNIVERSITARIO SON ESPASES

M. Massot Cladera, A. Moreno Rojas, M. Ruiz López, A. Milán Tomás, M.D. Moragues Benito, M.J. Gómez García, M.C. Díez Mendoza, I. Barceló Artigues, F.J. Molina Martínez y A.B. Martínez García

Servicio de Neurología. Hospital Son Dureta.

Objetivos: El uso del electroencefalograma (EEG) como herramienta de monitorización es ampliamente extendido en pacientes neurológicos en la Unidad de Cuidados Intensivos permitiendo en ocasiones llegar a un diagnóstico, la monitorización del estado fisiológico, respuesta al tratamiento y el pronóstico de la patología.

Material y métodos: Presentamos un estudio retrospectivo de los electroencefalogramas realizados en la Unidad de Cuidados In-

tensivos del Hospital Son Espases por el Servicio de Neurología entre febrero de 2012 y febrero de 2013.

Resultados: Se realizaron un total de 164 EEG en 96 pacientes (62 hombres) de 56,5 años de media. Entre los motivos de ingreso en UCI encontramos 20 PCR, 16 por traumatismo craneoencefálico y 25 casos de enfermedad cerebrovascular entre otras. En 64 pacientes se realizó un único estudio de EEG con diagnóstico de muerte encefálica en 24 de ellos (principalmente por TCE o hemorragia cerebral) siendo la lenticificación difusa el segundo patrón electroencefalográfico que se puso de manifiesto (28). En 32 de los pacientes realizó más de un estudio (2-8, media: 3,1) con una periodicidad de 3,5 días. En 23 de los pacientes se realizó por sospecha de crisis epilépticas, implicando inicio o modificación de tratamiento antiepileptico en 20 de ellos.

Conclusiones: La monitorización electroencefalográfica en los pacientes neurocríticos permiten una mejor identificación de patrones epileptiformes que pueden pasar desapercibidos y facilitar su manejo terapéutico.

SIGNIFICADO DE LOS PLEDS TRAS UN CUADRO DE ENCEFALITIS HERPÉTICA

D. Vidal de Francisco¹, R. Ruiz Díaz², J. Jiménez Benítez² y F. Guisado Ramos¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Puerta del Mar.

Objetivos: Mujer de 76 años, sin antecedentes personales de interés, que ingresó en nuestro hospital por un cuadro subagudo de fiebre (39,5°), dificultad para la expresión del lenguaje y debilidad de miembro superior derecho. Se realizaron pruebas complementarias llegando al diagnóstico establecido de encefalitis herpética. Se pautó aciclovir iv con resolución completa del cuadro en el momento del alta. Siete meses después comienza con sintomatología similar de carácter intermitente/paroxístico sin fiebre asociada, y RMN craneal que mostró únicamente una lesión residual temporal izquierda. Se solicita electroencefalograma (EEG).

Material y métodos: Estudios electroencefalográficos seriados.

Resultados: El EEG mostró un patrón de descargas periódicas lateralizadas (PLEDS) en áreas temporocentrales izquierdas. Se plantea reactivación del cuadro infeccioso versus proceso epiléptico secundario. Ante la ausencia de otros síntomas asociados y por su presentación clínica interpretamos este hallazgo EEG como signo de un proceso comicial secundario. Se inició tratamiento con levetiracetam 500 mg/12h y en unos días desaparecieron los síntomas normalizándose el EEG. Tras un año de seguimiento la paciente no ha vuelto a presentar alteraciones neurológicas y los EEG no han presentado alteraciones.

Conclusiones: El significado fisiopatológico de los PLEDS Y PLEDS crónicos (aquejlos que persisten más de 3 meses) tras la encefalitis herpética es diverso. Puede representar simplemente la existencia de una lesión estructural antigua, ser un signo de la reactivación del proceso y/o constituir un patrón epileptiforme crítico, intercrítico o postcrítico. Este caso clínico apoya la versión de que constituya un patrón epileptiforme intercrítico en estrecha relación con crisis inmediatas o recientes.

TRASTORNO DISOCIATIVO Y ESCLEROSIS MESIAL

M.A. Prieto Toledo, M.A. Quesada García y E.M. Pacheco Cortegana

Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena.

Objetivos: Incluir en el diagnóstico diferencial de los trastornos disociativos como causa una epilepsia temporal medial por esclerosis temporal mesial.

Material y métodos: Mujer de 39 años con alergias a la mayoría de anticonvulsivos. Crisis parciales complejas secundariamente generalizadas. Personalidad límite y ansiedad. Ingreso en 2012 en psiquiatría por trastorno disociativo e hipomanía. Tratamiento: tiagabina, olanzapina. En su ingreso en psiquiatría en 2012 episodios donde estrecha el nivel de vigilancia, refiere que “huele mal y que la laven, habla de cosas pasadas, realiza estereotipias labiales, y luego no se acuerda de nada de lo sucedido”. Historia actual: 03/13 acude por episodios donde no es capaz de responder de forma coherente, con fluencia verbal alterada y estereotipias motoras labiales de 3 a 4 horas, seguidos de frío intenso y astenia. Amnesia del episodio salvo el frío y la astenia. Pruebas: EEG y videoEEG, RMN craneal protocolo epilepsia. LCR y sangre.

Resultados: Exploración general y neurológica: normales. VideoEEG: constante actividad lenta en rango delta de proyección difusa, de predominio temporal bilateral anteriores y medias. El clonazepam las atenúa. RMN: atrofia del hipocampo bilateral, con aumento de la intensidad de señal en FLAIR, compatible con esclerosis mesial bilateral de predominio derecho. Control de crisis con lacosamida.

Conclusiones: En el trastorno disociativo hay alteración del nivel de vigilancia. Si en nuestra paciente desde un principio se le hubiera realizado la RMN con protocolo epilepsia, se habría ahorrado el ingreso en psiquiatría. En una paciente con farmaco-resistencia a los FAE y alteraciones psiquiátricas hay que sospechar una esclerosis mesial temporal.

Epilepsia P4

ESTUDIOS FARMACOGENÓMICOS EN PACIENTES CON EPILEPSIA. ANÁLISIS DE 24 PACIENTES CONSECUTIVOS

P.E. Bermejo Velasco, L. Alba Alcántara y A. Cruz Herranz

Servicio de Neurología. Fundación Instituto San José.

Objetivos: A pesar de que existen hasta un 30% de pacientes refractarios a los fármacos antiepilépticos (FAEs), el método de ensayo y error sigue siendo el utilizado para determinar los fármacos y las dosis más adecuadas para un determinado paciente. Los estudios farmacogenómicos de los genes que codifican las enzimas que metabolizan y transportan los FAEs se han propuesto como un tipo de medicina personalizada para este tipo de pacientes. El objetivo de este estudio es describir nuestra experiencia en 24 pacientes epilépticos refractarios.

Material y métodos: Se evaluaron retrospectivamente las historias clínicas de 24 pacientes con epilepsia refractaria y retraso mental a los que se les había realizado un estudio farmacogenómico (Neurofarmagen Epilepsia®) para evaluar los polimorfismos de once genes. Se recogió el número de variaciones farmacogenómicas, los FAEs afectados por dichas variaciones, las modificaciones de la terapia anticonvulsiva y la modificación en la frecuencia de las crisis.

Resultados: El número medio de variantes farmacogenómicas fue de $3,9 \pm 0,9$ y el número medio de FAEs afectados fue de $7,9 \pm 4,3$. Los genes afectados con más frecuencia fueron ACBC1, SCN1A y EPHX1. El tratamiento se modificó en 14 pacientes (58%) y se logró una mejoría clínica en 10 (42%): 6 de ellos obtuvieron un mejor control de la epilepsia y 4 de ellos un mejor perfil de efectos secundarios.

Conclusiones: Según los resultados obtenidos, algunos pacientes con epilepsia refractaria se pueden beneficiar de los estudios farmacogenómicos de los genes implicados en el metabolismo y transporte de los FAEs. Se necesitan más estudios para confirmar y cuantificar estos resultados.

ANÁLISIS DE SPECT ICTAL-INTERICTAL MEDIANTE SPM (ISAS) EN PACIENTES CON EPILEPSIA REFRACTARIA

K. Hampel, B. Weber, C.E. Elger y C. Martínez Quesada

Klinik für Epileptologie. Universitätsklinikum Bonn.

Objetivos: La substracción SPECT ictal-interictal (SISCOM) es una herramienta de probada utilidad en el diagnóstico prequirúrgico de pacientes alesionales o en los que se quiere confirmar la epileptogenicidad de una lesión dudosa. El análisis ISAS compara la diferencia ictal/interictal del paciente con una base de sujetos sanos para obtener valores estandarizados de activación cerebral.

Material y métodos: 25 pacientes consecutivos que desde junio de 2011 durante un estudio prequirúrgico de epilepsia recibieron un SPECT tanto ictal como interictal fueron incluidos. Para el análisis se empleó una aplicación de código abierto (BioImageSuite, Universidad de Yale) según metodología descrita previamente (McNally et al).

Resultados: Según la semiología ictal, neuroimagen previa y datos electroencefalográficos se dividieron los pacientes en epilepsias temporales (TLE, n = 10) y extratemporales (exTLE, n = 15). Sólo 1 paciente con TLE y 2 con exTLE tenían una visión identificable en RMN. Mediante postprocesamiento se identificó una lesión en 4 pacientes más (1 TLE, 3 exTLE). ISAS mostró un foco claro en 15 pacientes y dudoso en 3. En 6 casos (5 de ellos exTLE) hubo concordancia entre los hallazgos de neuroimagen y el ISAS, de los cuales 1 ha sido operado (Engel Ia) y 4 están pendientes de estudio invasivo. 3 pacientes adicionales sin lesión clara pero con ISAS concluyente han sido propuestos para cirugía (2 pendientes de estudio invasivo, 1 descartado por foco en área elocuente).

Conclusiones: El análisis ISAS es una herramienta útil en el diagnóstico prequirúrgico de la epilepsia, especialmente de localización extratemporal. Por su coste y complejidad debería reservarse para pacientes complejos.

MANO ALIEN PAROXÍSTICA Y PLEDS-PLUS COMO PRESENTACIÓN DE ESTATUS EPILÉPTICO SINTOMÁTICO A TUBERCULOSIS CEREBRAL: A PROPÓSITO DE UN CASO

M. González Sánchez, J. Zurita Santamaría, F.J. Murcia García, L. Llorente Ayuso, R. López Blanco, C.P. de Fuenmayor Fernández de la Hoz y J. Ruiz Morales

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

Objetivos: Describir un caso de estatus epiléptico focal sintomático que se manifiesta electroencefalográficamente como PLEDS-plus, y que presenta episodios de elevación involuntaria del miembro.

Material y métodos: Varón de 36 años natural de Gambia con antecedentes de VIH estadio C3 en tratamiento con TARGA, nefropatía VIH y tuberculosis miliar diseminada con afectación cerebral (tuberculomas en región insular anterior derecha, perirrolándica y occipital izquierda) y epilepsia sintomática. Ingresa por presentar crisis parciales simples motoras en miembro superior derecho asociadas a episodios de elevación involuntaria del brazo y asomatognosia en situación de relajación, que revierten con el alertamiento y la apertura ocular. A la exploración disfasia mixta, hemianopsia homónima y hemiparesia derechas.

Resultados: En el EEG se observa una actividad periódica en forma de ondas agudas de gran amplitud en el cuadrante posterior izquierdo, sobre la que se intercala una actividad espiculada en rango theta-alfa conocida como PLEDS-plus, compatible con estatus epiléptico focal temporooccipital izquierdo sintomático a tuberculosis cerebral. El cuadro remite completamente tras tratamiento con levetiracetam, fenitoína y carbamazepina.

Conclusiones: Los PLEDS son inespecíficos y se asocian tanto con lesiones agudas como con actividad irritativa, mientras que los

PLEDs-plus implican mayor asociación con un componente irritativo. Su presencia ha de hacernos pensar en actividad comicial como primera posibilidad. El síndrome de la mano alien paroxística con fenómeno de elevación involuntaria del miembro de etiología ictal es poco frecuente y conocido. Se ha descrito en lesiones epileptogénicas a nivel parietotemporal posterior en la mayoría de los casos.

COMORBILIDAD DE LA DISFUNCIÓN HEPÁTICA Y RENAL Y SU RELACIÓN CON EL PRONÓSTICO EN ESTATUS EPILÉPTICO

A.D. Adarme Gómez, S. Benítez Rivero, E. Murillo Espejo y P. Martínez Agredano

Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío.

Objetivos: Analizar la relación del deterioro de la función renal y hepática en pacientes diagnosticados de estatus epiléptico con el pronóstico a corto y largo plazo.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de 20 casos de estatus epiléptico convulsivo y no convulsivo, diagnosticados por clínica y EEG. Se revisó la función hepática y renal y su evolución inmediata durante el ingreso, y a largo plazo en consulta externa y el pronóstico mediante la escala de Glasgow-Pittsburgh Cerebral Performance Category (CPC).

Resultados: 7 (35%) casos presentaban alteración de las enzimas hepáticas y 4 (20%) de la función renal; 3 (15%). de ellos presentaban simultáneamente deterioro del funcionalismo renal y hepático. En 6 de los casos se registraron PLEDs en EEG. De los casos estudiados, 5 pacientes han sido exitus, 4 de ellos con diagnóstico previo de lesiones en estudios de imagen. De los 3 pacientes en los que convergían disfunción hepática y renal, 1 ha sido exitus, 1 presenta actualmente una encefalopatía metabólica y solo un paciente está asintomático. Los pacientes con alteraciones hepáticas presentaron los siguientes scores: CPC 5 (14%), CPC 3 (42,8%), CPC 2 (14%), CPC 1 (28,57%). En los 3 pacientes que presentaron deterioro del funcionalismo hepático y renal la CPC fue 5, 3, 1.

Conclusiones: Observamos una relación entre el deterioro de la función hepática y renal con el aumento de complicaciones, por tanto podemos considerar dicha disfunción como un marcador predictivo de evolución tórpida, asociado a un peor pronóstico, aumentando tanto la mortalidad como el deterioro funcional grave.

UTILIDAD DEL T@M EN PACIENTES EPILÉPTICOS

C. Martín Sánchez¹, S. Bashir Viturro¹, A.B. Gago Veiga¹, M. de Toledo Heras¹ y J.A. Vivancos Mora²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa.

²Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa.

Instituto de Investigación Sanitaria de la Princesa.

Objetivos: El Test de Alteración de Memoria (T@M) es un test de despistaje de quejas mnésicas subjetivas frente a deterioro cognitivo leve amnésico. Evalúa varios subtipos de memoria: inmediata (MI), de orientación temporal (MOT), semántica (MRS), de evocación libre (MEL) y con pistas (MEP). Analizamos el papel del T@M para examinar la memoria de pacientes epilépticos con quejas mnésicas y definimos el perfil de los mismos.

Material y métodos: Estudio descriptivo, transversal, prospectivo. Pacientes epilépticos con tiempo de diagnóstico superior a un año y quejas mnésicas valorados en la Unidad de Epilepsia de enero a abril de 2013. Excluidos: neurocirugía y/o retraso mental previos. Análisis estadístico: U de Mann-Whitney.

Resultados: 22 pacientes. Edad media: 53,3 años (DE = 13). Mujeres 50% (n = 11). Tiempo medio de diagnóstico: 21,3 años (DE = 17,18). Libres de crisis en el último año: 50%. Epilepsia focal: 86,36%. Foco en electroencefalograma (EEG): temporal 95,5%,

frontal 4,5%. Lateralidad en EEG: izquierda 72,7%, derecha 22,7%. Pauta de tratamiento: politerapia 63,6%. Refractariedad al tratamiento: 4,5%. Resonancia Magnética Cerebral: normal 59,1%, esclerosis mesial temporal 9,1%. Patología psiquiátrica: 31,8%. Puntuaciones medias del T@M: total 44,6 (DE = 5,5) vs 50 (89,2%), MI 9,2 (DE = 0,9) vs 10 (92,3%), MEL 7,9 (DE = 2,8) vs 10 (79,1%) y MEP 8,4 (DE = 1,5) vs 10 (83,6%). No se encuentran diferencias por sexo, lateralidad ni pauta de tratamiento. Se obtienen peores puntuaciones en pacientes con patología psiquiátrica en MI (8,7 vs 9,5; p = 0,14) y MRS (13,9 vs 14,33; p = 0,06).

Conclusiones: El T@M resulta útil en la valoración de pacientes epilépticos con quejas mnésicas. Objetivamos una mayor afectación de la memoria a corto plazo, con beneficio sólo parcial tras clave semántica, concordante con el predominio focal temporal.

CRISIS SINTOMÁTICA AGUDA DE CAUSA TÓXICO-FARMACOLÓGICA. ETIOLOGÍA, CLÍNICA Y PRONÓSTICO

B. Díaz Fernández, G. Martí Andrés, J. Sala Padró, M. Toledo Argany, E. Santamarina Pérez y X. Salas Puig

Servicio de Neurología. Hospital Vall d'Hebron.

Objetivos: Describir las características clínicas, según las etiologías, en un grupo de pacientes con crisis sintomáticas agudas (CSA) de causa tóxico-farmacológica.

Material y métodos: Se analizaron retrospectivamente pacientes adultos valorados durante un año en la Unidad de Epilepsia con CSA en clara relación con introducción o retirada de tóxicos. Se excluyeron pacientes con epilepsia y casos dudosos

Resultados: Se recogieron 15 pacientes con edad media de 53 años (17-83). La media de seguimiento fue 4 meses. Las etiologías fueron: antibióticos (6); drogas (4); privación benzodiacepinas (2); neurolépticos (2) y quimioterapia intratecal (1). La manifestación más frecuente fue la convulsión generalizada (13). Cuatro pacientes sufrieron status epiléptico convulsivo asociado a carbapenemes (2), y no-convulsivo por privación benzodiacepina (1) y neuroléptico (1). No se registraron complicaciones ni exitus relacionados con las CSA. Los antibióticos pertenecían a la familia carbapenem (3), quinolonas (2) y cefalosporinas (1). Todos se asociaron a convulsiones generalizadas, y dos casos sufrieron status epiléptico. Las CSA aparecieron tras varias dosis de tratamiento en 5 casos. Se observaron en infecciones respiratorias y/o abdominales. Todos los casos respondieron a tratamiento antiepileptico y modificación del antibiótico. Las drogas (alcohol: 3; cannabis: 1) siempre provocaron crisis generalizadas, tras el consumo agudo y ningún caso sufrió status epiléptico. Sólo un paciente con intoxicación alcohólica tuvo una recurrencia durante el seguimiento.

Conclusiones: Las CSA secundarias a tóxicos suelen manifestarse en forma de crisis epilépticas generalizadas y pueden debutar como status epiléptico. Tienen buena respuesta a la modificación del desencadenante, sin recurrencias ni mortalidad asociada

CRISIS EPILÉPTICAS CON SÍNTOMAS DEFICITARIOS

J.M. Juega Mariño¹, L.M. Calvo Pérez¹, M. Gómez Eguílaz¹, S. Colina Lizuain¹, M.A. López Pérez¹, A. Martínez Gil¹, M.E. Marzo Sola¹ y M.C. Campos López²

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital San Pedro.

Objetivos: Describir los casos de pacientes con sospecha de crisis epilépticas con sintomatología deficitaria, describir frecuencia, presentación, factores predisponentes, características EEG y respuesta al tratamiento.

Material y métodos: Estudio prospectivo: durante 3 meses se recogen los pacientes que ingresan en planta con sospecha de sin-

tomatología deficitaria secundaria a crisis epilépticas, realizándose EEG.

Resultados: Se diagnosticó epilepsia focal en 5 casos, sobre 26 de sospecha (19%). Un caso de estatus no convulsivo, complejos ondas agudas -ondas lentas en el EEG y etiología desconocida. El 83% de los casos (4/5), padecían lesiones estructurales subyacentes, se les indicó FAE, sin presentar complicaciones, con buena respuesta clínica y electroencefalográfica: 2 pacientes, antecedentes de hemorragias cerebrales, ambos EEG: patrones intercríticos de descargas epilépticas transitorias periódicas (PLEDS). Un paciente con LOE cerebral temporal, EEG: patrón intercrítico de brotes de ondas lentas. Un paciente con ACV isquémico parietal cortical derecho, EEG: continuas descargas epileptiformes de punta y onda lenta coincidiendo con plejía de extremidad superior izquierda.

Conclusiones: Ante un paciente con sintomatología neurológica negativa aguda (déficit motor, sensitivo o afasia) y en caso de sospecha de crisis epiléptica, recomendamos la realización de EEG para descartar crisis epilépticas. En nuestra serie, excepto un paciente con status no convulsivo, el diagnóstico fue de Epilepsia focal secundaria, con buena respuesta al tratamiento.

EXPERIENCIA CON LACOSAMIDA EN PACIENTES CON SÍNDROME DE LENNOX-GASTAUT

P.E. Bermejo Velasco, L. Alba Alcántara y A. Cruz Herranz

Servicio de Neurología. Fundación Instituto San José.

Objetivos: El síndrome de Lennox-Gastaut (SLG) es una encefalopatía epiléptica que asocia crisis comiciales refractarias y retraso mental progresivo. El tratamiento con fármacos antiepilepticos (FAEs) se basa en la experiencia clínica ya que los ensayos clínicos controlados son escasos. El objetivo de este estudio es evaluar la eficacia y seguridad de la lacosamida (LCM) en una muestra de pacientes con SLG.

Material y métodos: Se evalúan de forma retrospectiva las historias clínicas de los pacientes con SLG que han recibido LCM hasta marzo de 2013. La eficacia se determinó comparando la frecuencia de las crisis en el mes previo al inicio del tratamiento y un mes posterior a la dosis máxima de LCM.

Resultados: Se incluyeron 12 pacientes con edades entre 18 y 33 años ($24,8 \pm 5,8$). El número de FAEs que tomaban era $2,8 \pm 0,7$, y los probados con anterioridad $6,2 \pm 2,6$. El período de seguimiento fue de $6,8 \pm 1,2$ meses. El 42% (5 pacientes) experimentaron al menos un 50% de reducción de crisis, en el 50% no se observaron cambios (6 pacientes) y un paciente presentó un empeoramiento de la frecuencia de las crisis. En ningún paciente se discontinuó por efectos adversos.

Conclusiones: Según los resultados de nuestro estudio, la LCM parece ser bien tolerada y efectiva en algunos pacientes con SLG. Estos datos contrastan con algunos casos publicados que, aunque aislados, proponen que la LCM podría aumentar la frecuencia de las crisis en estos pacientes. Se necesitan más estudios para confirmar un posible papel de la LCM en el tratamiento de pacientes con esta enfermedad.

ENCEFALITIS DE RASMUSSEN DE APARICIÓN EN EDAD ADULTA: A PROPÓSITO DE 2 CASOS, 1 SIN EPILEPSIA Y 1 LIBRE DE CRISIS

I. Escudero Martínez y F. Villalobos Chaves

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío.

Objetivos: La encefalitis de Rasmussen (ER) es una enfermedad rara, de etiología inflamatoria y con afectación de un hemisferio

cerebral, que cursa con crisis de difícil control, epilepsia parcial continua, hemiparesia progresiva y deterioro cognitivo. La forma del adulto es menos agresiva. El tratamiento con immunoterapia mejora el deterioro de los pacientes con ER.

Material y métodos: Describimos 2 casos de ER en el adulto.

Resultados: Caso 1: mujer, 26 años. Cuadro progresivo de años de evolución de torpeza con miembro superior izquierdo y parestesias. Nunca crisis. Paresia con total inmovilidad de la mano izquierda. Pruebas complementarias: EEG normal. RM: hemiatrofia derecha, con hiperintensidad en T2 y FLAIR de sustancia blanca derecha. Tratamiento con corticoesteroides (CTC) e inmunoglobulinas (IVIG) cada 6 meses con mejoría objetiva de la habilidad de la mano izquierda. Caso 2: varón, 37 años. Disestesias ascendentes en brazo derecho, clonías en brazo y hemicara derecha. Atrofia hemicara derecha. Paresia 4/5 miembros derechos, hiperreflexia y RCP extensora. EEG: brotes theta y potenciales agudos hemisferio izquierdo. RM craneo: hemiatrofia izquierda, hiperintensidad parietal izquierda T2 y FLAIR. Tratamiento con CBZ y LEV con buen control y CTC e IVIG cada 6 meses con mejoría de la paresia.

Conclusiones: Presentamos 2 casos de ER de inicio en el adulto, uno sin epilepsia y otro con crisis parciales con buen control con FAEs. La ER de inicio en edad adulta suele presentar un curso más prolongado, menor grado de hemiatrofia y crisis más posteriores. El tratamiento con CTC e IVIG en ambos casos mejora el déficit neurológico focal.

SITUACIÓN COGNITIVA EN PACIENTES MAYORES DE 65 AÑOS CON DIAGNÓSTICO DE EPILEPSIA MEDIAL DEL LÓBULO TEMPORAL CON ESCLEROSIS DEL HIPOCAMPO

E. Martínez Velasco¹, M.J. Neri Crespo¹, M.I. Pedraza Hueso¹, P. Mulero Carrillo¹, M. Abete Arribas² y D.M. Campos Blanco¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Objetivos: La epilepsia medial del lóbulo temporal con esclerosis del hipocampo (EMT-EH) es frecuentemente fármaco-resistente. La función cognitiva en mayores de 65 años EMT-EH ha sido escasamente estudiada en este grupo de pacientes. La etiología del posible deterioro cognitivo (DC) en estos casos es multifactorial: fármacos antiepilepticos, número de crisis o alteraciones electroencefalográficas intercríticas. Analizamos la prevalencia de DC en pacientes EMT-EH mayores de 65 años.

Material y métodos: De una base de datos de 715 pacientes, 15 cumplieron criterios de inclusión: EMT-EH y mayores de 65 años. Recogemos transversalmente la puntuación del Mini-Mental test de Folstein (MM) a los 15 pacientes y del Montreal Cognitive Assessment (MoCA) a aquellos con puntuación MM $\geq 24/30$ y retrospectivamente 5 variables clínicas (sexo, edad, edad de inicio de las crisis, lateralización, y frecuencia de las crisis).

Resultados: Se diagnosticó demencia en 4 pacientes por una puntuación en MM $< 24/30$ (26,6%). De los 11 exámenes MoCA realizados, solo un paciente puntuó $\geq 26/30$. Los ítems más alterados fueron: en MM la orientación temporal y en el MoCA el lenguaje y las capacidades visoespacial y ejecutiva. De los 26 exámenes realizados 16 tenían el recuerdo diferido alterado (61,5%). De las variables analizadas solo el sexo femenino se relacionó con mayor incidencia de DC.

Conclusiones: El deterioro cognitivo leve parece más prevalente en los pacientes con EMT-EH mayores de 65 años (66,7% en nuestra serie). El sexo femenino está especialmente asociado a DC en pacientes EMT-EH. Nuevos estudios con mayor número de pacientes serían necesarios para confirmar esta observación clínica.

EPISODIOS PAROXÍSTICOS DE APNEA EN PACIENTE ADULTO. A PROPÓSITO DE UN CASO DE POSIBLE SÍNDROME PITT-HOPKINS

M.A. de la Morena Vicente¹, L. Ballesteros Plaza¹, M.T. del Río Ramírez², H. Martín García¹, M.S. Manzano Palomo¹ y D.A. Pérez Martínez¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Infanta Cristina. ²Servicio de Neumología. Hospital Universitario de Getafe.

Objetivos: Existen poca información acerca de la etiología, diagnóstico y el tratamiento los episodios paroxísticos de apnea en vigilia. Revisamos las posibilidades diagnósticas y terapéuticas a propósito de un caso.

Material y métodos: Mujer de 39 años con hipertelorismo, raíz nasal ancha, boca gruesa, retroretrognathia, crisis epilépticas en la infancia, encefalopatía fija con retraso psicomotor moderado-grave, trastorno conductual en forma de episodios de agitación y otros eventos de apnea y automatismos de difícil caracterización en los aunque se habían descartado actividad epileptiforme en el EEG intercurrente.

Resultados: Se realiza un video-EEG ambulatorio con registro de poligrafía respiratoria simultánea en el que registran múltiples episodios de apnea objetivada en el estudio respiratorio, en algunos sin alteraciones electroencefalográficas o mínimas como lenticificación, en el EKG se acompañan de tendencia a taquicardia. Sólo en algunos presenta algunas manifestaciones clínicas acompañando a las apneas como sacudidas en extremidades o pérdida de tono cefálico. La paciente había estado en tratamiento con perizaciina y carbamazepina, previamente con valproico y carbamazepina sin mejoría. Se añadió al tratamiento zonisamida con mejoría significativa de los episodios de apnea.

Conclusiones: En determinados síndromes congénitos como el síndrome de Pitt-Hopkins caracterizado por retraso psicomotor, determinadas características faciales y otros síntomas como alteraciones respiratorias, algunas de sus manifestaciones clínicas son más evidentes después de la infancia. Realizar una adecuada aproximación diagnóstica puede permitirnos un mejor manejo terapéutico.

Gestión y asistencia neurológica P1

ANÁLISIS DE LA ACTIVIDAD DE LA UNIDAD DE SUEÑO INTERDISCIPLINAR DE UN HOSPITAL SECUNDARIO EN MADRID

M.J. Abenza Abildúa¹, C. Barbosa López¹, A. Miralles Martínez¹, A. Naranjo San Miguel², R. Moreno Zabaleta², G. Gutiérrez Cueto², G. Cordero Martín¹, M. Prieto Palacios¹, P. Romanillos¹, M.A. Gómez Aceña² y M.T. Ramírez Prieto²

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neumología. Hospital Universitario Infanta Sofía.

Objetivos: Los trastornos del sueño se consideran cada vez más un problema de Salud Pública. En nuestro país aumenta la creación de Unidades de Sueño Interdisciplinares, como la mejor opción para optimizar recursos. Analizamos la actividad de la Unidad Multidisciplinaria de Sueño del Hospital Universitario Infanta Sofía (Madrid).

Material y métodos: La Unidad dispone de capacidad para 350 estudios anuales, con material y personal para realización de polisomnografías nocturnas (PSG), titulación de CPAP, Test de Latencias múltiples (TLM), y video-EEG. Disponemos de 2 habitaciones de registro, 3 salas de lectura, y 5 médicos especialistas en trastornos

de sueño (2 neurólogos, y 3 neumólogos). Así mismo, está protocolizada la actuación y petición de pruebas en consenso con otros servicios implicados, como Atención Primaria, Pediatría y Psiquiatría.

Resultados: En el año 2012 se han realizado 300 estudios PSG, 100 titulaciones de CPAP por PSG, 13 video-EEG prolongados, y 50 TLM. Por patologías: el 4% de los estudios correspondía a insomnio, 10% a excesiva somnolencia diurna, 65% trastornos respiratorios, 15% parasomnias, 5% movimientos periódicos de las piernas y piernas inquietas, y 1% trastornos del ritmo circadiano. La tasa de solicitud de pruebas es menor que otras series publicadas, así como nuestra tasa adecuación de solicitud de pruebas es elevada.

Conclusiones: La organización en Unidades Multidisciplinares favorece la optimización de recursos, disminuyendo la lista de espera, y mejorando la tasa de adecuación de solicitud de pruebas, comparada con otras series publicadas.

ANÁLISIS DE LA ACTIVIDAD ELECTROMIOGRÁFICA REALIZADA DURANTE 5 AÑOS EN UN HOSPITAL SECUNDARIO DE MADRID

M.J. Abenza Abildúa, G. Gutiérrez Gutiérrez, C. Barbosa López, J. Salas Felipe y A. Miralles Martínez

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía.

Objetivos: El electromiograma es una prueba con alta demanda en la mayoría de centros sanitarios. Analizamos la demanda de esta técnica en nuestro centro, la patología diagnosticada por subtipos, demanda por especialidades, y la tasa de adecuación de solicitud de la prueba.

Material y métodos: Hemos analizado 4.071 electromiogramas/electroneurogramas realizados desde la apertura del hospital en febrero de 2008, hasta febrero de 2013, en el Hospital Infanta Sofía de San Sebastián de los Reyes (Madrid). La población asignada abarca 306.000 pacientes del área sanitaria, y dispone de 283 camas de hospitalización.

Resultados: Los servicios que más estudios solicitan son: Neurología: 1409, Traumatología: 1347, Rehabilitación: 488, Reumatología: 351, M. Interna: 109, Endocrino: 108, Unidad del Dolor: 87. En el análisis por patología, de los 4071 evaluados, 1514 estudios fueron normales (37,2%), alrededor de 50 (1,23%) quedaron sin concluir por imposibilidad técnica. De 1.347 estudios pedidos por Traumatología, 450 fueron normales (33,40%). En el caso de Neurología, de los 1409 estudios, fueron normales 561 (39,81). 19 normales de los 87 pedidos por Anestesia/Unidad del Dolor (21,8%). 158 normales de los 351 de Reumatología (45%), y de los 488 de Rehabilitación, fueron normales 183 (37,5%).

Conclusiones: El porcentaje de estudios normales en nuestra serie (37,2% de media por especialidades) es elevado, pero similar a otras series publicadas. La tasa de adecuación de solicitud de prueba es mayor en las especialidades que más solicitan esta técnica (Traumatología, Neurología y Rehabilitación), siendo significativamente menor en otras especialidades que piden esta prueba de forma esporádica.

ANÁLISIS DESCRIPTIVO DE LA ACTIVIDAD DE HOSPITALIZACIÓN DURANTE EL AÑO 2012 EN EL HOSPITAL SON LLÀTZER

C. Micó Torres, A. Espino Ibáñez, I. Payo Froiz y A. Vega Carro

Servicio de Neurología. Hospital Son Llàtzer.

Objetivos: Resultados del análisis de los ingresos durante año 2012 en nuestro centro (Nivel II).

Material y métodos: Análisis descriptivo retrospectivo de los ingresos durante 2012, en área de población de 244.430 habitantes, con un N° total de camas de 419, 15 asignadas a nuestra unidad. Obtenemos información de registro de documentación (base clínica). Y creamos base mediante Excel 2010, en la que se recogen: diagnósticos, características demográficas, P. complementarias realizadas, estancia media y destino al alta. Se analizan mediante métodos de estadística descriptiva.

Resultados: Total de 713 ingresos, edad media de 64,38 años y ligero predominio masculino, 54%. El 96% proceden de urgencias, y con estancia media de $7 \pm 7,4$ días. Las patologías con mayor incidencia fueron vascular (48%), seguida de síntomas/signos (11%) y posteriormente epilepsia (6,9%). La patología desmielinizante, seguido de síntomas y signos y cefaleas, genera ingresos < 2 días (evitables). El 29% de p. neoplásica precisa de traslado a centro de referencia. Y son derivados a centros sociosanitarios sobretodo patología vascular y las demencias.

Conclusiones: Los análisis de actividad permiten su conocimiento y mejora. La patología vascular representa el 48% de nuestra actividad ligeramente inferior a las cifras de incidencia estimadas. El grupo de "síntomas/signos" (28,7% origen psicógeno y el 20% no-neurológicos), genera gran consumo de recursos. Por lo que importante formación para su manejo y revisión de criterios de ingreso. Recomendable la revisión de pacientes con estancias cortas y fomentar uso de recursos ingresos innecesarios). Son necesarios los centros sociosanitarios, así como la comunicación con hospital de referencia.

ANÁLISIS DE LA UTILIZACIÓN DEL RECURSO DE HOSPITALIZACIÓN DE MEDIA-LARGA ESTANCIA EN PACIENTES CON ICTUS

M. Martínez Zabaleta, J.A. Veras Sanz, A. de Arce Borda, N. Díez González, M. Tainta Cuevza, F. González López, N. Gonzalo Yubero y P. de la Riva Juez

Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea.

Objetivos: El ictus es la primera causa de mortalidad en la mujer y la segunda global, además de la primera causa de discapacidad en el adulto. Se han producido importantes avances en el tratamiento agudo de dicha enfermedad que condicionan un mejor pronóstico a largo plazo. Sin embargo, en muchas ocasiones y en las etapas iniciales, las secuelas existentes condicionan un cambio en la situación funcional del paciente y exigen un tratamiento rehabilitador y de cuidados en régimen de hospitalización.

Material y métodos: Revisamos una cohorte de pacientes con ictus atendidos en el Hospital Donostia los años 2005-2012. Analizamos las características de dicha serie, y la evolución temporal de la utilización del recurso de hospitalización de media-larga estancia para rehabilitación o convalecencia en esta enfermedad.

Resultados: El número de pacientes con ictus tratados es cada vez mayor. La media de edad es actualmente de 80 años para las mujeres y 73 para los varones, y se ha incrementado levemente con el tiempo. La mortalidad intrahospitalaria precoz permanece estable. El 23-25% del total de atendidos presenta una dependencia total o severa al alta de Neurología y precisa de un tratamiento rehabilitador en régimen de hospitalización. La utilización de dicho recurso permanece invariable en el tiempo.

Conclusiones: A pesar de las mejoras producidas en el abordaje y tratamiento agudo de los pacientes con ictus, la carga de discapacidad que esta enfermedad genera en las fases iniciales sigue siendo elevada. Nuestras organizaciones deben proveer adecuados servicios de rehabilitación y atención de estos pacientes en la fase subaguda.

TELEICTUS INGEZA Y PLAN DE ATENCIÓN AL ICTUS EN CEUTA Y MELILLA

C. Martínez Agudiez¹, R. Soler González², F. Cano Arjona³, E. Navarro Guerrero¹, K. Ghazi El Hammouti¹, E. Crespillo Montes⁴, S.J. Villanueva Serrano⁵, A. Gómez Anés⁶ y S. Pérez Parra⁷

¹Unidad Docente de Medicina Familiar y Comunitaria; ²Servicio de Neurología. Hospital Comarcal de Melilla. ³Servicio de TeleMedicina. Clínica Militar de Melilla. ⁴Servicio de Medicina Interna; ⁵Unidad de Cuidados Intensivos. Hospital Comarcal de Melilla. ⁶Servicio: 061 Urgencias Extrahospitalarias Área Sanitaria Melilla. ⁷Servicio de Neurología. Hospital Doctors Community Hospital.

Objetivos: La fibrinolisis intravenosa, la atención urgente por un neurólogo y el ingreso en una unidad de ictus, mejoran el pronóstico de morbi-mortalidad de los pacientes con enfermedad cerebro-vascular aguda. En la actualidad no disponemos en Ceuta ni en Melilla -territorio del Instituto Nacional de Gestión Sanitaria (INGESA)- de ninguna de las tres posibilidades anteriores.

Material y métodos: Se ha consensuado con los profesionales implicados un plan integral de asistencia al ictus en INGEZA. Se han estudiado todas las posibilidades de atención urgente al ictus potencialmente fibrinolizable, tanto aquellas presenciales como a través de un sistema de telemedicina (TM), habiéndose valorado las opciones de aquellas empresas de TM con mayor experiencia en Teleictus.

Resultados: Se obtiene un Plan Integral de asistencia al Ictus, viable y sin aumento significativo de costes de personal ni estructurales. Los hospitales INGEZA tendrían equipos de ictus y prestaciones avanzadas; que posibilitaría, además, algunas prestaciones de Unidad de ictus: laboratorio de neurosonología, protocolos de enfermería, registro de ictus y acceso a Neurocirugía y UCI, entre otros. Las opciones de TM son factibles, permitiendo una asistencia en tiempo real del paciente con ictus, con unos costes inferiores a la contratación de neurólogos en cada centro hospitalario.

Conclusiones: Podemos contar con un Plan de Atención al Ictus en Ceuta y Melilla que mejoraría de forma significativa los cuidados que se proporcionan a los ictus. El Teleictus por TM es factible en INGEZA, proporcionando efectividad similar a la selección de candidatos de fibrinolisis por un neurólogo presencial, pero a unos costes claramente menores.

RENDIMIENTO DE LA RESONANCIA NUCLEAR MAGNÉTICA (RNM) EN EL DIAGNÓSTICO DE LAS MONONEUROPATÍAS DE III, IV Y VI PARES CRANEALES

A.M. de Arce Borda¹, M.T. Martínez Zabaleta¹, F. González López¹, M. Tainta Cuevza¹, N. González Yubero¹, P. de la Riva Juez¹ e I. Urreta Barallobre²

¹Servicio de Neurología; ²Unidad de Epidemiología Clínica. II Biodonostia. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea.

Objetivos: El estudio etiológico de las mononeuropatías de pares craneales incluye, en el protocolo de nuestro centro, la realización de una RNM craneal. La rentabilidad de esta prueba es muy dudosa cuando el diagnóstico clínico es una neuropatía aislada. Hipótesis: la RNM craneal no es rentable en el estudio de las neuropatías aisladas de III, IV y VI para craneales.

Material y métodos: Revisión de los casos remitidos a la consulta de neurología de alta resolución con sospecha de neuropatía de III, IV o VI pares craneales. Revisión de las RNM craneales realizadas y valoración de su rentabilidad en el diagnóstico etiológico.

Resultados: Entre los años 2010 y 2012 han sido remitidos a la consulta de neurología 80 pacientes con una media de edad de 70 (DE 13,19), 51 (63,8%) varones. 13 con afectación de III par, 31 del VI y 36 del IV par craneal. Se ha realizado RNM craneal en el 92% de

ellos. En 3 (3,8%) ocasiones el resultado de la RNM ha aportado información útil para el diagnóstico etiológico. En 26 (32,5%) de las RNM se ha encontrado algún hallazgo patológico no relacionado con la clínica aguda. El diagnóstico etiológico más frecuente ha sido idiopático, probablemente isquémico o relacionado con diabetes.

Conclusiones: El rendimiento de la RNM craneal no justifica su inclusión de forma protocolizada en el estudio de las neuropatías aisladas de III, IV o VI pares craneales.

PROTOCOLO DE DETECCIÓN DEL POTENCIAL DONANTE EN UNA UNIDAD DE ICTUS

P. Cardona Portela¹, E. Oliver Juan², H. Quesada García¹, L. Cano Sánchez¹, B. Lara Rodríguez¹, A. Escrig Avellaneda³, F. Rubio Borrego¹, A. Ricart Mesones⁴, T. Gracia Guerrero⁵ y S. Gil Vernet⁶

¹Servicio de Neurología; ²Medicina Intensiva. Unidad Asistencial de Trasplantes. Hospital Universitari de Bellvitge. ³Servicio de Neurología. Parc Sanitari Sant Joan de Déu. ⁴Servicio de Medicina Intensiva; ⁵Servicio de Anestesia y Reanimación; ⁶Nefrología. Unidad Asistencial de Trasplantes. Hospital Universitari de Bellvitge.

Objetivos: El porcentaje de donantes por ictus representó el 62% del total en 2012, aunque la mortalidad por ictus ha descendido. A su vez se ha incrementado la edad media de los receptores, esto supone una gran cantidad de pacientes en lista de espera para un trasplante. Nuevas estrategias pretenden incrementar el número de donantes, entre ellas la detección de potenciales donantes fuera de las unidades de críticos (UC).

Material y métodos: Realizamos un análisis de los potenciales donantes en nuestra unidad de ictus entre los años 2009-2013. Los criterios de detección y selección de potenciales donantes de la unidad de ictus para ingresar en unidades de críticos se ajusta a un protocolo consensuado por estas unidades y por el comité ético en que figura el GCS < 5, IHCscore > 3, causa conocida e irreversible del ictus y refractariedad a medidas antiedema entre otros.

Resultados: Se valoraron 31 pacientes (63 ± 8 años) en la unidad de ictus como posibles donantes. En el 19% de casos presentaban un infarto de arteria cerebral media maligna y en los restantes una hemorragia extensa. El 55% de los pacientes fueron ingresados en una UC donde finalmente 14 fueron donantes (35 ± 10 horas) y dos revocaron el consentimiento. De los excluidos para su ingreso 5 presentaban alguna contraindicación, en 6 casos hubo negativa familiar para donación de órganos y en dos no fue posible el ingreso en UC.

Conclusiones: Son necesarios protocolos consensuados y multidisciplinarios para detectar potenciales donantes en las unidades de ictus. Recientes actualizaciones en los criterios permitirán incrementar la selección del paciente.

Gestión y asistencia neurológica P2

ESTUDIO DE LOS TRASLADOS A MEDIA ESTANCIA EN LOS ÚLTIMOS 5 AÑOS DESDE UN SERVICIO DE NEUROLOGÍA

J.A. Veras Sanz¹, M.T. Martínez Zabaleta², A.M. de Arce Borda², N. Díez González², F. González López², M. Tainta Cuevza² y M.T. Arzamendi Manterola¹

¹UGS; ²Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea.

Objetivos: Estudiar los trasladados a Media Estancia (ME) desde un Servicios de Neurología y el tipo de patología más frecuente que los originan en los últimos cinco años.

Material y métodos: Se han estudiado los datos de las solicitudes de traslado desde nuestro Servicio de Neurología de los últimos cinco años.

Resultados: Aumento de las solicitudes de traslado hasta las 309 de 2012 (20% de las altas totales de Neurología). La edad media de los pacientes es de 78 años. La patología neurovascular está presente en más del 80% de los trasladados. Se observa un deterioro cognitivo severo en un 61% de los pacientes. El Barthel medio de los pacientes trasladados fue de 18 (dependencia severa) siendo el previo de más de 90 (autónomo). La Rehabilitación es el destino principal, seguido de lejos por la Convalecencia, los Cuidados Paliativos y la Psicogeriatría. La demora media entre solicitud y traslado ha sido de 1,5 días.

Conclusiones: La media estancia es un recurso adecuado para la continuidad asistencial del paciente cuando la estancia en agudos ha concluido. El Servicio de Neurología es el tercero en número de solicitudes de traslado en el HUD, por lo que la coordinación entre dicho Servicio y nuestra Unidad de Traslados es fundamental. La baja demora entre la solicitud y el traslado facilita la rotación de camas en agudos. Los principales destinos de los pacientes son Rehabilitación y Convalecencia, aunque en los últimos años han aparecido perfiles específicos como la Psicogeriatría y el Daño Cerebral Adquirido.

INTRODUCCIÓN DE UNA CONSULTA TELEFÓNICA DE ENFERMERÍA DENTRO DE UN PROGRAMA DE MANEJO DEL PACIENTE CRÓNICO NEUROLÓGICO

D.A. Pérez Martínez, G. Rodríguez Calero, H. Martín García, M.A. de la Morena Vicente, M.S. Manzano Palomo, L. Ballesteros Plaza y B. Anaya Caravaca

Servicio de Neurología. Hospital Infanta Cristina.

Objetivos: El manejo de la cronicidad es una de los objetivos clave del sistema nacional de salud. Una de las prioridades recae en la mejora en la accesibilidad por parte del paciente crónico. Analizamos los primeros 6 meses de puesta en marcha de una consulta telefónica para el paciente crónico neurológico frágil. Se evalúa la eficiencia de la medida en el ahorro de consultas imprevistas.

Material y métodos: Se establecieron unos criterios consensuados para participar con el fin de seleccionar pacientes neurológicos crónicos con alta frecuentación. Se habilitó un horario de recepción de llamadas por parte de la enfermería especializada y se registraron consecutivamente todas llamadas.

Resultados: Se ofreció el servicio a 80 pacientes (35% esclerosis múltiple, 27,5% epilepsia, 22,5% demencia, 10% Parkinson y 5% otros). Se recibieron 60 llamadas (1,25 llamadas/día hábil) y el 81,7% fueron resueltas por teléfono. Sin este dispositivo sólo el 16,7% de los pacientes hubieran esperado a la consulta y el resto hubieran acudido de manera imprevista o al servicio urgencias. El 56,7% de llamadas tuvieron motivos médicos y 33,7% motivos administrativos. La satisfacción con el sistema fue muy alta de 4,65 y facilidad de uso 4,58 (1 mínimo-5 máximo).

Conclusiones: La mejora en la accesibilidad al especialista del paciente crónico neurológico es una herramienta clave de gestión de casos. Una consulta telefónica especializada de enfermería es una herramienta eficaz (81,7% consultas resueltas telefónicamente), eficiente (podría evitar hasta el 83,3% visitas imprevistas) y que genera gran satisfacción por parte del paciente y cuidador.

ANÁLISIS DEL RECURSO DE UNIDAD DE REHABILITACIÓN INTENSIVA EN UNIDAD DE DAÑO CEREBRAL ADQUIRIDO EN EL ICTUS

N. Díez González, M. Martínez Zabaleta, A. de Arce Borda, M. Tainta Cuervo y F. González

Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea.

Objetivos: El ictus es la primera causa de discapacidad en el adulto. Una vez pasadas las etapas iniciales de la enfermedad, las secuelas condicionan un cambio en la situación funcional del paciente, repercusión sobre su calidad de vida y un alto coste socio-sanitario. La rehabilitación es una intervención eficaz y beneficiosa en el tratamiento de pacientes con ictus. Es conocido que ésta debe de ser especializada, precoz, multidisciplinar y adaptada a cada paciente. En ese marco han surgido nuevos programas de rehabilitación intensiva que pretenden mejorar la recuperación de las secuelas de estos pacientes. En nuestro medio se ha establecido hace unos pocos meses, un programa de rehabilitación intensiva en una unidad de daño cerebral adquirido con programas específicos y adaptables a estos pacientes.

Material y métodos: Revisamos una cohorte de pacientes con ictus menores de 70 años atendidos en el Hospital Donostia desde 2008-2012, sometidos a programas de rehabilitación convencionales en régimen de ingreso, y otra corte de pacientes sometidos a programas de rehabilitación intensiva en el último año.

Resultados: El número de pacientes sometidos a programas de rehabilitación hospitalaria convencional en este periodo fue de 60, con una media de Barthel al ingreso de 35 y al alta de 49,7. El número de pacientes remitido a régimen de tratamiento intensivo fue de 9 hasta la fecha con Barthel al ingreso de 10 y al alta de 57,9.

Conclusiones: La carga de discapacidad originada por el ictus es elevada y son necesarias nuevas estrategias y organización de programas específicos para la optimización de los recursos disponibles.

USO DE LA MENSAJERÍA INSTANTÁNEA COMO HERRAMIENTA DE GESTIÓN EN UNA UNIDAD DE NEUROLOGÍA CLÍNICA

D.A. Pérez Martínez, L. Ballesteros Plaza, M.A. de la Morena Vicente, M.S. Manzano Palomo y H. Martín García

Servicio de Neurología. Hospital Infanta Cristina.

Objetivos: Las herramientas de mensajería instantánea permiten el envío de mensajes, imágenes y archivos entre usuarios gratuitamente o con coste mínimo. Exponemos la experiencia de una unidad de neurología analizando número y tipo de mensajes, así como las aplicaciones asistenciales y la satisfacción del usuario.

Material y métodos: Se analizaron todos los mensajes enviados al grupo de trabajo formado por los 5 neurólogos del servicio durante 3 semanas consecutivas. La Unidad de Neurología tiene actividad diaria en planta, consultas y pruebas funcionales. Se empleó la plataforma "WhatsApp" como herramienta de mensajería. Se tomó un plazo de 3 semanas consecutivas sin previo aviso a los participantes para evitar sesgos.

Resultados: Se analizaron 155 mensajes lo que corresponde a 10,3 mensajes/día. El 48,3% de los mensajes estuvieron relacionados con la asistencia clínica, 31,6% con motivos laborales, 16,1% con asuntos personales y 2% se relacionaron con actividades formativas. El 100% de los usuarios cree que este sistema es más útil que el móvil y un 75% mejor que el correo-e. No obstante, el 75% opina que el sistema podría llegar a ser algo molesto durante la asistencia clínica diaria.

Conclusiones: La mensajería instantánea sobre telefonía móvil es una herramienta útil, sencilla y barata en la organización de una

unidad de neurología. En nuestra experiencia el 80% de los mensajes se encaminaron a la resolución de problemas asistenciales o laborales. La comunicación instantánea asíncrona permite revisar y enviar respuestas cuando el clínico está libre, lo que facilita la comunicación en entornos de alta carga de trabajo.

IMPLANTACIÓN DE UN PROGRAMA DE REVISIÓN-AUTORIZACIÓN-MEDICACIÓN EN ENFERMEDAD DE ALZHEIMER EN LA REGIÓN SANITARIA DE LÉRIDA

G. Piñol Ripoll¹, J. Ballesté¹, R. Huerto¹, A. Juárez², A. Morales³, A. Arias⁴, L. Brieva⁵, M. Serrano⁴, E. Blasco⁴, E. Ribes⁶, L. Galván⁶, J. Domènech⁶, A. Arán⁷ y J. Capdevila⁸

¹Servicio de Neurología. Hospital Santa María. ²Atención Primaria. Centro de Atención Primaria de Tárrega. ³Centro de Atención Primaria Alcarràs. ⁴Servicio de Geriatría. Hospital Santa María.

⁵Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida. ⁶Unidad Farmacia. Región Sanitaria Lleida. ⁷Gerencia. Hospital Santa María. ⁸Gerencia. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida.

Objetivos: La elevada incidencia de la enfermedad de Alzheimer (EA) supone un incremento continuo en el gasto farmacéutico. A pesar que existen criterios para inicio del tratamiento, hasta 2011 el Consejo Tratamiento Enfermedad de Alzheimer (CATMA) en Cataluña no estableció criterios de retirada en pacientes con EA. El objetivo fue establecer un programa para la revisión y/o retirada progresiva del tratamiento en pacientes con más de 24 meses sin renovación de la misma por parte del CATMA.

Material y métodos: En julio del 2012 se identificaron 437 pacientes en nuestra región sanitaria con más de dos años sin renovación por el CATMA, de los que se han revisado un 192 en el momento actual según un protocolo de continuidad asistencial donde se ha implicado la región sanitaria, especialistas en demencias y atención primaria.

Resultados: Se ha retirado la medicación desde atención primaria en 68 pacientes (35,4%) por cumplir criterios de retirada del CATMA. Los sujetos que no se retiró medicación, el 28,1% (54) fueron renovados directamente tras revisión de la última valoración médica y el 35,9% (69) restante fueron revalorados por los profesionales responsables, de los cuales 15% se retiró definitivamente la medicación. Una vez valorados los costes de la medicación retirada y el coste de las revisiones de los pacientes que lo han requerido supone un ahorro de 84.730 euros/año.

Conclusiones: La revisión coordinada entre los departamentos de farmacia de la región sanitaria, atención primaria y especializada ha permitido establecer un programa coste/efectivo de retirada de medicación en pacientes con EA avanzada.

CUIDADOS PALIATIVOS EN UN SERVICIO DE NEUROLOGÍA

B. Vives Pastor¹, E. Arbona², P. Hermoso¹, N. Sansó², G. Esteban¹ y M. Jiménez Martínez¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Son Espases.

²Unitat de Coordinació del Programa Autònòmic de Cures Pal·liatives.

Objetivos: En Neurología existen numerosas enfermedades progresivas e incurables, por lo que los cuidados paliativos tienen un papel relevante para mejorar la calidad de vida de los pacientes y sus familiares. El objetivo de nuestro trabajo es evaluar si existen pacientes susceptibles de recibir cuidados paliativos en el Servicio de Neurología y formar a los profesionales implicados en su cuidado para establecer programas de actuación.

Material y métodos: Semanalmente, durante 3 meses consecutivos, se ha realizado entrevista a los neurólogos responsables de la hospitalización en nuestro servicio, utilizando el instrumento NECPAL CCOMS-ICO®, con posterior revisión de los casos susceptibles para su inclusión definitiva. Además, se ha realizado un curso de formación de 20 horas en cuidados paliativos al que han asistido 14 neurólogos, 12 enfermeros, 5 auxiliares y 1 trabajadora social.

Resultados: El número de pacientes ingresados durante este período fue 242 (media 32 pacientes/día). Se identificaron 34 pacientes (14%) candidatos a recibir cuidados paliativos. La edad media fue de 73 años y el 73% de ellos fueron varones. El diagnóstico principal fue ictus. Tras finalizar el curso los resultados de la encuesta de satisfacción (escala tipo Likert de 4 puntos) fueron muy positivos en los diferentes aspectos evaluados (puntuación media de cada ítem de 3,55 a 4,00).

Conclusiones: Entre los pacientes con enfermedades neurológicas existe un importante número susceptible de recibir cuidados paliativos. Los profesionales se sienten satisfechos de recibir formación específica en dicha materia.

Neuro-oftalmología P1

UTILIDAD DE LA ECOGRAFÍA TRANSORBITARIA PARA LA EVALUACIÓN DE LESIÓN EN NERVO ÓPTICO EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

A. González Suárez, V. González Quintanilla, R. Viadero Cervera, N. Riesco Pérez, S. López García, A. Rojo López, S. Gutiérrez González, J. Fernández Fernández, E.J. Palacio Portilla y A. Oterino Durán

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Objetivos: Existe una relación bien conocida entre esclerosis múltiple (EM) y neuritis óptica. Estudios recientes sugieren que existe una disfunción visual acumulada en pacientes con EM incluso sin neuritis óptica (NO) previa. Nuestro propósito es comparar el diámetro del NO en pacientes con EM y controles.

Material y métodos: Hasta el momento se han incluido en el estudio 14 pacientes con EM (edad media 36,58 años, EDSS 1,5-4,0) y 14 controles. A todos ellos se les midió de forma no invasiva el diámetro de ambos nervios ópticos en el plano longitudinal mediante ecografía-doppler transorbitaria, empleando un ecógrafo Siemens Acuson X300 PE. Para asegurar la reproductibilidad del diámetro NO fueron realizadas por dos exploradores ciegos. Análisis estadístico: t-Student y modelo lineal general.

Resultados: Nuestros resultados preliminares mostraron un diámetro reducido del nervio óptico en pacientes con EM frente a controles (nervio óptico derecho: controles $3,731 \pm 0,35$ mm y EM $2,785 \pm 0,44$ mm, $p < 0,001$; nervio óptico izquierdo: controles $3,746 \pm 0,24$ mm y EM $3,015 \pm 0,32$ mm, $p < 0,001$). Estos resultados fueron independientes de la edad y EDSS. No se han observado diferencias entre ambas mediciones ($p > 0,05$ para todas las determinaciones). Solamente dos pacientes habían presentado NO previamente.

Conclusiones: La ecografía transorbitaria es una técnica sencilla, no invasiva y útil para la evaluación del daño en NO. Aunque nuestros resultados son provisionales, el diámetro del NO medido mediante ecografía transorbitaria puede resultar útil para el diagnóstico de afectación del NO en pacientes asintomáticos.

Financiado por IFIMAV y FISS (Pi11/1232).

REDUCCIÓN DEL NÚMERO DE INGRESOS TRAS LA APERTURA DE LA CONSULTA DE NEURO-OFTALMOLOGÍA

J.M. Losada Domingo¹, I. Rouco Axpe¹, M. Galdós Izquierdo², I. Anso Borda³, I. Caballero Romero¹, A. González Eizaguirre¹ e I. Díaz Cuervo¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Oftalmología; ³Servicio de Documentación, Archivo y Control de Gestión. Hospital de Cruces.

Objetivos: El objetivo es medir los efectos de la apertura de la consulta de Neuro-oftalmología y las guardias de Neurología de 24 horas, en el número de ingresos de pacientes con patología neurooftalmológica en el Servicio de Neurología del Hospital de Cruces

Material y métodos: Durante las guardias se emplean unos protocolos de manejo de las patologías neuro-oftalmológicas más comunes, que permiten clasificar a los pacientes entre los que requieren ingreso y los que se pueden derivar a la consulta. Se consultó en el Servicio de Documentación, Archivo y control de Gestión los informes de alta con diagnóstico principal de patología neurooftalmológica según la clasificación del CIE-9, de los tres años previos a la apertura de la consulta de Neuro-oftalmología (2009) y los tres años siguientes. Se ha calculado el porcentaje que suponen estos pacientes con respecto al número total de ingresos por año.

Resultados: Los ingresos por patologías neuro-oftalmológicas en el año 2006 fueron 147 (10,27% del total), 142 (9,3%) en 2007 y 135 (7,9%) en 2008. Tras la apertura de la consulta de neuro-oftalmología los ingresos fueron de 80 (6,1%) en 2010, 68 (5,8%) en 2011 y 53 (4,6%) en 2012. Se registra un descenso en el número de ingresos en planta de Neurología desde el comienzo de las guardias de presencia física de 24 horas (2009) especialmente en el grupo de patologías neuro-oftalmológicas.

Conclusiones: La combinación de atención neurológica urgente continua y consultas especializadas reduce el número de ingresos, con la consiguiente mejora de la eficiencia.

NEUROPATÍA ÓPTICA HEREDITARIA DE LEBER (LHON) EN PACIENTE CON DÉFICIT NUTRICIONAL DE VITAMINA B12 CONCOMITANTE

A.M. Marín Cabañas, R. Pérez Esteban, F. Camarena Cepeda y E. Cuartero Rodríguez

Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de Valme.

Objetivos: LHON es una enfermedad genética producida por mutaciones puntuales del ADN mitocondrial, que cursa con déficit visual progresivo y degeneración ganglionar retiniana. Afecta preferentemente a varones jóvenes, con penetrancia incompleta, por lo que se han implicado factores genéticos secundarios y medioambientales en la etiopatogenia de la enfermedad.

Material y métodos: Varón de 18 años con antecedentes de atrofia papilar en familiares maternos y tabaquismo de 10 cigarrillos/día, que presenta déficit visual centrocecal de ojo izquierdo de seis meses de evolución, con progresión bilateral asimétrica. Refiere alimentación pobre en vegetales, frutas y legumbres. En la exploración neurooftalmológica destaca amaurosis izquierda y cuadran-tonopsia nasal superior derecha, con agudeza visual de 1/4 OD y < 1/10 OI. Tras confirmar la sospecha de déficit de cianocobalamina, se inicia tratamiento IM con vitamina B12. Ante el cuadro clínico compatible, se solicita estudio de LHON, objetivándose la mutación G3460-A en homoplasmia. Se ofrece consejo genético familiar, recomendándose suspensión del tabaquismo.

Resultados: Analítica general: normal, excepto HCM 33,3 pg, vitamina B12 182,1 pg/ml y VitD 38 nmol/l. Serología sérica y perfil autoinmunitario: negativo, excepto Ac anticélulas parietales y anti-Fl, pendientes. Citobioquímica y BOC de LCR: normal. RM craneal s/c: normal. PEV: ausencia de respuesta por falta de visión bilateral.

Conclusiones: En recientes estudios epidemiológicos se ha observado que el tabaquismo se asocia a un incremento de la penetrancia clínica en portadores LHON. En nuestro caso, sugerimos además, el déficit de cianocobalamina como precipitante en la instauración del déficit visual. Su reconocimiento y tratamiento podría ser vital para retrasar la instauración de la enfermedad.

PARÁLISIS DEL VI PAR RECURRENTE SECUNDARIA A PRESENCIA DE ARTERIA TRIGEMINAL PERSISTENTE

M. García de las Cuevas¹, J.M. Uterga Valiente¹, L.S. García Andrade¹, B. Castillo Calvo¹, S. González López¹, S. Silvarrey Rodríguez¹, A.M. Lorenzo García¹, S. Kapetanovic García¹, I. Aguirrecoica Olabarrieta², G. Fernández Cantón³ y A. Rodríguez-Antigüedad Zarrantz¹

¹Servicio de Neurología. Hospital de Basurto. ²Servicio de Radiología. Hospital de Cruces. ³Servicio de Radiología. Osatek.

Objetivos: La parálisis recurrente del VI par es una entidad poco frecuente en adultos, cuya etiología frecuentemente es idiopática, asociada menos frecuentemente a patología post-inflamatoria, diabetes mellitus, hipertensión, malformaciones arteriovenosas y compresión neurovascular. Presentamos un caso de paresia recurrente del VI par en relación a presencia de arteria trigeminal persistente (ATP) poco descrito en la literatura.

Material y métodos: Mujer 50 años, exfumadora, hipertensa en tratamiento, tiroiditis de Hashimoto tratada. Presenta segundo episodio de diplopía binocular en mirada horizontal hacia la derecha. Primer episodio doce meses antes resuelto. No otra clínica. Exploración: paresia VI par derecho. Resto sin hallazgos.

Resultados: Analítica: hipercolesterolemia, Anticuerpos antitiroideos TPO positivos. Resto sin alteraciones. TAC craneal (ambos episodios): sin hallazgos significativos. Doppler TSA (ambos episodios): hipoplasia arteria vertebral derecha. Jitter frontal: sin alteraciones. LCR: bioquímica, microbiología, anatomía patológica sin alteraciones. RMN: sin alteraciones significativas. Angio-RMN: ATP derecha persistente que nace de segmento cavernoso CID y tributa a segmento distal arteria basilar. Hipoplasia severa arterias vertebrales y basilar.

Conclusiones: Las anastomosis fetales persistentes entre territorios carótido-basilar son poco comunes, habitualmente descubiertas como hallazgo incidental. La más frecuente de ellas es la ATP, asociando en un 25% de los casos otras malformaciones vasculares como aneurismas. En su trayecto puede relacionarse con los pares III, IV, V y VI. Existen dos tipos principales según clasificación de Saltzman. Presentamos un caso de parálisis recurrente del VI par derecho asociado a la existencia de ATP derecha. La existencia de una ATP y posibles malformaciones vasculares asociadas, debe ser estudiada como causa potencial de comprensión neurovascular.

PSEUDOPARESIA INCOMPLETA DEL TERCER NERVIO CRANEO DERECHO SECUNDARIA A MIASTENIA GRAVIS

D. Ramos Rodríguez¹, A. González Hernández¹ y L. Tandón Cárdenas²

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Oftalmología. Complejo Hospitalario Dr. Negrín.

Objetivos: Aunque la forma de presentación típica de la miastenia gravis (MG) ocular es la diplopía y oftalmoparesia fluctuantes,

en ocasiones pueden aparecer formas atípicas que exigen considerar el diagnóstico de MG en prácticamente cualquier alteración oculomotora de comportamiento atípico.

Material y métodos: Paciente varón de 50 años con antecedentes personales de hipertensión arterial, que consulta por diplopía de 3 meses de evolución de forma constante, sin fluctuaciones ni variaciones en la clínica durante el día y sin otros síntomas asociados. Previamente valorado por atención primaria y oftalmología sin que se pudiera establecer un diagnóstico. A la exploración neurológica presentaba paresia del músculo recto interno derecho y leve ptosis palpebral derecha (afectación de III PC), con diplopía inicial en mirada lateral a la derecha y en la mirada superior a los 4 segundos e inferior a los 14 segundos. Resto del examen neurológico sin alteraciones.

Resultados: Se solicitó inicialmente un TAC y angio-TAC craneal, RMN cerebral, analítica, serología, anticuerpos (ANA, Ac. anti-fosfolípido, anti-beta 2 glicoproteína) y análisis de LCR sin que se encontraran causas que justificaran la diplopía. Se ensayó tratamiento con piridostigmina sin respuesta a la misma realizándose posteriormente estudio EMG sin cambios miopáticos, estimulación repetitiva no concluyente, Jitter normal, test de edrofonio no concluyente y Ac. anti-receptor de Ach: 3,99 mmol/L [0-0,20], añadiéndose al tratamiento corticoides a dosis altas, presentando mejoría clínica.

Conclusiones: El diagnóstico de MG precisa de un alto nivel de sospecha, incluso en las alteraciones de musculatura extraocular no fluctuante que inicialmente pudiera orientar a alteración neuropática.

UVEÍTIS BILATERAL COMO PRIMER EVENTO CLÍNICO EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE. ¿QUÉ HACER?

I. Azkune Calle, J.L. Sánchez Menoyo, J. Ruiz Ojeda, N. Foncea Beti e I. García Gorostiaga

Servicio de Neurología. Hospital Galdakao-Usansolo.

Objetivos: Presentamos una uveítis bilateral como primer síntoma en esclerosis múltiple (EM).

Material y métodos: Mujer de 36 años sin antecedentes. Consultó por alteración visual binocular consistente en percepción de "moscas flotantes". Fue diagnosticada de uveítis anterior bilateral con periflebitis. Estudio OCT normal. La exploración física y neurológica fue normal. No episodios previos de disfunción neurológica.

Resultados: Analítica con autoinmunidad y serologías negativas. TAC torácico normal. RMN craneal y medular: múltiples lesiones desmielinizantes supratentoriales y medulares, sin lesiones captantes. Bandas oligoclonales IgG positivas. Multitest normal. Una RMN realizada dos meses después no mostró nuevas lesiones. La evolución de la uveítis fue positiva con corticoides tópicos y en nueve meses de seguimiento, la paciente no ha presentado ningún episodio deficitario neurológico.

Conclusiones: El desarrollo de uveítis en pacientes con EM es 10 veces más frecuente que en la población general, sugiriendo que ambas entidades comparten aspectos etiológicos, patológicos y genéticos. Cuando la uveítis es el síntoma inicial y se asocia a la presencia de lesiones desmielinizantes y bandas oligoclonales se plantea el dilema respecto a la actitud terapéutica, pues se desconoce si una uveítis como síntoma inicial tiene el mismo significado que un síndrome neurológico aislado en el que está indicado comenzar tratamiento modificador de la enfermedad. Si la uveítis y la EM son procesos relacionados pero diferentes no procedería comenzar tratamiento y, en el caso de la paciente presentada, se asemejaría a un síndrome radiológico aislado y la actitud sería expectante, aunque la probabilidad de un evento desmielinizante en los próximos años es elevada.

OFTALMOPLEJIA BILATERAL AGUDA: A PROPÓSITO DE DOS CASOS

E. Franquet Gómez¹, A. Fernández Arcos², J.J. Hernández Regadera¹, R. Rojas García², E. Puiggrós Rubiol¹, A. Moral Pijaume¹ y C. Roig Arnall²

¹Servicio de Neurología. Hospital Residència Sant Camil-Consorci Sanitari del Garraf. ²Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

Objetivos: El síndrome de Miller-Fisher se caracteriza clínicamente por el desarrollo de forma aguda de la tríada oftalmoplejia-ataxia-arreflexia, observándose títulos elevados de anticuerpos antigangliósido GQ1b en más del 90% de los casos. Se han comunicado casos aislados de oftalmoplejia aguda sin ataxia ni arreflexia asociados a anticuerpos anti-GQ1b, descritos como síndrome de Miller-Fisher atípico u oftalmoplejia aguda anti-GQ1b.

Material y métodos: Presentamos dos pacientes con oftalmoplejia aguda aislada bilateral con títulos elevados de anticuerpos anti-GQ1b.

Resultados: Caso 1: varón de 50 años que acude por diplopía binocular horizontal aguda. En la exploración neurológica se objetiva paresia bilateral del VI pc. Caso 2: varón de 41 años que acude por diplopía binocular horizontal aguda. A la exploración presenta exotropía izquierda, paresia de ambos rectos mediales y ptosis palpebral de predominio izquierdo. En ambos casos los estudios de LCR, EMG, RM craneal y ac anti-receptor de acetilcolina resultaron normales y los títulos de ac antigangliósidos GQ1b Ig g elevados. Los dos casos habían presentando un cuadro infeccioso en los días previos. Se observó recuperación completa de la oftalmoplejia a los 3 meses (caso 1: no tratado; caso 2: corticoides). En ambos casos la mejoría coincidió con una disminución de los títulos de anticuerpos.

Conclusiones: Ante un caso de oftalmoplejia bilateral aguda sin ataxia ni arreflexia se tiene que considerar el diagnóstico de síndrome de Miller-Fisher. Esta entidad presenta un buen pronóstico clínico, incluso sin tratamiento.

Neuro-oftalmología P2

NEUROPATÍA ÓPTICA INFILTRATIVA BILATERAL COMO DEBUT DE UNA LEUCEMIA MIELOMONOCÍTICA CRÓNICA

S. González López¹, S. Kapetanovic García¹, J.A. Atucha Fernández², P.B. Blasco Palacio³, N. Viteri Agustín¹, I. Francés Pont¹, L. de Frutos Iglesias¹, M. García de las Cuevas¹, S. Silvarrey Rodríguez¹, A.M. Lorenzo García¹ y A. Rodríguez-Antigüedad Zarrantz¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Hematología; ³Servicio de Oftalmología. Hospital de Basurto.

Objetivos: La afectación ocular en síndromes mielodisplásicos/leucemias crónicas es excepcional. Su diagnóstico precoz resulta fundamental por implicaciones pronósticas y terapéuticas. El estudio oftalmológico mediante fondo de ojo (FO), campimetría y especialmente tomografía de coherencia óptica (OCT) resultan muy útiles para su diagnóstico temprano y correcto seguimiento.

Material y métodos: Varón, 70 años, sin antecedentes. Cuadro de 15 días de pérdida de agudeza visual bilateral asimétrica de predominio derecho, progresiva e indolora. Exploración: papiledema bilateral asimétrico (OD > OI), AV OI 1 y OD 0.1, campimetría OD patológica; reflejos pupilares normales, resto normal.

Resultados: Estudio oftalmológico inicial (FO, OCT): papiledema bilateral. Estudio etiológico: ausencia de enfermedad inflamatoria/infecciosa/sistémica salvo leucocitosis (33.000) con monocitosis (24%) no conocida. Estudio hematológico compatible con Leuce-

mia mielomonocítica crónica (LMMC). No se detectó hiperviscosidad ni diseminación SNC (citometría líquido cefalorraquídeo × 3), ni hipertensión intracranial (Pº 180 mmHg), ni lesión vascular, cerebral u orbitaria (neuroimagen normal). RM con contraste no demostró infiltración nervio óptico. El FO y OCT de control al mes sugieren neuropatía infiltrativa óptica con progresión a atrofia en OD y aumento papiledema con AV disminuida (0,6) en OI. Esto permite detectar transformación aguda leucémica e indicar tratamiento quimioterápico sistémico e intratecal. Tras quimioterapia mejoría AV (0,2 OD y 0,8 OI), persiste atrofia OD y resolución papiledema OI sin atrofia.

Conclusiones: Presentamos un caso de neuropatía óptica infiltrativa bilateral como debut de LMMC, no descrito hasta el momento en la literatura. En nuestro paciente la exploración oftalmológica seriada fue clave para demostrar el origen infiltrativo, indicar quimioterapia y realizar una monitorización de respuesta al tratamiento.

SÍNDROME DE BROWN ADQUIRIDO SECUNDARIO A ENFERMEDAD DEL TEJIDO CONECTIVO

C. de la Cruz Cosme, A. Mármol Prados, C. del Río Oliva, S. Giacometti Silveira y E. Vila Herrero

Servicio de Neurología. Hospital Quirón.

Objetivos: El síndrome de Brown (SB) es una limitación para la supraducción ocular en posición de partida de aducción producida por una disfunción del complejo tróclea-tendón del músculo oblicuo superior. El origen es congénito en la mayoría de casos, siendo infrecuente su debut en la edad adulta, donde puede tener origen inflamatorio, infeccioso, infiltrativo o traumático. Se presenta un caso.

Material y métodos: Mujer de 41 años con antecedente de enfermedad mixta del tejido conectivo (EMTC), asociando tenosinovitis, artritis, nefritis y enfermedad pulmonar intersticial, remitida por "episodios de diplopía binocular vertical". Meses atrás había sufrido dificultades en la conducción por diplopía de marcas viales, aunque últimamente la diplopía predominaba en la supraversión derecha. La exploración demostraba limitación en la supraducción de cada ojo, de predominio en el izquierdo, generando desconjugación vertical. No había otros déficits. Los análisis previos demostraban marcadores de autoinmunidad propios de su patología reumatológica. Se solicitó RM cerebral y de órbitas.

Resultados: Se objetivó un engrosamiento comparativo del complejo tróclea-tendón del oblicuo superior izquierdo, realizando con gadolinio. No hubo otros hallazgos orbitarios ni intracraneales. Se estableció el diagnóstico de SB secundario a tendinitis troclear asociada a EMTC. Se ajustó la terapia inmunsupresora, con mejoría franca de la sintomatología.

Conclusiones: El SB puede presentarse en la edad adulta, con carácter secundario, y su conocimiento es fundamental para un correcto diagnóstico y tratamiento. Hay pocos casos descritos en la literatura, y la mayoría de ellos acontecen en el curso de enfermedades inflamatorias sistémicas, pudiendo considerarse un marcador más de su actividad.

HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL BENIGNA DURANTE EL EMBARAZO: SEGUIMIENTO MEDIANTE TOMOGRAFÍA DE COHERENCIA ÓPTICA (OCT)

M.D. Torrecillas Narváez¹, A. Miralles Martínez¹, I. Cerván López² y M. Mata Álvarez-Santullano¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario Infanta Sofía.

Objetivos: La hipertensión intracranial benigna (HIB) puede empeorar o manifestarse durante el embarazo. La gestación limita el

uso de las técnicas de diagnóstico, tratamiento y seguimiento utilizadas habitualmente en la HIB. La tomografía de coherencia óptica (OCT) puede ser una alternativa no invasiva, de seguimiento y monitorización de la respuesta al tratamiento en pacientes embarazadas. Presentamos 2 casos de pacientes con HIB durante el embarazo, monitorizadas con OCT.

Material y métodos: Caso 1: mujer de 32 años diagnosticada de HIB en 2011. Realizó tratamiento con acetozolamida hasta el embarazo, momento en que fue suspendido, presentando empeoramiento en los parámetros de OCT. Caso 2: mujer de 35 años gestante de 20 semanas que comienza con episodios paroxísticos de alteración visual y cefalea. En la exploración se objetiva un papiledema bilateral.

Resultados: Caso 1: ante el empeoramiento en la OCT se realiza punción lumbar (PL) evacuadora con presión de apertura de 50 cm de H₂O. Al mes se observó mejoría de la OCT. Finalización del parto por cesárea sin complicaciones. Caso 2: con la sospecha de HIB se realizaron RNM de cráneo, OCT, y PL que demostró una presión de apertura de 38 cm de H₂O. Tras realizar evacuación de LCR, la paciente presenta una mejoría clínica y de los parámetros de OCT durante el resto del embarazo. Finalización del parto por cesárea, sin complicaciones.

Conclusiones: La OCT es un método cuantitativo no invasivo muy sensible que permite monitorizar la evolución del papiledema durante la gestación, con la consiguiente toma de decisiones durante la misma.

PSEUDOTUMOR ORBITARIO UNILATERAL ASOCIADO A NEUROPATÍA ÓPTICA ISQUÉMICA BILATERAL EN EL POSTOPERATORIO INMEDIATO

M.B. Gómez González¹, M.D.M. García Neto², N. Rodríguez Fernández¹, M. Sillero Sánchez¹, J. Navarro Navarro³, J.J. Asencio Marchante¹ y B. Rosado Peña⁴

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Oftalmología; ³Servicio de Radiología; ⁴Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario de Puerto Real.

Objetivos: El pseudotumor orbital es una entidad de etiología no esclarecida que se ha relacionado con diferentes enfermedades. Exige un diagnóstico diferencial con otras lesiones ocupantes del espacio de la órbita, especialmente linfoma, celulitis y oftalmopatía tiroidea. En raras ocasiones se ha descrito en el acto quirúrgico/anestésico.

Material y métodos: Varón de 48 años con múltiples factores de riesgo vascular, intervenido de fractura humeral izquierda. En el postoperatorio inmediato aparecen disminución bilateral de predominio derecho de la agudeza visual y oftalmoplejia derecha. La exploración oftalmológica evidenció hipertensión intraocular derecha, hemianopsia nasal (ojo izquierdo) y embolismo de arteria central retiniana derecha. El resto de la exploración, salvo por una paresia radial izquierda posquirúrgica, fue normal.

Resultados: Una RMN craneal/orbitaria se informó como engrosamiento e hipercaptación de partes blandas en órbita y dos infartos lacunares crónicos cerebrales. La TAC toracoabdominal fue negativa para linfoma, y la analítica, incluidas serología, estudio tiroideo, trombofilia y autoinmunidad, mostró elevación de ANCA (posteriormente negativizados), factor VIII y dímero D. Se administraron antibióticos y corticoides, con tímida mejoría de la oftalmoparesia pero no visual. Meses después, una RMN de control demostró la desaparición del seudotumor, por lo que no se practicó biopsia.

Conclusiones: Nuestro caso reúne varias entidades nosológicas cuya simultaneidad le confiere un carácter de excepcionalidad. La oftalmoparesia se atribuyó al seudotumor, que no suele debutar abruptamente y tras una cirugía, y el déficit visual se debió a un embolismo arterial en ojo derecho y una neuropatía óptica isquémica en el izquierdo, ambas relacionadas con su pluripatología.

REVISIÓN DE LAS PATOLOGÍAS DE LA DIVERGENCIA. A PROPÓSITO DE DOS CASOS CLÍNICOS

D. Sánchez Ruiz y P. Vázquez Alén

Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón.

Objetivos: Explicar patologías específicas de la divergencia, tales como su parálisis (PD) e insuficiencia (ID) mediante dos casos clínicos.

Material y métodos: 1º: mujer de 73 años, hipertensa, dislipémica, antecedente de angiomas en médula lumbar y de plasmocitoma de columna cervical consulta por diplopía progresiva y de comienzo brusco desde hace 3 días. 2º: mujer de 52 años, hipermétrope, con erosión corneal en ojo izquierdo (OI) hace 3 semanas tratada con antibioterapia tópica consulta porque dos días después de retirada la oclusión ocular, nota episodios fluctuantes de inicio larvado de minutos de duración de diplopía. La exploración general, neurológica y oftalmológica de ambas pacientes es normal salvo: diplopía horizontal directa en todas las posiciones de lejos; endotropía comitante de lejos; ortoposición de cerca sin diplopía con endoforia OI Ambas pacientes son ingresadas para estudio.

Resultados: El estudio analítico completo, las pruebas de fatigabilidad, fondo de ojo y agudeza visual son normales. La neuroimagen es normal salvo en el primer caso, en cuyo TCC hay hiperdensidad y en RM BOLD un vacío de señal tubular, compatible con lesión angiomatica, < 0,5 cm en región laterodorsal mesencéfalica izquierda. Evolucionan hasta desaparición de la diplopía, la primera en un mes, diagnosticándose de PD y la segunda en 3 días, diagnosticándose de ID.

Conclusiones: La PD y la ID son muy similares, y fácilmente confundibles con otras patologías neurológicas (HTIC, encefalitis de Bickerstaff, síndrome Miller-Fisher...) y oftalmológicas (espasmo de convergencia, miopatía distiroidea, síndrome de Duane...) que también pueden cursar con diplopía de lejos. Se revisa literatura y diagnóstico diferencial de déficits de divergencia.

SÍNDROME DE LA FISURA ORBITARIA SUPERIOR SECUNDARIO A SINUSITIS ETMOIDAL

S.M. García Sánchez¹, M. Gómez-Choco¹, L. Gubieras¹, R.D. Ramírez² y M. Baquero²

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología. Hospital Moisés Broggi.

Objetivos: Paciente de 56 años que consulta por cefalea, ptosis palpebral derecha y diplopía siendo diagnosticada de síndrome de la fisura orbitaria superior probablemente secundario a sinusitis etmoidal aguda que recupera ad integrum con antibioterapia.

Material y métodos: Paciente de 56 años, fumadora con antecedentes de epilepsia secundaria a malformación arterio-venosa temporooccipital izquierda, litiasis renal, sinusitis crónica que había requerido en diversas ocasiones antibioterapia. Inicia cuadro de tos y aumento de mucosidad la semana previa en tratamiento con corticoides inhalados. Consultando por cefalea intensa fronto-temporal derecha, náuseas, ptosis palpebral y diplopía en todas direcciones de la mirada presentando a la exploración ptosis palpebral derecha, ojo congelado derecho con reflejo pupilar conservado, agudeza visual normal, RMTs conservados, sin otra focalidad. FO: normal.

Resultados: Se realiza TC craneal con MAV ya conocida, dúplex transcraneal con discreta asimetría en ACM y ACP iz probablemente por MAV, PL (x2) normal, xantocromía negativa, cultivo y citología LCR negativo. Analítica con hemograma normal, bioquímica normal, estudio inmunológico y serologías negativas, ECA normal, anticuerpos negativos, antireceptor acetilcolina negativo, hemocultivo negativo, RM craneal con MAV y engrosamiento de celdas etmoidales, sin masas orbitarias o periorbitarias, seno cavernoso

normal, TC torácico de alta resolución sin alteraciones: Se inicia antibioticoterapia ev presentando mejoría espectacular a las 24h, siendo dada de alta asintomática.

Conclusiones: Las infecciones de la órbita son secundarias a sinusitis en el 60-80% de los casos siendo el seno etmoidal probablemente el más implicado. Se debe iniciar tratamiento agresivo y adecuado para evitar secuelas o muerte. Presentamos un caso con buena respuesta a antibioticoterapia ev.

PSEUDOMIOPÍA POSTRAUMÁTICA: A PROPÓSITO DE UN CASO

B. Pardiñas Barón, E. Bellota Diago, L.F. Pascual y J.L. Carnacho Velásquez

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa.

Objetivos: Tras traumatismos craneales, se ha descrito la aparición de trastornos de refracción que cursan con visión borrosa en la mirada lejana. Presentamos un caso de espasmo de acomodación en una paciente joven post-traumatismo con latigazo cervical.

Material y métodos: Paciente de 29 años, con antecedentes de síndrome clínico aislado (oftalmoplejia internuclear y lesión des-mielinizante ponto-mesencefálica). Presenta visión borrosa bilateral en la mirada lejana y episodios intermitentes de diplopía binocular horizontal de predominio en mirada lateral derecha tras accidente de tráfico con latigazo cervical. Se objetiva endotropia de ojo derecho con discreta limitación del músculo recto externo a la versión izquierda que mejoraba al explorar la ducción, sin alteración pupilar.

Resultados: RM cerebral y estudio de LCR sin alteraciones. Inicialmente fondo de ojo normal y agudeza visual de 0,7/1 en ojo derecho y 0,9/1 en ojo izquierdo. En una segunda valoración, tras cicloplejia, la agudeza visual fue de 1/1 bilateralmente, y una semana después su agudeza visual fue de 0,6/1 en ambos ojos corrigiéndose con lentes de -0,75 y alcanzando agudeza visual de 1/1.

Conclusiones: La pseudomiopía postraumática consiste en un espasmo de acomodación caracterizado por miosis, endotropia y pseudomiopía referida como visión borrosa en la mirada lejana. Se ha descrito etiología psicógena así como orgánica por irritación del parasimpático. En nuestra paciente se demostró pseudomiopía y esotropia de ojo derecho pero no un franco aumento de convergencia ni miosis, creemos que la causa de la pseudomiopía fue no orgánica post-traumática.

Neuroimagen P1

EVALUACIÓN DE LA SEGURIDAD DE LAS ANGIOPLASTIAS CAROTÍDEAS REALIZADAS EN CANTABRIA

N.P. Riesco Pérez¹, A.A. González Mandly², M. Revilla García¹, J.M. Navasa Melado², L.M. Blasco Mata³, A. Rojo López¹, R. Viadero Cervera¹, I. González Aramburu¹, R. Tejido García³, A. Gutiérrez Gutiérrez², M. Rebollo Álvarez-Amandí¹ y E.J. Palacio Portilla¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología; ³Unidad de Alta Resolución Hospitalaria. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Objetivos: Evaluar la seguridad de las angioplastias carotídeas realizadas en pacientes ingresados en la Unidad de Ictus de nuestro hospital realizadas entre los años 2007 y 2012.

Material y métodos: Análisis descriptivo retrospectivo de las complicaciones derivadas de la realización de angioplastias carotí-

deas en nuestro hospital, durante el primer mes tras su realización. Definimos como complicaciones mayores la presencia de ictus isquémico o hemorrágico, infarto de miocardio, tromboembolismo pulmonar o muerte de cualquier causa. Además, se describen la presencia de otras complicaciones.

Resultados: Durante los años 2007-2012 se realizaron 132 angioplastias carotídeas (edad media $69,48 \pm 9,72$ años, 112 varones, 105 sobre carótidas sintomáticas). Se produjeron complicaciones mayores en 3 casos (2,27%), todas ellas consistentes en 3 ictus isquémicos y 2 ictus hemorrágicos. Durante el primer mes tras la realización de la angioplastia no se produjo ningún fallecimiento, y en 2 casos se detectó la presencia de un síndrome de hiperperfusión. Otras complicaciones habituales fueron la presencia de hipotensión ($n = 16$), bradicardia severa ($n = 14$), hematomas en la zona de punción ($n = 10$) y los ALTs ($n = 6$).

Conclusiones: La realización de angioplastias carotídeas en nuestro hospital es una técnica segura con bajas tasas de complicaciones.

BENEFICIOS E INCONVENIENTES DE LA RESONANCIA MAGNÉTICA EN EL DIAGNÓSTICO DEL ICTUS AGUDO. NUESTRA EXPERIENCIA

I. Tejera Martín¹, A. Medina Rodríguez¹, D. Alonso Modino¹, A. Pérez Hernández¹, C. González González², E. Alventosa Fernández² y V. Martín García²

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología. Hospital Nuestra Señora de Candelaria.

Objetivos: La RM cerebral presenta una mayor sensibilidad y especificidad en el diagnóstico del ictus isquémico agudo con respecto al TC. Realizamos un estudio prospectivo con objetivo de analizar los beneficios e inconvenientes del uso de la RM en el diagnóstico del ictus agudo.

Material y métodos: Presentamos 29 casos de código ictus en los que se ha realizado el estudio de neuroimagen con RM. Se incluyeron pacientes con sospecha de ictus agudo que se encontraban en ventana terapéutica y pacientes con ictus del despertar. En todos los casos se realizó RM cerebral con secuencias de difusión, gradiente y angioRM cerebral. En aquellos pacientes en los que la hora de inicio de los síntomas era incierta se realizó también secuencia de perfusión.

Resultados: De los 29 casos obtuvimos 21 verdaderos positivos (72,5%), 7 verdaderos negativos (24%) y 1 falso negativo (3,5%). Tras analizar los datos observamos que en la muestra de nuestro estudio la resonancia magnética presenta un VPP del 96%, un VPN del 83%, una sensibilidad de 95,5% y una especificidad del 100%. También analizamos el tiempo puerta-RM y el tiempo puerta-aguja y lo comparamos con los tiempos obtenidos en estudios realizados previamente con TC de cráneo, observando un incremento tanto en el tiempo puerta-RM como en el tiempo puerta-aguja.

Conclusiones: La RM craneal con secuencia de difusión ha demostrado aumentar la sensibilidad y especificidad en el diagnóstico de la patología isquémica cerebral aguda. En contrapartida, hemos observado que aumenta el tiempo entre la llegada a urgencias del paciente y la realización del tratamiento fibrinolítico.

INFARTO CEREBRAL BILATERAL EN RELACIÓN A SOBREDOSIS DE TRIPITANES

M.A. Guzmán Fernández, A. González Hernández, O. Fabre Pi, M. Vázquez Espinal y A. Cubero González

Servicio de Neurología, Complejo Hospitalario Dr. Negriñ.

Objetivos: Describir las características en neuroimagen de un ictus isquémico relacionado con la ingesta de triptanes.

Material y métodos: Mujer de 62 años de edad con antecedentes personales de hipertensión arterial y cefalea migraña sin aura, en tratamiento con antihipertensivo y frovatriptán, que 2 meses antes de su ingreso presentó un empeoramiento de su cefalea migraña, con un aumento de la frecuencia de ingesta de frovatriptán hasta 1-2 comprimidos al día. Cinco días antes del ingreso comenzó de forma brusca con una paresia del miembro inferior izquierdo con incapacidad para la deambulación; el día del ingreso presentó un deterioro del nivel de conciencia. A la exploración neurológica: bajo nivel de conciencia con falta de respuesta a estímulos verbales, limitación en la motilidad ocular con reflejos oculocefálicos y corneales conservados, paresia facial central izquierda; balance muscular: miembro inferior izquierdo: 1/5 global, resto normal; Babinski bilateral, sensibilidad, cerebelo y marcha no valorables.

Resultados: RM craneal: lesiones hiperintensas en T2 y Flair en frontal y parietal bilateral, en territorio limítrofe de la arteria cerebral media y anterior con patrón de restricción en la secuencia de difusión. Angio-TC intracranial y eco-doppler de troco supraórtico: normal La paciente fue dada de alta con una tetraparesia espástica grave, persistiendo en la misma situación a los 3 meses (ERm: 5).

Conclusiones: El abuso excesivo de triptanes puede asociarse a la aparición de ictus isquémico, por lo que se debe ser cauto en su uso en pacientes con factores de riesgo vascular.

SPECT CON ACETAZOLAMIDA CORREGISTRADO CON RMN PARA LA EVALUACIÓN DE LA RESERVA HEMODINÁMICA CEREBRAL EN LA ENFERMEDAD DE MOYAMOYA

I.A. López Dequidt¹, M. Rodríguez Yáñez¹, S. Arias Rivas¹, A. López Ferreiro¹, M. Santamaría Cadavid¹, C. Domínguez Vivero¹, P. Aguiar Fernández², J. Cortés Hernández², J. Castillo Sánchez¹ y M. Blanco González¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Medicina Nuclear. Hospital Clínico Universitario.

Objetivos: Evaluar la utilidad de la comparación entre SPECT basal y postacetazolamida corregistrado con RMN para evaluar la reserva hemodinámica en pacientes con enfermedad de Moyamoya.

Material y métodos: Realizamos SPECT de perfusión cerebral (^{99m}Tc-HMPAO, 740 MBq) basal y con acetazolamida (ACZ, 1 g iv) en paciente de 48 años diagnosticada de enfermedad de Moyamoya para detectar áreas de hipoperfusión cerebral. Se completó el estudio con la creación de un mapa cuantitativo de reserva hemodinámica cerebral fusionado con RMN cerebral, para ello las imágenes de SPECT fueron previamente reajustadas, normalizadas, moduladas y filtradas; utilizando la técnica de morfometría basada en el voxel.

Resultados: El SPECT postacetazolamida mostró en la mayoría de las regiones cerebrales un incremento normal del flujo sanguíneo cerebral (FSC) (31-45%) respecto al SPECT basal. En regiones parietales posteriores bilaterales se observó un incremento menor del FSC (0-15%), siendo más marcado en hemisferio derecho, con áreas de disminución del FSC.

Conclusiones: El estudio de la reserva hemodinámica cerebral mediante SPECT corregistrado con RMN permite obtener una información precisa y proporcionar una localización anatómica de las áreas hipoperfundidas.

HEMORRAGIA CEREBELOSA SECUNDARIA A FÍSTULA ARTERIOVENOSAS DURALES DE BAJO GRADO

Y. Miranda Bacallado¹, E. Otermin Domínguez², F. Cabrera Naranjo¹, O. Fabre Pi¹ y A. González Hernández¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario Dr. Negrín.

Objetivos: Comunicar un caso de hemorragia cerebelosa espontánea en un paciente joven, secundaria a una fistula arteriovenosa dural de bajo grado, cuyo diagnóstico se realizó a través de una arteriografía intracranial, una vez que el angioTAC había sido normal.

Material y métodos: Varón de 48 años sin antecedentes de interés, que consultó por inicio brusco (48 horas antes de su ingreso), de cefalea de predominio occipital, asociada a dificultad en la articulación del lenguaje e incoordinación motora en las cuatro extremidades. A la exploración neurológica, se objetivó un lenguaje con una disartria moderada, un temblor de intención acompañado de movimientos coreoatetósicos en los cuatro miembros y una marcada dismetría de predominio derecho; encontrándose el resto de la misma, dentro de la normalidad.

Resultados: Se realizó un TAC craneal en el que se evidenció una hemorragia vermiana con pequeño componente en surcos cerebelosos. Se solicitó un angioTAC que fue normal y, posteriormente, una arteriografía intracranial que mostró la presencia de una FAVD de bajo flujo en tienda cerebelosa, con aporte external de ramas meníngeas y auriculares de arteria carótida interna. Tras el intento de la embolización tanto por vía venosa, como por vía arterial, la fistula persistió abierta a través de ramas tentoriales de la carótida interna. Actualmente está pendiente de radiocirugía.

Conclusiones: En la hemorragia subaracnoidea en el paciente joven, de origen no aneurismático, la arteriografía es la prueba de elección, para el diagnóstico de FAVD de bajo grado, puesto que la sensibilidad del angioTAC para la detección de las mismas es baja.

SÍNDROME DE VASOCONSTRICCIÓN CEREBRAL REVERSIBLE: EVOLUCIÓN RADIOLÓGICA

N. Gonzalo Yubero¹, P. de la Riva Juez¹, M. Tainta Cuevza¹, N. Andrés Marín¹, J.A. Larrea Peña¹, A. Luttich Uroz², M.A. Urtausen Ocariz¹ y F. González López¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea.

Objetivos: El síndrome de vasoconstricción cerebral reversible es una entidad clínica a menudo infradiagnosticada. Presentamos 2 casos que han sido estudiados en nuestro hospital.

Material y métodos: Describimos la historia de dos mujeres de 47 (caso 1) y 50 (caso 2) años respectivamente que consultan al servicio de urgencias de nuestro hospital por cefalea. Ambas pacientes tienen un primer episodio de cefalea en trueno realizando actividad física por el que consultan a urgencias que las da de alta tras TAC craneal y PL normales. En menos de 2 semanas recurre la cefalea objetivándose en TAC craneal sangrado subaracnoideo.

Resultados: La RM craneal muestra sangre en espacio subaracnoidal sin otras alteraciones de señal. La angiografía mostró múltiples áreas de estenosis focal de distribución bilateral supra e infratentorial, en arterias de proximales y distales de los territorios anterior y posterior. El estudio completo de vasculitis del sistema nervioso central fue negativo. La arteriografía de control a los 3 meses demostró resolución completa del aspecto y morfología las arterias antes afectadas.

Conclusiones: Ante un paciente que consulte por cefalea en trueno debemos tener siempre en cuenta en el diagnóstico diferencial el síndrome de vasoconstricción cerebral reversible. El diagnóstico se basa en la clínica de cefalea explosiva de repetición con o sin sangre en espacio subaracnoidal, una arteriografía que muestra múltiples focos de estenosis en la circulación intracranal y la normalización de esta última a los 3 meses de haber realizado la previa. Es importante solicitar en el estudio complementario todas aquellas determinaciones que ayuden a descartar vasculitis del sistema nervioso central.

MIELOPATÍA DE CAUSA INHABITUAL

A. González Eizaguirre, I. Caballero Romero, I. Díaz Cuervo,
A. Matute Nieves, T. Fernández Valle, I. Rouco Axpe,
I. Bilbao Villabeitia y J.J. Zarzana Iñirizaldu

Servicio de Neurología. Hospital de Cruces.

Objetivos: Se trata de un varón de 42 años, sin antecedentes. Consulta por 3-4 años de debilidad progresiva proximal de brazo derecho, sin trastorno sensitivo asociado ni dolor. A la exploración presenta una atrofia y paresia de deltoides, bíceps y supinador largo de ESD. Fasiculaciones aisladas en deltoides. Resto normal.

Material y métodos: El EMG muestra una afectación severa crónica de los territorios C5-C6 y C7 derechos (deltoides) y denervación aguda (bíceps/tríceps y supinador largo). En la RM columna cervical se objetiva una colección líquida epidural anterior desde C2 hasta C6 que aumenta en flexión. Adelgazamiento del cordón medular cervical desde C3-C4 a C5 asimétrico de predominio derecho, mielomalacia en cordones anteriores. Realizamos un angioRM columna que presenta una dilatación y congestión del plexo venoso de espacio epidural anterior cervical, sin datos de fistula arteriovenosas. La arteriografía cerebral y de columna cervical muestra una agenesia de ambas venas yugulares internas con circulación colateral a través del plexo venoso basilar.

Resultados: El paciente está clínicamente estable. Se ha optado por una actitud expectante. En caso de empeoramiento valoraremos realizar angioplastia con stent de las venas yugulares.

Conclusiones: Actualmente no existe bibliografía acerca de mielopatías de evolución progresiva y crónicas secundarias a dilatación de plexo epidural por alteración de drenaje venoso. Una causa similar y rara de lesión medular, son las varices epidurales. Su incidencia de 1-4% (lumbar, se desconoce cervical), siendo un 0.5% sintomáticas (radiculopatías). Su tratamiento consiste en laminectomía descompresiva, laminectomía con resección de la variz epidural o bypass de seno venoso a vena yugular interna.

Resultados: Las medulas teñidas con Cr207K2 presentan una diferenciación clara y significativa entre la SG y la SB. En la SG, las láminas de Rexed, particularmente la lámina II (Rolando), fueron visualizadas, así como la comisura gris dorsal y la ventral. Las astas lateral y ventral muestran fascículos mielinicos cursando por sus territorios. Las fibras que penetran de la SB en la SG son fácilmente observables hasta el territorio de terminación. Varios de estos fascículos pudieron ser reconstruidos en 3D en distancias de hasta 5 mm.

Conclusiones: El nuevo método es simple, económico, no invasivo y no destructivo. Las muestras teñidas con Cr207K2 pueden ser procesadas para tinciones mielinicas del tipo Weigert, lo cual permite la validación de los datos micro-CT con microscopía de luz. Mediante software adecuado los detalles y trayectos de los fascículos axonales que entran en la sustancia gris se visualizaron en 3D. Este método permite una evaluación cuantitativa de la microestructura en la médula espinal para una amplia gama de estudios normales y patológicos.

VISUALIZACIÓN TRIDIMENSIONAL POST-MORTEM DEL LÓBULO OCCIPITAL HUMANO MEDIANTE TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA (TC) Y TÉCNICA DE IMPREGNACIÓN METÁLICA

M. Herrera Lara¹, R. García², V. Martínez Sanjuán³, M.C. Manzanares Céspedes⁴, J. Murillo González¹, M.D.C. Barrio Asensio¹, D. Erades Martínez⁵, F. Sánchez del Campo⁵ y J.R. Mérida Velasco⁶

¹Departamento de Anatomía y Embriología I. Facultad de Medicina. Universidad Complutense. ²Servicio de Radiología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. ³TAC y Resonancia. Servicio de Radiodiagnóstico. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. ⁴Departamento de Patología y Terapéutica experimental. Facultad de Odontología, UB.

⁵Departamento de Histología y Anatomía. Facultad de Medicina. Universidad Miguel Hernández. ⁶Departamento de Anatomía y Embriología II. Facultad de Medicina. Universidad Complutense.

Objetivos: La visualización del encéfalo en mediante tomografía computarizada (TC) in vivo es de bajo contraste debido a las propiedades del tejido nervioso. La investigación post-mortem del tejido cerebral se analiza en equipos de MRI clínicos y preclínicos. Hemos desarrollado un método experimental para visualizar en TC clínico los elementos macroscópicos relevantes del cerebro con alto contraste y reproducibilidad. Para este estudio, la estructura del lóbulo occipital humano (Lo) se evaluó con un método de impregnación metálica con bicromato potásico y se escaneó en TC clínico con el fin de discriminar la morfología externa e interna del mismo.

Material y métodos: Lóbulos occipitales ($n = 6$) de cerebros humanos donados y fijados en formaldehído se sumergieron en una solución de bicromato al 5% durante un mes y se escanearon con un escáner helicoidal de 64 coronas GE (matriz 512 × 512, FOV 18,4 cm, 80 Kv, 100 mA, pitch 0,539, grosor de corte 0,6 mm) y las imágenes almacenadas en volúmenes 3D. El análisis morfométrico 3D de los volúmenes se realizó mediante el Programa Fiji-3D.

Resultados: En los Lo estudiados la impregnación mediante bicromato potásico muestra nítidamente las circunvoluciones y surcos de la superficie externa, y claras diferencias en la intensidad de la SG y la SB. Los parámetros morfométricos (volumen total, superficie total, curvatura media de la superficie, volumen y espesor de la SG y SB), se demostraron.

Conclusiones: El presente método permite evaluar de modo experimental y cuantitativo la anatomía normal del Lo humano, siendo útil en estudios experimentales normales y patológicos.

Neuroimagen P2

MICROANATOMÍA 3D DE LA MÉDULA ESPINAL HUMANA MEDIANTE MICROTOMOGRAFÍA DE RAYOS X E IMPREGNACIÓN METÁLICA

M. Herrera Lara¹, B. Metscher², J. Murillo González¹, M.D.C. Barrio Asensio¹, M.C. Manzanares Céspedes³, D. Erades Martínez⁴ y J. Sancho Rieger⁵

¹Departamento de Anatomía y Embriología I. Facultad de Medicina Universidad Complutense. ²Micro-CT Unit, Department of Theoretical Biology. University of Vienna. ³Departamento de Patología y Terapéutica experimental. Facultad de Odontología. UB. ⁴Departamento de Histología y Anatomía. Facultad de Medicina. Universidad Miguel Hernández. ⁵Servicio de Neurología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia.

Objetivos: Mediante una nueva combinación de impregnación metálica y microtomografía de rayos X (micro-CT), se visualizó en alta resolución la microanatomía tridimensional (3D) de la médula espinal humana, y las diferencias estructurales entre las sustancias gris (SG) y blanca (SB).

Material y métodos: Médulas espinales humanas procedentes de donaciones fueron fijadas en formaldehído, teñidas en una solución al 5% de bicromato potásico (Cr207K2), escaneadas con un sistema de micro-CT en alta resolución y sus imágenes almacenadas en volúmenes 3D. Las imágenes se analizaron en Fiji-3D y Amira.

EVOLUCIÓN CLÍNICO-RADOLÓGICA DE UN CASO DE NEUROCISTICERCOSIS RACEMOSA

A. Sánchez Larsen¹, E. Fernández Díaz¹, M. Monteagudo Gómez¹, E. Palazón García¹, J. García García¹, T. Segura Martín¹ y E. Lozano Setién²

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

Objetivos: La neurocisticercosis racemosa (NR) es el subtipo más grave y menos frecuente de neurocisticercosis. En nuestro país la NR es aun una enfermedad muy infrecuente. La neuroimagen juega un papel primordial en esta patología puesto que los hallazgos característicos poseen un elevado grado de certeza diagnóstica. Nuestro objetivo es analizar el diagnóstico y la evolución radiológica de un caso de NR gigante.

Material y métodos: Mujer de 60 años natural de Ecuador valorada por cefalea crónica progresiva de varios meses de evolución, refractaria al tratamiento convencional. Los estudios de neuroimagen son característicos de NR, iniciándose tratamiento con albendazol con buena respuesta clínica. Tras dos años estable recurre la cefalea, que se acompaña de pérdida de agudeza visual y papiledema bilateral, por lo que se procede a realizar nuevos estudios de neuroimagen urgente.

Resultados: TC y RM craneal: Se apreciaron en el espacio subaracnoideo vesículas quísticas polilobuladas en racimo, isodensas con LCR, localizadas en cisura de Silvio, temporal y extendiéndose a cisternas basales, con un diámetro de hasta 51 mm. No se objetivó escólex intravesicular, siendo estas imágenes en conjunto características de NR. Existía hidrocefalia con aumento del tamaño ventricular, exudados periventriculares y signos de sufusión transependimaria. Ante dichos hallazgos se procedió a derivación ventrículo-peritoneal urgente.

Conclusiones: La NR es una forma agresiva de esta enfermedad en la que, como representa nuestro caso, el seguimiento radiológico es tan importante como el clínico. Esta patología presenta unos hallazgos en neuroimagen característicos, que asociados a un contexto clínico-epidemiológico adecuado son diagnósticos de la enfermedad.

OSTEOPETROSIS AUTOSÓMICA DOMINANTE ASOCIADA A MALFORMACIÓN DE ARNOLD-CHIARI TIPO I

A. Rodríguez Sainz, J. Ruiz Ojeda, R. Vázquez Picón, I. Azkune Calle, A. Ruisánchez Nieva y J.C. García-Moncó Carra

Servicio de Neurología. Hospital Galdakao-Usansolo.

Objetivos: Presentar un caso de osteopetrosis autosómica dominante (ADO) asociada a malformación de Arnold-Chiari tipo I (ACM-I).

Material y métodos: Mujer de 29 años estudiada por un síncope en la que se encuentra de manera incidental por TC craneal un engrosamiento de la calota ósea sugestivo de osteopetrosis. A la exploración presenta leve afectación de los pares craneales IX y XI derechos. Su padre y su abuela paternos fueron diagnosticados de enfermedad de Paget y una hermana presenta datos radiológicos de osteopetrosis.

Resultados: Se completa el estudio con una RMN craneal en la que además del engrosamiento óseo craneal se objetiva un descenso de las amígdalas cerebelosas por el foramen magno sugestivo de malformación de Arnold-Chiari tipo I. Serie ósea radiográfica con aumento de la densidad ósea de manera generalizada, densitometría ósea con un Z-score de 9,6 (normal hasta 1) y analítica sanguínea sin alteración del hemograma ni la inmunidad. Ante la sospecha de ADO se solicita el estudio genético del gen CLCN7, pendiente.

Conclusiones: La ADO es una enfermedad de los osteoclastos que altera la homeostasis mineral-ósea y el remodelado óseo. Su

gravedad varía desde la no sintomatología a fracturas de huesos largos, osteomielitis, afectación de pares craneales o incluso pancitopenia por destrucción de la médula ósea. La asociación con una ACM-I ha sido reportada en la literatura en 6 ocasiones, sugiriéndose que la disminución del tamaño de la fosa posterior por engrosamiento del cráneo provoca un descenso de las amígdalas cerebelosas.

CEGUERA EN LA ENFERMEDAD DE BEHÇET: UN CASO DE ENCEFALOPATÍA POSTERIOR REVERSIBLE

I. Azkune Calle¹, A. Pinedo Brochado¹, I. Vicente Olabarria², A. Cabrera Zubizarreta² y J.C. García-Moncó¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología. Hospital Galdakao-Usansolo.

Objetivos: Presentamos a una mujer con enfermedad de Behçet que presentó un síndrome de encefalopatía posterior reversible (PRES).

Material y métodos: Mujer de 58 años diagnosticada de Enfermedad de Behçet, en tratamiento con metotrexate, adalimumab y prednisona a dosis bajas, que ingresó por una pérdida de visión bilateral, súbita e indolora. A la exploración presentaba ceguera completa con pupilas arreactivas y resto de exploración oftalmológica y neurológica normal. Afebril, con cifras de tensión arterial de 140/90 mmHg.

Resultados: Presentaba analítica y TAC craneal sin hallazgos. La RMN craneal-FLAIR mostró una alteración de la señal en la sustancia blanca subcortical occipital bilateral. La angio-RMN mostró una menor representación de las arterias cerebrales posteriores con respecto al territorio anterior, con múltiples estenosis segmentarias en las mismas. Se suspendió el tratamiento con metotrexate y adalimumab. Toda la focalidad neurológica revirtió espontáneamente en menos de 72 horas, con desaparición de las lesiones en la RMN y resolución completa de las estenosis en territorio posterior en la angio-RMN.

Conclusiones: El curso clínico así como las alteraciones radiológicas reversibles objetivadas sugieren un diagnóstico de PRES en una paciente con enfermedad de Behçet en tratamiento inmunosupresor. Aunque el PRES se ha relacionado con algunas enfermedades autoinmunes, no existen descritos en la literatura casos de PRES en pacientes con Behçet. Tanto la enfermedad como el uso de inmunosupresores podrían haber facilitado el cuadro, aún en ausencia de hipertensión arterial, debido a una lesión endotelial que comprometiera la autorregulación vascular cerebral.

MÚLTIPLES NÓDULOS CEREBRALES EN PACIENTE CON DIAGNÓSTICO PREVIO DE CÁNCER UROTELIAL: TBC CEREBRAL, INCLUSIÓN OBLIGADA EN EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

A.L. Juárez Belaunde, J.M. Ceballos Ortiz, M.I. Morales Casado, F.J. Rodríguez Peguero, J.C. Segundo Rodríguez, C. Vargas Fernández, M. Morín Martín y C. Marsal Alonso

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud.

Objetivos: Presentación y revisión bibliográfica de un caso de TBC renal y cerebral tras diagnóstico previo de tumor urotelial con metástasis cerebrales.

Material y métodos: Seguimiento de una paciente con diagnóstico final de TBC cerebral y renal.

Resultados: Mujer de 65 años en estudio por sospecha de cáncer urotelial ingresa por cuadro crónico de visión borrosa. A la exploración presentaba diplopía binocular. En la RM se evidenciaron múltiples microlesiones hipercaptantes de contraste supra e infratentoriales. Así mismo presenta estudios de orina con piuria estéril. Se

realiza biopsia de lesión urotelial con hallazgos de células no malignas, Mantoux 20 mm, tinción de Ziehl con BAAR (+) y cultivos de orina y LCR (+) M. tuberculosis. Se inicia tratamiento específico. Posteriormente en control a los seis meses se encuentra asintomática con RM con completa resolución.

Conclusiones: La tuberculosis intracraneal sigue siendo un serio problema mundial con importante morbi-mortalidad. Es un reto diagnóstico para médicos. Comúnmente involucra al sistema respiratorio y linfático, luego le sigue en frecuencia el genito-urinario (14-41%) y es muy rara la invasión del SNC (2 a 10%), 50% de los cuales tienen algún hallazgo extraneuronal, ya que se debe a diseminación hematogena de otro foco. En el SNC puede afectar meninges o parénquima (nódulos múltiples-miliar o solitarios, abscessos tuberculosos, cerebritis o encefalitis tuberculosa). El diagnóstico se basa en la imagen, datos clínicos y microbiológicos. Debe hacerse el diagnóstico diferencial con metástasis cerebrales y otras infecciones del SNC. Se trata con terapia cuádruple durante doce meses junto a corticoterapia.

Neuroimagen P3

SERIE DE CINCO PACIENTES CON CEFALEA CRÓNICA SECUNDARIA A HIDROCEFALIA TRIVENTRICULAR POR ESTENOSIS DE ACUEDUCTO

M. Massot Cladera¹, A. Milán Tomás¹, A. Velasco Viera², M.J. Picado Vallés², A. Moll Servera², J. Ibáñez Domínguez³, F.J. Molina Martínez¹, B. Sureda Ramis¹ y A. Mas Bonet²

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología; ³Servicio de Neurocirugía. Hospital Son Dureta.

Objetivos: Evaluar pacientes con cefalea crónica secundaria a hidrocefalia triventricular con sospecha de estenosis de acueducto.

Material y métodos: Presentamos cinco pacientes con cefalea crónica y hallazgos en TAC de cefalea triventricular. Se ha realizado estudio con RM 3 Teslas General Electric. Se han llevado a cabo las secuencias FIESTA en plano sagital así como estudio dinámico de flujo en el mismo plano además del protocolo habitual de cráneo.

Resultados: En los cinco pacientes se han identificado estenosis membranosa del acueducto parcialmente compensadas. En el estudio dinámico se ha evidenciado la presencia de flujo hiperdinámico entre III y IV ventrículo. En uno de los casos se identifica además una ventriculostomía espontánea entre receso retroquiasmático y cisterna peduncular.

Conclusiones: En pacientes con cefalea crónica por hidrocefalia triventricular parcialmente compensada las secuencias FIESTA de alta resolución en el plano sagital a nivel del acueducto junto con el estudio dinámico de flujo son altamente sensibles para demostrar la presencia de estenosis membranosas.

FIABILIDAD DEL ESTUDIO DE LA SUSTANCIA NEGRA (SN) MEDIANTE ULTRASONOGRAFÍA DEL PARÉNQUIMA CEREBRAL EN PACIENTES CON PARKINSONISMO: EXPERIENCIA DEL PRIMER AÑO DE UTILIZACIÓN DE LA TÉCNICA

M. Pondal Sordo, C. Marras, R. Walsh, T. Mestre y A. Lang

Servicio de Neurología. Toronto Western Hospital.

Objetivos: Determinar la fiabilidad intra-observador e inter-observador de las mediciones del área de la SN mediante ultrasonografía del parénquima cerebral.

Material y métodos: Dos neurólogos llevaron a cabo el estudio después de un periodo de formación. Los primeros 44 casos se consideraron como entrenamiento y para establecer criterios. Se incluyeron los 110 estudios restantes realizados durante el primer año. Uno o ambos neurólogos llevaron a cabo independientemente mediciones del área de la SN durante la ultrasonografía y ambos en imágenes sin medir grabadas en el sistema para ser evaluadas posteriormente. Se utilizó el coeficiente de correlación intraclass (CCI) en el análisis de fiabilidad.

Resultados: Se excluyeron del análisis 20 de los 110 sujetos por presentar una ventana ósea temporal insuficiente, se analizaron 90, 70 con parkinsonismo y 20 controles. Valores del CCI entre los siguientes pares de mediciones: durante la ultrasonografía por el investigador 1/durante la ultrasonografía por el investigador 2: 0,51; durante la ultrasonografía por el investigador 1/en las imágenes grabadas por el investigador 1: 0,78; durante la ultrasonografía por el investigador 2/en las imágenes grabadas por el investigador 2: 0,85; medidas realizadas en las imágenes grabadas por ambos investigadores: 0,67; durante la ultrasonografía por el investigador 2/en las imágenes grabadas por el investigador 1: 0,59.

Conclusiones: Despues de un año de aplicación de la ultrasonografía para valorar el área de la sustancia negra, concluimos que alcanzar una precisión adecuada requiere una aproximación sistemática aumentando la experiencia de los investigadores y valorando la fiabilidad de los resultados.

UTILIDAD DEL DOPPLER ORBITARIO EN EL DIAGNÓSTICO PRECOZ DE UNA FÍSTULA CARÓTIDO-CAVERNOSA POSTTRAUMÁTICA: A PROPÓSITO DE UN CASO

R. Vázquez Picón, J.C. García-Moncó Carra, A.C. Pinedo Brochado, A. Rodríguez Sainz e I. Azkune Calle

Servicio de Neurología. Hospital Galdakao-Usansolo.

Objetivos: La fistula carótido-cavernosa es una entidad poco frecuente cuyo diagnóstico se realiza habitualmente mediante angiografía. Describimos una paciente de 80 años con una fistula carótido-cavernosa traumática que se diagnosticó precozmente con la realización de un Doppler orbital.

Material y métodos: Paciente de 80 años, hipertensa, diabética y dislipémica, que presenta un cuadro de proptosis, ptosis y paresia incompleta del III par craneal en ojo izquierdo, con un soplo orbital y periorbitario en la auscultación. Cinco días antes había sufrido un traumatismo craneoencefálico tras un cuadro sincopal.

Resultados: Inicialmente se realizó un dúplex orbital, objetivando una vena oftálmica superior con aumento del diámetro, flujo invertido y arterializado compatible con la existencia de una fistula carótido-cavernosa izquierda. Se realizó posteriormente una arteriografía cerebral y angioTC para obtener imágenes más detalladas de la anatomía regional, que mostraban una fistula carótido-cavernosa directa de alto flujo, en segmento cavernoso de arteria carótida interna izquierda, con relleno precoz y aumentado de vena oftálmica izquierda con aumento de su calibre y de senos venosos izquierdos. El diagnóstico precoz de la fistula por medio del dúplex permitió que el manejo de la paciente se realizará de forma rápida y eficaz, procediéndose a embolizar la fistula con oclusión completa de la misma.

Conclusiones: La ecografía Doppler orbital es el método inocuo más eficaz para valorar las alteraciones del flujo a nivel orbital lo que le convierte en una herramienta muy útil en el diagnóstico precoz de las fistulas carótido-cavernosas.

MIELITIS LONGITUDINAL EXTENSA: ESTUDIO DESCRIPTIVO DE UNA SERIE HOSPITALARIA

R. Díaz Navarro¹, M. Mestre Sansó², V. Núñez Gutiérrez¹, A. Mas Bonet³, B. Sureda Ramis¹ y C. Calles Hernández¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases.

²Servicio de Neurología. Clínica Juaneda. ³Servicio de Radiología. Hospital Universitari Son Espases.

Objetivos: La mielitis longitudinal extensa (MLE) es un proceso inflamatorio de la médula espinal, definido radiológicamente como una hiperintensidad en T2 que ocupa al menos 3 segmentos vertebrales. Nuestro objetivo es presentar un enfoque etiológico y terapéutico de los pacientes con MLE, sus características radiológicas e identificar potenciales factores de riesgo de recurrencia.

Material y métodos: Evaluamos retrospectivamente pacientes que cumplían criterios para MLE ingresados en nuestro Servicio entre agosto 2002 y marzo 2013. Analizamos las características epidemiológicas, clínicas, radiológicas y las diferentes etiologías.

Resultados: Incluimos 12 pacientes (11 mujeres) con mediana de edad de 42 años (rango 23-76). 5 pacientes fueron diagnosticados de neuromielitis óptica (NMO), 1 mielitis postinfecciosa, 3 idiopáticas, 1 neurosarcoïdosis y 1 paciente con déficit de B12. La RM cerebral fue normal o con hallazgos inespecíficos en todos los casos y la mediana de segmentos vertebrales afectados en la RM medular fue de 4,5 (rango: 3-24). El 63% presentó pleocitosis en LCR y en 1 caso se demostró la presencia de bandas oligoclonales IgG. 2 pacientes tenían anti-AQP4 positivos. Todos los casos fueron tratados con esteroides ev, excepto el déficit de B12, que fue tratado con terapia sustitutiva (B12 y folato). 3 pacientes precisaron además recambio plasmático y otros 3 tratamientos con inmunoglobulinas endovenosas. Se detectaron recurrencias en 2 casos de NMO y en la mielitis postinfecciosa.

Conclusiones: Establecer la etiología subyacente en las MLE es crucial para determinar su diagnóstico e iniciar de forma precoz un tratamiento adecuado. La extensión de la lesión en la neuroimagen no condiciona la evolución clínica.

NEUROFIBROMAS PLEXIFORMES ESPINALES GIGANTES EN NEUROFIBROMATOSIS TIPO 1

E. Palazón García, A.B. Perona Moratalla, E. Fernández Díaz, M. Moteagudo, A. Sánchez Larsen, J. García García y S. García Muñozguren

Servicio de Neurología. Hospital General de Albacete.

Objetivos: La neurofibromatosis tipo 1 (NF1) es una enfermedad hereditaria sistémica que afecta de forma predominante a la piel y al sistema nervioso. Se caracteriza por una elevada tendencia al desarrollo de tumores tanto del sistema nervioso central como periférico. Son habituales los neurofibromas que se desarrollan a partir de los pares craneales o en las raíces nerviosas de la médula espinal, la mayoría de ellos asintomáticos. Se presenta una paciente con clínica de compresión medular cervical por neurofibromas espinales.

Material y métodos: Mujer de 26 años, diagnosticada en la infancia de NF1 esporádica sin afectación neurológica. Comienza con un cuadro de 6 meses de evolución de instauración progresiva de tetraparesia sin alteración sensitiva ni esfinteriana. Por este motivo se solicita estudio de neuroimagen.

Resultados: Se realiza RM de columna completa, evidenciándose voluminosos neurofibromas plexiformes a lo largo de toda la columna vertebral, bilaterales con forma de "reloj de arena", con una mayor afectación cervical y compresión medular a nivel C1-C2 y C6-C7, a expensas de tumoraciones que alcanzan los 9 cm de longitud, requiriendo laminectomía descompresiva cervical urgente. La paciente evolucionó de forma satisfactoria con recuperación completa.

Conclusiones: La compresión de la médula cervical por neurofibromas espinales es un proceso poco frecuente aunque grave en pacientes con NF1. Nuestro caso sugiere la importancia de realizar un estudio de todo el neuroeje ante un paciente con NF1 incluido estudio medular. Las imágenes de RM medular ponderadas en secuencia T2, sobre todo en corte coronal nos proporcionan la mejor evidencia de la existencia de neurofibromas espinales.

VÉRTIGO PAROXÍSTICO DE CAUSA INHABITUAL POR UNA VARIANTE ANATOMICA DE LA CIRCULACIÓN CEREBRAL

R. Fernández Rodríguez¹, A. Marcos de Vega¹, V. Mateos Marcos¹, J. Porta Etessam¹, E. Rocío Martín², I. Villalibre Valderrey² y F. Esteban Alonso³

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neurofisiología Clínica;

³Servicio de Radiología. Clínica La Luz, S.L.

Objetivos: Exponer en un caso clínico otra etiología a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial del vértigo de origen central.

Material y métodos: Presentamos el caso de un paciente varón de 48 años sin antecedentes que acude a urgencias por episodios paroxísticos de segundos de duración de lateropulsión variable asociada a tinnitus desencadenadas sobre todo tras esfuerzo físico y con excepcional respuesta a neuromoduladores: gabapentina. Durante el estudio de neuroimagen: angioTAC se pone de manifiesto sobre el área correspondiente al peñasco izquierdo una estructura vascular correspondiente a una vena cortical situadas sobre la cortical inferior del lóbulo temporal izquierdo extendiéndose hasta alcanzar un seno venoso de la tienda del cerebelo pasando por la porción anterior y superior del peñasco izquierdo.

Resultados: Presentamos el caso de un paciente con malformación vascular venosa como variante de la normalidad en contacto con el orificio acústico interno cursando con un trastorno de los núcleos vestibulares del VIII par craneal y sus conexiones inmediatas cursando como vértigo de origen central.

Conclusiones: En algunos pacientes con vértigo posicional el trastorno no es benigno ni paroxístico. En estudios previos ya se describieron un grupo de pacientes en quienes los síntomas de vértigo y desequilibrio fueron casi constantes e incapacitantes refractarios a la medicación y atribuyeron este trastorno a compresión cruzada de la zona de entrada de la raíz del octavo nervio craneal por un vaso sanguíneo adyacente e informaron que la descompresión del nervio proporcionó alivio duradero de los síntomas de ahí la importancia del diagnóstico.

NEURODEGENERACIÓN ASOCIADA A PANTETONATO QUINASA. A PROPÓSITO DE DOS CASOS

L. Mauri Fábrega¹, T. Gómez Caravaca¹ y M.T. Cáceres Redondo²

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío. ²Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen del Rocío.

Objetivos: La neurodegeneración por depósito de hierro asociada a pantotanato quinasa 2 (PANK 2) es una enfermedad autosómica recesiva clínicamente heterogénea. Existen formas tempranas (típicas) y tardías (atípicas), éstas con mejor pronóstico. El hallazgo radiológico típico es la hiperintensidad en ambos globus pallidum (GP) con centro hiperintenso en T2: "ojos de tigre". Presentamos el caso de dos hermanas genéticamente diagnosticadas de esta entidad y analizamos la neuroimagen.

Material y métodos: Caso 1: mujer de 10 años, con retraso escolar y cuadro progresivo de disartria, voz escándida y distonía progresivamente generalizada con discretos síntomas cerebelosos asociados. Caso 2: mujer de 15 años, con retraso escolar, alteraciones comportamentales y tics motores. En ambos casos se realizó am-

plio estudio que incluía resonancia magnética (RM) craneal y estudio genético de PKAN 2.

Resultados: La RM en el caso 1 mostró un patrón clásico “en ojos de tigre” y en el caso 2, hipodensidad en ambos GP con estriaciones hiperintensas en su lecho. El estudio genético confirmó el diagnóstico.

Conclusiones: En el signo “en ojos de tigre”, la hipointensidad corresponde a la acumulación de hierro y la hiperintensidad a gliosis (caso 1). En formas atípicas o menos evolucionadas, es posible encontrar únicamente hipodensidad en ambos GP, y ocasionalmente discretas estriaciones hiperintensas en su interior (caso 2). La hiperintensidad franca en el seno de los GP se atribuye por tanto a una gliosis que sucede al acúmulo del metal y que sugiere una progresión clínica y radiológica de la enfermedad.

Neuroimagen P4

ENCEFALITIS DE TRONCO DE PROBABLE ORIGEN INMUNOLÓGICO: SÍNDROME DE BICKERSTAFF

A. Guzmán Martín, L. Fortuna Alcaraz, C.M. Garnés Sánchez, J.J. Hernández Martínez, T. Espinosa Oltra, F.A. Fuentes Ramírez, A. Torres Alcázar, M. Dudekova, T. Tortosa Sánchez, J.J. Soria Torrecillas, V. Giménez de Béjar, M. López López, E. Fages Caravaca, E. Hernández Hortalano, M.D. Ortega Ortega, E. Khan Mesia, L. Cabello Rodríguez y J.A. Pérez Vicente

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Santa Lucía.

Objetivos: Presentamos un caso de encefalitis troncoencefálica de Bickerstaff, una rara enfermedad neurológica caracterizada por ataxia, oftalmoplejia, alteración del nivel de conciencia y/o hipereflexia. Aunque se desconoce la patogénesis exacta, se asocia con anticuerpos antigangliosidos anti-GQ1b.

Material y métodos: Varón de 71 años, hipertenso, diabético y dislipémico. Consulta por diplopía e inestabilidad de la marcha de 3 días. Exploración neurológica: Somnoliento, desorientación espacial. Disartria. Pupilas mióticas (derecha > izquierda), normorreactivas. Limitación abducción, supra e infraversión de OD con ptosis derecha. Diplopía vertical en posición primaria y en supra e infraversión. Nistagmus horizontal en mirada lateral. Hemiparesia izquierda 4+/5 en MSI y 3+/5 en MII. ROT presentes. Babinski izquierdo. Dismetría MSI. Ataxia truncal y de la marcha. Ingrera en Neurología.

Resultados: RMN cerebral: Extensa lesión protuberancial con extensión a pedúnculo cerebeloso derecho, mesencéfalo y diencéfalo. Realce tras contraste. En difusión restricción en protuberancia. Sin criterios radiológicos de lesión isquémica o tumoral. PL: disociación albúmico-citológica. Negativo para PCR herpesvirus, enterovirus, y micobacterias. Analítica con autoinmunidad, Ac antigangliosidos, Ac onconeuronales, tiamina, serología y marcadores tumorales normales. TAC total-body: anodino. EMG: No AIDP. Se administran inmunoglobulinas intravenosas sin mejoría, con buena respuesta a megabolos de metilprednisolona. En meses siguientes evidente mejoría clínica y radiológica.

Conclusiones: A pesar de los escasos casos documentados de sd de Bickerstaff debemos tener en cuenta esta patología en el diagnóstico diferencial de encefalitis troncoencefálica. Deben descartarse, entre otras, listeria, herpesvirus, neuroBehcet y sd paraneoplásicos. La presencia de lesiones en RMN con posterior mejoría y positividad para AC antigangliosidos ayudan al diagnóstico.

MUCORMICOSIS RINOCEREBRAL. ¿CRÓNICA DE UNA MUERTE ANUNCIADA?

M. Monteagudo Gómez¹, A. Sánchez Larsen¹, E. Palazón García¹, E. Fernández Díaz¹, M. Fernández Valiente¹, J. García-García¹ y E. Lozano Setién²

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología. Hospital General de Albacete.

Objetivos: La mucormicosis rinocerebral (ROCM) es una infección oportunista angioinvasiva que cursa de forma aguda y fulminante siendo clave un diagnóstico precoz basado en la neuroimagen. Nuestro objetivo es mostrar los hallazgos radiológicos característicos mediante un caso.

Material y métodos: Varón de 70 años, en tratamiento con interferón y dexametasona por melanoma, con diplopía horizontal progresando en menos de 48 horas desde una paresia de VI pc hasta un ojo congelado izquierdo con proptosis, quemosis y secreciones sero-sanguinolentas. En rinoscopia se observa una costra negra objetivándose en anatomía patológica abundantes hifas no septadas y crecimiento de Rhizopus, iniciándose tratamiento antifúngico y desbridamiento quirúrgico urgente.

Resultados: El TC craneal muestra leve ocupación de celdillas etmoidales izquierdas, con progresión en estudios posteriores y afectación de lóbulo frontal izquierdo. La RM cerebral muestra como dato característico restricción a la difusión en celdillas etmoidales con ausencia de realce en cornete medio izquierdo (“signo del cornete negro”) y seno maxilar izquierdo, correspondiendo a áreas de necrosis. El lóbulo frontal y nervio óptico izquierdos restringen a la difusión, en relación a áreas de isquemia por invasión vascular por hifas. El paciente presenta una evolución tórpida, falleciendo tras presentar hemorragia lobar.

Conclusiones: La combinación de TC y RM permite sospechar el diagnóstico de ROCM. La TC es preferible para evaluar afectación ósea en tanto que la RM demuestra mejor disseminación meníngea e isquemia secundaria a invasión vascular micótica, pudiendo ofrecernos también imágenes características como el signo del cornete negro, signo precoz que traduce la existencia de necrosis.

SÍNDROME DE LEUCOENCEFALOPATÍA POSTERIOR REVERSIBLE EN UNA MUJER CON ECLAMPSIA POSPARTO

M. Peinazo Arias¹, B. Claramonte Clausell¹, S.V. Ortega Wilkes², M.A. González Martínez³ y T. Cortes Barceló⁴

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Ginecología y Obstetricia; ³Servicio de Anestesia y Reanimación; ⁴Unidad de Cuidados Intensivos. Hospital Rey Don Jaime.

Objetivos: El síndrome de leucoencefalopatía posterior reversible (SLPR) es una encefalopatía subaguda que se presenta con cefalea, síntomas visuales y crisis epilépticas. En neuroimagen aparece edema vasogénico que afecta simétricamente las regiones posteriores del cerebro.

Material y métodos: Describimos un caso clínico de SLPR que aconteció durante el puerperio, sin condiciones médicas desencadenantes ni complicaciones durante el embarazo.

Resultados: Mujer de 34 años de edad, primipara, sin patologías previas, que ingresa en su semana 38 de gestación. En la inducción del parto se administra analgesia epidural apareciendo cefalea post-punción. A los cuatro días empeora su cefalea, con náuseas y TA de 179/93 mmHg. Ese día presenta una crisis epiléptica generalizada tónico-clónica que cede con diazepam. En la TC craneal observamos una leve hipodensidad corticosubcortical frontal izquierda. En RM cerebral se objetivan focos hiperintensos corticosubcorticulares simétricos, bilaterales, predominantes en territorios posteriores, sin restricción de la difusión. En analítica general aparece proteinuria. A los 6 días del parto, persiste TA elevada pautándose

labetalol sin respuesta. La paciente pasa a cargo de UCI controlándose su tensión mediante olmesartán y amlodipino. En la RM a las 3 semanas del alta existe resolución completa de las alteraciones.

Conclusiones: Sólo un 15% de las eclampsias aparecen en el postparto tardío (> 48 h), siendo los signos clásicos de esta entidad incompletos. En nuestro caso se trata de una eclampsia posparto con SLPR confirmada por neuroimagen. Su TA fue de difícil manejo, pero el desenlace resultó favorable con resolución clínico/radiológica. Destaca la ausencia de antecedentes de HTA y de preeclampsia/eclampsia durante la gestación.

PERO... ¿PUEDE EL HASHIMOTO AFECTAR AL HÍGADO? COEXISTENCIA DE ENCEFALOPATÍA HEPÁTICA Y DE HASHIMOTO

A.C. de Aragão Soares Homem¹, B. Álvarez Mariño¹, J. Villanueva², R. de la Fuente Blanco¹, M.E. Ramos Araque¹, L. López Mesonero¹, E.G. Morel Silva¹, A. Alonso Jiménez¹, A. Portela Sánchez¹ y J.C. Morán Sánchez¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología. Hospital Universitario de Salamanca.

Objetivos: Presentación de un caso de coexistencia de encefalopatía de Hashimoto y degeneración hepatocerebral adquirida.

Material y métodos: Paciente mujer de 57 años que presenta cuadro de apatía, enlentecimiento psicomotriz, desorientación y alteraciones del comportamiento de 3 meses de evolución, con empeoramiento progresivo de las funciones cognitivas y fluctuaciones en el nivel de alerta en los últimos 3 días. A la exploración física destaca moderada esplenomegalia. Neurológicamente presenta al ingreso cuadro compatible con síndrome confusional agudo. Posteriormente cuadro compatible con encefalopatía difusa y alteración de la marcha, que mejora progresivamente en varios días quedando leve alteración de las funciones ejecutivas, atención y fluencia verbal fonológica.

Resultados: Se le realizan varias pruebas complementarias, destacando anticuerpos antiperoxidasa tiroidea IgG positivos y un aumento del amonio sérico. Se le realiza ecografía y RMN abdominales y gastroscopia compatibles con hepatopatía crónica en estadio de cirrosis con signos de hipertensión portal y esplenomegalia y varices esofágicas grado III. En el EEG se confirma encefalopatía generalizada. Se realizan pruebas de imagen cerebrales (TAC y RMN) que demuestran afectación de sustancia blanca bilateral y simétrica de predominio en centros semiovales, respetando lóbulos temporales y parcialmente lóbulos occipitales, sin efecto de masa, restricción en la difusión o captación de contraste. Hiposeñal en T1 en ganglios de la base con mayor afectación de ambos núcleos lenticulares respetando los caudados.

Conclusiones: Presentamos un caso excepcional de coexistencia de encefalopatía de Hashimoto y degeneración hepatocerebral adquirida por cirrosis hepática de etiología no filiada.

SIDEROSIS SUPERFICIAL SECUNDARIA A MENINGOCELE OCULTO

V. Delgado Gil, J.A. Sánchez García, L. Trujillo García, P. Urbaneja Romero, T. Muñoz Ruiz y O. Fernández Fernández

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Carlos Haya.

Objetivos: La siderosis superficial del SNC es una enfermedad consistente en depósitos de hemosiderina debidos a un sangrado subaracnoideo lento y constante, cuya clínica consiste principalmente en sordera, alteración en la marcha y deterioro cognitivo. Presentamos un caso de más de 30 años de evolución de los síntomas.

Material y métodos: Varón de 66 años, desde los 30 años comienza con hipoacusia y alteración en la marcha progresiva, fue

diagnosticado de meningocele oculto e intervenido mediante laminectomía; a pesar de la intervención, fue progresando la alteración en la marcha e inició cuadro progresivo de deterioro cognitivo muy acusado. Acude a urgencias por cuadro sincopal precedido de alucinaciones visuales. Se realiza PL donde se extrae líquido amarillento con xantocromia y se realiza RMN de cráneo con imágenes muy elocuentes de siderosis superficial.

Conclusiones: La causa más frecuentemente descrita a la SS es la cirugía de columna, nuestro paciente tenía como antecedentes la cirugía, dado que los déficit neurológicos se iniciaron años antes de la misma consideramos que la causa fue el meningocele. El diagnóstico se realiza mediante técnicas de imagen, para ello es esencial realizar RMN de cráneo donde se observa hipointensidades en secuencias ponderadas en T2, vermis cerebeloso, ambos hemisferios cerebelosos, hemisferios cerebrales y cisuras que corresponden a depósitos de hierro objetivadas en las secuencias de hemosiderina, como es el caso de nuestro paciente.

CEFALEA POR HIPOTENSIÓN DEL LCR DE CAUSA INUSUAL

I. Caballero Romero, A. González Eizaguirre, I. Díaz Cuervo, T. Fernández Valle, A. Matute Nieves, J.M. Losada Domingo,

M. Agúndez Sarasola, I. Bilbao Villabeitia y J.J. Zarrazn Iimirizaldu

Servicio de Neurología. Hospital de Cruces.

Objetivos: Describir un caso de cefalea por hipotensión de LCR por fuga anterior y alteración morfológica vertebral.

Material y métodos: Mujer de 34 años sin antecedentes de interés que presenta cefalea ortostática y cuadro gripal, realizándose punción lumbar normal, e ingresando para estudio.

Resultados: En el ingreso se realiza RMN cerebral, que muestra con hallazgos compatible con hipotensión del LCR y medular, que muestra a nivel L5 vértebra en mariposa. Posteriormente, se realiza cisternografía isotópica que muestra fuga a nivel L4-L5 derecha hacia región anterior con acúmulo perivesical del isótopo. Finalmente es tratada con parche hemático y posterior colocación en decúbito prono con resolución del cuadro.

Conclusiones: La cefalea por hipotensión del LCR fue descrita por Schaltenbrand en 1938 y tiene una incidencia de 1/50.000 - 5/100.000 con predominio en mujeres de edad joven. Consiste en cefalea ortostática de presentación subaguda y severidad variable, que puede asociar clínica por afectación de pares craneales. Existen hallazgos típicos en la RMN (distensión venosa, engrosamiento paquimeningeo, higromas subdurales, descenso de estructuras y alteraciones de señal hipofisarias). La prueba más usada para localizar la fuga de LCR suele ser la cisternografía que muestra signos directos en 1/3 de los casos. Suele tratarse con medidas conservadoras y si no existe mejoría colocación de parche hemático. Entre las etiologías hay que considerar conectivopatías (16-36% de los casos). La vértebra en mariposa se asocia con fistulas neurorentéricas (Split notochord syndrome) que normalmente se manifiestan en los primeros años de vida pero se han descrito casos más leves de debut en la edad adulta.

Neurología general P1

ANÁLISIS DESCRIPTIVO DE PACIENTES CON PATOLOGÍA CEREBROVASCULAR EN MENORES DE 45 AÑOS

V. Delgado Gil, J.A. Sánchez García, J.A. Tamayo Toledo, T. Muñoz Ruiz, P. Urbaneja Romero, C. Martínez Tomás, J.A. Reyes Bueno y O. Fernández Fernández

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Carlos Haya.

Objetivos: La patología vascular es la causa más frecuente de ingreso en Neurología, no suele afectar a gente joven, pero en este subgrupo la etiología suele ser diferente. Nuestro objetivo es analizar la frecuencia y causa en menores de 45 años ingresados en los últimos 4 años.

Material y métodos: Estudio descriptivo con recogida de datos retrospectiva ingresos en el Servicio de Neurología del Hospital Carlos Haya (Málaga) durante 4 años. Diferenciamos la patología vascular en menores de 45 años según presente ictus isquémicos, hemorrágicos, y trombosis de senos, junto con la etiología en cada caso.

Resultados: En los últimos 4 años la patología vascular supuso el 45% de los ingresos en nuestro servicio (1.498 pacientes de 3.278 ingresos), de los cuales 90 fueron en pacientes menores de 45 años, que supone el 4,4% (49 de 1.103) de los ictus isquémicos y el 11% de las hemorragias. En nuestra serie la causa más frecuente de ictus isquémico en gente joven son las embolias de origen cardiaco, seguido de las coagulopatías y disecciones, encontramos aproximadamente un 15% de los cuales desconocemos su etiología. En el caso de las hemorragias la etiología más frecuente es la HTA secundaria y las malformaciones.

Conclusiones: La patología vascular en pacientes menores de 45 años es poco frecuente pero en estos pacientes es muy importante realizar un estudio completo para filiar la etiología y poder ofrecer el tratamiento más específico en cada caso.

MATERNALLY INHERITED DIABETES AND DEAFNESS (MIDD). A PROPÓSITO DE UN CASO

A. Ruisánchez Nieva, J.L. Sánchez Menoyo, J. Ruiz Ojeda, I. García Gorostiaga y N. Foncea Beti

Servicio de Neurología. Hospital Galdakao-Usansolo.

Objetivos: MIDD es una enfermedad mitocondrial, caracterizada por sordera y diabetes, causada por la mutación 3243A > G. Describimos un paciente con MIDD, cuyo diagnóstico se demoró hasta sufrir un episodio "stroke-like".

Material y métodos: Varón, 71 años, con antecedentes de DM tipo 1 (anticuerpos anti-GAD positivos), hipoacusia neurosensorial y ataxia desde 2006, sin un diagnóstico etiológico. Sin antecedentes familiares de interés. Sufrió cuadro subagudo de alteración del lenguaje que evolucionó hasta afasia global.

Resultados: Analítica y LCR normal. Ecocardiograma: ligera HVI. RMN craneal: Atrofia cortical y cerebelosa, Extensa afectación hemisférica izquierda implicando a dos territorios vasculares sin depósito de hemosiderina, restringe la difusión y presenta captación giral. Angio-RMN: normal. Dadas las características radiológicas de la lesión, la evolución clínica y los antecedentes personales se sospecha citopatía mitocondrial tipo MIDD, confirmado por estudio genético.

Conclusiones: MIDD se caracteriza por sordera neurosensorial y diabetes en adultos. Algunos asocian cardiopatía, miopatía, atrofia cerebelosa y episodios "stroke-like". Antecedentes de diabetes o sordera en familiares maternos orientan el diagnóstico. La diabetes se presenta normalmente como una DM tipo 2, aunque un 20% puede debutar como DM tipo 1 y una pequeña proporción tienen anticuerpos anti-GAD. La mutación causante es la 3243A > G, la misma que causa MELAS. Por qué algunos pacientes desarrollan MIDD y otros MELAS se desconoce, pero pudiera estar relacionado con el nivel de heteroplasmia. MIDD es un trastorno infradiagnosticado o de diagnóstico tardío, lo que empeora el pronóstico. La ausencia de antecedentes familiares y la diabetes tipo 1 en este paciente retrasó el diagnóstico hasta el episodio "stroke-like".

MENINGITIS BACTERIANA AGUDA EN PACIENTES CON NEOPLASIAS HEMATOLÓGICAS

M.D.L.P. Guerrero Molina¹, C.P. de Fuenmayor Fernández de la Hoz¹, A. Villarejo Galende¹, P. Calleja Castaño¹, C. Grande García², A. García Reyne³, M. Lizasoain Hernández³, J. Ruiz Morales¹, S. Vila Bedmar¹, S. Delis Gómez¹ y E. Gómez Cibeira¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Hematología; ³Unidad de Enfermedades Infecciosas. Hospital Universitario 12 de Octubre.

Objetivos: Los pacientes hematológicos tienen predisposición a desarrollar infecciones del SNC. En la literatura existe escasa información sobre las características clínicas de la meningitis bacteriana aguda (MBA) en esta población.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes ingresados con neoplasias hematológicas que hubiesen presentado una MBA entre los años 2002 y 2012.

Resultados: Se detectaron 4 casos (3 hombres y una mujer, rango de edad 15-75 años). Las enfermedades de base fueron LLC, LNH, leucemia linfoblástica aguda y mieloma múltiple. El 100% de los pacientes eran inmunosuprimidos, el 75% atribuible al tratamiento (aparición de la meningitis durante el tratamiento quimioterápico) y el otro 25% debido a la propia enfermedad. El 100% de los pacientes presentaba la triada clásica (fiebre, alteración del nivel de conciencia y rigidez de nuca) y ninguno tenía focalidad neurológica. Un caso presentó una sepsis grave. El cultivo del LCR fue positivo en todos los casos: 2 S. pneumoniae, 1 L. monocytogenes, 1 S. epidermidis. En dos casos, ambos por neumococo, existía una sinusitis como cuadro predisponente. El tratamiento en todos los casos fue con antibióticos de amplio espectro, y en un 50% se asoció tratamiento esteroideo. La mediana de tiempo síntomas-tratamiento fue de dos días. El 100% se recuperaron sin secuelas.

Conclusiones: Las infecciones de SNC son una complicación a tener en cuenta en los pacientes hematológicos. Aunque nuestra serie es pequeña, la principal diferencia con las meningitis bacterianas en la población general es la presencia de inmunosupresión y la relación temporal con la quimioterapia.

HEMOSIDEROSIS SUPERFICIAL DEL SNC TRAS INTERVENCIÓN DE MENINGIOMA DORSAL. PRESENTACIÓN CEREBELOSA Y OTOLÓGICA

P. López Sarnago, M. Goñi Imizcoz, H. Monteiro Matos, B. Solano Vila, L. Velasco Palacios, I. Aicua Rapun y N. Arenaza Basterrechea

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Burgos.

Objetivos: La hemosiderosis superficial del SNC es una enfermedad rara provocada por depósitos de hemosiderina en leptomeninges, tejido subpial, nervios craneales y médula espinal, secundarios a sangrado crónico en espacio subaracnoidal, con predilección por cerebro y nervio auditivo. Los síntomas más frecuentes son hipoacusia progresiva, ataxia cerebelosa, piramidalismo y nistagmo.

Material y métodos: Presentamos un caso de hemosiderosis superficial del SNC con afectación cerebelosa e hipoacusia, con el antecedente de interés de meningioma dorsal intervenido hace más de 20 años.

Resultados: Mujer de 69 años con antecedentes de hipoacusia neurosensorial bilateral que precisa audífonos, laminectomía D6-D7 por meningioma dorsal en 1989 y AIT carotídeo izquierdo. Destaca en los 2 últimos años inestabilidad de la marcha progresiva, hipofonía, disfagia, anosmia y temblor intencional en mano derecha. Exploración neurológica: ataxia truncal, dismetría en ambas extremidades superiores, temblor de actitud bilateral, disartria escandida y piramidalismo. Se determina analítica general con hierro, ferritina y autoinmunidad normales, salvo hipotiroidismo sub-

clínico. Marcadores tumorales normales y anticuerpos antineuronales negativos. Estudio de ataxias espinocerebelosas negativas. RM cráneo-cervical: hiposeñal en T2 de las folias cerebelosas y lóbulos occipitales en relación con hemosiderosis cerebral, gliosis y atrofia en fosa posterior. Discreta hiposeñal intramedular en C6 y menor en C3-C4 con mínima hiposeñal pial. La evolución a los 2 años es progresiva e incapacitante, precisando apoyo para la deambulación y pendiente de implante coclear.

Conclusiones: Se pretende destacar lo infrecuente de esta entidad, las manifestaciones principalmente neurootológicas progresivas y la relación con causas de sangrado a nivel del espacio subaracnoidal (tumores, malformaciones vasculares, traumatismos repetidos, intervenciones neuroquirúrgicas).

MULTINEURITIS CRANEAL Y POLIRRADICULONEUROPATÍA LUMBOSACRA COMO DEBUT DE LINFOMA TESTICULAR PRIMARIO

M. Fernández Matarrubia¹, A. Orviz García¹, M. Jorquer Moya², B. Abarregui Yagüe¹, S. Muñiz Castrillo¹, A. Aledo Serrano¹ y J. Porta Etessam¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: La neurolinfomatosis (NL) es una entidad infrecuente caracterizada por la infiltración neoplásica de nervios, raíces o plexos por un linfoma no Hodgkin (LNH). Suele presentarse como una polirradiculoneuropatía sensitivo-motora subaguda ascendente, frecuentemente precedida por lumbalgia. Un 20% debutó con afectación de nervios craneales y en un 20-40% existe invasión leptomenígea.

Material y métodos: Varón de 54 años, hipertenso y dislipémico, que presenta un cuadro brusco de diplopía. Días después, comienza con lumbalgia intensa, acoramiento en cara posterior de miembros inferiores y paraparesia progresiva. Un mes después asocia parálisis facial. La exploración revela paresia del III nervio craneal izquierdo y del VII derecho y polirradiculopatía sensitivo-motora lumbosacra, además de aumento de tamaño y consistencia del testículo derecho.

Resultados: La RM objetivó engrosamiento y realce de las raíces lumbosacras y del nervio facial derecho y la citología del líquido cefalorraquídeo mostró presencia de células B neoplásicas. La biopsia testicular confirmó la existencia de un LNH B de células grandes, con evidencia de extensión renal, suprarrenal y ósea en el PET/TC.

Conclusiones: La NL puede ser la primera manifestación de un LNH. Debe sospecharse ante una polirradiculoneuropatía dolorosa subaguda, especialmente si coexiste afectación de nervios craneales o periféricos. La RM dirigida es la prueba no invasiva más útil para demostrar la infiltración radicular o nerviosa. En algunos casos, la punción lumbar permite caracterizar las células neoplásicas, evitando la biopsia nerviosa. El tratamiento debe ser precoz y agresivo, con poliquimioterapia sistémica e intratecal si además existe afectación leptomenígea. A pesar del tratamiento, la mediana de supervivencia es 10 meses.

REVISIÓN DEL INSOMNIO LETAL FAMILIAR EN NAVARRA

M.O. Iridoy Zulet¹, I. Gracia de Gurtubay², T. Ayuso Blanco¹, M.V. Zelaya Huerta³, P. Aznar Gómez¹, F. Lacruz Bescós¹ y J. Urriza Mena⁴

¹Servicio de Neurología; ²Unidad Multidisciplinar del Sueño; ³Servicio de Anatomía Patológica; ⁴Servicio de Neurofisiología. Hospital de Navarra.

Objetivos: El insomnio letal familiar es una enfermedad rara, de presentación más frecuente hereditaria, aunque también puede

darse de forma esporádica. Está causada por mutaciones en el gen que codifica la proteína priónica, que se caracteriza por alteraciones progresivas del sueño y disfunción en los ritmos circadianos. Presentamos todos los casos de insomnio letal familiar registrados en el Banco de cerebros y tejidos neurológicos de Navarra entre el 2004 y el 2013.

Material y métodos: Describimos el estudio genético familiar, la edad de inicio, el tipo de presentación clínica, las pruebas complementarias, la supervivencia y el resultado histopatológico post-mortem de todos los sujetos.

Resultados: Los cuatro sujetos presentan la mutación genética D178N. Clínicamente tres debutan con trastorno del sueño y uno con cuadro catatónico progresivo. La edad media de presentación es de 47 años (43-53). En el estudio polisomnográfico se observa desestructuración de la arquitectura del sueño con pérdida de la sucesión normal de las distintas fases. La supervivencia media es de 4,75 meses (2-7). Los cambios histopatológicos encontrados muestran predominio por el tálamo.

Conclusiones: El insomnio familiar letal es una patología emergente en nuestro medio desde que fue descrita por primera vez en 1986. Se trata de una entidad con un cuadro clínico bien definido, donde los trastornos del sueño son la piedra angular, y pueden ser inicialmente objetivados con estudios polisomnográficos. La importante repercusión de esta enfermedad hace que deban vigilarse e investigarse todas las sospechas de estos procesos y que en todos ellos deba intentarse la confirmación diagnóstica mediante estudio genético y anatopatológico.

Neurología general P10

EFFECTIVIDAD Y TOLERABILIDAD DE LACOSAMIDA EN EL TRATAMIENTO DEL DOLOR NEUROPÁTICO REFRACTARIO: ESTUDIO ABIERTO, OBSERVACIONAL EN MADRID Y CASTILLA-LA MANCHA

J.M. Gómez Argüelles¹, M. Lara², J. Almajano³, E. Aragón⁴, M.V. Blanco⁵, M.A. Ceballos⁶, J. Colás⁷, O. Sánchez del Valle⁷, F.J. Valenzuela Rojas⁸, E. Toribio⁹, G. Latorre¹⁰, L. Costa-Frossard¹¹ y M. Morín¹²

¹Servicio de Neurología. Hospital General Virgen de la Luz.

²Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. ³Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre. ⁴Servicio de Neurología. Hospital Infanta Leonor. ⁵Servicio de Neurología. Hospital de la Zarzuela. ⁶Servicio de Neurología. Clínica Privada.

⁷Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora del Prado.

⁸Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa.

⁹Servicio de Neurología. Hospital Universitario del Henares.

¹⁰Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Fuenlabrada.

¹¹Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal. ¹²Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud.

Objetivos: Aunque se disponen de diferentes tratamientos para el dolor neuropático, en muchas ocasiones estos pacientes son refractarios, lo que hace necesario probar tratamientos que por su utilidad en otras patologías, podrían ser eficaces en el dolor neuropático.

Material y métodos: Se recogieron las historias clínicas de pacientes que hubieran sido tratados con lacosamida para el dolor neuropático, en diferentes Centros de Madrid y Castilla-La Mancha, y que cumplieran unas características similares en cuanto a refractariedad a otros tratamientos estándar, en un seguimiento de al menos seis meses, o que hubiesen tenido que suspender el tratamiento con dicho fármaco por cualquier motivo.

Resultados: Se revisaron las historias de un total de 102 pacientes. De ellos, 56 fueron varones y 46 mujeres. La edad media fue

de 59 años. Las causas de dolor neuropático más frecuentes fueron: polineuropatía diabética (26,7%), neuralgia postherpética (18,8%), neuralgia del trigémino (12,8%), neuralgia suboccipital y lumbociatalgia en un 7,9% en ambos. La eficacia fue buena/muy buena, con un descenso medio en la EVA tras seis meses, de 7,7 a 4,8. No se registraron efectos secundarios graves en ningún paciente, pero en 5 y 4 pacientes no hubo registro más allá de 3 y 6 meses, respectivamente, por ineficacia o intolerancia al tratamiento.

Conclusiones: El tratamiento con lacosamida en el dolor neuropático puede considerarse como una alternativa efectiva y bien tolerada para aquellos pacientes que no respondan a los tratamientos estándar.

RELACIÓN ENTRE EL DOLOR, LA FATIGA, LAS ALTERACIONES DEL SUEÑO Y LA DEPRESIÓN EN LA FIBROMIALGIA

L. Calvó Perxas¹, S. López Pousa², J. Vilalta Franch², J. Ribot Pérez³, M. de Gracia Blanco⁴, D. Keller Lawski¹ y J. Garre Olmo¹

¹Unitat de Recerca. Institut d'Assistència Sanitària. ²Servicio de Neurología. Hospital Santa Caterina. ³Servicio de Medicina Interna. Clínica Bofill. ⁴Departament de Psicologia. Universitat de Girona.

Objetivos: La fibromialgia (FM) es un síndrome crónico caracterizado por la presencia de dolor generalizado. Los principales síntomas que acompañan la FM son la depresión, la fatiga y las alteraciones del sueño. Nuestro objetivo fue analizar las asociaciones concurrentes entre el dolor, la fatiga, la depresión y las alteraciones del sueño con la repercusión funcional de la FM.

Material y métodos: Estudio transversal con 144 pacientes con FM diagnosticada según los criterios del American College of Rheumatology. Se utilizó una escala visual analógica para evaluar el dolor; el Patient Health Questionnaire PHQ-9 para estudiar la depresión; la Medical Outcomes Study Sleep Scale para valorar las alteraciones del sueño; y la Modified Fatigue Impact Scale (MFIS) para analizar la fatiga. El impacto de la FM sobre la vida y la salud del paciente se evaluaron con el Fibromyalgia Impact Questionnaire (FIQ). Se realizaron correlaciones, regresiones y un modelo de ecuaciones estructurales.

Resultados: Todas las variables estudiadas tenían un efecto independiente sobre las puntuaciones de la FIQ (Dolor $\beta = 0,328$; Depresión $\beta = 0,291$; Fatiga $\beta = 0,217$; Sueño $\beta = -0,207$). El dolor se asociaba con la fatiga y las alteraciones del sueño, y pero tenía una relación indirecta con la sintomatología depresiva.

Conclusiones: El dolor en la FM tiene una asociación directa con la fatiga y las alteraciones del sueño, pero la relación del dolor con la depresión parece estar mediada por la fatiga. Todos los síntomas estudiados tenían un efecto directo sobre la vida y salud del paciente, y se deberían tener en cuenta para evaluar la gravedad de la FM.

ADRENOMEDULINA, UN NUEVO MARCADOR PRONÓSTICO EN EL PACIENTE NEUROCRÍTICO. ESTUDIO PRELIMINAR

L. Díez Porras¹, A.J. Ois Santiago¹, M.P. Gracia Arnillas², Y. Díaz Buendía², C. Soriano Tarraga³, A. Moreira Villanueva¹, A. Puig Pijoan¹, A. Gómez González¹, A. Zabalza de Torres¹, P. de Ceballos Cerrajería¹, E. Muñoz Acuña¹, I. Navalpotro Gómez¹ y J. Roquer González¹

¹Servicio de Neurología; ²Unidad de Cuidados Intensivos; ³Servicio de Biología. Hospital del Mar.

Objetivos: Adrenomedulina (ADM) es un péptido producido principalmente en células endoteliales que se incrementa en si-

tuaciones de estrés celular. Ha demostrado su utilidad en pacientes con enfermedad cardiovascular y sepsis. Determinar la utilidad de la determinación de los niveles de MRproADM para la predicción del riesgo de mortalidad en pacientes con patología neurológica grave.

Material y métodos: Estudio prospectivo observacional de pacientes con patología neurológica grave ingresados en UCI y/o Unidad de Ictus entre 2010 y 2012. Se midieron los fragmentos estables de la pro-ADM (MRproADM) en plasma mediante un test de inmunofluorescencia automática obtenido al ingreso en el hospital. Se determinó la mortalidad global a 90 días. Se realizó análisis univariado y multivariado ajustado por factores de riesgo.

Resultados: Se analizaron 104 pacientes, 57 con hemorragia subaracnoidea, 40 ictus y 7 traumatismos craneoencefálicos con edad media de 61,98 años y mortalidad a 90 días del 30,8% ($n = 32$). La mediana del valor de MRproADM fue de 0,70 nmol/l (percentil 25-75 0,55-1,86). Los niveles de MRproADM se asociaron significativamente con la mortalidad a 90 días en el análisis univariado, 0,67 nmol/l (0,49-0,78) vs 0,87 nmol/l (0,67-1,35) ($p < 0,001$). El porcentaje de mortalidad en cada cuartil fue de 11,5%; 25,9%; 25%; 65,2%; $p < 0,001$. También se observó que los niveles de MRproADM se asocian a la mortalidad en el análisis multivariado ajustado por edad, sexo y factores de riesgo cardiovascular (OR 2,72, IC95%: 1,60-4,73, $p < 0,001$).

Conclusiones: Los niveles de MRproADM pueden ser un buen predictor del riesgo de mortalidad en pacientes con patología cerebral grave.

SÍNDROME DE ENCEFALOPATÍA POSTERIOR REVERSIBLE SECUNDARIO A TRATAMIENTO CON BORTEZOMIB

F.J. Valenzuela Rojas¹, J.M. García Domínguez¹, A. Espigares Correa², M.J. Otero Martínez-Formes³, G. Hernández Sánchez⁴, D. Rodríguez Velayos⁵ y A. Garrido Carrión¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Medicina Interna; ³Servicio de Hematología; ⁴Servicio de Radiología; ⁵Servicio de Medicina Intensiva. Hospital Central de la Defensa Gómez Ulla.

Objetivos: Describir la aparición de un caso de síndrome de encefalopatía posterior reversible (PRES) en paciente con mieloma múltiple en tratamiento con bortezomib.

Material y métodos: Paciente de 80 años diagnosticada de mieloma múltiple biclonal, en tratamiento con primer ciclo con melfalan, prednisona y bortezomib. Días más tarde la paciente acude a urgencias por cuadro de alteración del nivel de conciencia, somnolencia, agitación psicomotriz y cefalea holocraneal. La exploración era compatible con encefalopatía difusa sin focalidad neurológica. Durante su estancia en planta sufre descenso brusco del nivel de conciencia, precisando ingreso en UCI. Se realiza TAC urgente que no aporta datos significativos. Se descartaron causas de encefalopatía de origen metabólico e infecciosas. Punción lumbar mostró ligera hiperproteinorraquia sin celularidad. Una resonancia magnética cerebral mostró hiperintensidades asimétricas en sustancia blanca de ambos lóbulos occipitales. Tras la retirada del fármaco la paciente recuperó de forma progresiva su estado basal previo.

Resultados: En la bibliografía existente encontramos cada vez más relación entre agentes antineoplásicos y PRES. En nuestro caso, la ausencia de otros factores desencadenantes, la presentación clínica y la evolución de la paciente, sugieren la relación entre bortezomib y PRES.

Conclusiones: Aunque generalmente bortezomib produce efectos secundarios a nivel del sistema nervioso periférico, debe tenerse en cuenta la posible aparición de complicaciones a nivel del sistema nervioso central. El caso presentado ilustra la relación entre bortezomib y PRES.

NEUROPATÍA ÓPTICA INFLAMATORIA BILATERAL

M.A. Marcos de Vega¹, R. Fernández Rodríguez¹, P. Balugo Bengoechea², E. Rocío Martín³, V. Mateos Marcos¹ y J. Porta Etessam⁴

¹Servicio de Neurología. Clínica La Luz, S.L. ²Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Clínico San Carlos. ³Servicio de Neurofisiología Clínica. Clínica La Luz, S.L. ⁴Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: La pérdida de visión subaguda con dolor suele ser debida a una neuropatía óptica. La principal causa es la neuritis óptica desmielinizante. Otras causas son vasculitis sistémicas, sarcoidosis, infecciones y lesiones infiltrativas.

Material y métodos: Presentamos el caso de un varón de 48 años con linfoma de Hodgkin sin EEA con sensación de pérdida de visión en el ojo derecho y 10 días después en el izquierdo con sensación de molestias en los ojos. En la exploración neurológica destaca FO: normal; Campimetría por confrontación normal; AV OD: 20/40, OS 20/400 peor visión para el rojo; defecto pupilar aferente relativo OD;

Resultados: En RMN cerebral se observa una lesión infiltrativa medial y lateral derecha del quiasma óptico con posible afectación hipotalámica con discreto realce periférico con contraste. PEV: afectación prequiasmática derecha de intensidad severa, con compromiso mixto (axonal y desmielinizante) y lesión medial del nervio óptico izquierdo. Resto de pruebas complementarias SS, BQ, ECA, VIH, beta2 microglobulina normales, punción lumbar normal, OCT normal, PET-TAC sin captaciones patológicas. Ante la sospecha de cuadro inflamatorio idiopático se instaura tratamiento con corticoides. En el momento actual presenta discreta discromatopsia para el rojo, agudeza visual prácticamente normal, atrofia óptica OD, DPAR dcho. PEV: afectación prequiasmática derecha de intensidad leve-moderada.

Conclusiones: La neuropatía óptica inflamatoria crónica recurrente ha sido recientemente descrita. Se caracteriza clínicamente por pérdida visual en grado severo, a menudo dolorosa y bilateral, con numerosas recurrencias y remisiones. En RMN se observa hiperintensidad de nervios ópticos en secuencias potenciadas en T2. Responde de manera eficaz al tratamiento con corticoides.

SIDEROSIS SUPERFICIAL DEL SNC COMO CAUSA DE HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL

A. Guzmán Martín, M.D. Ortega Ortega, C.M. Garnés Sánchez, J.J. Hernández Martínez, T. Espinosa Oltra, F.A. Fuentes Ramírez, A. Torres Alcázar, M. Dudekova, T. Tortosa Sánchez, E. Hernández Hortelano, L. Fortuna Alcaraz, V. Giménez de Béjar, J.J. Soria Torrecillas, M. López López, E. Fages Caravaca, E. Khan Mesia, J.A. Pérez Vicente y L. Cabello Rodríguez

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Santa Lucía.

Objetivos: El síndrome de hipertensión intracranal se caracte- riza clínicamente por la triada de cefalea, vómitos y visión borrosa. En los listados de diagnóstico diferencial se incluyen múltiples patologías. Sin embargo, entre ellas no figura la siderosis superficial del SNC. Presentamos un caso de hipertensión intracranal de etiología inhabitual secundaria a siderosis leptomeníngea.

Material y métodos: Varón de 59 años intervenido de oligodendroglioma frontal en 1996. Acude a urgencias por cefalea de una semana de evolución de intensidad elevada, holocraneal, pulsátil, con náuseas, vómitos, sonido y fotofobia. La cefalea le despierta por la noche, empeora con maniobras de Valsalva y movimientos oculares y es resistente a analgésicos. Exploración neurológica y fondo de ojo normales.

Resultados: Ingresa en Neurología donde se realiza estudio con: TAC craneo: encefalomalacia lóbulo frontal izquierdo 2º a cirugía.

PL: Presión de apertura: 31 cmH₂O. Citobioquímica normal. RMN cráneo: siderosis leptomeníngea masiva, de predominio en vermis, hemisferios cerebelosos y lóbulos occipitales, con atrofia secundaria del parénquima del lóbulo occipital y cerebelo. AngioTAC senos venosos y angioRMN polígono de Willis: normal. Angiografía: cambios posquirúrgicos con estenosis intracraneales en arterias pericallosas en probable relación con radioterapia. Tras punción diagnóstica y evacuadora queda asintomática. En PL de control al mes presenta presión de apertura de 21 cmH₂O.

Conclusiones: En nuestra opinión, en el diagnóstico diferencial de la hipertensión intracranal debería incluirse la siderosis superficial cerebral, sobre todo en pacientes con antecedentes de HSA, traumatismos o cirugía del SNC.

Neurología general P11

VALORACIÓN MEDIANTE POTENCIALES EVOCADOS DE N. TRIGÉMINO DE UNA LESIÓN UNILATERAL DE NERVIOS DENTARIOS INFERIORES: A PROPÓSITO DE UN CASO

M.P. Marín Martínez, C. Sánchez González y B. Anciones Rodríguez

Servicio de Neurología. Sanatorio Nuestra Señora del Rosario.

Objetivos: En la actualidad se realizan numerosas intervenciones de ortodoncia y no es infrecuente una lesión accidental de alguno de los nervios locales, sobre todo en la colocación de implantes en maxilar inferior. El objetivo del trabajo es la confirmación electrodiagnóstica mediante PESS de trigémino de una lesión de n. dentario inferior en una paciente a raíz de la colocación de un implante.

Material y métodos: Presentamos el caso de una paciente de 57 años intervenida hace año y medio con colocación de implante en maxilar inferior, desde entonces alteraciones disestésicas y motoras en cara y zona de maxilar inferior que interfieren significativamente en su vida diaria. Se realizan PESS de n. trigémino, mediante estímulo de n. mentoniano inferior (rama distal de n. dentario inferior) a nivel del agujero de salida en mandíbula inferior y registro en C3-C4 activos y F3-F4 referencial, con registro contralateral a lado de estímulo.

Resultados: Se obtiene una respuesta cortical valorable en ambos lados, con deflexión positiva, objetivándose un retraso de latencia (> 2 ms) en lado afecto con respecto al sano, y además una disminución de amplitud del potencial cortical, con aumento del umbral subjetivo de estímulo que confirman el diagnóstico.

Conclusiones: Los PESS desde n. trigémino actúan como un auxiliar diagnóstico para valorar la respuesta sensorial del nervio, y permiten obtener información funcional, constituyendo una medición objetiva de la actividad nerviosa (normal/anormal), permitiendo valorar la existencia de lesión, la severidad de la misma, y su evolución, cuando resulta difícil cuantificar clínicamente la gravedad de ésta.

AMNESIA GLOBAL TRANSITORIA: HALLAZGOS EN RESONANCIAS MAGNÉTICAS

R.F. Galiano Blancart¹, M. García Escrig¹, A. Navarré Gimeno¹ y V. Miranda Gozalvo²

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología. Hospital de Sagunto.

Objetivos: La amnesia global transitoria (AGT) es un síndrome que se ha relacionado con numerosas causas y precipitantes. Su diagnóstico es clínico, y las pruebas complementarias clásicamente han servido para descartar otros procesos. El objetivo de este tra-

bajo es presentar los hallazgos en resonancia (RM) en pacientes diagnosticados de AGT.

Material y métodos: Presentamos cuatro casos con edades comprendidas entre los 59 y 63 años que ingresaron en nuestro hospital con el diagnóstico de AGT. Cuando se realizó la RM cerebral (entre dos y cinco días desde el inicio de los síntomas) todos los pacientes estaban ya recuperados.

Resultados: En los cuatro pacientes la RM mostró un foco de hiposeñal puntiforme en la secuencia de difusión localizado en el hipocampo. Tres de ellos fueron antiagregados y ninguno ha vuelto a presentar nuevos síntomas.

Conclusiones: Las lesiones de pequeño tamaño vistas en RM de pacientes con AGT se relacionan directamente con una disfunción transitoria del hipocampo y probablemente sean producidas por su vulnerabilidad al estrés metabólico y oxidativo. La RM realizada de forma precoz puede ser útil como apoyo al diagnóstico y no sólo para excluir otros procesos.

DISFUCIÓN VESICAL. MANIFESTACIÓN TARDÍA DE MENINGOENCEFALITIS TUBERCULOSA COMPLICADA CON ARACNOIDITIS LUMBOSACRA

I. Royo de Mingo¹, B. García Parra¹, I. Navalpotro Gómez², I. Álvarez Guerrico¹, A. Príncipe¹ y J. Roquer González²

¹Servicio de Neurofisiología Clínica; ²Servicio de Neurología. Hospital del Mar.

Objetivos: La meningoencefalitis tuberculosa es una patología infrecuente en nuestro medio. Menos frecuente es la asociación de disfunción vesical, siendo ésta atribuible a un origen central. Presentamos un paciente en el que el estudio neurofisiológico objetivó una doble lesión, central y periférica, como etiología de la disfunción esfinteriana, no existiendo ningún caso reportado.

Material y métodos: Hombre de 46 años que inicia diplopía, vértigo e hipoacusia izquierda. Tratado con metrotexate por artritis psoriásica. Exploración neurológica: endotropia OI > OD y skew. Limitación en la abducción de ambos ojos. Weber lateralizado a la derecha. 6 meses después inicia dificultad miccional y lumbalgia. Exploraciones complementarias: PL: pleocitosis linfocitaria, hiperproteinorraquia, hipoglucorraquia, ADA+. PEATC: ausencia de onda III bilateral. RM craneal: normal. RM medular: hiposeñal cono medular. Estudio neurofisiológico suelo pélvico: aumento latencia cortical PES pudendo interno y tibial anterior; disminución de unidades motoras tónicas en esfínter anal externo; abolición de arcos reflejos pudendo-rectales. Urodinamia: detrusor hiperactivo.

Resultados: Analíticas compatibles con infección tuberculosa. RM: aracnoiditis lumbosacra. Estudio neurofisiológico: compromiso del núcleo protuberancial del VIII par; mielradiculoneuritis pélvica. Urodinamia: vejiga neurógena.

Conclusiones: La disfunción urinaria por aracnoiditis tras meningoencefalitis tuberculosa es excepcional, habitualmente separada por un intervalo de 1-2 meses. No se ha reportado en la literatura latencia de 6 meses. La disfunción esfinteriana se atribuye a vejiga neurógena por mal control central. El estudio neurofisiológico mostró además lesión periférica, con las consiguientes repercusiones terapéuticas. Los PEATC podrían ser más sensibles que la neuroimagen para la detección de trastornos troncoencefálicos.

SÍNDROME POEMS: A PROPÓSITO DE UN CASO CLÍNICO

D. Gata Maya, J.F. Gonzalo Martínez, A. Domingo Santos, M. Matarazzo y A.J. Méndez Guerrero

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

Objetivos: El síndrome POEMS es una entidad infrecuente de carácter paraneoplásico caracterizada por una pléyade de sínto-

mas y signos de afectación multisistémica asociados a una gammaglobulina monoclonal subyacente. Presentamos el caso de una paciente afecta de una polineuropatía sensitivomotora crónica axonal y desmielinizante de predominio en miembros inferiores en el contexto de una gammaglobulina monoclonal IgA.

Material y métodos: Descripción de un caso clínico.

Resultados: Mujer de 54 años que presenta un cuadro de 1 año de evolución de debilidad en las 4 extremidades, de predominio en miembros inferiores y disestesias en miembros inferiores. A la exploración se objetiva una tetraparesia fláccida y arreflexia e hipoestesia de predominio distal y en miembros inferiores, edema de papila bilateral, así como diversos estigmas cutáneos (eritrodermia generalizada, arañas vasculares, lesiones papulares angiomas, hipertrosis). En pruebas complementarias se evidencia en el estudio EMG una polineuropatía sensitivomotora desmielinizante grave con degeneración axonal secundaria, hiperproteinorraquia licuor y una banda monoclonal IgA lambda, aunque sin evidencia de expansión clonal en la biopsia de médula ósea. Por ello y ante la sospecha de síndrome POEMS se realiza TAC Body que muestra una lesión osteosclerótica en ala sacra derecha y una esplenomegalia de 13cm. Se inicia tratamiento con melfalán, bortezomib y dexametasona con mejoría progresiva de la debilidad distal, persistiendo disestesias distales.

Conclusiones: El síndrome POEMS es un raro síndrome paraneoplásico debido a una disrasia sanguínea subyacente caracterizado por presentar entre otras manifestaciones una polineuropatía desmielinizante crónica, organomegalias, endocrinopatía, paraproteinemia M, lesiones dermatológicas, así como lesiones óseas osteoscleróticas, enfermedad de Castleman o elevación de VEGF.

DERMATOMIOSIS SECUNDARIA A OSTEOMIELITIS POR MYCOBACTERIUM TUBERCULOSIS. A PROPÓSITO DE UN CASO

F. Muñoz Escudero, J.C. Segundo Rodríguez, J.M. Ceballos Ortiz, J.A. Garrido Robres, A.L. Juárez Belaúnde, M.I. Morales Casado, F.J. Rodríguez Peguero, E. Cano Vargas-Machuca y C. Marsal Alonso

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud.

Objetivos: Presentación de caso de dermatomiositis en probable relación con absceso tuberculoso óseo. Destacar la peculiaridad de la presentación clínica de una forma ósea de tuberculosis.

Material y métodos: Varón de 88 años con cuadro constitucional subagudo al que asocia en las últimas semanas dificultad para la deambulación, debilidad proximal de miembros y disfagia para sólidos. En la exploración presenta abolición reflejo nauseoso, atrofia de ambos ECM/trapezios, atrofia y debilidad de cinturas, sin fasciculaciones, con patrón de marcha miopático sin datos de ataxia.

Resultados: Presenta analítica general, serologías, LCR, ECA, cultivos, AC onconeuronales normales. Mantoux positivo. EMG compatible con miopatía inflamatoria. Bx muscular con necrosis y regeneración aisladas, HLA+ en zona perifascicular sugerente de dermatomiositis. BodyTC objetiva osteomielitis a nivel de rama isquio-pubiana derecha. Estudio contenido absceso óseo muestra material necrótico con infiltrados de fibrosis y neutrófilos. Cultivo para micobacterias(+). Se retiran antituberculostáticos por mala evolución clínica y radiológica requiriendo limpieza quirúrgica del absceso. Buena respuesta a corticoides y azatioprina.

Conclusiones: La osteomielitis por M. tuberculosis es una forma rara de presentación de la enfermedad. La biopsia ósea y el cultivo de la lesión darán el diagnóstico definitivo. La etiopatogenia de la dermatomiositis sigue siendo desconocida, y su asociación con la TBC está poco descrita en la literatura. Se postula el origen autoinmune de la dermatomiositis: podría existir una reacción cruzada con el M. tuberculosis, que actuaría como catalizador de la respuesta inmune que desencadena la inflamación-dáño muscular. De ahí el efecto beneficioso de los inmunosupresores en pacientes con miopatías inflamatorias.

ENCEFALOPATÍA SECUNDARIA A LA ADMINISTRACIÓN DE DOSIS BAJA DE GADOLINIO INTRATECAL. CASO CLÍNICO

B. Palazón Cabanes¹, M. Cerdán Sánchez¹, F.A. Martínez García¹, J.E. Meca Lallana¹, J. Hernández Abenza² y J. Martín Fernández¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca.

Objetivos: El gadolinio (Gd) se usa como material de contraste intravenoso en resonancia magnética (RM). Su uso intratecal a las dosis empleadas para cisternografía-RM es relativamente seguro, con efectos secundarios neurológicos ocasionales y menores. Sólo hay descritas complicaciones neurológicas serias tras administración accidental de dosis elevadas. Presentamos un caso de encefalopatía tras administración de dosis baja de Gd intratecal.

Material y métodos: Caso clínico de encefalopatía tras la administración de dosis baja de Gd intratecal para la realización de cisternografía-RM.

Resultados: Mujer 53 años a la que se le practicó cisternografía-RM por sospecha de fistula de líquido cefalorraquídeo. Se inyectó 1 ml de gadobutrol (1 mmol de Gd) intratecal tras canalizar el espacio subaracnoidal mediante escopia. A las 5 h, cuadro de cefalea, afasia global fluctuante, deterioro de conciencia y crisis focales y tónico-clónicas generalizadas. En la TAC hiperdensidad difusa en el espacio subaracnoidal y burbujas de neumocencéfalo tanto en espacio subaracnoidal como intraventriculares. Con PL se descartó hemorragia subaracnoidal y meningitis. Resolución en menos de 24h tras antiepilepticos y esteroides, salvo amnesia de lo sucedido durante las horas que estuvo sintomática. Diagnóstico de encefalopatía por gadolinio intratecal.

Conclusiones: A pesar de la seguridad de su administración intravenosa, el uso intratecal de Gd puede originar complicaciones neurológicas potencialmente graves, incluso a dosis bajas. Afortunadamente, son raras y suelen ser transitorias.

CEFALEA ASOCIADA A MALFORMACIÓN ARTERIOVENOSAS: ESTUDIO DE 2 CASOS CLÍNICOS

V. Garayoa Irigoyen, H. Tejada Meza, S. García Rubio, N. Hernando Quintana, M. Seral Moral y M. Gracia Naya

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet.

Objetivos: La cefalea es uno de los síntomas más comunes en la población general (90%), pudiendo ser primarias o secundarias. Las malformaciones arteriovenosas (MAV) tienen una prevalencia del 0,1% pudiéndose manifestar como cefalea en 1 a 10% de los casos, y presentado una tasa anual de hemorragia cerebral entre el 2,8 y 4,6. Presentamos 2 casos clínicos de cefaleas (migránea con aura y cefalea en racimos) asociadas con MAV.

Material y métodos: Caso 1: mujer de 28 años presenta crisis de migránea con aura visual episódica desde la infancia. La cefalea era pulsátil y siempre hemicraneal izquierda. Las aurás eran visuales y de menos de una hora de duración. El dolor generalmente respondía bien a AINEs y en alguna ocasión a triptanes. Caso 2: varón de 37 años que presenta cefalea pulsátil intensa hemicraneal izquierda de reciente instauración con síntomas locales autonómicos y duración aproximada de 6 horas con episodios similares diarios que se inician alrededor de las 16 horas.

Resultados: Caso 1: angio-TC craneal: MAV parietal izquierda con vena gruesa de drenaje a seno sagital superior. Caso 2: RM cerebral y arteriografía: MAV occipital derecha con aferentes dependientes de la arteria cerebral posterior derecha, y un aporte meníngeo desde la arteria vertebral izquierda.

Conclusiones: Las MAV son una entidad relativamente poco frecuente en la población y por ello, es difícil establecer una relación causal con una cefalea, así como su diagnóstico y tratamiento cuando ésta última es su único síntoma de presentación.

Neurología general P12

PARÁLISIS AISLADAS DEL TERCER PAR CRANEAL

T. Ivanovski Ivanovski, A. Boix Moreno, M.D. Moragues Benito y M.C. Calles Hernández

Servicio de Neurología. Hospital Son Dureta.

Objetivos: Analizar las características clínicas, la etiología y el tiempo de estancia media de pacientes con el diagnóstico de parálisis aislada del tercer par craneal.

Material y métodos: Presentamos estudio descriptivo retrospectivo de pacientes con el diagnóstico de parálisis del tercer par craneal ingresados en un Hospital de tercer nivel, desde diciembre 2006 hasta mayo 2013.

Resultados: Se registraron en total 53 pacientes con parálisis del nervio oculomotor. De ellos 27 pacientes (50,9%) tenían una parálisis aislada. De estos, 15 pacientes (55,5%) eran de etiología isquémica, 6 (22,2%) idiopática, 4 (14,8%) de etiología variada y 2 (7,4%) tenían como causa un aneurisma. La edad media del grupo con etiología isquémica fue 62,2 años y la estancia media de 7,5 días. De las presentaciones clínicas las más frecuentes eran la parálisis completa sin afectación pupilar o con pupila levemente midriática reactiva. En el grupo de parálisis idiopáticas la edad media fue 38,9 años, la estancia media de 12,5 días y la presentación clínica más frecuente una parálisis incompleta sin afectación pupilar o con una midriasis leve reactiva. Solo en 2 pacientes se identificó aneurisma como causa del cuadro clínico y ambos se presentaron con una parálisis completa con pupila midriática areactiva.

Conclusiones: La mayoría de las parálisis aisladas en nuestro estudio eran de etiología isquémica, los pacientes eran de mayor edad y tenían una estancia hospitalaria media más prolongada. Los aneurismas fueron causa poco frecuente de una parálisis aislada, pero en las que debemos pensar ante una parálisis con midriasis completa areactiva.

SÍNDROME OPSOCLONO-MIOCLONO (SOM) IDIOPÁTICO

J.M. Ceballos Ortiz, M.R. García Montero, J.C. Segundo Rodríguez, I. Pérez Molina, A.L. Juárez Belaunde, F.J. Rodríguez Peguero, M.I. Morales Casado y C. Marsal Alonso

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud.

Objetivos: Destacar a modo de caso clínico la entidad clínica del SOM y mostrar una revisión bibliográfica de la misma.

Material y métodos: Mujer de 36 años sin antecedentes personales de interés que ingresa por cuadro brusco de mareo y sensación de inestabilidad junto con movimientos cefálicos involuntarios y del miembro superior derecho. Presentaba movimientos oculares anormales, sacádicos, involuntarios y arrítmicos en plano horizontal y vertical así como movimientos clónicos cefálicos y en miembro superior derecho.

Resultados: Estudio etiológico completo dentro de la normalidad. Analítica completa en sangre: sistemático, coagulación, perfil bioquímico, autoinmunidad, marcadores tumorales, serológicas, cultivos, estudio tóxico-metabólico. Líquido cefalorraquídeo: cito-bioquímica, cultivos, serologías, ECA, preteinograma y anticuerpos onconeuronales. Estudio de imagen: TAC toracoabdominopélvico, RMN cerebro y cervicodorsal, RMN mamaria, mamografía, PET TAC. Examen ginecológico normal. Tratamiento con inmunoglobulinas y corticoterapia con evolución favorable. Actualmente asintomática desde el punto de vista neurológico.

Conclusiones: El síndrome de opsoclono-mioclono se caracteriza por una alteración de los movimientos sacádicos oculares y la presencia de mioclonías en miembros y en el tronco. El opsoclono-

mioclonia puede ocurrir en muchas situaciones clínicas; puede ser de causa tóxico-metabólica, formar parte de una encefalopatía, de una encefalitis viral, ser un síndrome paraneoplásico o de causa desconocida (idiopática). Este síndrome es menos frecuente en adultos y se asocia habitualmente a cáncer de mama y cáncer microcítico de pulmón, aunque se ha descrito asociación a otros tumores. El tratamiento incluye el del tumor subyacente, así como el empleo de corticoides o inmunoglobulinas intravenosas.

DISECCIÓN DE AORTA COMO CÓDIGO ICTUS. CADA VEZ MÁS DIFÍCIL...

A.J. Méndez Guerrero, M. Matarazzo, D. Gata Maya, A. Domingo Santos, R. López Blanco y J. Ruiz Morales

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

Objetivos: La disección aórtica (DA) es una urgencia médica con la morbilidad muy alta. El debut con síntomas neurológicos es infrecuente. Se presenta el caso de una DA extensa que cursó de forma indolora y con manifestaciones neurológicas como sintomatología preponderante.

Material y métodos: Descripción de un caso clínico.

Resultados: Varón de 53 años, sin factores de riesgo cardiovascular, traído como Código Ictus, por un cuadro de inicio brusco de pérdida de fuerza en extremidades izquierdas y disartria. Durante el traslado el paciente deteriora nivel de conciencia a la par que mejora la clínica neurológica deficitaria. La exploración física a su llegada muestra un paciente que impresiona de gravedad, normotensor y afebril. Neurológicamente destaca una tendencia al sueño, un estrabismo convergente bilateral con una limitación para abducción de ambos ojos y leve hemiparesia izquierda, siendo el resto del examen neurológico normal. En la neuroimagen urgente se objetiva un hematoma milimétrico en tálamo derecho sin otras alteraciones. Por esta desproporción clínico-radiológica, se decide realizar una angio-TC de tronco supraaórticos en la que se observa una extensa DA tipo A de Stanford, que afecta además a las arterias subclavia izquierda, carótida común derecha y aorta descendente hasta iliacas primitivas. El paciente fue intervenido de urgencia con éxito, siendo dado de alta con la alteración oculomotora descrita y leve torpeza con el miembro superior izquierdo.

Conclusiones: La DA debe incluirse en el diagnóstico diferencial de los cuadros de déficit neurológico focal, aun cuando el paciente no queje dolor y mantenga cifras normales de tensión arterial.

PRESENTACIÓN DE DOS CASOS DE MIASTENIA OCULAR SERONEGATIVA EN ASOCIACIÓN CON ENFERMEDAD DE GRAVES

I. Pérez Ortega, S. Jesús Maestre y M.J. Álvarez Soria

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Médico-Quirúrgico.

Objetivos: Pacientes con miastenia gravis (MG) tienen mayor susceptibilidad a presentar otras enfermedades autoinmunes. Dentro del contexto clínico, se ha descrito que la coexistencia con trastornos tiroideos de origen autoinmune podría influir en debut temprano de MG y menor frecuencia de positividad en anticuerpos anti-receptor de acetilcolina (Ac AntiChR).

Material y métodos: 1. Mujer 42 años. Enf. Graves tratada con antitiroideos, diagnóstico 2009. Inicio: caída palpebral izquierda, carácter fluctuante 3 meses previamente. No síntomas en cinturas. Exploración: ptosis palpebral izquierda posición primaria, leve fatigabilidad en elevador del párpado. 2. Varón 35 años. Fumador. Oftalmopatía de Graves tratamiento con I131 en 2008. Debut: caída palpebral unilateral fluctuante desde años, empeoramiento vespertino, no síntomas bulbares. Exploración: ptosis palpebral izquierda primaria, diplopia horizontal mirada hacia arriba, no fatigabilidad.

Resultados: 1. AC Anti-Receptor TSH 23,96 U/L. TSH 0,01 µU/mL. T4 libre: 1,37 ng/dL. Anti-ACh-R negativos. RM cráneo-órbita: normal. Estudio fibra única: jitter patológico con bloqueos de conducción. TAC tórax: restos tímicos significativos para edad de la paciente. PET-TC: leve refuerzo en captación, sugestivo de hiperplasia tímica. Pendiente de cirugía. 2. AC Anti-Receptor TSH 31,42 U/L, TSH 0,04 µU/mL. T4 libre: 1,78 ng/dL. AC anti-ACh-R negativos. RM cráneo-órbita: sin alteraciones. Fibra única: jitter patológico con bloqueos de conducción. TAC tórax: sin alteraciones tímicas. Mejoría con piridostigmina.

Conclusiones: La asociación entre enfermedad de Graves y MG es infrecuente, aunque descrita en la literatura. Recientemente se ha planteado la posibilidad de un mismo mecanismo patogénico (autoanticuerpos, estirpe linfocítica y citoquinas), junto con el hallazgo de hiperplasia tímica, influyentes para el desarrollo de ambos trastornos.

PRESENTACIÓN DE UNA SERIE DE CASOS DE SÍNDROME DE LEUCOENCEFALOPATÍA POSTERIOR REVERSIBLE EN UN HOSPITAL TERCIARIO

A. Sánchez Larsen, M. Monteagudo Gómez, E. Palazón García, J. García García, T. Segura Martín y E. Fernández Díaz

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete.

Objetivos: Identificar las características clínicas, de neuroimagen y etiología en pacientes diagnosticados de síndrome de leucoencefalopatía posterior reversible (SLPR).

Material y métodos: Realizamos un estudio observacional retrospectivo incluyendo pacientes diagnosticados de SLPR desde enero 2008 hasta diciembre 2012. Se analizaron datos demográficos, antecedentes médicos, síntomas de presentación así como diagnóstico etiológico final. En todos los pacientes se realizó RM craneal, incluyendo secuencias ponderadas en T2 y FLAIR.

Resultados: Se identificaron un total de 5 pacientes con una media de edad de $26,6 \pm 12,4$ años. Las manifestaciones clínicas incluyeron: cefalea (100%), crisis comicial (80%), alteraciones visuales (20%) y otras (40%). Los factores etiológicos asociados fueron eclampsia ($n = 1$), encefalopatía hipertensiva ($n = 2$) y eclampsia diferida postparto ($n = 2$). En todos los casos la tensión arterial media se encontraba elevada con un rango 110-168,7 mmHg. En todos los pacientes la RM mostró alteraciones en regiones parieto-occipitales, en un caso involucrando también cerebelo, objetivándose resolución de las mismas en todos los casos con imagen de control ($n = 3$). No se detectó vasoespasmo en aquellos donde se realizó angio TC/RM ($n = 2$). Tras instaurarse tratamiento antihipertensivo intensivo se alcanzó en todos los casos una resolución clínica completa.

Conclusiones: En nuestra serie hospitalaria destaca la frecuencia como factor etiológico de preeclampsia/eclampsia sin detectar otras causas comúnmente descritas como enfermedades autoinmunes o tratamiento quimioterápico. Nuestra experiencia confirma que con el tratamiento y manejo adecuado se trata de un cuadro benigno en la mayoría de los pacientes.

ANÁLISIS DESCRIPTIVO DE LA ACTIVIDAD ASISTENCIAL DERIVADA DE CONSULTA EXTERNA Y AMBULATORIA DE LA UNIDAD DE NEUROSONOLOGÍA DEL HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO DE VALENCIA

F.J. Domingo Monge, J.M. Pons Amate, J. Mascarell Estrada, J. Sánchez Martínez y A. Romero Martínez

Servicio de Neurociencias. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia.

Objetivos: Conocer la actividad asistencial y características de los pacientes derivados para estudio y seguimiento, desde consultas externas (CE) y ambulatoria de Neurología, de la Unidad de Neurosonología (UN) del Consorcio Hospital General Universitario de Valencia (CHGUV).

Material y métodos: Análisis descriptivo de los pacientes estudiados en el año 2012 por la Unidad de Neurosonología del CHGUV, mediante revisión de la base de datos de la Unidad.

Resultados: De los 580 estudios realizados en la UN, 151 corresponden a los solicitados desde CE y ambulatoria de neurología. Un 96,7% dúplex carotídeo y transcraneal (146) y un 3,3% doppler continuo (5). Un 37% corresponde a mujeres (56) y un 63% de hombres (95), con una edad media de 65,6 años (rango 21-88 años). Los motivos de indicación del estudio son, seguimiento de patología carotídea conocida 46,5% (70) - stent/TEA 28,5% (43) y patología carotídea no intervenida 17,9% (27), primer ictus/AIT 35% (53), otros 11,9% (18), evaluación pronóstica/funcional 5,9% (9), ictus tratamiento (1). Se establecen 157 diagnósticos, un 49% de ateromatosis sin estenosis significativa (77), un 22,9% de ateromatosis con estenosis significativa, un 21% de estudios normales (36), un 3,82% presentan reserva hemodinámica disminuida (6), y un 3,82% estudio de shunt D-I positivo (5).

Conclusiones: La principal actividad de la Unidad de Neurosonología derivada de consulta externa y ambulatoria, se centra en el seguimiento de pacientes con patología carotídea ya conocida, principalmente mediante estudio dúplex carotídeo y transcraneal. Realizándose estudios de reserva hemodinámica y shunt derecha izquierda para evaluación funcional y completar estudio etiológico del ictus.

Neurología general P13

DEMENCIA RÁPIDAMENTE PROGRESIVA CON MIOCLONÍAS COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE UNA ENCEFALITIS LÍMBICA POR ANTICUERPOS ANTI-LGI1

C.P. de Fuenmayor Fernández de la Hoz, P. Calleja Castaño, J.F. Gonzalo Martínez, A. Villarejo Galende, A.J. Méndez Guerrero, L. Llorente Ayuso y A. Martínez Salio

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

Objetivos: Presentación de un caso de demencia rápidamente progresiva por encefalitis límbica asociada a anticuerpos anti-LGI1.

Material y métodos: Descripción del caso clínico.

Resultados: Varón de 66 años sin antecedentes de interés que presenta un cuadro de inicio insidioso y curso progresivo de seis meses de evolución consistente en deterioro cognitivo de predominio amnésico con alteración del comportamiento y disfunción ejecutiva, junto con mioclonías, crisis distónicas facio-braquiales izquierdas y crisis parciales complejas con ocasional generalización secundaria. El estudio analítico mostró una hiponatremia persistente y la citobioquímica del LCR fue anodina salvo por una ligera hiperproteinorraquia. La RM cerebral mostró una alteración de la señal que afectaba a ambos hipocampos, predominantemente al derecho. En el estudio de anticuerpos antineuronales se hallaron anticuerpos anti-LGI1 en LCR y suero. Un estudio exhaustivo descartó una neoplasia subyacente, así como otras posibles etiologías del cuadro clínico: infecciosa (incluyendo priónica), tumoral, degenerativa primaria, vascular, traumática, carencial, tóxico-metabólica. Se instauró tratamiento con corticoterapia a altas dosis y dos ciclos de inmunoglobulinas (separados en un mes). Además, precisó tratamiento sintomático con fármacos anticomiciales y neurolépticos. El paciente presentó una óptima evolución radiológica y mejoría sintomática, aunque con persistencia de alteraciones cognitivas mnésicas.

Conclusiones: Ante una demencia rápidamente progresiva es importante tener en cuenta en el diagnóstico diferencial la encefalitis límbica, ya que es una de las pocas etiologías potencialmente curables. En el caso de las encefalitis límbicas asociadas a anticuerpos anti-LGI1, como la presentada aquí, existen ciertas características clínico-analíticas, como las crisis distónicas facio-braquiales y la hiponatremia, que pueden ayudar a orientar el diagnóstico.

LESIÓN MEDULAR POR CORRIENTE ELÉCTRICA DE ALTO VOLTAJE

C.C. Vargas Fernández, F. Ayuga Loro, C. Marsal Alonso, A. Juárez Belaunde, J.M. Ceballos y J. Segundo

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud.

Objetivos: Paciente varón de 28 años quien hace seis meses sufrió una quemadura, por el campo eléctrico generado por un cable de 40.000 voltios de tensión. Se asocia a pérdida de conciencia de duración indeterminada. Desde entonces ha notado debilidad e inestabilidad en ambos miembros inferiores.

Material y métodos: En la exploración física se objetiva: fuerza conservada en MSD, con disminución de la fuerza en MSI (flexión de codo 4+/5, extensión de codo 4/5, flexo-extensión de muñeca 4/5, musculatura intrínseca de la mano 5/5) en miembros inferiores (musculatura de cadera 4+/5, rodilla 4+/5, flexión de tobillo 3/5, extensión de tobillo 4/5, extensión primer dedo 3/5). RCPFB. ROT Normales. Sensibilidad: hipoestesia tacto-algésica por debajo de la rodilla, con profunda preservada. Resto normal.

Resultados: Pruebas complementarias: PESS: defecto de conducción somatosensorial de cordones posteriores a nivel cervical o inferior. RM de columna cervical, dorsal y cerebral en el momento agudo y de control (tres meses): normal.

Conclusiones: La lesión medular por electrocución de alta tensión es poco común. Las neuronas de mayor calibre son más propensas al daño. Puede producir daño vascular por múltiples mecanismos que afectan fundamentalmente a la arteria espinal anterior. La RM es fundamental para el diagnóstico. Los hallazgos más comunes son la restricción a la difusión del tracto corticoespinal e hiperintensidad en T2 por mielitis necrotizante en el territorio anterior. Existen pocos casos en los que la RM de 1,5 TESLA no ha sido sensible para el diagnóstico. En estos casos, el estudio neurofisiológico (PEMG/PESS ± EMG) puede ser de gran utilidad.

LEUCOENCEFALOPATÍA POSTERIOR REVERSIBLE RECURRENTE: UNA ENTIDAD POCO FRECUENTE

A. Rojo López, A. González Suárez, N. Riesco Pérez, E. Palacio Portilla, A. Otero Durán, E. Rodríguez Rodríguez, J.I. Mateo Fernández y V. González Quintanilla

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Objetivos: La leucoencefalopatía posterior reversible (LPR) es un síndrome caracterizado por cefalea, alteraciones visuales, alteración del estado mental y crisis; con una neuroimagen característica. Habitualmente se presenta en pacientes tratados con inmuno-supresores, fallo renal o eclampsia, con un curso habitualmente monofásico. La recurrencia es un fenómeno poco frecuente. Nuestro objetivo es describir un caso de LPR recurrente.

Material y métodos: Descripción de un caso clínico de LPR recurrente.

Resultados: Mujer de 54 años diagnosticada de síndrome mielodisplásico, recibió quimioterapia de inducción con esquema FLAG-Ida y 5 meses más tarde trasplante de médula ósea (TMO) alogénico e inmunosupresión con ciclosporina. Cinco días después desarrolla un cuadro clínico de visión borrosa bilateral, síndrome confusio-

nal, mioclonías y posteriormente crisis parciales de 24 horas de duración tratadas con levetiracetam. La RM craneal demostró alteraciones características de LPR y los niveles plasmáticos de ciclosporina fueron normales. Al alta hospitalaria se suspendió la ciclosporina, iniciándose tratamiento con tacrolimus. Tres meses después episodio de ceguera cortical, alucinaciones visuales, confusión y cefalea, con mejoría parcial, persistiendo la extinción visual 6 días después. El estudio de neuroimagen evidenció nuevamente hallazgos compatibles con LPR. Los niveles de tacrolimus fueron normales y se objetivó hipomagnesemia moderada (1,2 mg/dl). Al alta hospitalaria se sustituyó el tacrolimus por corticoterapia, sin presentar nuevos episodios de LPR desde entonces y RM craneal 5 meses después con resolución de lesiones.

Conclusiones: El curso recurrente en la LPR es una característica atípica. Aunque se ha descrito ocasionalmente en TMO, la recurrencia por toxicidad a varios fármacos inmunosupresores es excepcional.

MIELOPATÍA NO COMPRESIVA SECUNDARIA A DÉFICIT DE COBRE

J. Sánchez Ojanguren, G. Cucurella Montaner, I. Isern Segura, M.P. Sainz Pelayo y E. Niño Aragón

Servicio de Neurología. Fundació Hospital de l'Esperit Sant.

Objetivos: La mielopatía por déficit de cobre se ha reportado más frecuentemente en los últimos años. La clínica y neuroimagen son superponibles a la mielopatía por déficit de vitamina B12 e incluso pueden coexistir. El déficit de cobre se asocia también a neuropatía periférica y neuritis óptica. Frecuentemente coexiste con alteraciones hematológicas. Tras tratamiento sustitutivo presenta una buena evolución clínica neuro y hematológica. Presentamos un caso de mielopatía en el que probablemente coexisten el déficit de cobre y de vitamina B12.

Material y métodos: Varón de 76a, antecedentes de anemia megaloblástica atribuida a déficit de vitamina B12 en tratamiento sustitutivo de un año de evolución. Ingrera por caídas e imposibilidad para actividades finas. No malabsorción ni contacto con zinc. Presenta dismetría de 4 extremidades, Romberg +, alteración sensibilidad profunda, ataxia de la marcha y apendicular, hipoestesia en guante y calcetín, y arreflexia aquilea bilateral de tres meses de evolución.

Resultados: Analítica: HTo 36%, Hb 11,7, VCM 119,5, VSG 38. Homocisteína 13,2, LDH 215, VitB12 > 1.500, folatos 22,09, vitB1 7,4, zinc 65 (60-150), cobre 44 (64-128), ceruloplasmina 16 (20-60). Fibrogastroscopia y TEGD normales. Biopsia gástrica: gastritis crónica. Actividad H pylori. RM cráneo-cervical atrofia corticosubcortical, mielitis cordones posteriores C1-C6. Ecocardiograma IAO grave, dilatación raíz Ao. miocardiopatía dilatada. TAC torácico cardiomegalia, hipertensión pulmonar.

Conclusiones: Incluir el estudio del cobre en todo paciente afecto de mielopatía no compresiva (pese a presentar un VCM elevado), neuropatía óptica y neuropatía de causa desconocida, sobre todo ante el antecedente de cirugía bariátrica, malabsorción, déficit nutricional o utilización de zinc. Tras suplementación de cobre presentan un buen pronóstico funcional.

PAQUIMENINGITIS HIPERTRÓFICA SECUNDARIA A ENFERMEDAD DE WEGENER

A. Torres Cobo, C.J. Madrid Navarro y J. Martínez Simón

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

Objetivos: Presentar el caso infrecuente de un paciente con paquimeningitis secundaria a enfermedad de Wegener.

Material y métodos: Varón de 53 años previamente sano, con cuadro un mes de evolución de sinusitis y síndrome febril. Mediante Rx de tórax se detectaron dos nódulos en lóbulo pulmonar izquierdo y tras biopsia pulmonar se confirmó un patrón compatible con granulomatosis de Wegener asociado a positividad de c-ANCA; resto de estudios negativos. Al mes inicia cefalea hemicraneal, pérdida de agudeza visual y alteración de la marcha. Se objetiva en la exploración una neuritis óptica retrobulbar izquierda y marcha atáxica.

Resultados: Se realizó RMN craneal y medular documentándose paquimeningitis hipertrófica en la duramadre cérvico-dorsal junto a infiltración de las vainas de los nervios ópticos. LCR mostró linfocitosis e hiperproteinorraquia leve. Se inició tratamiento con corticoides y bolos quincenales de ciclofosfamida sin respuesta clínica; tras iniciar rituximab mejoró la clínica.

Conclusiones: La presentación en forma de paquimeningitis hipertrófica es muy infrecuente y atípica (2-8%) dentro de las manifestaciones neurológicas secundarias a granulomatosis de Wegener, el cual se trata de un trastorno vasculítico de medianos y pequeños vasos con lesiones granulomatosas necrotizantes comúnmente en asociación con c-ANCA positivo. La cefalea suele ser el primer síntoma de afectación meníngea que nos ponga en alerta. Estas manifestaciones se pueden producir en cualquier estadio de la enfermedad, siendo lo más típico la neuropatía periférica. El tratamiento consiste en la asociación de corticoterapia y bolos de ciclofosfamida con opción de anticuerpos monocionales, como rituximab, si no es eficaz.

PARÁLISIS AISLADA DEL NERVIO HIPOGLOSO: A PROPÓSITO DE UN CASO

J. Pinel Ríos, O. Hamad Cueto, J.F. Sempere Fernández, P. Cabezudo García, T. Sanjuán Pérez, A. Gallardo Tur, C. de la Fuente Cañete y M. Romero Acebal

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Victoria.

Objetivos: La parálisis aislada del nervio hipogloso es una patología muy infrecuente, que aparece habitualmente en la práctica clínica como un signo, asociado a parálisis de otros pares craneales. Presentamos un caso de una parálisis aislada unilateral del nervio hipogloso secundaria a carcinoma epidermoide lingual localmente avanzado.

Material y métodos: Paciente varón de 53 años con cuadro de 9 meses de evolución de molestias mandibulares derechas, seguidas de sensación de endurecimiento local en lengua, progresando con dificultad para articular palabras y masticar, con frecuentes mordeduras en lengua o mucosa yugal, sin disfagia, disfonía, ni otra sintomatología acompañante. Apareciendo en los 3 meses siguientes atrofia de hemilengua derecha, con dificultad para moverla y para la ingesta de alimentos. En la exploración se objetivó atrofia hemilingual derecha severa con paresia del hipogloso derecho.

Resultados: Se presentan las pruebas complementarias, apreciándose en RM de cuello lesión situada en la lengua, irregular, espículada, indicativa de neiformación lingual. Se realiza biopsia con aguja donde se identificó carcinoma epidermoide.

Conclusiones: La parálisis del XII par craneal unilateral aparece en tan solo el 5% de los casos de forma aislada, en general se debe a pequeños tumores o metástasis en su salida por el agujero condileo anterior, provocando afectación combinada con otros pares craneales. La presentación aislada supone un reto diagnóstico, por pasar la sintomatología desapercibida en fases iniciales, con el consiguiente retraso diagnóstico, por la existencia de formas idiopáticas benignas reversibles, por su amplio diagnóstico diferencial y por el mal pronóstico que presentan algunas de las enfermedades que pueden producirla.

PARAPARESIA AGUDA COMO MANIFESTACIÓN DE UN ABSCESO EPIDURAL ESPINAL

E.R. Herranz Calero, D. Rovira Sirvent y B. Barcenilla Rodríguez

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Severo Ochoa.

Objetivos: El absceso epidural espinal es una patología muy infrecuente que cursa habitualmente con fiebre, dolor y/o déficit neurológico progresivo. Presentamos un caso de absceso epidural espinal que cursó como paraparesia aguda tras un masaje de espalda.

Material y métodos: Varón, 62 años, con AP de HTA, diabetes tipo 2, dislipemia, exfumador, exbebedor, ceguera secundaria a retinitis pigmentaria, e ictus talámico izquierdo, presenta dorsalgia de 15 días de evolución y tras un masaje de espalda sufrió un cuadro de paraparesia aguda objetivándose en la exploración paraparesia 2/5, Babinski bilateral, retención aguda de orina, dolores lancinantes desde D 5 - D 6 y alteración de la sensibilidad propceptiva en miembros inferiores, sin nivel sensitivo a la exploración.

Resultados: En RM medular se observó una lesión lenticular, extramedular, isointensa en T1, hiperintensa en T2, sin realce con gadolinio que comprimía la médula a nivel D4-D5. Fue remitido a Neurocirugía realizándose laminectomía D4-D5, evacuación de absceso y cultivo, hallándose Stafilococo aureus meticilín-sensible. Se trató con cloxacilina i.v. 6 semanas. Al alta presentaba alteración de sensibilidad posicional y leve disminución proximal de fuerza en miembros inferiores que permitía marcha autónoma.

Conclusiones: El absceso epidural espinal se asocia a la triada de dolor de espalda, déficit neurológico y fiebre, aunque esta última puede estar ausente hasta en la mitad de los pacientes. El S. aureus se aísla en 2/3 de los pacientes y en 1/3 de casos no se encuentra la puerta de entrada. El tratamiento de elección es el drenaje quirúrgico y antibioterapia empírica con vancomicina para cubrir SAMR.

CONTUSIÓN MEDULAR: PRESENTACIÓN CLÍNICA SIMULANDO PLEXOPATÍA BRAQUIAL INFERIOR

S. Muñiz Castrillo, B. Abarregui Yagüe, A. Orviz García, M. Fernández Matarrubia, N. González García, Á. Aledo Serrano, J. Jiménez Almonacid, P. López Ruiz y L. Galán Dávila

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: La contusión medular es más frecuente en segmentos cervicales. Se debe generalmente a una hiperextensión cervical. Las manifestaciones clínicas son diversas. Los hallazgos de resonancia magnética (RM) no se correlacionan siempre con la clínica. El pronóstico es variable.

Material y métodos: Presentamos un caso de contusión medular cuya presentación clínica simula una plexopatía braquial inferior.

Resultados: Mujer de 39 años sin antecedentes de interés. Trabaja como acróbata aérea. Consulta por cuadro de 6 meses de evolución que apareció tras flexoextensión cervical y tracción de la extremidad superior izquierda durante un entrenamiento. Consiste en dolor punzante intenso escapular izquierdo asociado a parestesias en los dedos 4º y 5º de la mano ipsilateral. La presión de la escápula desencadena mioclonías en la extremidad. La exploración neurológica es normal. Ante la sospecha de una plexopatía braquial inferior se solicita RM de plexo braquial y electromiograma. Ambas pruebas resultan normales, si bien se evidenció en la prueba de imagen hernia cervical C5-6. Se solicita entonces una RM cervical en la que se objetiva hiperintensidad de señal en secuencia T2 a nivel C6-7 de la médula cervical y leve dilatación del conducto ependimario, compatible con contusión medular. La paciente evoluciona favorablemente, remitiendo los síntomas. Se desestima el tratamiento quirúrgico.

Conclusiones: La tracción de la extremidad superior puede ser otro posible mecanismo patogénico de contusión medular incom-

pleta, asociado a la hiperextensión, cuya presentación puede simular una plexopatía. La exploración neurológica puede ser anodina en esta entidad. La decisión de intervenir quirúrgicamente se basa en los síntomas, siendo la RM complementaria.

DIPLOPIA COMO CLÍNICA DE DEBUT DE CAVERNOMA

M.I. Morales Casado, I. Pérez Molina, B. Mondéjar Marín, F. Muñoz Escudero, F.J. Rodríguez Peguero, A.L. Juárez Belaúnde, J.C. Segundo Rodríguez, J.M. Ceballos Ortiz, C.C. Vargas Fernández y C. Marsal Alonso

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Toledo.

Objetivos: Destacar lo inusual del debut clínico en forma de diplopía intermitente de inicio y desaparición súbita de un cavernoma en un paciente sin factores de riesgo cardiovascular conocidos.

Material y métodos: Varón de 42 años de edad sin factores de riesgo cardiovascular ni hábitos tóxicos conocidos que describe episodios de diplopía horizontal intermitentes, de inicio y desaparición súbita y de unos cinco minutos de duración relacionándose con situaciones de mayor estrés de unos seis meses de evolución sin acompañarse de otra sintomatología neurológica. Se realiza estudio con TAC de cráneo y RM cerebral que muestran lesiones sugestivas de cavernoma. El paciente es derivado a Neurocirugía siendo intervenido quirúrgicamente y extirpando la malformación vascular.

Resultados: Analítica completa con bioquímica, proteinograma, y hemograma sin alteraciones. Anticuerpos antinucleares y anti receptores de acetilcolina negativos. Vitamina B12 y ácido fólico en rango de la normalidad. TAC craneal que muestra lesión hiperdensa de 7 x 11 en proyección de cisterna ambiens derecha y adyacente al tentorio ipsilateral. Angio TC TSA y polígono de Willis sin hallazgos. En la RM cerebral se cataloga la lesión ya observada en TAC como lesión parenquimatosa hemorrágica en hemimesencéfalo derecho con discreto efecto de masa sobre pedúnculo cerebral y cisterna ambiens ipsilateral compatible con cavernoma.

Conclusiones: Los cavernomas están presentes entre el 0,1% y el 4% de la población, generalmente con antecedentes familiares previos. La presentación clínica más frecuente son las crisis convulsivas y los ictus hemorrágicos, siendo la presentación en forma de diplopía intermitente una forma rara de debut.

ENCEFALOPATÍA POR CONTRASTE: PRESENTACIÓN DE UN CASO TRAS CATETERISMO CORONARIO

S. González López, B. Huete Antón, M. García de las Cuevas, I. Francés Pont, N. Viteri Agustín, L. de Frutos Iglesias, A.M. Lorenzo García, S. Silvarrey Rodríguez y A. Rodríguez-Antigüedad Zarrantz

Servicio de Neurología. Hospital de Basurto.

Objetivos: La neurotoxicidad causada por inyección intraarterial de contraste iodado durante estudios angiográficos es un efecto adverso extremadamente raro. Ha sido descrito más frecuentemente tras procedimientos largos o con altas dosis de contraste y en pacientes hipertensos o con insuficiencia renal. Su fisiopatología no está clara: se produciría una disrupción osmótica de la barrera hematoencefálica con extravasación del contraste al espacio subaracnoidal. Esto provocaría por toxicidad directa y edema: encefalopatía, crisis o déficit neurológico transitorio que afecta más frecuentemente la circulación posterior, siendo la ceguera cortical la clínica más descrita.

Material y métodos: Varón, 71 años, antecedentes de cardiopatía isquémica, ingresado para intervencionismo coronario. Pocas horas después presenta afasia brusca.

Resultados: Se realiza TAC craneal sin contraste: hiperdensidad corteza parietooccipital izquierda, tálamo izquierdo y cerebro bi-

lateral junto con realce subaracnóideo parietal izquierdo. El paciente evoluciona favorablemente desapareciendo la clínica en pocas horas. TAC craneal de control (6 días): resolución completa de las lesiones.

Conclusiones: La encefalopatía por contraste es una entidad poco frecuente, que debemos tener presente en pacientes sometidos a estudio angiográfico que presenten déficit neurológico agudo, sobre todo si tienen antecedentes de hipertensión arterial o insuficiencia renal. Presentamos un caso atípico por la presentación clínica y por producirse tras intervenciónismo coronario, menos descrito en esta entidad. Dada su evolución benigna destacamos la importancia de distinguirla de otras patologías más graves. La clave para el diagnóstico es la neuroimagen urgente y la resolución radiológica de las lesiones que nos ayuda a confirmar el diagnóstico y a excluir eventos isquémicos o complicaciones hemorrágicas del procedimiento.

ENFERMEDAD DE MOYA-MOYA EN NIÑA DE 3 AÑOS CON AFECTACIÓN DE CIRCULACIÓN POSTERIOR

C.C. Vargas Fernández¹, A. Verdú Pérez², O. García Campos², A. Juárez Belaunde¹, J.M. Ceballos¹, J. Segundo¹, B. Mondéjar Marín¹, I. Pérez Molina¹ y C. Marsal Alonso¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Pediatría. Hospital Virgen de la Salud.

Objetivos: Niña de tres años que acude a urgencias en febrero de 2013 por un episodio de debilidad en la pierna izquierda de unas horas de evolución. En la exploración se objetiva una fuerza 4+/5 de manera global en hemicuerpo izquierdo. Entre sus antecedentes destaca que en agosto de 2012 presentó un episodio de desviación de la comisura labial y disartria de unos minutos de duración, así mismo en julio de 2012 refieren un episodio consistente en pérdida de visión de la parte izquierda del hemicampo visual.

Material y métodos: En el estudio de ictus infantil se realiza: TC craneal: hipodensidad córtico-subcortical occipital derecha, sugestiva de pequeña lesión isquémica de carácter crónico. RM cerebral: donde se objetiva amplia proliferación vascular. AngioRM múltiples colaterales de arterias perforantes en ganglios de la base y cisternas, disminución del calibre en el segmento M1 de ACM izquierda. Arteriografía: hallazgos sugerentes de enfermedad de Moya-Moya.

Resultados: Se diagnosticó de enfermedad de Moya-Moya y se inició tratamiento antiagregante, así como tratamiento quirúrgico diferido.

Conclusiones: La enfermedad de Moya-Moya es una patología cerebro-vascular crónica, progresiva que se caracteriza por estenosis bilateral de las arterias principales del polígono de Willis con proliferación compensadora de la circulación arterial colateral. La circulación anterior suele ser la afectada, estando habitualmente libre la carótida externa y la circulación posterior. Aunque es muy poco frecuente en Europa es necesario considerar esta enfermedad como posibilidad diagnóstica en niños que presentan síntomas de isquemia cerebral de causa inexplicada.

HEMIANOPSIA HOMÓNIMA COMO DEBUT DE MENINGITIS TUBERCULOSA. EVOLUCIÓN RADIOLÓGICA

M.J. Abenza Abildúa¹, J. Pardo Moreno², A. Sánchez Arias³, A. Alonso Torres⁴, F. Guerra⁴, J.J. Gómez Herrera⁴, E. Jarrín Hernández⁵, B. Rodríguez Miranda⁶ e I. López Gutiérrez²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía.

²Servicio de Neurología; ³Servicio de Medicina; ⁴Servicio de Radiología; ⁵Servicio de Oftalmología; ⁶Servicio de Urgencias. Hospital Rey Juan Carlos.

Objetivos: La afectación meníngea de la tuberculosis supone sólo el 5% de la tuberculosis extrapulmonar, pero es la forma más

grave. La mortalidad y la gravedad depende de la etapa de la enfermedad en el diagnóstico. Los síntomas neurológicos más comunes son mareo, cefalea, vómitos, convulsiones y fiebre intermitente. Presentamos un caso de meningitis tuberculosa en un paciente inmunocompetente que debutó con una hemianopsia homónima brusca aislada, sin lesiones radiológicas al inicio.

Material y métodos: Varón de 55 años, inmunocompetente, que consulta por alteración visual súbita (diplopia). La exploración sólo mostró una hemianopsia homónima derecha, corroborada con pruebas de campo visual.

Resultados: La primera RMN craneal, ECG y radiografía de tórax fueron rigurosamente normales. Un mes más tarde desarrolló un episodio de vértigo, y una segunda RMN craneal mostró esta vez una discreta hiperintensidad en quiasma y tracto óptico izquierdo, y pequeñas lesiones hiperintensas cortico-subcorticales y en pedúnculo cerebeloso derecho (19 mm) con realce. El Mantoux fue positivo (18 mm), y en el análisis de LCR se demostró PCR positiva para Mycobacterium tuberculosis. Tras triple terapia, el paciente se encuentra asintomático, con resolución completa de lesiones radiológicas.

Conclusiones: En este tipo de infecciones del SNC, los hallazgos de las imágenes radiológicas pueden ser inespecíficos, dependiendo de la fase de la infección. No necesariamente aparecen tuberculosis en los casos de meningitis, y en fases poco sintomáticas, como nuestro paciente (fase II), la neuroimagen no suele ser concluyente, lo que complica el diagnóstico diferencial.

Neurología general P14

MENINGOENCEFALOMIELITIS DE PERFIL VÍRICO CON AISLAMIENTO DE VIRUS VARICELA ZÓSTER (VVZ) EN LCR

F. Muñoz Escudero, F.J. Rodríguez Peguero, A.L. Juárez Belaúnde, J.M. Ceballos Ortiz, M.I. Morales Casado, J.C. Segundo Rodríguez, C. Vargas Fernández y C. Marsal Alonso,

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud.

Objetivos: Presentación y revisión bibliográfica de un caso de Menigoencefalomieltitis por VVZ.

Material y métodos: Varón de 70 años visto por alteraciones en el comportamiento, bradipsiquia y bradicinesia, asociando alteraciones del habla consistentes neologismos y lenguaje incomprensible; presentaba fiebre y lesiones cutáneas vesiculosa en diferentes estadios madurativos en área correspondiente a dermatomas L2-L3.

Resultados: En la exploración destacaba desorientación, afasia nominal y dificultad para la comprensión de órdenes complejas. El LCR mostró pleocitosis con predominio mononuclear, elevación importante de proteínas e hipoglucorraquia, y serología positiva para VVZ. TC craneal congruente con angiopatía de pequeño vaso y lesiones isquémicas crónicas en cabeza del núcleo caudado derecho y ambos hemisferios cerebelosos; RM dorsal demostró lesiones focales hiperintensas en la vecindad de los surcos dorsolaterales del cordón medular en D2/D5-D6 sugerentes de mielopatía por VVZ. En RM Lumbar se observó moderada estenosis de canal medular en los niveles L2-L4 y protrusión discal difusa en L4-L5. En el EEG hubo signos de encefalopatía difusa moderada-grave. Recibió tratamiento con (vacomicina/ampicilicina/ceftriaxona/aciclovir) desescalado a aciclovir asociado a corticoterapia. Al alta presentaba paraparesia flácida con arreflexia en MMII e incontinencia biesfinteriana ocasional.

Conclusiones: Además de la neuralgia postherpética, otras complicaciones neurológicas pueden aparecer ocasionalmente en el curso de una infección por VVZ, como neuropatía motora somática, neuropatía motora visceral, neuralgia preherpética, síndrome de Guillain-Barré y zoster sine herpete. La meningoencefalomieltitis es

una complicación excepcional que puede acompañarse de paraparesia con nivel sensitivo y trastornos de los esfínteres; la evolución suele ser favorable en inmunocompetentes dejando secuelas de debilidad y rigidez en extremidades inferiores.

MULTINEURITIS CRANEAL PROGRESIVA SIN MANIFESTACIÓN HERPÉTICA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE SÍNDROME DE RAMSAY-HUNT

J.J. Hernández Martínez, M. López López, C.M. Garnés Sánchez, A. Guzmán Martín, F.A. Fuentes Ramírez, A.D. Torres Alcázar, T. Espinosa Oltra, L. Delvasto Uruena, E. Hernández Hortelano, M.D. Ortega Ortega, M. Dudekova, L.M. Cabello Rodríguez, E. Fages Caravaca, L. Fortuna Alcaraz, V. Giménez de Bejar, E. Khan Mesia, J.A. Pérez Vicente, J.J. Soria Torrecillas y T. Tortosa Sánchez

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Santa Lucía.

Objetivos: Mostrar la atipicidad del síndrome de Ramsay-Hunt. Presentando un caso de multineuritis craneal progresiva sin manifestación herpética.

Material y métodos: Varón 55 años, comienza con otalgia y disestesias hemicraneales izquierdas. Semanas después asocia disfagia y disfonía progresivas. Días más tarde desarrolla una parálisis facial periférica izquierda, con disgeusia. La exploración: ausencia persistente de vesículas óticas. Paresia asociada del IX y X par craneal izquierdos, con caída del velo del paladar e hipoestesia de la pared posterior de la hipofaringe, paresia de cuerda vocal izquierda y abolición de reflejo nauseoso bilateral.

Resultados: Analítica normal. PL glucosa 52, proteínas 56, 27 leucocitos (99% mononucleares). Serologías positiva IgM e IgG para VVZ. Normalización de IgM al alta. PCR en LCR para VVZ negativa. RM craneal normal. Audiometría sin alteraciones.

Conclusiones: El síndrome de Ramsay Hunt asocia parálisis facial periférica y erupción vesicular local, tras reactivación de VVZ. Infrecuente puede afectar otros pares craneales. La explicación para la progresión de los síntomas en nuestro caso es migración del VVZ desde el ganglio geniculado anterógradamente hacia la rama motora del VII y de retrógradamente hacia el IX y X. La importancia de esta migración radica en la posibilidad de clínica autonómica severa por afectación del nervio vago. Las vesículas suelen preceder a la parálisis facial, en algunos casos no aparecen, por ello algunas parálisis de Bell, son en realidad Ramsay Hunt atípicos, como nuestro caso. La multineuritis craneal unilateral debe hacernos sospechar esta patología aún en ausencia de vesículas herpéticas. La serología es un buen método diagnóstico.

CUANDO EL DOLOR ES LA DIFERENCIA EN LA NEUROPATÍA AISLADA DEL HIPOGLOSO

P. Sánchez Lozano, G. Moris de la Tassa, C. Ramón Carbo, J. Martínez Ramos, E. Santamaría Liébana y M.D.R. Álvarez Escudero

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias.

Objetivos: La parálisis unilateral del nervio hipogloso es una causa de consulta neurológica muy infrecuente, con etiología subyacente variada. La presencia de sintomatología acompañante puede ayudar en la búsqueda de la lesión causante de la neuropatía. Presentamos dos casos de pacientes con neuropatía del hipogloso aislada diferenciadas por la presencia de dolor.

Material y métodos: Caso clínico 1: varón de 52 años hipertenso de 5 años de evolución que presenta disartria desde una semana antes con ausencia completa de dolor. A la exploración se objetiva paresia de la hemilengua izquierda. Se realiza una angio-RM mostrando una disección carotidea como causa de la disfunción hipoglosa. Caso clínico 2: mujer de 63 años con carcinoma de ovario

estadio IV que acude por dolor intenso occipital derecho y disartria. Se observó a la exploración clínica, únicamente, una neuropatía del duodécimo nervio craneal derecho. En la RM se objetivó una lesión ósea en el cóndilo occipital derecho compatible con metástasis ósea.

Resultados: Las causas de afectación aislada del nervio hipogloso son de naturaleza diversa y presentan actitud terapéutica y pronóstico variados. En caso de existir intenso dolor en región occipital ipsilateral al nervio hipogloso afecto, es obligatorio el realizar estudios de neuroimagen dirigidos a la base del cráneo con el fin de descartar lesiones tumorales en el cóndilo occipital. Si por el contrario, la forma de presentación es indolora, la disección de la arteria carótida interna es un diagnóstico prioritario.

Conclusiones: La ausencia o presencia de dolor occipital es determinante en la etiología de una neuropatía unilateral aislada del hipogloso.

CUANDO LA CLÍNICA MANDA

A.C. de Aragão Soares Homem¹, B. Álvarez Mariño¹, J.A. de las Heras², R. de la Fuente Blanco¹, M.E. Ramos Araque¹, L. López Mesonero¹, E.G. Morel Silva¹, A. Portela Sánchez¹, A. Alonso Jiménez¹ y J.C. Morán Sánchez¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología. Hospital Universitario de Salamanca.

Objetivos: Presentación de un caso de fistula arteriovenosa dural (FAVD) a seno petroso inferior (SPI).

Material y métodos: Paciente mujer de 68 años que consulta por cefalea hemicraneal izquierda continua, con exacerbaciones pulsátiles de predominio en región periocular. Es tratada ineffectivamente con diferentes fármacos. Se le realizan análisis sanguíneo, ECG, Rx tórax, bien como TAC, RM y angioRM cerebrales, todas normales. Acude a la consulta de neurología donde se aprecia soplo holocraneal y facial, siendo el resto de la exploración física normal.

Resultados: Se realiza angiografía cerebral completa, que revela malformación venosa dural a seno petroso inferior con drenaje parcialmente a contracorriente que se emboliza, con cierre definitivo de la fistula. En el post-operatorio la paciente presenta leve disartria por lesión del nervio hipogloso izquierdo. La cefalea y el soplo craneal desaparecieron.

Conclusiones: Presentamos un caso inusual de cefalea continua refractaria a tratamiento de etiología secundaria a una FAVD y señalamos la importancia de realizar una completa exploración física como complemento indispensable para el diagnóstico de las enfermedades neurológicas en la era de la medicina basada en pruebas complementarias.

MALARIA CEREBRAL COMO DIAGNÓSTICO FINAL EN PACIENTE CON BAJO NIVEL DE CONCIENCIA

M. Usero Ruiz¹, A.D. Adarme Gómez¹, J.M. Cisneros² y A. Palomino García¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Medicina Interna. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío.

Objetivos: La malaria cerebral es la complicación neurológica más grave de la infección por Plasmodium falciparum. Se caracteiza por un estado persistente de coma y piramidalismo generalizado, que suele suceder en etapas tempranas.

Material y métodos: Describimos un caso de malaria cerebral atendido en nuestro hospital.

Resultados: Se trata de un varón de 41 años de origen español, que trabaja en Mozambique. Acude a nuestro servicio de Urgencias por fiebre, mialgias, confusión y desorientación. Ante la sospecha diagnóstica se realiza examen de gota gruesa en el que se observa-

ron trofozoitos de *Plasmodium falciparum*, se instauró inmediatamente tratamiento antimalárico pero ante el progresivo deterioro del nivel de conciencia se requirió ingreso en UCI. En la exploración neurológica se objetivó mutismo acinético y signos de liberación frontal, movimientos estereotipados, hiperreflexia generalizada con aumento de área, clonus aquileo bilateral inagotable y Babinski bilateral. En las pruebas de imagen realizadas no se objetivaron anomalías aunque no eran muy valorables por los artefactos producidos por los movimientos del paciente. En los diferentes EEG realizados se objetivó afectación cerebral difusa sin anomalías epileptiformes. Ante estos hallazgos el diagnóstico final fue el de malaria cerebral.

Conclusiones: La fisiopatogenia por la cual se afecta el sistema nervioso central no está clara, se describe la adhesión de los eritrocitos infectados con *P. falciparum* a las paredes de capilares que producirían un daño en la microcirculación cerebral y el secuestro de leucocitos y células inflamatorias. Todo ello lleva a una alteración de la barrera hematoencefálica que es la responsable del daño parenquimatoso.

MUCORMICOSIS RINOCEREBRAL EN PACIENTE VIH

S. Llamas Velasco¹, A. Martínez Salio¹, M. Matarazzo¹, I. Gredilla Zubiria², C. Merina Argumanez², A. Mérida García² y S. Mateo Álvarez²

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario 12 de Octubre.

Objetivos: La mucormicosis rinocerebral es una infección fúngica infrecuente, que afecta principalmente a pacientes diabéticos (en cetoacidosis) e inmunodeprimidos en relación a neoplasias hematológicas o trasplantes. Su asociación a sida, sin otros factores asociados, es excepcional.

Material y métodos: Mujer de 31 años, natural de Nigeria, traída a Urgencias por fiebre, crisis generalizadas y disminución del nivel de conciencia. Un año antes había sido diagnosticada de infección VIH (CD4 +6), rechazando el inicio de tratamiento antrirretroviral, con ingreso tres meses antes por diarrea crónica con estudio microbiológico negativo. A la exploración inicial, Glasgow 11/15, con leve edema periorbitario izquierdo. En la analítica destacaba deterioro de función renal, anemia, leucopenia y acidosis metabólica. Cito-bioquímica LCR y TC craneal normal. Se inició tratamiento empírico con piperacilina-tazobactan, ampicilina, amikacina, vancomicina, bicarbonato y fenitoína. Empeoramiento progresivo en 48h, Glasgow 4/15, con oftalmoplejia completa bilateral, proptosis y quemoisis, e importante edema de partes blandas en cara y cuello.

Resultados: Un nuevo TC craneal mostró una hipodensidad frontal bilateral, simétrica, bien delimitada, sin captación de contraste que sugería un edema congestivo probablemente secundario a trombosis de senos venosos (cavernoso bilateral), así como importante inflamación de región periorbitaria-maxilar izquierda y cervical. Se realizó diagnóstico presuntivo de mucormicosis rinocerebral, que se confirmó con cultivo de *Rhizopus stolonifer* en muestra faríngea.

Conclusiones: Son pocos los casos de mucormicosis rino-cerebral descritos en pacientes VIH en la literatura, la mayoría asociados al uso de drogas por vía parenteral. En nuestra paciente creemos que los factores precipitantes fueron la neutropenia y la acidosis metabólica.

NISTAGMO PALPEBRAL DE ETIOLOGÍA TÓXICA

M. Matarazzo Matarazzo, A. Domingo Santos, D. Gata Maya, A. Méndez Guerrero y R.M. Ceballos Rodríguez

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

Objetivos: El nistagmus palpebral es una rareza clínica relacionada con lesiones de etiología variable a nivel cerebeloso o troncocefálico. Describimos un caso de nistagmus palpebral de etiología tóxica.

Material y métodos: Mujer de 68 años con antecedentes de deterioro cognitivo leve y epilepsia multifocal primaria farmacorresistente en tratamiento con carbamacepina, levetiracetam, lacosamida y valproato que acude a urgencias por un cuadro de inestabilidad de la marcha y somnolencia de 24 horas de evolución.

Resultados: En la exploración neurológica se observa una disartria moderada, un nistagmus en la dirección de la mirada en ambas versiones laterales, con retracción palpebral simultánea a la fase rápida del nistagmo; además presenta una sutil dismetría apendicular simétrica y una ataxia de la marcha franca con aumento de base de sustentación e imposibilidad para la marcha autónoma. La analítica urgente mostró unos niveles de carbamacepina en sangre de 20 µg/mL. Tras la suspensión del tratamiento con carbamacepina se apreció una progresiva mejoría de los síntomas descritos hasta volver a su situación basal, demostrando una clara relación entre los niveles sanguíneos de carbamacepina y el nistagmus palpebral.

Conclusiones: El nistagmus palpebral es una rareza semiológica que puede asociarse a intoxicación por carbamacepina.

SÍNDROME DE LA ARTERIA ESPINAL ANTERIOR SECUNDARIO A SÍFILIS MENINGOVASCULAR

R. de la Fuente Blanco¹, B. Álvarez Mariño¹, A.C. de Aragao Soares Homem¹, L. López Mesonero¹, M.E. Ramos Araque¹, A. Portela Sánchez², A. Alonso¹, E.G. Morel Silva¹ y J.C. Morán Sánchez¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Salamanca.

²Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.

Objetivos: Presentar un caso de infarto de arteria espinal anterior secundario a sífilis meningovascular.

Material y métodos: Varón de 47 años, exconsumidor de cocaína y heroína, sin otros antecedentes, que presenta disminución de la sensibilidad termoalgésica en miembros inferiores sin respeto sacro, de comienzo agudo, con nivel D10, junto con inestabilidad en la marcha. Dos meses antes había presentado visión doble autolimitada en varias semanas. En las pruebas complementarias se objetivaron serologías positivas para VHC en suero, con crioglobulinas negativas y EAI específico y pruebas treponémicas en suero y LCR, donde también se encontró pleocitosis linfocitaria e hiperproteíno-rraquia leves. En la RMN medular aumento de señal intramedular sin engrosamiento medular desde D2 a D5.

Resultados: Se diagnostica de síndrome de la arteria espinal anterior secundaria a sífilis meningovascular; iniciándose tratamiento con penicilina G iv durante 14 días y posteriormente penicilina benzatina IM semanal (tres dosis), con mejoría progresiva de la sintomatología, quedando únicamente espasticidad en miembros inferiores.

Conclusiones: En la actualidad, la neurosífilis fuera del contexto de coinfección por VIH es infrecuente. Dentro de las enfermedades vasculares de la médula espinal, el infarto en territorio de la arteria espinal anterior secundario a afectación meningovascular sífilítica (arteritis de Heubner) es excepcional.

ENCEFALOMIELITIS AGUDA DISEMINADA EN LA EDAD ADULTA: A PROPÓSITO DE DOS CASOS

P. de Ceballos Cerrajería, A. Zabalza de Torres, E. Muñoz Acuña, I. Navalpotro Gómez, A. Puig Pijoan, A. Gómez González, L. Díez Porras, A. Moreira Villanueva, M.A. Rubio Pérez, E. Munteis Olivas y J. Roquer González

Servicio de Neurología. Hospital del Mar.

Objetivos: La encefalomielitis aguda diseminada (ADEM) es una enfermedad inflamatoria aguda desmielinizante y monofásica, tras

un proceso infeccioso, vacuna, o sin causa precedente, con una mayor incidencia en la infancia. Su tratamiento son los corticoides y presenta un buen pronóstico vital si se inicia de forma temprana.

Material y métodos: Presentamos dos casos de ADEM en adulto.

Resultados: Se trata de 2 pacientes que debutan con cefalea y fiebre, focalidad neurológica y disminución del nivel de conciencia rápidamente progresivas requiriendo ingreso en Unidad de Cuidados Intensivos. Se realizan diversas pruebas complementarias, incluyendo punción lumbar, destacando en RMN múltiples lesiones de sustancia blanca, con brillo en difusión en alguna de ellas, sin restricción en ADC y con captación difusa de gadolinio. El estudio serológico mostró positividad para *Campylobacter jejuni* en un caso y para el virus de la parotiditis en el otro. Se realizó tratamiento con dosis altas de metilprednisolona con evolución clínica y radiológica favorable.

Conclusiones: A pesar de una mayor incidencia en la infancia del ADEM, en un paciente adulto con cefalea, fiebre y deterioro neurológico progresivo, hay que tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de lesiones múltiples de sustancia blanca la ADEM. El tratamiento corticoideo de inicio temprano permite una mejoría temprana. Es de gran importancia los antecedentes infecciosos o vacunas previas para una correcta aproximación diagnóstica.

ADRENOLEUCODISTROFIA EN PACIENTE ADULTO

S. Fernández Menéndez, R. García Santiago, L. Redondo Robles, A. Galiana Ivars, N. González Nafría y B. Clavera de la Gándara

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de León.

Objetivos: Presentamos un caso de diagnóstico de adrenoleucodistrofia en un paciente adulto.

Material y métodos: Descripción completa de un caso clínico de un paciente con afectación de la marcha progresiva y discusión sobre su diagnóstico final.

Resultados: Varón de 39 años, con historia de drogadicción a múltiples tóxicos. Actualmente en régimen de sustitución supervisado. Presenta alteración de la marcha de un año de evolución, junto con alteración cognitiva y conductual. En la exploración destaca piramidalismo bilateral, dismetría en extremidades, marcha ataxo-espástica. La resonancia magnética muestra una hipperseñal que sigue la vía piramidal desde centros semiovales, afectando los pedúnculos cerebrales y protuberancia. También hay una afectación de la sustancia blanca bilateral y simétrica en pedúnculos y hemisferios cerebelosos que en parte restringe a la difusión. Se realizó un estudio complementario completo para el diagnóstico diferencial, entre otras se valoró la posibilidad de que se tratase de una leucoencefalopatía por inhalación de heroína. Se confirmó el diagnóstico de adrenoleucodistrofia con la determinación elevada de ácidos grasos de cadena muy larga en suero y posterior estudio genético.

Conclusiones: La adrenoleucodistrofia es una enfermedad peroxisomal causada por una mutación del gen ABCD1 en el cromosoma X, que provoca una acumulación de los ácidos grasos de cadena muy larga en todos los tejidos. Aunque lo más frecuente es que se trate de una enfermedad pediátrica, existen casos de presentación en la edad adulta, sobretodo en forma de mieloneuropatía que nos debe hacer pensar en ella como diagnóstico diferencial.

DIFÍCULTADES DIAGNÓSTICAS ENTRE LEUCOENCEFALOPATÍA MULTIFOCAL PROGRESIVA (LMP) Y SÍNDROME DE RECONSTITUCIÓN INMUNE (SIRS) EN DOS PACIENTES CON SIDA Y BUENA RESPUESTA INICIAL A TERAPIA VIROLÓGICA DE GR

J. Sabín Muñoz, B. Mercedes Álvarez, B. Nacimiento Cantero, I. Moreno Torres, A. Ruiz Molina y A. Ángel-Moreno

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda.

Objetivos: La LMP es una afectación del sistema nervioso central secundaria a la infección por papovavirus JC, patógeno oportunista en pacientes inmunocomprometidos. Señalar las dificultades diagnósticas que se plantean entre la progresión de LMP y SIRS asociado a ésta, atendiendo a criterios clínicos y radiológicos.

Material y métodos: Presentar dos casos de pacientes con VIH en estadio avanzado que presentan déficits neurológicos focales progresivos y lesiones en RMN encefálica sugestivas de LMP.

Resultados: Caso 1: varón de 57 años, infección por VIH diagnosticada hace 25 años. Tratamiento errático desde entonces. Cuadro progresivo de 5 meses de evolución de torpeza motora fina distal en miembro superior izquierdo. Reinicia TARGA en el último mes, presentando progresión del déficit neurológico a pesar de buena respuesta virológica e inmunológica. Pruebas complementarias: a. RMN encefálica: lesión hiperintensa (T2 y Flair) en circunvolución prerrolándica y frontal media derecha, sugestiva de LMP incipiente. b. LCR: sin hallazgos. PCR virus JC: negativa. Caso 2: varón de 79 años, VIH diagnosticado hace 1 año a raíz de estudio de Linfoma Hodking (remisión completa). Tratamiento TARGA desde entonces con buena respuesta virológica e inmunológica. Cuadro progresivo de 1 mes de evolución de debilidad en hemicuerpo izquierdo. Pruebas complementarias: a. RMN encefálica: lesiones hiperintensas (T2 y Flair) en ambos giros precentrales y ambos tálamos, con predominio derecho, sugestivas de LPM. b. LCR sin hallazgos. PCR virus JC: negativa.

Conclusiones: Resaltamos las dificultades diagnósticas que plantean los pacientes con LMP en el contexto de SIDA, cuando la clínica aparece una vez iniciado TARGA.

Neurología general P15

MANIFESTACIÓN NEUROLÓGICA ATÍPICA COMO DEBUT DE SÍNDROME DE SJÖGREN

N. Martínez García¹, M. Martínez Colubi², E. Peña Llamas¹, M. Llanero Luque¹, M.A. Aranda Calleja¹ y C. Fernández García¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Medicina Interna. Hospital La Moraleja.

Objetivos: Presentar un caso atípico de manifestación neurológica en el síndrome de Sjögren (SS).

Material y métodos: Mujer, 80 años, HTA, dislipemia, miocardiitis de etiología indeterminada dos meses antes, hipertiroidismo. Consulta por disfasia autolimitada de sesenta minutos y síntomas inespecíficos, cansancio y aturdimiento, los días previos. Exploración neurológica normal. Analítica urgente destaca leucocitosis y aumento de reactantes de fase aguda (VSG 100, PCR 103,84). RM craneal: ocupación de surcos frontales derechos paramedianos con realce leptomenígeo y de la hoz cerebral. LCR acelular, glucorragia normal, proteinorraquia leve (57,6 mg/dl), gram y cultivos negativos. Inicia tratamiento empírico con ampicilina y aciclovir.

Resultados: RM craneal el 6º y 13º días muestran progresivo empeoramiento con mayor ocupación de espacio extraxial. Determinaciones seriadas de LCR aumento de celularidad, 20 células (70% mononucleares) día 6º y 40 (40% mononucleares) día 15º, persistencia de hiperproteinorraquia y normoglucorragia, cultivos negativos, citología negativa para malignidad. Se completa estudio vascular, serológico e inmunológico: ANA positivos, índice 1/80 patrón moteado, anticuerpos anti-La 101, Anti-Ro 112,9, resto normal. Con sospecha de SS, se realiza test de Schirmer: OD 5 mm, OI 0 mm. Inicia tratamiento, metilprednisolona 1 g intravenoso, objetivándose mejoría radiológica y normalización del LCR y reactantes de fase aguda a los siete días.

Conclusiones: La afectación del SNC en el SS es variada, habiéndose descrito como más frecuentes lesiones focales o difusas, mie-

lopatía y neuritis óptica y excepcionalmente meningitis aseptica subaguda con realce difuso leptomenígeo. En el caso presentado dicha manifestación extraglandular fue la presentación inicial y la que condujo al diagnóstico.

NEURONOPATÍA SENSITIVA ASIMÉTRICA. A PROPÓSITO DE DOS CASOS

L. Mauri Fábrega¹, J.M. Oropesa Ruiz², M. Prieto León², P. Carbonell Corvillo² y C. Márquez Infante²

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío. ²Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío.

Objetivos: Las ganglionopatías sensitivas son poco frecuentes pero potencialmente discapacitantes. Suelen tener origen autoinmune o paraneoplásico y en muchos casos, idiopático.

Material y métodos: Presentamos dos pacientes con una persistente ganglionopatía sensitiva asimétrica de inicio subagudo y evolución lentamente progresiva o remitente-recurrente. Describimos clínica y exploración, estudios analíticos, pruebas de imagen, estudio neurofisiológico, biopsia de nervio y respuesta al tratamiento.

Resultados: Primer caso, varón 35 años que presenta déficit sensitivo con pseudoatetosis y arreflexia en miembro superior izquierdo. No tuvo respuesta a prednisona oral e inmunoglobulinas i.v. pero el cuadro se estabilizó. A los 3 años aparece la misma clínica en miembro contralateral, mejorando con prednisona iniciada precozmente. Segundo caso, mujer 47 años que presenta déficit sensitivo en miembros izquierdos con pseudoatetosis y arreflexia de 7 años de evolución. No responde a corticoides y el cuadro progresa lentamente. El estudio neurofisiológico mostró ausencia/disminución de la amplitud de potenciales sensitivos en miembros afectos, la conducción motora y el estudio de aguja fue normal. El estudio analítico, autoinmunidad y LCR fueron normales. TC y PET para estudio de extensión normales. Sin hallazgos en la biopsia de glándula salivar y en la de nervio sural se objetivó una pérdida de 35-40% de fibras mielinizadas sin inflamación.

Conclusiones: Sorprendentemente la afectación puede mantenerse asimétrica de forma persistente aunque la enfermedad progrese. A pesar de un estudio extenso puede no encontrarse causa pero debemos considerar tratamiento inmunomodulador pues se presupone un origen inflamatorio. El diagnóstico definitivo suele retrasarse en estos pacientes, un tratamiento precoz puede obtener mejor respuesta.

HIPERSUDORACIÓN CRÓNICA FOCAL COMO ÚNICA SECUELA DE HERPES ZOSTER TORÁCICO

P. López Ruiz, D. García Azorín, A. Aledo Serrano, J. Jiménez Almonacid, N. González García, B. Abarregui Yagüe, C. Ordás Bandera y C.I. Gómez-Escalonilla Escobar

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: Hiperhidrosis como secuela de herpes zoster: presentación de un caso y revisión de la literatura.

Material y métodos: Paciente varón de 68 años hipertenso y bloqueo AV de primer grado sin otros antecedentes personales de interés. El tratamiento habitual consiste en ácido acetil-salicílico, lisinopril e hidroclorotiazida. El paciente padeció un herpes zoster en región dorsal baja izquierda hace veinticinco años que se resolvió espontáneamente sin secuelas. Acude a consulta por presentar una hiperhidrosis marcada en la región dorsal izquierda, de claro predominio en las estaciones cálidas, entre los dermatomas D5-D10, observable a simple vista en los últimos diez años, en ausencia de dolor u otra clínica relevante. No se objetivó atrofia ni otras alteraciones cutáneas en la región afecta, siendo la exploración neurológica normal.

Resultados: Se realizó una analítica completa, CT torácico y RM craneal, cervical y dorsal sin hallazgos relevantes.

Conclusiones: Las secuelas del herpes zoster a nivel local suelen estar relacionadas con el síndrome de dolor regional complejo y el dolor neuropático persistente. El hallazgo descrito en nuestro paciente, una hiperhidrosis crónica localizada los dermatomas afectados por el herpes zoster, constituye una secuela excepcional de este proceso, probablemente relacionado con una afectación autónoma localizada en región medular dorsal o ganglio raquídeo. Tras la revisión de la literatura, no hemos encontrado ningún caso publicado que curse hiperhidrosis crónica sin otras alteraciones asociadas años después de haber padecido un zoster multitematérico.

DISECCIÓN CAROTÍDEA BILATERAL ESPONTÁNEA Y RESCATE ENDOVASCULAR. A PROPÓSITO DE UN CASO

S. Mayor Gómez¹, J. Ruiz García de Gordoa¹, I. Ajuria Foronda¹, J. Olier Arenas² y J. Gállego Culleré¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología. Clínica Universitaria de Navarra.

Objetivos: La disección vascular carotídea, constituye una entidad destacable en la etiología del ictus isquémico inhabitual. Hasta un 5% son asintomáticas. La mayoría recanalizan espontáneamente. En ocasiones el tratamiento médico puede ser insuficiente. Presentamos un caso de disección carotídea espontánea con necesidad de rescate endovascular.

Material y métodos: Varón 54 años, ingresado por focalidad neurológica transitoria. Exploración: horner izquierdo. No estigmas articulares ni cutáneos. Días previos acceso tisúgeno. 48 horas después, reaparición síntomas. Inicio heparina. Empeoramiento clínico progresivo. Planteamos rescate endovascular. Dificultad acceso, imposibilidad para concluir intervencionismo. Al alta, recanalización. 3 meses m-Rankin: 2.

Resultados: Tomografía axial computarizada, (TAC): normal. Duplex troncos supraórtico: material isoecogénico ocupando la luz del vaso en arteria carótida interna izquierda (ACII). Resonancia magnética (RM): lesión hiperintensa en T2, restricción en difusión estriato-capsular izquierda. Angio-RM: afilamiento progresivo unilateral ACII. Al 4 día, TAC: tenue hipodensidad de novo en centro semioval izquierdo. Angio-TAC: estenosis filiforme ACII, luz excéntrica secundaria a hematoma intramural carotídeo bilateral. Perfusion cerebral: prolongación significativa en mapas de tiempo, compromiso relativo en mapa de flujo. Angiografía: estenosis filiforme carotídea bilateral. RM: engrosamiento bilateral de pared hiperintenso en T1 y señal heterogénea en T2, sugestivo de hematoma mural en misma fase evolutiva. Biopsia piel, microscopía electrónica normal.

Conclusiones: Como refleja nuestro caso, la revascularización carotídea con stent puede ser una opción terapéutica a plantearse en determinadas circunstancias (fracaso terapéutico, progresión clínica), incluso en disecciones bilaterales. Dependiendo del compromiso la disección en neuroimagen puede no evidenciarse inicialmente, como ocurrió en nuestro paciente. Excepcionalmente el acceso tisúgeno actúa como factor coadyuvante.

SÍNDROME DE HORNER COMO COMPLICACIÓN DE HERPES ZOSTER C8-D1

N. Viteri Agustín, S. González López, I. Iriondo Etxenagusia, I. Francés Pont y A.R. Antiguedad Zarzana

Servicio de Neurología. Hospital de Basurto.

Objetivos: Presentamos el caso de un paciente con herpes zoster en extremidad superior derecha, complicado con una manifes-

tación neurológica no descrita tras esta infección, un síndrome de Horner.

Material y métodos: Varón de 52 años sin antecedentes de interés, con cuadro de dolor osteomuscular en brazo izquierdo tratado con corticoides. Tras unas semanas de tratamiento, consulta en urgencias por aparición de lesiones vesiculares dolorosas y pruriginosas en cara interna brazo derecho, diagnosticado como herpes zoster, iniciándose tratamiento con famvir. Tres días después, consulta nuevamente por ptosis y miosis, sin dolor ocular ni cervical, ni otra clínica acompañante. A la exploración presenta un claro Horner derecho. El resto de la exploración neurológica es rigurosamente normal a excepción de una discreta sensación de hipoestesia en región interna de brazo derecho. Se observan lesiones vesiculares costrosas en la cara interna del brazo derecho y en región pectoral. En Urgencias se realiza analítica, radiografía de tórax, TAC torácico, TAC craneal y angioTAC TSA y polígono de Willis, sin hallazgos relevantes. Se realiza también RMN craneal dos semanas más tarde, que fue normal, y un EMNG que demostró afectación de la porción sensitiva de raíz C8-D1 derecha.

Resultados: Habiendo descartado razonablemente otras causas, la relación temporal entre la aparición del zóster en el territorio D1 y el Horner permite asumir una muy probable relación causal. Hay diversas complicaciones neurológicas asociadas al VHZ, pero no hemos encontrado ningún caso de Horner.

Conclusiones: Presentamos este caso por no haber descrito ningún caso de Horner como complicación de la infección por zóster.

DEBUT COMO HIPERHIDROSIS SEGMENTARIA EN PACIENTE CON SÍNDROME DE ROSS Y SÍNDROME DE SJÖGREN Y SEGUIMIENTO DE 10 AÑOS

R.M. Rodríguez Fernández, C. Cid Rodríguez, R.M. Yáñez Baña y M.D. García Bargo

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Ourense.

Objetivos: El síndrome de Ross es un trastorno disautonómico caracterizado por hipohidrosis /anhidrosis segmentaria, pupila de Adie e hipo-arreflexia. El síndrome de Sjögren es una enfermedad crónica autoinmune que daña las glándulas exocrinas (especialmente salivales y lagrimales) y puede afectar a diversos órganos. La neuropatía periférica es la complicación neurológica más frecuente. La neuropatía autonómica incluye trastornos de sudoración, hipotensión ortostática, síntomas abdominales, alteraciones pupilares. Una pupila de Adie puede ser manifestación incluso inicial de Sjögren. Nuestro objetivo es contribuir al conocimiento de las relaciones entre ambos síndromes, enfatizando la clínica inicial de hiperhidrosis segmentaria compensatoria en nuestro caso.

Material y métodos: Mujer de 41 años que consulta en 2003 por notar asimetría pupilar desde un mes antes y sequedad ocular y oral. Desde 2 años antes notaba aumento de la sudoración en la mitad derecha del tronco con intolerancia al calor y el resto de la piel hipodrótica. En la exploración neurológica se objetiva pupila de Adie bilateral e hiporreflexia aquilea bilateral.

Resultados: Como datos anormales en los análisis destacaron ANA 1/320, anti-nDNA negativos, anti-Ro > 100 u arb/ml (0-25). La resonancia cerebral y estudio ENG fueron normales. Se realizó biopsia de glándulas salivares que confirmó síndrome de Sjögren.

Conclusiones: El síndrome de Ross es infrecuente y todavía más su asociación con síndrome de Sjögren, por lo que resaltamos la necesidad de plantear esta posibilidad diagnóstica en aquellos pacientes que presenten entre otros alteraciones de la sudoración especialmente hiperhidrosis segmentaria compensatoria.

SNEDDON, EL PRÍNCIPE DE CONSTANTINOPLA

C. Estévez Fraga¹, M.M. Kawiorski¹, A. de Felipe Mimbrera¹, S. Sainz de la Maza¹, M.J. López Martínez¹, R. Vera Lechuga¹, N. Jiménez Gómez², L. Crespo Araico¹, E. Viedma Guiard¹, P. Agüero Rabes¹, R. Álvarez Velasco¹, F.J. González Gómez¹, A. Hermosa Gelbard², E. Muñoz Zato² y J. Masjuán Vallejo¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Medicina. Hospital Ramón y Cajal.

Objetivos: El síndrome de Sneddon es una vasculitis con afectación cutánea (livedo racemosa generalizada) así como eventos cerebrovasculares (ictus isquémicos y hemorrágicos).

Material y métodos: Presentación de un caso clínico.

Resultados: Mujer de 44 años fumadora e hipertensa, con antecedentes de trombosis venosa profunda y un aborto espontáneo, remitida a nuestro centro por cuadro brusco de hemiparesia derecha y mutismo de más de 4,5 horas de evolución. El TC craneal mostró múltiples infartos lacunares e hipodensidad establecida compatible con isquemia aguda en el territorio de la arteria cerebral anterior izquierda, en el angioTC se objetivó trombo en segmento A2. En exploración destacó la presencia generalizada de lesiones cutáneas reticuladas eritematovioláceas de carácter irregular. Tras su llegada se objetiva empeoramiento clínico por lo que se realizó nuevo TC objetivándose hemorragia en ganglios basales izquierdos abierta a ventrículos con hidrocefalia secundaria de intensidad leve. Entre las pruebas complementarias destacó positividad para anticuerpos antifosfolípido. La RM confirmó la presencia simultánea de ictus isquémico y hemorrágico. Se realizó biopsia cutánea compatible con síndrome de Sneddon. A los 22 días fue dada de alta a centro de rehabilitación persistiendo hemiparesia derecha y afasia motora. Las únicas palabras que repetía eran “Príncipe de Constantinopla...Príncipe de Constantinopla...”

Conclusiones: El conjunto del cuadro, junto a las pruebas complementarias es sugestivo de síndrome de Sneddon, con aparición simultánea de ictus hemorrágico e isquémico. Hasta la fecha no hemos tenido conocimiento de ninguna presentación clínica similar en pacientes con esta patología.

AFEMIA PRE Y POST NUEVAS TECNOLOGÍAS

M.E. Ramos Araque, J.C. Morán Sánchez, B. Álvarez Mariño, L. López Mesonero, R. de la Fuente Blanco, A.C. Aragao Soares Homem, E.G. Morel Silva, A. Alonso Jiménez y A. Portela Sánchez

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.

Objetivos: Presentar dos casos clínicos de pacientes con trastorno agudo e inusual de la emisión del lenguaje.

Material y métodos: Análisis de las manifestaciones clínicas y pruebas de neuroimagen de dos pacientes con afemia aguda.

Resultados: Pacientes con imposibilidad aguda para hablar; en la exploración destacaba mutismo verbal puro, con buena comprensión del lenguaje oral y escrito, ausencia de repetición, conservación de la escritura espontánea, a la copia y dictado, todo ello sin apraxia faciobucolingual. El paciente de menor edad, usaba las nuevas tecnologías para comunicarse por escrito. RMN cerebral (ambos pacientes): hiperintensidad en región córtico-subcortical de circunvolución precentral frontal izquierda en secuencias T2 y flair, con restricción en secuencia de difusión.

Conclusiones: La afemia aguda por ictus isquémico que no asocia alteración motora o apraxia bucolinguofacial es excepcional. La presentación brusca de este fenómeno obliga a descartar un gran número de entidades sobre todo de origen funcional. Las nuevas tecnologías facilitan cada vez más la comunicación de estos pacientes.

DEMENCIA RÁPIDAMENTE PROGRESIVA CON MIOCLONÍAS DE CAUSA REVERSIBLE

L. Llorente Ayuso¹, A. Martínez Salio¹, R. López Blanco¹, M. González Sánchez¹, C. de Fuenmayor Fernández de la Hoz¹, A. Ramos González² y P. Navia Álvarez²

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

Objetivos: Las fistulas arteriovenosas durales son lesiones adquiridas infrecuentes que pueden presentarse como crisis, déficits focales por hemorragia o isquemia, y de modo más infrecuente como cuadros neurológicos progresivos de demencia, mioclonías y ataxia que pueden remediar una enfermedad priónica. Presentamos un caso de difícil diagnóstico con esta presentación.

Material y métodos: Varón de 66 años con antecedentes de trombopenia autoinmune y fibrilación auricular. Hematoma intraparenquimatoso sin causa conocida en febrero de 2012, manifestando por déficit campimétrico y crisis, del que se recupera sin secuelas. Inicia a partir de entonces un cuadro insidioso y rápidamente progresivo de deterioro cognitivo, crisis y trastorno de la marcha de cuatro meses de evolución hasta llegar a una encefalopatía difusa con bajo nivel de conciencia y mioclonías segmentarias sin focalidad.

Resultados: Se realiza un amplio estudio diagnóstico de demencias rápidamente progresivas, con resultados normales, así como tratamientos de prueba sin mejoría. En la quinta resonancia se observa una dilatación generalizada de venas corticales. Una arteriografía confirma la presencia de fistula arteriovenosa dural del seno transverso izquierdo con aferencias de carótida interna, externa, vertebral y occipital. Se realiza embolización en dos ocasiones lográndose el cierre del 80% de la fistula. Se produce una mejoría progresiva de la sintomatología hasta la práctica resolución del cuadro, quedando, después de un año, un mínimo déficit cognitivo.

Conclusiones: Una fistula arteriovenosa se puede manifestar como una demencia rápidamente progresiva con mioclonías y ataxia. La sospecha clínica, el estudio exhaustivo y la repetición de las pruebas radiológicas pueden permitir su diagnóstico.

TOXOPLASMOSIS CEREBRAL CON SEROLOGÍA NEGATIVA

V. Nogueira Fernández, L. Álvarez Fernández y L. Ramos Rúa

Servicio de Neurología. Hospital Lucus Augusti.

Objetivos: Con este caso pretendemos exponer la complejidad en el diagnóstico y tratamiento de las LOES intracraneales en pacientes VIH positivos.

Material y métodos: Varón de 47 años, sin antecedentes reseñables que acude por disartria brusca. El examen general es normal y el neurológico muestra leve claudicación de MSD. En el TAC se observa área hipodensa frontoparietal izquierda informada como posible ictus isquémico. Durante los primeros días del ingreso aparece hemiparesia progresiva y en RNM se objetiva lesión cerebral frontal con captación en anillo y edema perilesional. Se confirma infección por VIH con cifras de CD4 bajas. Se inicia tratamiento antitoxoplasma suspendiéndose al ser negativa la serología, manteniéndose terapia antituberculosa y para otras infecciones oportunistas. Presenta crisis epilépticas, afasia y aumenta el déficit motor planteándose entonces diagnósticos alternativos: Rhodococcus (contacto con caballos), histoplasma (endémico en Argentina, donde vivió) y linfoma.

Resultados: Se realiza biopsia cerebral que demuestra infección por Toxoplasma y se inicia tratamiento. Debido a empeoramiento clínico ingresa en UCI donde se comienza tratamiento antirretroviral que provoca edema cerebral en el contexto de SIRI y fallece.

Conclusiones: En un paciente con VIH y una LOE intracraneal no podemos descartar Toxoplasmosis a pesar de tener serología negati-

va y falta de respuesta al tratamiento dado que la sensibilidad de la serología es del 95% y existen formas quísticas con resistencia a los antibióticos. En dichos casos puede estar indicada la biopsia cerebral. El inicio de TARGA puede conducir a un agravamiento sintomático por SIRI que puede ser mortal al agravar el edema cerebral.

SÍNDROME DE VOGT-KOYANAGI-HARADA: A PROPÓSITO DE DOS CASOS

P. Lobato Casado, M.I. Morales Casado, J.C. Segundo Rodríguez, S. Murcia Carretero, C.C. Vargas Fernández, F. Muñoz Escudero, N. López Ariztegui y C. Marsal Alonso

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud.

Objetivos: Describir dos casos de síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada diagnosticados en nuestro servicio.

Material y métodos: Mujer de 52 años sin antecedentes de interés que consulta por pérdida de visión, inyección conjuntival y dolor con los movimientos oculares asociado a cefalea y tinnitus. El fondo de ojo muestra una papila hiperémica y edematosa y datos de uveítis posterior con daño en el polo posterior de la retina. El LCR muestra 138 linfocitos/mm³, con glucosa y proteínas normales, con cultivo negativo. La RM fue normal. Se inició tratamiento con 1 g de metilprednisolona al día durante cinco días con desaparición de la cefalea y el tinnitus y mejoría de la afectación visual. Varón de 44 años sin antecedentes de interés con disminución de la agudeza visual, dolor retroocular, fiebre de 38 °C y cefalea. A la exploración fondo de ojo con lesión en polo posterior de la retina y lesiones coroideas. El LCR muestra 147 linfocitos/mm³ con glucosa y proteínas normales. El cultivo negativo y no se encuentran alteraciones en la RM. Se pautó 1 mg metilprednisolona/día durante 3 días con mejoría clínica.

Resultados: Ambos cuadros podrían englobarse en el síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada, patología multisistémica de origen autoinmune caracterizada por uveítis granulomatosa acompañada de alteraciones neurológicas, auditivas y dermatológicas.

Conclusiones: Nos encontramos ante un síndrome poco frecuente (1,5-2% de las uveítis) que siempre habría que tener en cuenta ante un paciente con la sintomatología referida ya que el tratamiento agresivo inicial es esencial para reducir la mortalidad y complicaciones.

Neurología general P2

SÍNDROME DE ENCEFALOPATÍA POSTERIOR REVERSIBLE SECUNDARIA A CRISIS DREPANOCÍTICA. A PROPÓSITO DE UN CASO

J.C. Segundo Rodríguez, P. Lobato Casado, M.I. Morales Casado, S. Murcia Carretero, A. Grande Martín, J.M. Ceballos Ortiz, C.C. Vargas Fernández, A.L. Juárez Belaúnde, F.J. Rodríguez Peguero, N. López Ariztegui, M.M. Morín Martín y C. Marsal Alonso

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud.

Objetivos: Exponer un caso de encefalopatía reversible posterior con factor desencadenante poco frecuente: crisis drepanocítica en paciente ingresada con crisis vaso-oclusivas pancreatitis aguda y nefropatía crónica.

Material y métodos: Mujer de 49 años con antecedentes de anemia drepanocítica, ingresa por fracaso renal agudo, fallo hepático y alteraciones iónicas en relación con desencadenante infeccioso. Durante el ingreso presenta un episodio comicial de semiología parcial secundariamente generalizada. Previo a este episodio pre-

sentaba cefalea resistente a fármacos y obnubilación que se justificó por el proceso infeccioso.

Resultados: Analítica completa sin alteraciones excepto calcio de 6,4 y sodio de 133,5, con elevación de enzimas hepáticas y amilasa. Hemograma compatible anemia drepanocítica. En RM objetiva edema vasogénico en sustancia blanca subcortical lóbulos parietales, occipitales y coronas radiadas, distribuido en territorios frontera ACA-ACM y ACM-ACP de forma bilateral y simétrica sugestiva de encefalopatía posterior reversible. Se instaura tratamiento antiepileptico, antihipertensivo y de su enfermedad de base con recuperación ad integrum. La etiología más plausible del cuadro es el deterioro función renal con alteraciones iónicas en el contexto de crisis drepanocítica.

Conclusiones: La encefalopatía reversible posterior cursa con síntomas visuales, cefalea, alteración de la función mental, datos de hipertensión intracranial y crisis epilépticas habitualmente generalizadas. El diagnóstico es clínico-radiológico. El diagnóstico diferencial incluye el ictus isquémico vertebrobasilar, vasculitis primaria SNC y estatus epiléptico. Buen pronóstico con resolución de los síntomas en la primera semana si se aplica correcto tratamiento y de las imágenes radiológicas a partir de las 6 semanas.

DESCRIPCIÓN CLÍNICA DE UNA CONSULTA DE TOXINA BOTULÍNICA A LOS 10 AÑOS DE SU CREACIÓN

J.A. Domínguez Morán, B. López Pesquera, R. Muñoz Lacalle y M.E. Carcelén Gadea

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de La Ribera.

Objetivos: Describir las características clínicas de una consulta de toxina botulínica en un hospital de 2º nivel a los 10 años de su creación.

Material y métodos: Se recogieron los datos demográficos y clínicos de las historias clínicas de todos los pacientes tratados en la consulta de toxina. Se registraron la edad, sexo, diagnóstico, toxina utilizada, tiempo de seguimiento y visitas/año de todos los pacientes.

Resultados: Entre mayo 2003 y mayo 2013, se han tratado con toxina botulínica 159 pacientes. Actualmente continúan en dicha consulta 127 pacientes. La consulta se realiza en 3 sesiones al mes desde enero 2011, previamente dos sesiones al mes. Por patologías los pacientes se distribuyen; distonía 43 pacientes (blefarospasmo 20, distonía cervical 10, calambre escribiente 4, distonía apertura mandibular 3, distonía extremidad 6), espasmo hemifacial 41, espasticidad 27 (post-ictus 20, paraparesia 3, TCE 4), parálisis cerebral infantil 7, temblor céfálico 7, sialorrea 6, migraña 28 pacientes. 48 pacientes eran hombres (30%). La edad media era de 55,16 años (88-17). La media de seguimiento era de 3,07 años (10-0,3). La media de visitas por año era de 3,73 (1-4). Las toxinas empleadas eran bótox (58%) y dysport (42%). 35% de los pacientes recibieron ambas toxinas. Un 10% de los pacientes había recibido tratamiento en otro hospital.

Conclusiones: Describimos clínicamente una consulta de toxina en un hospital de segundo nivel tras 10 años desde su creación. Las patologías más frecuentes son la distonías y el espasmo hemifacial. La patología que más crece en los últimos años es la migraña.

LISTERIOSIS DEL SNC SIMULANDO LA PRESENCIA DE METÁSTASIS CEREBRALES

A. Morales Mateu¹, R. Pelayo Vergara¹, F. Costa-Jussà Relat², J. Martínez Montaut³ y M. Bernabeu Guitart¹

¹Servicio de Daño Cerebral. Institut Guttmann. ²Servicio de Neurología; ³Servicio de Medicina Interna. Hospital de Barcelona.

Objetivos: La infección del SNC ocurre en el 50% de las listeriosis sistémicas, siendo la meningitis su forma más común. No obstante,

también se puede presentar en forma de encefalitis difusa o abscesos cerebrales y hay que tenerla en cuenta en pacientes inmunodeprimidos, ancianos o embarazadas. Presentamos el caso de un paciente con afectación neurológica atípica por Listeria monocytogenes, simulando la presencia de metástasis cerebrales.

Material y métodos: Varón de 79 años con pérdida brusca de fuerza de extremidades derechas, marcha lateralizada y caídas al que se realiza una TC craneal, que mostraba hipodensidades yuxtaventriculares y en centro semioval, edema circundante y sufusión hemática. El cuadro clínico se orientó inicialmente como de origen metastásico.

Resultados: Posteriormente se realizó una RMN cerebral, que mostraba lesiones, algunas captantes de contraste, en forma de "guirnalda" (región centropontina, pedúnculo cerebral izquierdo y descendiente a la lámina cuadrigémina con efecto masa sobre el IV ventrículo). No se observaron hallazgos relevantes en la TC toracoabdominal. Los hemocultivos resultaron positivos para *L. monocytogenes*. Se realizó tratamiento con dexametasona y antibióticos (ampicilina, gentamicina y cotrimoxazol), con mejoría clínica del paciente. La última TC cerebral mostraba una disminución del edema, de la captación de contraste y del tamaño de las lesiones.

Conclusiones: La listeriosis es la segunda causa de infecciones del SNC en pacientes mayores de 60 años. Aunque habitualmente se presenta en forma de meningitis, también hay que sospecharla en casos de presentación focal, siendo necesario el diagnóstico diferencial con otras entidades.

EMPEORAMIENTO CLÍNICO DE PACIENTE CON FÍSTULA ARTERIOVENOSA DURAL MEDULAR EN CONTEXTO DE INICIO DE CORTICOTERAPIA

N. Falgàs Martínez¹, J. Blasco², F. Valldeoriola¹, J.M. Macho², F.X. Alemany³, J. Codas¹ y A. Cervera¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neuroradiología Intervencionista; ³Servicio de Traumatología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

Objetivos: La fistula arteriovenosa dural (FAVD) medular es causa infrecuente de mielopatía. Se produce arterialización del sistema venoso perimedular con aparición de edema, secundario a dificultad de drenaje venoso provocando déficit progresivo motor, sensitivo y de control de esfínteres. Se han descrito factores agravantes por aumento de la presión venosa (Valsalva, ejercicio físico, corticoides). Presentamos paciente con empeoramiento al iniciar corticoterapia con objetivo de describir un factor agravante inusual y remarcar la importancia del manejo diagnóstico-terapéutico precoz.

Material y métodos: Varón de 52 años con pérdida progresiva de fuerza proximal en extremidades inferiores en dos meses, que coincide con antecedente traumático. Se añaden hipoestesia de predominio para la sensibilidad térmica, parestesias, disfunción eréctil, alteración esfinteriana e hipoestesia perianal y genital. A la exploración destaca paraparesia de predominio izquierdo (4/5) y nivel sensitivo L1-L2. Aporta RMN que no muestra lesiones relevantes.

Resultados: Bajo sospecha de mielitis se inicia corticoterapia. Posteriormente presenta progresión clínica rápida con imposibilidad a la deambulación. Se realiza angioRMN que muestra alteración de señal centromedular e imagen compatible con FAVD en D6 que es confirmada por arteriografía medular. Se realizó embolización con remisión clínica y radiológica.

Conclusiones: Aunque se trate de una entidad infrecuente es necesario conocer la FAVD, ya que su diagnóstico y tratamiento precoz permite la reversibilidad clínica. En casos de exacerbación de mielopatía tras corticoterapia se debería descartar la presencia de FAVD, ya que dicho tratamiento puede actuar como agravante por aumento de retención salina y presión hidrostática en plexos venosos, efecto no descrito en otras mielopatías.

ENCEFALITIS LÍMBICA POR NEUROSÍFILIS

C. Prieto Jurczynska¹, L. Martín Gil¹, A. Díez Barrio¹, S. Bellido Cuéllar², V.M. Suárez Vega³, A. Díaz Negrillo⁴, J.C. Fernández Ferro², N. Barbero Bordallo², I. Bustamante de Garnica² y J. Pardo Moreno¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Infanta Elena. ²Servicio de Neurología. Hospital Rey Juan Carlos. ³Servicio de Radiología; ⁴Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Infanta Elena.

Objetivos: La encefalitis límbica en una entidad bien descrita, que cursa con alteraciones psiquiátricas, deterioro cognitivo rápidamente progresivo y crisis comiciales. Las principales etiologías son la paraneoplásica y autoinmune, siendo muy pocos los casos reportados de origen infeccioso. Se presenta un caso de encefalitis límbica causado por neurosífilis, y se revisan los casos publicados en la literatura.

Material y métodos: Varón de 37 años sin AP de interés, presenta un cuadro progresivo de un año de evolución de trastorno del comportamiento con ansiedad, delirios hipocondriacos y bajo rendimiento laboral. Acude al hospital por una crisis comicial generalizada de inicio focal, que se repiten a diario durante su ingreso, ya sin generalización. En la exploración se evidencia un deterioro cognitivo moderado de perfil amnésico y disexecutivo, y disartria leve, sin otros hallazgos sistémicos o neurológicos.

Resultados: La RM cerebral muestra hiperintensidad en circunvoluciones parahipocampales bilaterales y región insular izquierda. El EEG detecta descargas continuas punta-onda en áreas fronto-centrales durante un episodio crítico. En sangre destaca una serología positiva para sífilis (RPR y TPHA). El LCR muestra pleocitosis e hiperproteinorraquia. Se detecta un TEP periférico en el TAC body y se descartan procesos neoplásicos mediante PET-TAC. Se instaura tratamiento con penicilina iv × 14 días, levetiracetam 1.500 mg/12h, oxcarbamacepina 1.200 mg/d, clonazepam 2 mg/d y sintrom, consiguiendo un control de las crisis y una mejoría cognitiva franca, aunque persiste en la última valoración el cuadro de ansiedad y delirante.

Conclusiones: En los cuadros clínicos de encefalitis límbica es mandatorio descartar una neurosífilis como causa tratable y potencialmente reversible.

ICTUS ISQUÉMICO EN PACIENTES ANTICOAGULADOS POR FANV. ¿AÚN PODEMOS MEJORAR?

M.D.C. Fernández Moreno¹, M. Romera Tellado¹, L. Castilla-Guerra², A. Tena Martínez² y L. Serrano Rodríguez²

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Nuestra Señora de Valme. ²Servicio de Medicina Interna. Hospital de la Merced. Osuna.

Objetivos: La anticoagulación oral (ACO) tradicional en pacientes con fibrilación auricular no valvular (FANV) está siendo motivo de revisión. Con frecuencia observamos que ingresan pacientes con FANV que consultan por ictus isquémico a pesar de estar con ACO.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes con FANV en tratamiento con ACO e ictus isquémico ingresados en los últimos 2 años. Se compararon con un grupo control de enfermos de Atención Primaria (AP) sin ingreso por ictus. Se valoraron los niveles de anticoagulación en el último año.

Resultados: Revisamos 594 pacientes, de edad media: 71,2 años (DE 12) años, el 52% eran varones. De estos, 42 (el 7%) presentaban FANV y estaban en tratamiento con ACO previo al ingreso. Se compararon con 90 pacientes con FANV seguidos en AP. No hubo diferencias significativas respecto a edad (73,9 (DE 11) vs 75,6 (DE 9) años) y sexo (42,9% varones vs 50%) entre ambos grupos. En relación a los niveles de anticoagulación, el INR (International Normalized Ratio) al ingreso fue de 1,8 (DE 0,7). El INR medio durante el

año previo al ingreso fue de 2,4 (DE 0,4), vs 2,5 (DE 0,2) (ictus vs controles, p = 0,005) y el número de meses (tiempo) en rango terapéutico (TRT) en el año previo fue de media 6,3 vs 7 meses (p NS).

Conclusiones: La aparición de ictus isquémicos en pacientes con FANV y ACO es relativamente frecuente y supone casi 1 de cada 10 casos de los ingresos. Estos pacientes están peor anticoagulados que los controles, presentando un nivel inferior de anticoagulación.

Neurología general P3

PARÁLISIS DE LA MIRADA CONJUGADA VERTICAL: DE LA RADIOLOGÍA AL SÍNTOMA

H. Tejada Meza, S. García Rubio, J.A. Crespo Burillo, V. Garayoa Irigoyen, P. Ruiz Palomino y J.L. Capabro Liesa

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet.

Objetivos: Los núcleos para el control de la mirada conjugada vertical se encuentran en el mesencéfalo y son el núcleo del rafe intersticial del fascículo longitudinal medio (riMLF), el núcleo intersticial de Cajal (INC) y la comisura posterior (PC). Describimos el caso de un paciente con infarto mesencefálico unilateral que desarrolló una parálisis de la mirada conjugada vertical a predominio de la supraversión, cuadro poco congruente con los esquemas actuales de las vías neuronales del control de la mirada.

Material y métodos: Varón de 65 años, sin antecedentes de ictus que presenta alteración brusca de la motilidad ocular con diplopía binocular vertical a la supra e infraversión. En la exploración se objetiva una parálisis de la mirada conjugada vertical a predominio de la supraversión, cuadro poco congruente con los esquemas actuales de las vías neuronales del control de la mirada.

Resultados: RMN cerebral: imagen compatible con lesiones isquémicas agudas del territorio de la arteria talámica subtalámica posterior ipsilateral. Videonistagmograma: sádadas verticales con clara limitación en la movilidad hacia arriba sin alteración en la velocidad ni en la latencia, siendo las horizontales normales.

Conclusiones: Según esquemas tradicionales, la clínica de nuestro paciente se explicaría en parte por la afectación del riMLF y del INC ipsilaterales a la lesión, pero no terminan de explicar el que infartos mesencefálicos rostrales unilaterales produzcan una parálisis conjugada de la mirada vertical a predominio de la supraversión, por lo que debe haber una decusación de las vías neuronales que salen del riMLF para la supraversión de la mirada pronto a su salida de este núcleo.

DE LA ANGIOPLASTIA AL DELIRIO

A. Martín Bechet¹, G. Llorens Calatayud¹, D. Blasco de Nova¹, F. Gascón Giménez¹, V. García Fuertes², M. Carballo Novoa³, A. Andreu Lledó², A. García Casado¹, R. Chamarro Lázaro¹ y J.M. Láinez Andrés¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Medicina; ³Servicio de Neurociencias. Hospital Clínico Universitario.

Objetivos: El síndrome de reperfusión es un cuadro infrecuente de daño cerebral agudo secundario a la revascularización de una arteria carótida estenosada, siendo su espectro clínico de presentación variable. Su fisiopatología se ha relacionado con la presencia de edema vasogénico subcortical, con cambios transitorios en neuroimagen. Estudios recientes vinculan la aparición de síntomas psicóticos con cambios en la vascularización cerebral en pacientes esquizofrénicos.

Material y métodos: Presentamos el caso de una mujer de 78 años con antecedentes de depresión mayor, y múltiples factores de riesgo

vascular. Accidente isquémico transitorio carotídeo izquierdo en enero de 2013 encontrándose estenosis carotídea derecha (60%) e izquierda (90%), donde se realiza stenting. Tres semanas después presenta cefalea y alteración de conducta. Ingresó cinco semanas después de desfasia recurrente, breve, cefalea y somnolencia posterior. La resonancia magnética cerebral mostró hiperintensidades en secuencia FLAIR subcorticales difusas del hemisferio izquierdo. El electroencefalograma mostró trazado de características irritativas en área temporal izquierda. Se inició tratamiento con levetiracetam ante sospecha de crisis comicial en contexto de síndrome de reperfusión. Seis días después desarrolló cuadro delirante, celotipia y agresividad, que no mejoró con la retirada del levetiracetam, manteniendo nivel cognitivo estable. Los controles de neuroimagen evidenciaron desaparición de las lesiones previamente descritas.

Resultados: Nuestra paciente ha presentado clínica, evolución y neuroimagen compatible con síndrome de reperfusión. La aparición simultánea de clínica psicótica está descrita pero es muy infrecuente. Estudios recientes relacionan cambios en la perfusión cortical cerebral con sintomatología psicótica en pacientes esquizofrénicos.

Conclusiones: El síndrome de reperfusión cerebral puede incluir cuadro delirante de causa orgánica.

LESIONES OCULARES RETROBULBARES Y MANIFESTACIONES NEUROLÓGICAS

N. Guanaybens Buscà, M. Lozano Sánchez, L. Grau López, L. Prats Sánchez y D. Escudero Rubí

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol.

Objetivos: Las lesiones oculares retrobulbares pueden provocar una variedad de síntomas neurológicos en función de la estructura comprometida. Realizamos un estudio descriptivo de pacientes con lesiones oculares retrobulbares y manifestaciones neurológicas.

Material y métodos: Se trata de un estudio retrospectivo de pacientes valorados por el servicio de neurología en un hospital de tercer nivel entre mayo de 2009 y mayo de 2013 que presentaron manifestaciones neurológicas (cefalea, diplopía, disminución de la agudeza visual y/o afectación de otros pares craneales) secundarias a lesión ocular retrobulbar.

Resultados: Se han estudiado 9 pacientes (5 mujeres y 4 hombres) con edades comprendidas entre los 25 y 72 años. Manifestaciones neurológicas: diplopía en 5 pacientes, cefalea en 4, disminución de agudeza visual en 4, afectación de otros pares craneales en 2. La neuroimagen fue fundamental para el diagnóstico en 6 casos, 3 mostraron alteraciones analíticas en el estudio inmunológico, en 2 se requirió estudio anatomo-patológico para completar el estudio. Diagnóstico: 4 casos de etiología hematológica (3 linfomas y 1 plasmocitoma), 1 lesión postrádica, 1 síndrome de Tolosa Hunt bilateral, 2 miositis orbitaria y 1 vasculitis granulomatosas. Tratamiento: 5 pacientes recibieron corticoides con buena respuesta. Los pacientes con etiologías hematológicas se trataron con RT y/o QT siendo finalmente exitus por progresión de su enfermedad.

Conclusiones: La afectación ocular retrobulbar obedece a múltiples etiologías y requiere una aproximación diagnóstica múltiple. La afectación ocular retrobulbar en pacientes hematológicos se asocia a mal pronóstico vital.

MONONEUROPATÍA MÚLTIPLE COMO DEBUT DE UNA NEUROLINFOMATOSIS

N. González García, T. Moreno Ramos, A. Orviz García, B. Abarrategui Yagüe, S. Muñiz Castrillo, J. Matías-Guiu Antem y J. Porta Etessam

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: La neurolinfomatosis (NL) se define como la infiltración de los nervios craneales y las raíces, plexos y nervios periféricos por un linfoma no-Hodgkin (LNH). Es una entidad muy infrecuente. Aportamos un caso, que ejemplifica la dificultad diagnóstica de esta entidad.

Material y métodos: Se trata de una paciente de 71 años que acude en primer lugar con cuadro afectación braquial y dolor neuropático, sin otros síntomas asociados.

Resultados: La paciente consulta por dolor cervical irradiado al brazo izquierdo, con paresia de dicha extremidad de predominio distal, amiotrofia y arreflexia. Posteriormente presenta paresia facial periférica derecha y del brazo contralateral. Las pruebas complementarias realizadas fueron analíticas sanguíneas, serologías, inmunológico, de líquido cefalorraquídeo todas ellas normales. Un EMG demostró la presencia de una mononeuropatía múltiple (MNM). La RM craneal, cervical y de plexo fue normal. Se diagnostica de vasculitis primaria del sistema nervioso periférico y presenta excelente respuesta a corticoides. En un mes reingresa con diplejia facial y empeoramiento. La biopsia del nervio sural fue normal. Ante el deterioro se realiza una PET que muestra una masa a nivel L4 y una nueva RM muestra captación del facial y del plexo. La biopsia muestra un linfoma de células B de alto grado. Recibió quimioterapia combinada. Falleció un mes después por complicaciones infecciosas.

Conclusiones: La NL es la forma de linfoma no Hodgkin extra-ganglionar menos frecuente, con muy mal pronóstico y en muchas ocasiones omitida de los diagnósticos diferenciales. Esta entidad debe incluirse en el diagnóstico diferencial de las MNM.

SÍNDROME DE SUSAC: ¡EXISTE! A PROPÓSITO DE DOS CASOS

M. Eimil Ortiz¹, I. Pecharrón de las Heras², D. Abad Casado³, I. Canal Fontcuberta⁴, M. González Salaices¹ e I.C. Sanz Acevedo⁵

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología; ³Servicio de ORL;

⁴Servicio de Oftalmología; ⁵Servicio de MIN. Hospital de Torrejón.

Objetivos: El Susac es una enfermedad de etiología y frecuencia inciertas, de clínica muy característica. ¿Qué pasa cuando la forma de presentación es incompleta? Enfatizamos la importancia de mantener este cuadro en mente.

Material y métodos: Revisión de historia clínica.

Resultados: Dos mujeres, 33, 18, ingresan (plazo de 6 meses), con encefalopatía y alteración conductual subagudas (1-3 meses). Una había experimentado acúfenos en la fase prodromática, la otra una probable hipoacusia. En la RMN: una extensa leucopatía asimétrica. Tras innumerables estudios complementarios, en la primera (incluyendo fondo de ojo en oftalmología y PEATs), se observa en RMN una característica imagen en el tercio medio de cuerpo calloso. Se repiten angiografía de retina y audiometría, cuando la encefalopatía lo permite, mostrando la tríada clásica. En la segunda paciente, la clave la dio el debut durante el ingreso de alteración visual, en cuyo estudio se observó la característica imagen con angiofluoresceína, manifestándose hipoacusia en el seguimiento. El primer caso ha evolucionado (inmunoglobulinas, esteroides), con remisión pasados dos años. El segundo caso (mismo tratamiento) ha sufrido dos exacerbaciones visuales, obligando a iniciar ciclofosfamida.

Conclusiones: Es llamativa la presencia de dos casos, lo que hace sospechar que la incidencia puede ser mayor. Viendo la evolución benigna simplemente tras tratamiento con corticoides, es fácil que se obvie este cuadro en favor de otros más presentes, como la ADEM. Consideramos fundamental participar en estudio colaborativo de recogida de datos abierto en la Universidad de Calgary, Canadá, para unificar criterios de manejo.

SÍNDROME MIOCLÓNICO FACIO-MANDIBULAR COMO PRINCIPAL ENTIDAD CLÍNICA A INCLUIR EN EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LAS EPILEPSIAS NOCTURNAS. A PROPÓSITO DE UN CASO

J.C. Segundo Rodríguez¹, C.I. Cabeza Álvarez¹, J.M. Ceballos Ortiz¹, A.L. Juárez Belaúnde¹, C.C. Vargas Fernández¹, S. Murcia Carretero¹, F.J. Rodríguez Peguero¹, M.I. Morales Casado¹, C. Montes Gonzalo², F. Muñoz Escudero¹ y C. Marsal Alonso¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud. ²Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Nacional de Parapléjicos-Fundación.

Objetivos: Presentación de caso clínico y revisión actualizada del síndrome mioclónico facio-mandibular. Destacar la relevancia de este cuadro a la hora de establecer el diagnóstico diferencial con las epilepsias nocturnas.

Material y métodos: Estudio clínico y proceso diagnóstico en paciente con sobresaltos y mordidas lingüales nocturnas frecuentes tras TCE leve como manifestación de un síndrome de mioclonías facio-mandibulares.

Resultados: Adolescente, 16 años, con historia de sonambulismo, somniloquios y bruxismo. AF de parasomnias en padre y 3 hermanos. Sufre accidente de tráfico en 2005 con TCE leve, tras el cual presenta insomnio junto con episodios de sobresalto nocturno con mordedura lingual. En EEG seriados, sin/con privación de sueño, no se aprecian anomalías a excepción de un EEG en 2006 con ondas agudas de dudoso significado patológico en región occipital derecha. Se inicia tratamiento con gabapentina con leve mejoría del cuadro. Se realiza video-EEG que objetiva mioclonías mandibulares de cierre con laceración lingual coincidentes con actividad electromiográfica de maseteros y orbicular ocular, sin actividad epileptiforme en EEG, lo que confirma el diagnóstico de sospecha de s. mioclónico facio-mandibular.

Conclusiones: Síndrome mioclónico facio-mandibular es una parasomnia caracterizada por potentes mioclonías de los músculos masticatorios durante el sueño. Esta condición habitualmente se manifiesta con mordidas lingüales recurrentes, que pueden llevarnos a pensar en crisis epilépticas nocturnas. El uso de la electromiografía de superficie sobre los músculos faciales durante un registro video-EEG será determinante para ayudarnos al diagnóstico de dicha entidad clínica. El clonazepam es el tratamiento más eficiente en este tipo de patología.

Neurología general P4

ANÁLISIS DIAGNÓSTICO DE CIS Y ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN INGRESOS REALIZADOS EN UN PERÍODO DE 4 AÑOS

J.A. Sánchez García, V. Delgado Gil, P. Urbaneja Romero, J. Muñoz Novillo, A.M. Alonso Torres y O. Fernández Fernández

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Carlos Haya.

Objetivos: Las enfermedades desmielinizantes tipo CIS y esclerosis múltiple son entidades frecuentes en neurología pero que raramente precisan ingreso hospitalario para su diagnóstico. Analizamos las características epidemiológicas, clínicas y diagnósticas de los pacientes diagnosticados de ambos procesos durante un ingreso hospitalario a raíz de un déficit neurológico, en los últimos cuatro años.

Material y métodos: Estudio descriptivo con recogida de datos de forma retrospectiva correspondiente a ingresos en el Servicio de Neurología del Hospital Regional Universitario Carlos Haya (Málaga) durante cuatro años, con sospecha de enfermedad desmielinizante. Analizamos el sexo, edad, clínica inicial, número de episodios previos y sus características, estudio de líquido cefalorraquídeo, potenciales evocados, resonancia magnética y diagnóstico final. No se ha incluido en el estudio ingresos por segundas opiniones ni ensayos clínicos.

Resultados: En los cuatro últimos años los diagnósticos de CIS y EM correspondieron al 1% del total de los ingresos hospitalarios, del cual, 75% eran mujeres. En torno a 2/3 de los pacientes habían presentado episodios previos. Aproximadamente en un 25% de los casos se confirma la sospecha clínica con la primera RMN, según los nuevos criterios clínicos.

Conclusiones: Pese a que en gran parte de las ocasiones el diagnóstico de EM se realiza de forma ambulatoria, es beneficioso un estudio rápido con estancia hospitalaria para un inicio precoz de tratamiento, máxime con diagnósticos confirmados en la primera visita. Es importante reseñar el gran porcentaje de pacientes que habían presentado síntomas previos y no habían sido estudiados.

DEBUT ATÍPICO Y EVOLUCIÓN AÚN MÁS ATÍPICA DE UNA ENCEFALITIS HERPÉTICA

M. León Ruiz, M.A. García Soldevilla, L. Izquierdo Esteban, V. Galán Sánchez-Seco, C.S. Abdelnour Ruiz y M. Molina Sánchez

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias.

Objetivos: Presentamos una encefalitis herpética (EH) por virus herpes-simplex-1 (VHS-1), que debutó como status epilepticus (SE) parcial-complejo, pseudoictal-recurrente.

Material y métodos: Se trata de una mujer de 63 años que es traída a urgencias por cuadro clínico abrupto, consistente en lenguaje incoherente, hemiparesia derecha, episodio autolimitado convulsivo-tónico-clónico ipsilateral, disminución de conciencia; y sin recuperar la conciencia, emergencia hipertensiva (270/150 mmHg) y episodio comicial similar, yugulándose con fenitoína/labetalol. Ante sospecha ictal-hemorrágica-hipertensiva, se mantiene tratamiento y se solicitan analítica general/TAC craneal urgentes.

Resultados: Tras normalidad paramétrica, reconsideramos EH, realizando punción lumbar, EEG/RM craneal e iniciamos ciclo trise-manal de aciclovir. Se identificaron: en RM craneal (T2/FLAIR/difusión) hiperintensidad temporomesial izquierda; en LCR pleocitosis linfocitaria con leve hiperproteinorraquia, PCR-ADN-VHS-1 positiva y en EEG descargas-epileptiformes-lateralizadas-periódicas temporales izquierdas. Tras normalización clínico-analítico-radiológica, la paciente fue altada, reincorporando 12 días después, por SE normotensivo, revirtiendo con fenitoína y aciclovir. La RM craneal (T2/FLAIR/difusión) evidenció hiperintensidad bilateral temporomesial, predominantemente izquierda, y en LCR repositivación de PCR-ADN-VHS-1. Tras normalización clínico-analítico-radiológica, cursamos alta con tratamiento antiepileptico de mantenimiento.

Conclusiones: La EH por VSH-1 es la encefalitis viral aguda-espóradica-fatal más común en nuestro medio, pudiendo presentarse pseudoictalmente con disfasia, hemiparesia y/o hipertensión. Aunque inicialmente varias crisis convulsivas son posibles, el SE es raro, y más su recidiva en adultos inmunocompetentes. El mecanismo subyacente sería la reactivación viral, confirmada por PCR. Desgraciadamente, la EH mantiene una alta morbilidad. Por ello, consideramos necesario incluir la EH en el diagnóstico diferencial del SE parcial-complejo, pseudoictal-recurrente, ya que la terapia óptima antiviral precoz, es el único factor modificable que puede mejorar su curso/pronóstico.

DISCINESIA CINESIGÉNICA PAROXÍSTICA COMO FORMA DE DEBUT CLÍNICO EN PROBABLE ENFERMEDAD DESMIELINIZANTE DEL SNC

B. Mondéjar Marín, J.C. Segundo Rodríguez, P. Lobato Casado, I. Pérez Molina, C.C. Vargas Fernández, J.M. Ceballos Ortiz, A.L. Juárez Belaunde, M.I. Morales Casado, F.J. Rodríguez Peguero, F. Sebastián Cruz, F. Ayuga Loro y C. Marsal Alonso

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud.

Objetivos: Presentación de caso clínico y revisión actualizada de los trastornos del movimiento secundarios a lesiones desmielinizantes medulares.

Material y métodos: Estudio clínico y seguimiento evolutivo de paciente con discinesia- distonía del miembro inferior izquierdo y evidencia de lesión desmielinizante medular. Vídeo demostrativo del caso.

Resultados: Mujer de 37 años, con lumbociatalgia bilateral de 8 meses de evolución con progresiva alteración de fuerza en extremidades inferiores y estudio de RM cervical-lumbar normal; ingresa por aparición en las últimas 4 semanas de hipoestesia en pierna izquierda (nivel medular L1), piramidalismo y distonía con movimientos balísticos al mover dicha extremidad, semiológicamente compatibles con discinesias cinesigénicas paroxísticas. Se realiza RM dorsal y cerebral donde se objetiva zona de mielitis transversa dorsal D11 y múltiples lesiones cerebrales de probable naturaleza desmielinizante. Se realiza punción lumbar con leve linfocitosis (18 células) y BOC positivos. Resto de estudio normal (EEG, EMG, serologías, cultivos, trombofilia, ECA, autoinmunidad, celiaquía, y proteíngrama). Se inició tratamiento con carbamacepina y megadosis de corticoides 5 días con resolución del cuadro.

Conclusiones: Aproximadamente la 5^a parte de las discinesias paroxísticas se deben a un trastorno subyacente, son el trastorno del movimiento más frecuente en la esclerosis múltiple y pueden ser la forma de debut. Se trata de episodios estereotipados breves (30 segundos-2 minutos) y frecuentes (hasta 60 al día) de movimientos pseudobalísticos con distonía asociada y pueden afectar a una extremidad, un hemicuerpo y a veces la cara. Pueden desencadenarse por el movimiento voluntario (cinesigénica) o no (no cinesigénica). Son muy sensibles a dosis bajas de carbamacepina o acetazolamida.

INFARTOS BITALÁMICOS. DESCRIPCIÓN DE 10 CASOS

A. Paipa Merchán, S. Besora Tavera, L.M. Cano, C. Homedes Pedret, H. Quesada y P. Cardona

Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge.

Objetivos: La circulación del tálamo medial depende de las arterias paramedianas que nacen de la arteria cerebral posterior proximal a la comunicante posterior. De forma poco habitual ambas pueden surgir de un tronco común y cursar con infartos bitalámicos. Buscamos describir las características clínicas, topográficas y etiológicas de nuestra población.

Material y métodos: Análisis de los pacientes con infarto bitalámico ingresados en la unidad de Ictus del 2005-2013.

Resultados: La edad media fue de 70 años (rango de 50-89), el 50% hombres. Ocho pacientes presentaron infartos del territorio paramediano. Uno tuvo infarto de territorio polar y paramediano y uno de territorio polar bilateral. Todos los pacientes con infarto de territorio paramediano presentaron alteración severa del nivel de conciencia, así como alteración de la mirada vertical superior. Los infartos del territorio polar se asociaron con déficit mnésico, afasia y apatía con nivel de conciencia preservado. Cinco de los pacientes asociaron infartos de mesencéfalo medial con oftalmoparesia del III par. Dos pacientes tenían además infarto de ACP distal. La etiología fue lacunar en el 50% de los casos, cardioembólica en 30% y aterotrombótica en 20%. No hubo relación entre la etiología y la topografía del infarto. La mediana del NIHSS al alta fue 6 (2-10) pero la afectación funcional fue importante (mRS a 90 días < 2 en 30% y 3-5 en 70% de los casos).

Conclusiones: El infarto bitalámico es una presentación infrecuente pero muy incapacitante de ictus. La combinación de disminución de nivel de conciencia, alteración de la mirada vertical y oftalmoparesia permiten la sospecha clínica temprana.

LIPOIDOPROTEINOSIS: COMUNICACIÓN DE UN NUEVO CASO CON CALCIFICACIONES CEREBRALES Y ASOCIACIÓN A UNA NUEVA MUTACIÓN NO ANTES DESCrita

J. Abril Jaramillo, R. Mondéjar, J. García Moreno, A. Domínguez Mayoral y R. de Torres Chacón

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena.

Objetivos: Descripción de un caso clínico de lipoidoproteinosis, genodermatosis de herencia autosómica recesiva poco conocida y poco frecuente

Material y métodos: Paciente de 34 años de edad que consulta por cefalea, mareos, pérdida de memoria y por sufrir fenómenos de desrealización como haber vivido cosas que "no eran verdad" y no reconocimiento de lugares comunes. La exploración física mostró pequeñas pápulas en cara interna de ambos párpados (blefarosis moniliforme) y múltiples pápulas verrugosas amarillentas en piel de articulaciones y manos. La mucosa oral tenía aspecto adiquinado. El examen neurológico no mostró más que una voz disfónica. El neuropsicológico mostró una disminución en la velocidad de procesamiento de la información y alteraciones leves en memoria episódica y memoria de evocación, todo ello en relación con un síndrome depresivo crónico.

Resultados: El análisis de sangre fue normal. Una TC y una RM cerebral, mostraron calcificaciones amigdalo-uncales bilaterales y casi simétricas. La biopsia de la piel mostró cambios epidérmicos y dérmicos con acantosis irregular, hiperqueratosis y deposición de material homogéneo, eosinófilo hialino ácido peryódico de Schiff like-positivo y diastasa resistente alrededor de vasos sanguíneos cutáneos y estructuras anexas (glándulas sudoríparas y nervios), revelando su naturaleza glicoproteica compatible con lipoidoproteinosis. La secuenciación del gen ECM1 (Cr 1q21.2) mostró una nueva mutación homozigótica sin sentido en el exón 7, c1076G > A (p.Trp359*).

Conclusiones: Es posible que la mutación encontrada en el exón 7 del gen ECM1 que conduce a una terminación prematura del codón de lugar a fenotipos de LP más agresivos como el de nuestro caso.

MENINGOENCEFALITIS LINFOCITARIA POR EL VIRUS DE LA PAROTIDITIS EN EL ADULTO: UN CASO ASOCIADO A HIDROCEFALIA AGUDA

I. Azkune Calle, I. Escalza Cortina, A. Rodríguez Sainz, M. Gómez Beldarrain y J.C. García-Moncó

Servicio de Neurología. Hospital Galdakao-Usansolo.

Objetivos: Describir una meningoencefalitis por el virus de la parotiditis con hidrocefalia obstructiva aguda en una paciente adulta.

Material y métodos: Mujer de 55 años con cuadro de 48 horas de fiebre, disminución del nivel de conciencia y una crisis generalizada. Antecedente de una derivación ventrículo-peritoneal hace 25 años por una malformación de Chiari tipo 1 con hidrocefalia.

Resultados: Presentaba un LCR inflamatorio de predominio linfoцитario, con hiperproteinorraquia, consumo de glucosa y ADA aumentada. PCR en LCR negativo para VHS, VVZ, enterovirus y pa-

rotiditis, así como cultivos (incluyendo TBC). La RM mostraba una hidrocefalia aguda obstructiva con sinequias intraventriculares. Se instauró tratamiento con antiepilepticos, aciclovir y tuberculostáticos. Tras evidenciar 3 casos de parotiditis en su familia, se obtiene una serología en suero positiva (IgG e IgM), compatible con infección aguda por virus de la parotiditis, con determinación de anticuerpos en LCR positivos para el virus. La paciente evolucionó favorablemente tras retirada de tuberculostáticos, con normalización progresiva del LCR y de la hidrocefalia.

Conclusiones: La evolución favorable sin tuberculostáticos, los antecedentes epidemiológicos y la serología confirman el diagnóstico de meningoencefalitis por virus de la parotiditis. La parotiditis es una etiología a considerar ante una meningoencefalitis linfocitaria crónica con consumo de glucosa e hidrocefalia en adultos. El diagnóstico diferencial con la tuberculosis es complejo.

Neurología general P5

SÍNDROME CEREBELOSO SUBAGUDO EN PRESENCIA DE ANTICUERPOS ANTI-TR

G. Llorens Calatayud, D. Blasco de Nova, A. García Casado, A. Martín Bechet, V. Grozeva, F. Gascón Giménez, R. Chamorro Lázaro, J.M. Santonja Llabata y J.M. Laínez Andrés

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario.

Objetivos: Es conocida la asociación entre los síndromes cerebelosos subagudos y la presencia de anticuerpos antineuronales en relación con una etiología paraneoplásica o autoinmune. Ante la detección de anticuerpo anti-Tr, la principal sospecha etiológica debe ser un síndrome linfoproliferativo subyacente, por lo que un screening inicial negativo no descarta una neoplasia oculta, aconsejando el estudio con PET-TAC.

Material y métodos: Se presenta el caso de un varón de 64 años, con antecedente de adenocarcinoma de colon en 2006 libre de enfermedad, que presenta cuadro cerebeloso subagudo progresivo. No encontramos hallazgos relevantes en las exploraciones excepto hiperproteinorraquia en líquido cefalorraquídeo y anticuerpo anti-Tr positivo. TAC body: trombosis crónica en tronco braquiocefálico izquierdo.

Resultados: La ampliación del estudio etiológico con PET-TAC mostró hipermetabolismo focal en vermis cerebeloso derecho y en región amigdalar derecha de perfil tumoral. Se ha ensayado tratamiento con inmunoglobulinas, plasmaféresis, sin respuesta clínica, encontrándose en la actualidad en tratamiento con rituximab. Ante la alta sospecha de síndrome linfoproliferativo subyacente se realizan 3 biopsias de tejidos linfoides que han resultado negativas, estando actualmente a la espera de la confirmación anatomo-patológica de una cuarta biopsia.

Conclusiones: Los anticuerpos anti Tr en presencia de un síndrome cerebeloso subagudo a menudo se relacionan con un origen paraneoplásico. La búsqueda etiológica exhaustiva de una neoplasia oculta, debe contemplar el estudio de PET-TAC, si los resultados iniciales son negativos.

SÍNDROME DE POURFOUR DU PETIT Y VIGENCIA DE LA SEMIOLOGÍA NEUROLÓGICA EN EL SIGLO XXI

S. Eichau Madueño, S. Pérez Sánchez, C. Méndez Lucena, A. Domínguez Mayoral y J.M. López Domínguez

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena.

Objetivos: Ilustrar mediante un caso clínico el gran valor diag-

nóstico del raro síndrome de Pourfour du Petit. Su peculiar semiólogía permite detectar una disfunción simpática, localizar lesiones subyacentes e iniciar un tratamiento precoz.

Material y métodos: Varón de 52 años, fumador de 30 cigarrillos diarios que comienza con dolor supraescapular derecho que irradia a hombro. 6 meses después, presenta hipersudoración facial derecha, que se evidencia en la exploración neurológica junto a midriasis ipsilateral. Se sospecha una lesión en ápex pulmonar por lo que se solicita una TC tórax con/sin contraste.

Resultados: En el TC tórax se aprecia una lesión nodular en lóbulo superior derecho sugestiva de malignidad junto a una gran masa de partes blandas en pared costal anterosuperior derecha con lesión lítica de los tres primeros arcos costales. El estudio se amplía a una biopsia con aguja gruesa ecoguiada (BAG) de la masa de partes blandas que reveló infiltración por adenocarcinoma mucinoso y un PET-TC tórax que confirma las lesiones anteriormente descritas.

Conclusiones: El síndrome de Pourfour du Petit es una inusual entidad que consiste en una hiperactividad oculosimpática localizada, producida por lesiones que estimulan la vía simpática cervical o primera raíz dorsal. Clínicamente, se caracteriza por la aparición unilateral de midriasis, aumento de la hendidura palpebral y exoftalmos leve acompañado de hiperhidrosis segmentaria, aunque el cuadro clínico completo es excepcional. En nuestro caso la disfunción simpática ha permitido detectar las lesiones pulmonares subyacentes y causantes del problema por estimulación de fibras preganglionares de la primera raíz dorsal y se ha comenzado con tratamiento precoz.

NEURODEGENERACIÓN CON ACÚMULO DE HIERRO EN EL CEREBRO TIPO 1

P. Aznar Gómez¹, L. Pulido Fontes¹, M. Iridoy Zulet¹, G. Soriano Hernández¹, J. Gállego Culleré¹, F. Jarauta Salvador² y R. Larumbe Ilundáin³

¹Servicio de Neurología. Hospital de Navarra. ²Servicio de Neurología. Hospital Reina Sofía. ³Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Camino.

Objetivos: Revisión y actualización del proceso diagnóstico y opciones terapéuticas de la neurodegeneración con acúmulo de hierro en el cerebro tipo 1 (NBIA1) a partir de 7 casos.

Material y métodos: Descripción retrospectiva de la historia clínica de siete pacientes diagnosticados de NBIA1 en edad adulta. Actualización bibliográfica del proceso diagnóstico y terapéutico.

Resultados: Describimos 7 pacientes (4 hombres, 3 mujeres) con diagnóstico compatible con NBIA1. 2 casos con estudio genético positivo. 6 pacientes de etnia gitana, 4 con progenitores consanguíneos. Edad media de debut: 20,7 años (10-34) Síntomas iniciales: temblor (2), trastorno de la marcha (2), disartria (2) y distonía más disartria (1). Todos recibieron tratamiento sintomático. En la evolución 4 pacientes presentaron trastorno cognitivo-conductual. Llegaron a situación de incapacidad en una media de 6,8 años (2-14) tras el debut.

Conclusiones: La NBIA es un grupo de trastornos neurodegenerativos con síntomas extrapiramidales y neuropsiquiátricos y evidencia radiológica o anatomo-patológica de depósito de hierro en los ganglios basales. La forma más frecuente es la NBIA tipo 1, causada por mutaciones en el gen de la pantotenato kinasa tipo 1. Hasta la descripción de esta mutación en 2001, el diagnóstico era radiológico mediante la detección del signo típico de "ojos de tigre" en la RM cerebral. Las formas de comienzo en la edad adulta son poco frecuentes y se manifiestan con síntomas extrapiramidales variables y de curso lentamente progresivo. El tratamiento actual es sintomático. En los últimos años se están investigando otros tratamientos que podrían ayudar a frenar la evolución de esta enfermedad.

NEUROPATÍA POR LEPRO: A PROPÓSITO DE UN CASO MULTIRRESISTENTE

A. López García¹, M. Gudín Magariños¹, M. Sánchez Caminero², G. Martín Palomeque³, C. Valencia Guadalajara¹
y J. Vaamonde Gamo¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Dermatología; ³Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General Universitario de Ciudad Real.

Objetivos: La enfermedad de Hansen constituye una de las enfermedades infectocontagiosas más antiguas de las que tenemos constancia. Su amplio espectro de manifestaciones constituye un reflejo de la respuesta inmune del huésped, e incluye la desmielinización segmentaria axonal de terminaciones nerviosas dérmicas y troncos nerviosos periféricos. En las últimas décadas se han descrito mutaciones que provocan resistencias farmacológicas.

Material y métodos: Varón de 60 años, sin antecedentes epidemiológicos de interés. Presentaba lagoftalmos, madarosis, fascies leonina, nódulos eritematosos múltiples y deformidades en pies y manos, reabsorciones óseas y amputación de varias falanges. Asociaba áreas de anestesia/hipoestesia en tronco y miembros de predominio distal, y afectación de mediano bilateral. El estudio neurofisiológico mostró una polineuropatía sensitivomotora generalizada de tipo axonal, fundamentalmente distal, crónica y muy grave. La biopsia de piel diagnosticó lepra lepromatosa de tipo histiocitoide.

Resultados: Se identificaron mediante PCR + hibridación inversa dos mutaciones (A91V sobre gen gyrA y P55L sobre gen folP1), que conferían resistencia a ofloxacino y dapsona, respectivamente. El paciente inició tratamiento con rifampicina, clofazimina y dapsona, y evolucionó satisfactoriamente.

Conclusiones: Las mejoras sociosanitarias y la terapia combinada han supuesto un avance en el control de la lepra, aunque sigue presente en muchos países. La existencia de mutaciones resistentes hace necesario su estudio antes de comenzar una terapia adecuada. Queremos resaltar la peculiaridad de nuestro caso, no sólo por su infrecuencia, sino por el carácter multirresistente de la cepa aislada, e incidir en la importancia de considerar la lepra en el diagnóstico diferencial de neuropatía periférica también en regiones de baja prevalencia.

ENFERMEDAD CEREBROVASCULAR EN PACIENTES CON ISQUEMIA ARTERIAL PERIFÉRICA SEVERA: PREVALENCIA, FACTORES PRONÓSTICOS Y NUEVOS EVENTOS EN EL SEGUIMIENTO A 4 AÑOS

H. Tejada Meza¹, G. Inaraja Pérez², E. Spitzer Cano³, M.C. Bernardos Alcalde², G. Santana López⁴, V. Borrego Estella⁵ y J. López Gastón¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Angiología y Cirugía Vascular;

³Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Miguel Servet.

⁴Servicio de Medicina Preventiva. Complejo Hospitalario Dr.

Negrín. ⁵Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo.

Hospital Universitario Miguel Servet.

Objetivos: Recopilamos datos de 267 pacientes ingresados con isquemia crítica de miembros inferiores (ICMI), entre los años 2006 y 2010, describimos la presencia de antecedente de enfermedad cerebrovascular isquémica (ECVI), su incidencia a partir del alta y analizamos sus características en función a la presencia de ECVI o no.

Material y métodos: Mediante diseño de cohortes retrospectivo estudiamos pacientes con un análisis descriptivo e inferencial en función de la ECVI, realizándoles seguimiento hasta mayo 2013 mediante consulta de historias clínicas.

Resultados: De 267 pacientes, 54 (20,2%) presentaban antecedente de ECVI, 32 (11%) nuevos episodios ECVI al seguimiento y 19 (7%) ECVI asintomática, 171 (64%) diabetes mellitus, 200 (74,9%) hipertensión arterial, 87 (32,6%) dislipemia, 163 (61%) tabaquismo,

58 (21,7%) cardiopatía isquémica (CI) y 34 (12,7%) enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC). Existió una tendencia a la significación estadística en existir más ECVI en el seguimiento y la presencia de cardiopatía isq ($p = 0,063$). La edad media ha sido 75 años, sin diferencias significativas entre ambos grupos. En este grupo de pacientes la ECVI no se ha comportado como un factor de riesgo para amputación menor ($p = 0,332$), mayor ($p = 0,805$), pri-maria ($p = 0,296$) y no revascularización ($p = 0,899$).

Conclusiones: La prevalencia de ECVI en pacientes ingresados por ICMI fue del 20,2%. La incidencia acumulada de nuevos eventos clínicos cerebrovasculares fue de 11% y 7% de eventos silencios tras un seguimiento de 4 años. Los eventos fueron más frecuentes en pacientes con enfermedad coronaria.

HISTOPLASMOSIS AISLADA DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL EN UN PACIENTE NO INMUNODEPRIMIDO: A PROPÓSITO DE UN CASO ANATOMOCLÍNICO

I. González Suárez, J. Fernández Travieso, F.J. Rodríguez de Rivera Garrido, C. Morales Bastos y J. Arpa Gutiérrez

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz.

Objetivos: La histoplasmosis progresiva diseminada es una enfermedad multiorgánica secundaria a la infección fúngica por histoplasma capsulatum. Más frecuente en inmunocomprometidos y edades extremas de la vida; la afectación del sistema nervioso central (SNC) es infrecuente y se manifiesta principalmente en forma de meningitis.

Material y métodos: Varón de 35 años natural de Paraguay, residente en España desde hace 5 años. Comienza con crisis febriles de 4-5 días de 1,5 años de evolución a la que progresivamente se asocian cefalea y mareos. Se le realizaron RMN con espectroscopia (RMN-e), RMN de control, punción lumbar (PL), biopsia cerebelosa y meníngea y necropsia.

Resultados: RMN-e: lesión con realce en anillo en pedúnculo cerebeloso izquierdo compatible con proceso neoformativo. Mejoría inicial con corticoterapia. 7 días tras la retirada de los corticoides presenta bajo nivel de conciencia. RMN de control: compatible con meningitis de cisternas basales y lesiones de aspecto isquémico en núcleos de la base y cerebelo. LCR: linfocitos de $60/\text{mm}^3$, hiperproteinorraquia con glucosa normal; PCR para tuberculosis negativa; cultivos y tinta china negativos. Biopsia: meningitis linfocitaria con ausencia de granulomas. El resto de pruebas complementarias fueron negativas. Se inició tratamiento empírico antibiótico y tuberculostático con empeoramiento progresivo hasta su fallecimiento. Necropsia: meningoencefalitis granulomatosa necrotizante con arteritis por histoplasma.

Conclusiones: Se presenta el caso de un paciente inmunocompetente con afectación aislada del SNC en forma de meningoencefalitis y vasculitis por histoplasma. De diagnóstico complejo, la histoplasmosis cerebral debe sospecharse en pacientes con meningitis crónica de causa indeterminada, principalmente si presentan el antecedente epidemiológico.

Neurología general P6

LINFOMATOSIS INTRAVASCULAR ENCEFÁLICA

E. Fernández Fernández, J.A. Vidal Sánchez, J.M. Terrero Rodríguez, M. Arias Rodríguez, J. Peña Martínez y D. Ferreiro Martín

Servicio de Neurología. Hospital San Agustín.

Objetivos: Presentación de un caso de linfomatosis intravascular encefálica.

Material y métodos: Paciente de 65 años, con síndrome depresivo crónico. Debuta con episodios alucinatorios y deterioro físico y mental, atribuido a secundarismo farmacológico. Dos meses después ingresa por hemiplejia izquierda. En RM presenta varias lesiones de aspecto vascular, bilaterales. Reingresa al mes por deterioro progresivo, afasia, estupor y dificultad respiratoria. En RM hay importante progresión de las lesiones, sugestivas de isquemia subaguda. Con CIV se identifica tenue realce de los surcos. El chequeo analítico no muestra datos relevantes. En LCR: disociación albúmico citológica. Atendiendo al patrón de las lesiones en RM que sugería diseminación intravascular, la afectación meningovascular con disociación albúmico-citológica en LCR y ausencia de criterios infecciosos, la sospecha fue de linfomatosis intravascular. Se deciden cuidados paliativos, falleciendo tres meses tras inicio de sintomatología.

Resultados: La necropsia confirma la sospecha clínica: pequeños vasos (menígeos, intraparenquimatosos tanto corticales como en núcleos basales, cerebelo y tronco) ocupados por celularidad linfocitaria con núcleos grandes pleomórficos. Immunohistoquímica: CD 20 intensa positividad y CD5 negativo en células atípicas. CD10 y CD 30 negativos. Ki 67: alto índice de proliferación.

Conclusiones: La linfomatosis intravascular es un tipo de LNH infrecuente, generalmente de células B, caracterizada por localización de células neoplásicas en el interior de vasos sanguíneos de pequeño calibre. Puede presentarse como encefalopatía progresiva aguda/subaguda, síndrome confusional o demencia rápidamente progresiva, infartos cerebrales multifocales y recurrentes... El diagnóstico clínico es muy difícil en vida, siendo necrópsico en cerca del 80% de los casos.

NEUROPATÍA UNILATERAL DEL NERVIO VAGO COMO FORMA DE AFECTACIÓN CLÍNICA INFRECUENTE EN LA NEUROSARCOIDOSIS

G. Morís de la Tassa¹, D. Colunga² y J. Pascual Gómez¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Central de Asturias.

Objetivos: La sarcoidosis es una enfermedad inflamatoria multisistémica de causa desconocida que puede producir cualquier tipo de afectación neurológica que aparece en un 5-15% de los pacientes diagnosticados de sarcoidosis. Presentamos el caso de una paciente con neurosarcoidosis en forma de neuropatía craneal unilateral del nervio vago.

Material y métodos: Paciente de 57 años sin antecedentes personales de interés que presenta disfagia de predominio para líquidos acompañado de disfonía de un mes de evolución. En la exploración física se aprecia una paresia de orofaríngea izquierda con buena movilidad de la lengua y parálisis completa en posición paramediana de cuerda vocal ipsilateral. En la TC de tórax se demuestra la presencia de adenopatías parahiliares. Tras mediastinoscopia se alcanza el diagnóstico patológico de sarcoidosis. Los estudios de RM craneal, TC cervical y LCR fueron normales. El estudio neurofisiológico no evidenció neruropatía periférica ni signos de afectación en los nervios craneales V, VII y XI. Tras iniciar tratamiento con esteroides la paciente experimentó una estabilidad de la sintomatología neurológica.

Resultados: La neuropatía craneal es la forma clínica más frecuente de neurosarcoidosis debido a la afectación granulomatosa del nervio craneal siendo la neuropatía facial la que se produce con mayor frecuencia. La disfagia y disfonía producida por la afectación sarcoidea del nervio vago es excepcional.

Conclusiones: En conclusión, la neurosarcoidosis debe considerarse en el diagnóstico diferencial de un paciente con neuropatía del décimo nervio craneal.

PARÁLISIS PERIÓDICA HIPOPOTASÉMICA TIROTÓXICA. PRESENTACIÓN DE UN CASO CLÍNICO

A. Mateu Mateu, I. Rueda Medina, L. Turpín Fenoll, P. del Saz Saucedo, A. García Chiclano, A.J. Gesualdo de todos los Santos y A. González Manero

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro.

Objetivos: La parálisis periódica hipopotasémica tirotóxica es una canalopatía esporádica que se presenta en pacientes con hipertiroidismo, más frecuentemente en asiáticos y entre los 20-40 años. Acontece como crisis agudas de debilidad generalizada predominantemente en musculatura proximal con hipo/arreflexia. Pueden ser desencadenadas por ejercicio, estrés, ingesta de alcohol, hidratos de carbono, y frío. El diagnóstico es clínico, junto con la detección analítica de hipopotasemia, hipofosfatemia, hipomagnesemia e hipertiroidismo. Se debe realizar monitorización electrocardiográfica por la posibilidad de arritmias cardíacas. El tratamiento consiste en la reposición de potasio, betabloqueantes, evitar desencadenantes, y tratamiento del hipertiroidismo.

Material y métodos: Presentamos el caso de un varón de 47 años y nacionalidad china, que acude por un cuadro súbito de debilidad generalizada de 9 horas de evolución. A la exploración neurológica destacaba tetraparesia de predominio proximal con musculatura cervical normal, que no se modificaba con la fatiga, y arreflexia, sin alteración sensitiva ni de esfínteres.

Resultados: La analítica detectó potasio de 1,7 mEq/L, fósforo 1,6 mEq/L, T4 2,41 mg/l, TSH 0,01 mU/l. El electrocardiograma, radiografía de tórax y TAC craneal fueron normales. Tras la reposición de potasio hubo una resolución completa del cuadro. Se inició tratamiento con propranolol, y se derivó a endocrinología para estudio.

Conclusiones: Presentamos un cuadro típico de parálisis periódica hipopotasémica tirotóxica, entidad poco frecuente en occidentales. No obstante debemos considerar esta posibilidad en el diagnóstico diferencial ante una debilidad súbita. Es importante un diagnóstico precoz para un correcto tratamiento y para evitar complicaciones cardíacas o tiroideas secundarias.

PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA INMUNE Y TELANGIECTASIA HEMORRÁGICA HEREDITARIA: A PROPÓSITO DE UN CASO CON AFECTACIÓN NEUROLÓGICA

A. Serrano Morte¹, E. Zato Hernández², M. García López², C. Rodríguez Martín¹, J.J. Fuertes Aluja³, M.I. Pedraza Hueso⁴, O. Ortega Hernández⁴, M. de Lera Alfonso⁴, R. Cuello García² y A. Guerrero Peral⁴

¹Servicio de Medicina Interna; ²Servicio de Hematología; ³Servicio de Radiología; ⁴Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Objetivos: El ictus hemorrágico es una complicación relativamente frecuente y potencialmente grave en pacientes con púrpura trombocitopénica inmune (PTI). La edad avanzada, recuentos plaquetarios bajos persistentes y lesiones subyacentes favorecen su aparición. Presentamos un caso en el que la asociación de una telangiectasia hemorrágica hereditaria (THH) supuso un factor de riesgo añadido.

Material y métodos: Varón de 62 años con PTI de 30 años de evolución refractaria al tratamiento con corticoides, inmunoglobulinas y esplenectomía y con recuento plaquetario habitual en torno a 6.000/ml. Presentaba, además, angiomas cutáneos y hepáticos. Consultó por un cuadro de 3 días de evolución de debilidad en miembro inferior derecho con dificultad en la deambulación. En la exploración ligera paresia en extremidad inferior derecha. En estudio TC cerebral sangrado puntiforme perisilviano posterior izquierdo que en RM cerebral se mostraba secundario a ca-

vernoma; además, se observó una telangiectasia capilar centroposterior.

Resultados: Fue tratado con transfusión de plaquetas e inmunglobulinas sin nuevos sangrados intracraneales y mejoría de la clínica descripta. La THH cursa con anomalías vasculares en pulmón, hígado y cerebro. La presencia de malformaciones arteriovenosas, cavernomas o telangiectasias puede dar lugar a sangrados intraparenquimatosos como ocurrió en nuestro paciente.

Conclusiones: En este caso se asociaron dos entidades que favorecen la aparición de ictus hemorrágicos. La presencia de angiomas cutáneos en pacientes con PTI debe hacernos sospechar la existencia de malformaciones vasculares intracraneales; ello puede llevarnos a intentar esquemas terapéuticos alternativos con los que se consigan recuentos mayores de plaquetas.

SÍNDROME DE MOYAMOYA DE APARICIÓN EN LA EDAD ADULTA EN UNA PACIENTE CON NEUROFIBROMATOSIS TIPO 1

P.E. Jiménez Caballero, I. Bragado Trigo, M.I. Redondo Peñas, A. Serrano Cabrera, M. Gómez Gutiérrez, M. Calle Escobar e I. Casado Naranjo

Servicio de Neurología. Hospital San Pedro de Alcántara.

Objetivos: El síndrome de moyamoya es un trastorno cerebrovascular que predispone a los pacientes afectados a ictus por la estenosis progresiva de las arterias carótidas internas intracraneales y sus ramas proximales. Entre las entidades que se asocian a este síndrome están la anemia de células falciformes, la neurofibromatosis tipo 1, la radioterapia cerebral y el síndrome de Down.

Material y métodos: Mujer de 47 años con hipertensión arterial idiopática, fumadora y migrañas sin aura. No antecedentes familiares de enfermedades cerebrovasculares ni de facomatosis. Ingresada 3 años antes por ictus isquémico a nivel de ambos ganglios basales y frontoparietal izquierdo probablemente secundarios a vasculitis del sistema nervioso central. Ingresa por un cuadro súbito de cefalea y disminución del nivel de conciencia objetivándose en el TAC craneal una hemorragia subaracnoidea extensa. La exploración física exhaustiva evidencia varias lesiones café con leche, efelides axilares y fibromas cutáneos diagnósticos de neurofibromatosis 1. Arteriografía cerebral muestra oclusiones arteriales de ambas arterias cerebrales medias con recanalizaciones leptomeningeas, compatible con enfermedad de moyamoya.

Resultados: Tras mejoría del nivel de conciencia presentó un brusco empeoramiento a los 15 días del ingreso con resangrado subaracnideo que le condujo a la muerte.

Conclusiones: El reconocimiento precoz de esta entidad y la realización de tratamiento quirúrgico de revascularización son importantes en el pronóstico. Por último, ante un cuadro compatible con este trastorno se debe llevar a cabo una exploración cutánea exhaustiva en busca de lesiones dermatológicas típicas de esta facomatosis.

VARIANTE ESPORÁDICA DE HEIDENHAIN: CUANDO LA ENFERMEDAD DE CREUTZFELDT JAKOB (ECJ) COMIENZA POR LA VISTA

J. Abril Jaramillo, M. Borges Guerra, C. Méndez Lucena, M.A. Quezada y J.M. López Domínguez

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena.

Objetivos: La enfermedad de Creutzfeldt Jakob (ECJ) es una encefalopatía priónica que puede manifestarse con un amplio espectro de síntomas y signos. Se ha clasificado en distintas varian-

tes, entre ellas la amaurótica o de Heidenhain que puede presentarse únicamente con síntomas visuales en etapas tempranas.

Material y métodos: Exponemos el caso de un varón de 54 años que presentó cuadro rápidamente progresivo de 3 meses de evolución hasta su fallecimiento cuyo síntomas iniciales fueron alteraciones visuales. Comenzó con sensación de aumento y disminución del tamaño de las puertas y dificultad para apilar cajas en su trabajo (metamorfopsias) y fotopsias. Fue valorado por Oftalmología que descartó patología. Un mes después se añadió dificultad para encontrar la salida de las estancias de la casa e ingresa en Neurología. Exploración: ceguera cortical. Mioclonías en miembros superiores. Rigidez generalizada. Marcha atáxica.

Resultados: Pruebas: analíticas normales. LCR: normal. Proteína 14.3.3: negativa. RMN cráneo: restricción de difusión parietooccipital y núcleos de la base. EEG: actividad fundamental enlentecida con descargas epileptiformes periódicas lateralizadas bilaterales (BiPLESD). Neuropsicología: acalculia, simultagnosia, hemineglectancia, apraxia constructiva, ideomotora, imantación práctica. La exploración de funciones ejecutivas con pruebas visuomotoras se encuentran artefactada por la alteración visoespacial. Necropsia: confirmó el diagnóstico de encefalopatía espongiforme.

Conclusiones: Las afectaciones de las capacidades visuoespaciales pueden constituir el síntoma inicial en la ECJ. La variante de Heidenhain presenta muchas dificultades diagnósticas, ya que, en ocasiones la primera consulta es a Oftalmología. Es importante mantener siempre una alta sospecha ante manifestaciones atípicas dadas sus implicaciones diagnósticas, epidemiológicas y el deterioro rápidamente progresivo.

Neurología general P7

DIAGNÓSTICO Y EVOLUCIÓN DE LOS SÍNDROMES UVEOMENÍNGEOS DIAGNOSTICADOS EN NUESTRO CENTRO

A. Pérez Hernández, I. Tejera Martín, C. Solé Violán, E. Lallena, J. López, L. Iacampo Leiva, S. Díaz y D. Alonso Modino

Servicio de Neurología. Complejo Hospital Universitario Nuestra Sra. de Candelaria.

Objetivos: Los síndromes uveomeníngeos son un grupo heterogéneo de trastornos en los que se produce afectación de la úvea, la retina y las meninges. Ante su presencia, se deben descartar trastornos infecciosos, inflamatorios y neoplásicos los cuales requieren un abordaje diferente.

Material y métodos: Analizamos retrospectivamente los pacientes ingresados en la planta de neurología desde 2006 a enero de 2013 que fueron diagnosticados de síndrome uveomeníngeo y analizamos el motivo de ingreso en neurología, la etiología del mismo y su evolución.

Resultados: Encontramos a cuatro pacientes de interés (cuatro mujeres) con edades comprendidas entre los 18 y 39 años. El motivo de ingreso fue cefalea y disminución de la agudeza visual en tres de ellas, con criterios de Vogt-Koyanagi-Harada incompleto y buena evolución con tratamiento corticoide. En el cuarto caso, a la cefalea y disminución de la agudeza visual, se añadió un síndrome febril y adenopatías cervicales bilaterales en la exploración, siendo diagnosticada en un segundo tiempo de enfermedad de Behcet y evolución igualmente satisfactoria.

Conclusiones: Dada la diversidad etiológica de los síndromes uveomeníngeos y el diferente pronóstico dependiendo de la precocidad del diagnóstico, el cual requiere un alto índice de sospecha, es preciso realizar un amplio diagnóstico diferencial a fin de establecer un diagnóstico definitivo y emprender lo antes posible el tratamiento más adecuado.

HERNIA DISCAL DORSAL COMO CAUSA INHABITUAL DE SÍNDROME DE HORNER

J. López Fernández, E. Lallena Arteaga,
C. Villar van den Weygaert, E. Gómez Ontañón,
L.D. Iacampo Leiva, I. Tejera Martín y A. Pérez Hernández

Servicio de Neurología. Complejo Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria.

Objetivos: Presentar un caso de una paciente con síndrome de Horner de etiología infrecuente.

Material y métodos: Mujer de 50 años con antecedentes de artritis reumatoide en tratamiento con metotrexate semanal que comenzó con cervicobraquialgia izquierda de un mes de evolución a la que se añade una semana más tarde caída del párpado izquierdo acompañada de sensación de pupila izquierda más pequeña. A la exploración física destacó la presencia de ptosis palpebral leve izquierda y anisocoria pupilar con miosis izquierda con lentitud en la relajación pupilar tras estímulo lumínico, compatible con síndrome de Horner izquierdo.

Resultados: Ante los hallazgos clínicos se realizó estudio encaminado a descartar patología estructural en todo el trayecto del sistema oculosimpático, destacando la presencia de hernia discal dorsal a nivel de D1-D2 con compromiso del agujero de conjunción izquierdo a la salida de la raíz nerviosa D1.

Conclusiones: El síndrome de Horner es una patología originada por una afectación del sistema oculosimpático a lo largo de cualquier punto de su trayecto. Esta afectación suele producirse por lesión a nivel de la segunda o tercera neurona de la vía simpática, habiéndose descrito múltiples etiologías, las más frecuentes traumatismos o tumores de la encrucijada cérvico-torácica. Presentamos el caso de un síndrome de Horner motivado por una hernia discal dorsal a nivel D1-D2 (justo a la altura de la salida del sistema oculosimpático); este caso ilustra que un estudio exhaustivo de toda la vía anatómica simpática puede poner de manifiesto alteraciones estructurales inusuales causantes de un síndrome de Horner.

LEPTOMENINGITIS CRÓNICA DE ETIOLOGÍA EXCEPCIONAL: MENINGITIS REUMATOIDE

C.P. de Fuenmayor Fernández de la Hoz, J.F. Gonzalo Martínez,
L. Llorente Ayuso, R. López Blanco y M. González Sánchez

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

Objetivos: Descripción de un caso de meningitis reumatoide.

Material y métodos: Mujer de 55 años con antecedente de artritis reumatoide tratada con metotrexato e infliximab. Presenta, desde cinco meses atrás, crisis parciales simples sensitivas en miembro inferior izquierdo con generalización secundaria en dos ocasiones. La exploración neurológica es normal.

Resultados: La RM cerebral mostró un realce leptomeníngeo de ambas convexidades, mayor derecho. Se hallaron niveles elevados de FR (86 UI/ml) y anticuerpos anti-PCC (139 UI/ml) en sangre. El análisis de LCR mostró 40 leucocitos/mm³, 100% mononucleados, proteínas 0,44 g/l, glucosa 48 mg/dl. El estudio pormenorizado no encontró ningún dato de neoplasia oculta y descartó la etiología infecciosa (neurosífilis, neuroborreliosis, neurobrucelosis, tuberculosis, etc.). El índice de IgG fue de 2,58. Se midieron los valores de FR y anticuerpo anti-PCC en LCR para calcular los índices de FR y de anticuerpo anti-PCC, que resultaron ser de 37,88 y 6,93 respectivamente. Se realizó una biopsia meníngea que mostró tejido necrótico, focos de infiltración de linfocitos, abundantes células plasmáticas y algunas células multinucleadas. Con corticoterapia y retirada de metotrexato e infliximab la evolución clínico-radiológica a los seis meses fue óptima.

Conclusiones: El número de casos publicados en la literatura de meningitis reumatoide con confirmación anatomo-patológica es muy

escaso. Se aporta uno en el que se halló una elevación muy marcada de los índices de IgG, FR y anticuerpo anti-PCC; si en casos futuros se obtuviesen datos similares, es probable que estos índices sirvieran para apoyar el diagnóstico de esta entidad hasta el punto de en ocasiones hacer prescindible la biopsia.

MIELORRADICULOPATÍA GRAVE TRAS ANESTESIA RAQUIMEDULAR

A.J. Méndez Guerrero, M. Matarazzo, D. Gata Maya,
A. Domingo Santos, C.P. de Fuenmayor Fernández de la Hoz
y J. Ruiz Morales

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

Objetivos: Las complicaciones neurológicas asociadas a la anestesia raquimedular son infrecuentes. Presentamos el caso de una paciente que sufre una paraparesia severa resultado de una mielopatía extensa con afectación de las raíces de la cauda equina tras un bloqueo neuroaxial.

Material y métodos: Descripción de un caso clínico.

Resultados: Mujer de 33 años, con antecedentes de un teratoma ovárico extirpado en la infancia y un embarazo, ingresa para cirugía correctora de descenso del suelo pélvico grave. La intervención se realiza bajo anestesia general con apoyo raquimedular para control del dolor. No hay incidencias intraoperatorias. Al despertar de la anestesia, la paciente aqueja dificultad para movilizar sus piernas junto con una alteración de la sensibilidad y un dolor muy intenso dorsal alto, irradiado en banda hacia delante a nivel inframamario. En la exploración dirigida es patente una paraparesia flácida asimétrica e hipo/arrefléctica con una hipoestesia tactoalgesica en ambos miembros inferiores y un claro heminivel espinotalámico D4 izquierdo. La sensibilidad profunda estaba igualmente alterada. La RM medular muestra una extensa mielopatía desde el cono medular hasta D3, de predominio anterior, con captación intensa de contraste. Así mismo, todas las raíces de la cauda equina captan intensamente contraste. El LCR muestra un perfil inflamatorio sin evidencia de infección en estudios microbiológicos. La paciente persiste con afectación neurológica severa tras un mes desde el inicio de la clínica.

Conclusiones: En los casos de mielopatía postquirúrgica en las que haya habido un bloqueo neuroaxial, debe considerarse la posibilidad de una complicación derivada del procedimiento anestésico.

MULTINEURITIS CRANEAL COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE GRANULOMATOSIS CON POLIANGEÍTIS (ENFERMEDAD DE WEGENER)

J.A. Crespo Burillo, L. Jarauta Lahoz, M. Seral Moral,
S. García Rubio, P. Ruiz Palomino y J. Martín Martínez

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet.

Objetivos: La enfermedad de Wegener (EW) es una enfermedad autoinmune poco frecuente, cuyos criterios diagnósticos establecidos pueden no ser lo suficientemente sensibles en fases iniciales o presentaciones atípicas de la enfermedad, dificultando un diagnóstico precoz. Presentamos un caso atípico de EW que se presentó como una multineuritis craneal.

Material y métodos: Varón de 47 años de edad, sin antecedentes de interés, con cuadro de 5 meses de rinorrea y epistaxis concomitante junto a otalgia bilateral. Presentó de forma subaguda y secuencial, parálisis facial periférica izquierda con otorrea ipsilateral, afectación de la elevación del velo del paladar izquierdo, paresia de cuerda vocal izquierda y parálisis facial periférica contralateral.

Resultados: Una RMN cerebral mostró un realce basal meníngeo tras la inyección de contraste y una ocupación de celdillas mastoides sugerentes de otomastoiditis izquierda. El cultivo de este líquido resultó negativo. En un estudio analítico con autoinmunidad

se observaron unos C-ANCA de 87,37 UI/ml, con P-ANCA dentro de la normalidad. En el LCR se observó una hiperproteinorraquia de 0,68 g/l. El resto de estudios (orina, TC toraco-abdominal, SPECT-galio pulmonar, TC facial y biopsia de cornetes) no mostraron hallazgos significativos. El paciente evolucionó favorablemente tras tratamiento con prednisona y ciclofosfamida.

Conclusiones: Una vez excluidas otras patologías, los C-ANCA elevados junto con la presencia de marcadores subrogados fueron diagnósticos de EW según el algoritmo diagnóstico de la Agencia Europea de Medicamentos. Dada su alta sensibilidad y especificidad, son necesarios unos criterios de EW que tengan en cuenta la presencia de estos autoanticuerpos para un correcto diagnóstico precoz.

SÍNDROME DE ARLEQUÍN. UNA ENFERMEDAD AUTONÓMICA INFRECUENTE

A. Ollero Ortiz¹, G. Sanchís Sanz¹, A.B. Constantino Silva², J.M. Ramírez Moreno², A. Muñoz Claros³, G. Jarava Rol³ y A. Ruiz Cantero³

¹Servicio de Neurología. Hospital de la Serranía. ²Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz.

³Servicio de Medicina Interna. Hospital de la Serranía.

Objetivos: El síndrome de arlequín es una enfermedad autonómica rara. Se produce por disfunción de neuronas simpáticas vasodilatadoras y sudomotoras que inervan la cara provocando una reducción de la sudoración y rubefacción hemifacial ipsilateral tras ejercicio o calor, con hiperactivación de las neuronas del lado contralateral sano, presumiblemente compensatoria. El mecanismo del daño axonal no está aclarado. Presentamos un caso de síndrome de arlequín idiopático y revisión de la literatura.

Material y métodos: Varón de 38 años que presenta desde hace 3 años episodios paroxísticos de sudoración y rubor excesivo hemifacial izquierdo tras ejercicio o exposición al calor, con piel seca y palidez cutánea contralateral, sin otros síntomas referidos. Nuestro paciente no asocia síndrome de Horner, Adie o Ross.

Resultados: Se le realizó estudio de función pupilar autonómica que resultó normal. El estudio analítico completo, resonancia magnética craneal, cervical, angio-resonancia de troncos supraaórticos y TAC de tórax fueron normales. En los casos idiopáticos está indicado una actitud conservadora, pues presentan una evolución benigna, siendo la actitud adoptada en nuestro paciente. En casos que afectase a la calidad de vida, podría plantearse una simpatectomía controlateral.

Conclusiones: El síndrome de arlequín es una patología infrecuente y generalmente idiopática, sin embargo en un 6% de los casos existe una patología subyacente, siendo de tipo secundario, por tanto, hay que destacar la importancia de realizar un estudio completo y protocolizado para descartar afectación del simpático por lesión estructural a nivel de la columna cervicodorsal, carotídeo o en la porción superior del tórax.

Neurología general P8

VERTIGO, SORDERA Y DIPLOPIA: UNA PRESENTACIÓN INFRECUENTE DE UNA ENFERMEDAD FRECUENTE

L. Olivé García¹, R. Rigual Bobillo¹, B. Sobrino Guijarro², M.A. García Torres¹ e I. Zamarbide Capdepón¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología. Fundación Jiménez Díaz-UTE.

Objetivos: El síndrome de Ramsay-Hunt está causado por la reactivación del virus varicela zoster en el ganglio geniculado con

la presentación típica de la triada parálisis facial, pérdida auditiva y vesículas herpéticas en conducto auditivo externo. Sin embargo, en ocasiones hay una afectación de otros pares craneales añadiendo otros síntomas, como vértigo o pérdida de audición, disfagia o disfonía. El objetivo de este trabajo es describir la afectación pares oculomotores, como una presentación atípica del síndrome de Ramsay-Hunt.

Material y métodos: Exponemos el caso de una paciente ingresada recientemente el servicio de Neurología de la Fundación Jiménez Díaz.

Resultados: La paciente presentaba un síndrome de Ramsay-Hunt con las características clásicas (vesículas herpéticas en CAE, hipoacusia neurosensorial y vértigo por afectación del VIII nervio craneal), con el dato peculiar de que se manifiesta sin parálisis facial periférica, y con compromiso de pares oculomotores, sin la presencia de erupción cutánea en dermatomas correspondientes a la rama V1 del trigémino. Las imágenes obtenidas por resonancia magnética mostraron cambios inflamatorios afectando los nervios craneales VII y VIII, similares a las reportadas en otras series de casos.

Conclusiones: No hemos encontrado referencias en la literatura que describan afectación de pares craneales oculomotores en casos de herpes zoster ótico aislado, sin embargo la teoría que postula la diseminación transaxonal del virus entre el nervio facial, el nervio trigémino y el tracto y núcleo trigeminal espinal, podría explicar también una diseminación a otros nervios craneales como en el caso de nuestra paciente.

CUANDO UN ICTUS NO ES LO QUE PARECE: SÍNDROME DE MELAS

A. Ramos Pachón, G. Llorens Calatayud, D. Blasco de Nova, A. Martín Bechet, A. García Casado, J.M. Santonja Llabata y J.M. Láinez Andrés

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario.

Objetivos: El MELAS es una enfermedad mitocondrial que cursa con episodios stroke-like, encefalopatía, crisis epilépticas, acidosis láctica y fibras "rojas rasgadas" en biopsia muscular. Causado por diferentes mutaciones en ADNmt. Es también típica la talla baja, sordera neurosensorial y cefalea.

Material y métodos: Mujer de 47 años con antecedentes de hipoacusia neurosensorial grave, DM-2. Ingrera por cuadro de pérdida de visión en campo visual derecho y desorientación. Durante la evolución presenta afasia progresiva.

Resultados: En RM cerebral se apreció lesión hiperintensa en secuencia de difusión en córtex temporal y occipital izquierdos no respetando territorios vasculares definidos. En estudio de espectroscopia se encontró pico bífido de lípidos y lactato por delante de pico de NAA. En gasometrías venosas seriadas destacaba moderada elevación del lactato. Se objetiva acidosis con pH de 7,078 y marcada elevación de lactato (18 mmol/L). Presenta episodios comiales que son controlados con anticomiciales. Al alta persiste disfasia mixta. Ante la sospecha clínica se solicita estudio genético que confirma mutación m.3243A > G en el estudio del DNA mitocondrial.

Conclusiones: La mutación m.3243A > G en el DNA mitocondrial es la mutación puntual patógena más frecuente en el MELAS. El MELAS es una enfermedad infrecuente que debe no obstante incluirse en el diagnóstico diferencial de la enfermedad cerebrovascular del adulto joven, especialmente ante la presencia de lesiones que no respeten el territorio vascular.

FÍSTULA DURAL ESPINAL: OBSERVACIÓN DE 4 CASOS EN EL HOSPITAL NACIONAL DE PARAPLÉJICOS

J. Rodríguez Gómez¹, A. Brocalero Camacho¹, M. Alcobendas Maestro², R. Casado López², J.M. García Benassi³ y M. Torres Llacs⁴

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Rehabilitación. Hospital Nacional de Parapléjicos-Fundación. ³Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario de Toledo. ⁴Servicio de Radiología. Hospital Nacional de Parapléjicos-Fundación.

Objetivos: Aportar nuestra experiencia con esta patología poco usual, con esta serie clínicoradiológica, para familiarizar al neurólogo general.

Material y métodos: Se revisaron las historias clínicas de 4 pacientes afectos de fistula dural arteriovenosa espinal, atendidos en nuestro centro en el último año. Se exponen la clínica, estudios de imagen, tratamiento recibido y pronóstico.

Resultados: En los 4 pacientes se logró la resolución de la fistula: tres fueron tratados por vía endovascular y uno requirió cirugía. Los 4 pacientes mejoraron sus déficits tras ser tratados. El pronóstico fue mejor en aquellos pacientes con mejor situación funcional pretratamiento.

Conclusiones: La fistula arteriovenosa dural espinal es una patología infrecuente de la que, consiguientemente, el neurólogo general tiene poca experiencia. Por otro lado, es una patología tratable cuyo pronóstico es tanto mejor cuanto menor sea el grado de invalidez en el momento de su tratamiento.

MIOPATÍA, ATAXIA Y DISTONÍA FOCAL EN EL SÍNDROME DE KALLMANN

N. Hernando Quintana¹, J.A. Crespo Burillo¹, M.A. Marín Cárdenas², J. Playán Usón³, I. Benavente Aguilar⁴ y J. Gazulla Abio¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología; ³Servicio de Endocrinología. Hospital Universitario Miguel Servet. ⁴Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General San Jorge.

Objetivos: El síndrome de Kallmann (SK) tiene etiología desconocida y puede transmitirse mediante mutaciones en varios loci. Se define como la asociación de hipogonadismo hipogonadotropo aislado con anosmia, pudiendo acompañarse de alteraciones óseas, viscerales y nerviosas. Se presenta un caso de SK con ataxia, debilidad muscular y distonía focal.

Material y métodos: Varón al que se le objetivó en la época neonatal criptorquidia bilateral y micropene. Durante la infancia se evidenció dificultad para la marcha, hipoacusia y déficit en la percepción olfatoria. La exploración mostró turricefalia, asimetría facial y bolsa escrotal vacía, así como hipotrofia muscular global, escápula alada y debilidad de los músculos escapulares y pelvianos, peroneos y tibiales anteriores. La marcha fue atáxica, acompañada de actitud distónica de la extremidad inferior izquierda. Existía debilidad facial y del recto externo izquierdo.

Resultados: Una analítica hormonal reveló niveles disminuidos de testosterona, LH y FSH, tanto basales como tras estimulación. Una RM cerebral mostró ausencia de bulbos olfatorios y una fosa posterior pequeña, con descenso de amígdalas cerebelosas hasta el borde del agujero magno; en una RM cervical, fusión incompleta de los cuerpos vertebrales C6 y C7. Un electromiograma reveló la existencia de potenciales de unidad motora de duración inferior a lo normal; un electroneurograma fue normal.

Conclusiones: Se presenta un caso de SK con manifestaciones neurológicas inhabituales. Una ataxia cerebelosa relacionada con malformación de la fosa posterior, debilidad muscular de causa miopática, y una distonía focal, amplían el espectro de manifestaciones neurológicas en SK. Son necesarios más estudios para conocer la patogenia de estas manifestaciones.

NEUROPATÍA DEL NERVIO MENTONIANO: DESCRIPCIÓN DE 2 CASOS

A.J. Gutiérrez Martínez¹, A. Cerdán Esparcia¹, E. Hernández Santana¹, A. Muñoz García¹, E. Vicente Rubio² y M. Cazorla López²

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Oncología Médica. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria.

Objetivos: La neuropatía mentoniana es una neuropatía craneal poco frecuente, caracterizada por presentar parestesias en región facial y oral de dicho nervio. Su presencia está asociada a varios procesos sistémicos, principalmente neoplasias e insta a un estudio etiológico amplio.

Material y métodos: Presentamos 2 casos de pacientes con neuropatía mentoniana asociada a neoplasias.

Resultados: Caso 1: mujer de 58 años con antecedentes personales de cáncer de mama tratada con cirugía y quimioterapia que presenta desde hace 1 mes dolor y parestesias en región mandibular bilateral. La exploración neurológica presenta hipoestesia en región mentoniana bilateral. En la analítica destaca una anemia macrocítica y aumento de marcadores tumorales. El estudio con PET-TC presenta un aumento de la progresión de la enfermedad. La resonancia magnética (RM) cerebral con contraste presenta realce nodular compatible con carcinomatosis meníngea. Caso 2: varón de 59 años con antecedentes personales de cáncer de próstata tratado con radioterapia externa y bloqueo hormonal completo sin metástasis. Presenta un síndrome constitucional y parestesias en región mandibular derecha. En la exploración neurológica presenta hipoestesia en región mandibular derecha. La analítica destaca un aumento del antígeno prostático específico. La RM cerebral no presenta alteraciones patológicas. El estudio con gammagrafía ósea presenta infiltración metastásica difusa, incluyendo mandíbula.

Conclusiones: El reconocimiento de la neuropatía mentoniana, sin grandes repercusiones, y su presencia en pacientes oncológicos, como en estos casos, indica con frecuencia recurrencia o progresión de la enfermedad requiriendo un estudio de extensión para una orientación terapéutica.

HIPERTROFIA SELECTIVA IDIOPÁTICA DE LA CAUDA EQUINA. UN NUEVO CASO DE UNA ENTIDAD POCO CONOCIDA

J.C. Martínez Ramos¹, C. Ramón Carabajo¹, E. Santamaría Liébana², A. Astudillo González³, C. Valles Antuña⁴, M. Vega⁵, J. Pascual Gómez¹ y G. Moris de la Tassa¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología; ³Servicio de Anatomía Patológica; ⁴Servicio de Neurofisiología Clínica;

⁵Servicio de Neurocirugía. Hospital Universitario Central de Asturias.

Objetivos: La inflamación crónica de las raíces nerviosas con hipertrofia de la cauda equina se ha descrito en diferentes procesos. Presentamos un paciente con hipertrofia selectiva de la cauda equina de origen idiopático.

Material y métodos: Varón de 44 años. Virus hepatitis C positivo sin tratamiento. Ingresó por cuadro de 4 meses de dolor lumbar con pérdida de fuerza progresiva de miembros inferiores. La exploración demostraba un paraparesia asimétrica de predominio proximal con arreflexia patelar y aquilea bilateral, así como respuesta cutáneo-plantar flexora bilateral, sin afectación sensitiva ni esfinteriana. En los miembros superiores la exploración fue normal. Se inició tratamiento con esteroides presentando mejoría inicial aunque empeoramiento posterior por lo que se pautó Inmunoglobulinas con estabilización clínica.

Resultados: El estudio del LCR mostró pleocitosis linfocitaria (135 leucocitos/cc), hiperproteinorraquia (414 mg/dl) y glucorra-

quia normal. Los estudios etiológicos en LCR y sangre fueron normales, incluyendo las crioglobulinas. En la RM lumbar se objetivó engrosamiento difuso de las raíces de la cola de caballo y ganglios raquídeos con captación de contraste. La neurografía de miembros inferiores demostró decremento de la amplitud del CMAP con normalidad de parámetros sensitivos acompañado de signos de denervación en músculos distales, sin afectación en miembros superiores. La biopsia de raíz S1 derecha demostró infiltrado con linfocitos de aspecto maduro y perdida axonal.

Conclusiones: La inflamación idiopática con hipertrofia selectiva de la cola de caballo es una causa infrecuente de paraparesia. Aunque su fisiopatología no está bien definida es importante su reconocimiento para poder iniciar tratamiento inmunomodulador de manera precoz.

Neurología general P9

LA TOXINA BOTULÍNICA A EN EL TRATAMIENTO DEL FENÓMENO DE RAYNAUD

S.I. Pascual Pascual¹, M. García Romero¹, R. Merino Muñoz², B. Huete Hernani¹ y G. López Sobrino¹

¹Servicio de Neuropediatría; ²Servicio de Reumatología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz.

Objetivos: El fenómeno de Raynaud (FR) es un vasoespasmo distal de las extremidades que conduce a isquemia digital crónica con cianosis, palidez, dolor y ulceras digitales. Hay datos de la utilidad de la toxina botulínica tipo A (TB-A) como tratamiento. Objetivo: valorar la utilidad en los casos tratados en nuestro centro.

Material y métodos: Estudio prospectivo de los 5 casos tratados con una infiltración de TB-A en el mes de diciembre, de 1 a 3 inviernos. Evaluación previa, posterior (a las 6-8 semanas y a los 6 meses de la infiltración), midiendo una escala de síntomas, saturación O₂ digital, la diferencia de temperatura axilar-digital. Dosis infiltrada: 100 a 150 U bótox (R) en cada mano o pie, distribuido en 10-13 puntos en la base de los dedos. Seguimiento 1-3 años.

Resultados: 5 casos tratados, edades 13 a 17 años. 4 casos con FR idiopático y 1 con lupus eritematoso. 2 pacientes con mejora ligera que suspendieron el tratamiento el 2º o 3º invierno. 3 casos con mejora clínica importante y reducción de 3º a 5º de la diferencia de temperatura digital, que dura todo el invierno, todos continúan el tratamiento. Efectos adversos: hiperemia a cambios de temperatura (1 caso) y debilidad ligera de prensión manual (2 casos).

Conclusiones: La TB-A es un tratamiento útil en el fenómeno de Raynaud.

PSICOSIS Y RETIGABINA: PRESENTACIÓN DE 3 CASOS CLÍNICOS

A. García Arratibel¹, M.L. Martín Barriga¹, A. Muñoz González¹, A. Iglesias Mohedano¹, J. Prieto Montalvo², M.L. Galiano Fraguá¹ y M. Martín Moro¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General Gregorio Marañón.

Objetivos: Las reacciones adversas por fármacos antiepilepticos (FAES) son la principal causa de interrupción del tratamiento. El 15-20% de pacientes con FAES presentan reacciones adversas psiquiátricas. La retigabina (RTG) es un FAE de tercera generación que actúa sobre canales de potasio voltaje-dependientes. En estudios clínicos con RTG se han notificado trastornos psiquiátricos: síndrome confusional, ansiedad, psicosis, alucinaciones. Generalmente ocurren en las primeras ocho semanas de tratamiento, con relación dosis-respuesta dependiente, mejorando con el descenso y/o retirada del FAE.

Material y métodos: Presentamos tres casos de epilepsia y psicosis relacionada con RTG:

Resultados: Tres mujeres en la sexta década con epilepsia focal lesional temporal derecha fármaco-resistente (tumor neuroepitelial disembioplásico, lesión posttraumática, esclerosis mesial). En un caso existen antecedentes de depresión y cirugía de epilepsia, en otro esquizofrenia. Retigabina se asocia en politerapia (lacosamide, carbamazepina, clobazam, topiramato) como 4º, 3º y 2º FAE respectivamente. Los síntomas psiquiátricos aparecen entre 1-4 meses tras ascensos de dosis (300-400 mg/8h). Tras descartar otras etiologías, los síntomas cedieron espontáneamente tras retirada de RTG, descenso y mantenimiento de dosis respectivamente. Todos presentaron mejoría del control de crisis con RTG.

Conclusiones: La psicosis es un efecto adverso en pacientes con FAES, relacionándose con historia psiquiátrica, epilepsia fármaco-resistente, politerapia, titulación rápida y dosis del fármaco. El reconocimiento, manejo y vigilancia de posibles efectos adversos psiquiátricos en pacientes con RTG resulta de gran importancia para un adecuado control clínico y terapéutico. Profundizar en los mecanismos de acción podría aclarar estos efectos. Es recomendable informar a los pacientes del riesgo de padecer estos efectos.

MIOCLONUS SEVERO INDUCIDO POR FLECAINIDA

S. Llamas Velasco, A. Méndez Guerrero, F. Sierra Hidalgo, R.M. Ceballos Rodríguez, F.J. Murcia García y J. Ruiz Morales

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

Objetivos: La flecainida es un agente antiarrítmico clase 1c. Efectos secundarios extracardiacos comunes son la cefalea, náuseas, mareos y alteraciones visuales. La toxicidad severa a nivel del SNC es rara.

Material y métodos: Mujer de 71 años transplantada renal hace 15 por nefropatía IgA con fibrilación auricular permanente en tratamiento antiagregante, que ingresa por un probable accidente isquémico transitorio en territorio de arteria cerebral media izquierda de etiología cardioembólica. El aumento del ritmo cardíaco (160-170 lpm) precisó el inicio de tratamiento con flecainida 100 mg/12h vo. A las 24 horas comenzó con mioclonías en ambos brazos que fueron progresando en las siguientes 72 horas hasta afectar a los cuatro miembros y musculatura faringo-laringea, impidiéndole actividades tales como el comer, hablar o caminar. Además refería cefalea y mareo, por lo que se decidió sustituir la flecainida por amiodarona 200 mg/12h vo.

Resultados: A las 48 horas de su retirada se encontraba asintomática. La estrecha relación temporal entre el inicio de los síntomas tras la toma de flecainida y la resolución de los mismos tras su retirada, sugiere una relación directa entre dicho fármaco y el desarrollo del mioclonus.

Conclusiones: El mecanismo fisiopatológico subyacente es desconocido, con sólo dos casos descritos en la literatura científica. Podría justificarse por un aumento en la transmisión serotoninérgica, así como por un menor aclaramiento renal y aumento de la vida media del fármaco en pacientes con enfermedad renal crónica. Hay que ser cautos, por tanto, en la prescripción de flecainida en pacientes con enfermedad renal crónica, siendo adecuada la monitorización de niveles plasmáticos.

DETERIORO COGNITIVO PROGRESIVO SECUNDARIO A INTOXICACIÓN POR VITAMINA D

J. Sánchez Martínez, J. Mascarell Estrada, L. Vilaplana Domínguez, L.F. Gómez Betancur, F.J. Domingo Monje y A. Castillo Ruiz

Servicio de Neurología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia.

Objetivos: Presentación de un caso de intoxicación por vitamina D, revisión de la fisiopatología y la literatura.

Material y métodos: Mujer de 77 años atendida en nuestro Servicio de Neurología por un cuadro encefalopático grave con mioclonías. Desde hacía dos meses presentaba un empeoramiento cognitivo con clínica confusional sin causa aparente, encontrándose tan sólo una hipopotasemia e insuficiencia renal leves. Entre sus antecedentes destacaban un DCL tipo amnésico, HTA, dislipemia, ICC y osteopenia en tratamiento con carbonato cálcico, colecalciferol y ácido ibandrónico diarios, desde hacía tres meses calciferol cada 15 días. En los estudios analíticos se encontró un calcio de 18,9 mg/dL, hipofosfatemia, insuficiencia renal, hipopotasemia y alcalosis metabólica. Estudios posteriores revelaron una PTH baja con vitamina D mayor de 70 ng/mL. Reinterrogando al esposo descubrimos un error en la dosis de calciferol habiendo sido administrado cada 12 h en lugar de cada 15 días desde hacía tres meses.

Resultados: El diagnóstico final fue el de Intoxicación por vitamina D e insuficiencia renal secundaria. Con la retirada del calciferol y tratamiento estándar la paciente volvió a su estado basal en 14 días.

Conclusiones: La atención al anciano con un síndrome confusional es compleja y en ocasiones no se consigue un diagnóstico preciso. Es imprescindible para cualquier profesional de la salud recordar las condiciones potencialmente tratables y que pueden desembocar en un daño neurológico o renal irreversible como es en nuestro caso la hipercalcemia.

¿EPILEPSIA EXTÁTICA MUSICOGÉNICA? EL CURIOSO CASO DE ERO DE ARMENTEIRA

J.M. Pías-Peleteiro¹, L. Pías-Peleteiro², C. Domínguez Vivero¹, J.M. Aldrey Vázquez¹, Á. Sesar¹, A. Castro¹, F.J. López González¹, A. Puy Núñez³, M. Macías Arribi⁴ y A. Barceló Roselló⁵

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario. ³Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Pontevedra. ⁴Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Arquitecto Marcide-Prof. Novoa Santos. ⁵Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

Objetivos: Las crisis extáticas son crisis parciales caracterizadas por una imponente sensación de bienestar, certeza y armonía con uno mismo y el entorno. El sustrato patológico suele corresponderse con una lesión insular derecha. Nuestro objetivo es estudiar el milagro sucedido a Ero de Armenteira -un monje gallego del siglo XII- narrado en las Cantigas de Alfonso X "El sabio", a la luz de los conocimientos actuales sobre la epilepsia extática.

Material y métodos: Estudio de la cantiga 103 de las Cantigas de Alfonso X, así como de otras fuentes escritas y de tradición oral en torno a la figura de Ero de Armenteira.

Resultados: Ero renuncia a una vida cortesana para fundar el monasterio de Armenteira, del cual es elegido abad. Las fuentes coinciden en destacar una piadosa tendencia a la oración en plena naturaleza. Siendo ya anciano, estando rezando en un huerto, escucha el murmullo de una fuente que no conocía, y acto seguido el canto de un pájaro. Experimenta entonces una inaudita sensación de bienestar, en la cual el tiempo parece detenerse en el canto del pájaro, y que en la Cantiga se interpreta como una visión del Paraíso. Cuando pretende volver a su monasterio advierte que no conoce a nadie y que la estructura del mismo presenta importantes reformas. Han pasado "grandes trezentos anos, ou mays".

Conclusiones: El fascinante milagro de Ero de Armenteira podría complementarse con una explicación como estado epiléptico prolongado tras un aura extática con desencadenante musicogénico. Esto habría experimentado posteriormente una hipertrofia legendaria.

NEUROLOGÍA INFANTIL EN EL RENACIMIENTO EUROPEO: LAS CONTRIBUCIONES DE EUCHARIUS RÖSSLIN (1513), DAMIÁN CARBÓN (1541) Y THOMAS PHAYER (1546)

M.V. Domínguez Rodríguez¹ y A.N. González Hernández²

¹Departamento de Filología Moderna. Universidad de Las Palmas de Gran Canaria. ²Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Dr. Negrín.

Objetivos: El espíritu del Renacimiento motivó que las lenguas vernáculas europeas adquirieran una especial relevancia en la comunicación científica, frente al tradicional uso del latín. Hubo numerosas publicaciones sobre las enfermedades que afectaban a los niños entonces, dirigidas a un público mucho más amplio.

Material y métodos: El trabajo se centró en tres autores representativos de la vernacularización de la medicina europea durante el siglo XVI. Eucharius Rösslin, Damián Carbón y Thomas Phayer utilizaron sus respectivas lenguas maternas para redactar *Der Rosengarten* (1513), *Libro del Arte de las Comadres* (1541) y *The boke of chyldren* (1546). Las obras están disponibles en la Biblioteca Digital Dioscórides, Biblioteca Nacional Francesa y Early English Books Online, en este orden. Las dos primeras se consideran semi-pediátricas, al abordar también temas relativos a ginecología, obstetricia y maternidad; sin embargo, la tercera es la primera monografía sobre enfermedades infantiles escrita en inglés.

Resultados: El cotejo de las tres obras permitió identificar dos capítulos comunes en ellas: espasmo y epilepsia. La información se desarrolla siguiendo un patrón similar: etiología, síntomas/signos, diagnóstico, tratamiento y cuestiones de interés terapéutico. Las descripciones son muy parecidas, casi verbatim, y varios remedios presentan los ingredientes, cantidades y modo/vía de administración. Además, Rösslin y Phayer incluyen otros tres capítulos: encéfalitis, meningitis y parálisis.

Conclusiones: La presencia de temas coincidentes podría indicar que los autores consultaron las mismas fuentes o recibieron una formación académica parecida, a pesar de pertenecer a diferentes zonas geográficas. Se observa, pues, cierto consenso sobre la importancia, funcionamiento y abordaje terapéutico de determinadas enfermedades neurológicas infantiles.

Neurooncología P1

ANTICUERPOS ONCONEURONALES Y ANTINEURONALES: ESTUDIO OBSERVACIONAL RETROSPECTIVO EN UNA POBLACIÓN

M.A. Mangas Guijarro¹, M.J. Aguilar-Amat Prior¹, I. González Suárez¹, O. Trabajos García¹, F. Graus² y F.J. Arpa Gutiérrez¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. ²Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

Objetivos: Analizar la frecuencia diagnóstica de trastornos neurológicos paraneoplásicos (TNP) y no paraneoplásicos (TNNP) inmunomedidos en un hospital de III nivel y sus implicaciones clínicas y terapéuticas.

Material y métodos: Estudio observacional de 164 pacientes con sospecha de un TNP y TNNP atendidos entre 1994 y 2010. Variables analizadas: datos demográficos, antecedentes de autoinmunidad, historia previa de cáncer, manifestaciones clínicas, anticuerpos (Ac) onconeuronales y antineuronales en suero y LCR durante el ingreso, diagnóstico de cualquier neoplasia durante el seguimiento y respuesta al tratamiento.

Resultados: 14 (8,5%) mostraban positividad de Ac. Media de edad 64 años (29-82); 57,1% eran varones. De ellos, 3 (21,4%) presentaban una neoplasia conocida. 3 (1,83%) mostraban una dege-

neración cerebelosa subaguda y Ac antiYo; 3 tenían un síndrome miasteniforme de Eaton-Lambert, con Ac antiVGCC (2) y antiAGNA (1); 2 (1,22%), encefalitis límbica con Ac anticV2 (1) y antiGAD (1); 2, stiff person syndrome, antiGAD (1) y antiTr (1); 2, neuropatía sensitiva subaguda y antiCV2; 1 (0,61%), encefalomielitis con Ac antiHu; y 1, ataxia cerebelosa subaguda y antiGAD. En 7 (63,6%), se diagnosticó un tumor de novo a los 7,5 (\pm 6,9) meses. 8 presentaban metástasis. Mostraron una respuesta favorable del síndrome neurológico con terapia antitumoral el 42,8% y con terapia inmuno-moduladora el 75%.

Conclusiones: El reconocimiento precoz de un TNP, en pacientes con una neoplasia previa o de novo, y su adecuado manejo terapéutico, parece tener una repercusión favorable en la morbilidad asociada.

CONDROSARCOMA MIXOIDE EXTRAESQUELÉTICO. ¿OTRA NEOPLASIA DE LA CRESTA NEURAL?

M. Rubio Roy¹, J. Estela Herrero¹, M. Vidal Borrego², E. Tió Vilamala¹, C. Lafuente Caminals¹ y G. Ribera Perpiñà¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Anatomía Patológica. Hospital de Sabadell.

Objetivos: Debatir el posible origen embriológico del condrosarcoma mixoide extraesquelético (CME) a raíz de un caso asociado a síndrome paraneoplásico anti-Hu.

Material y métodos: Se presenta un paciente con una neuropatía sensitivo-motora y autonómica sincrónico a la aparición de un CME, con determinación anti-Hu positiva. Se revisa la literatura sobre síndromes paraneoplásicos y condrosarcoma.

Resultados: Hombre de 53 años, con lesión tumoral en el pie izquierdo, presenta un cuadro progresivo de déficit trigeminal, disgeusia, diplopia, clínica autonómica, hipoestesia distal en extremidades y paraparesia. El estudio con neuroimagen y del LCR fue normal. El diagnóstico anatomo-patológico fue de CME, destacando la presencia de marcadores neuroendocrinos y neurales. Se confirmó la sospecha clínica de síndrome paraneoplásico con la positividad en suero y en LCR de anticuerpos anti-Hu. Se han revisado los casos descritos asociados a condrosarcoma, hallándose 4 casos, tratándose en todos ellos de la variante CME. Esta variante presenta característicamente positividad para marcadores neuroendocrinos.

Conclusiones: Sólo la variante mixoide extraesquelética del condrosarcoma se ha relacionado con el síndrome paraneoplásico anti-Hu. Probablemente la presencia de marcadores neuroendocrinos predispone a la existencia de éste, hecho que explicaría que el carcinoma de células pequeñas de pulmón, clásicamente el más relacionado con anti-Hu, y otros tumores neuroendocrinos del sistema digestivo y urinario, se encuentran asociados también al síndrome anti-Hu. Esto plantea la hipótesis de que el origen embrionario de estas células se encuentra en la cresta neural, al igual que las células del ganglio raquídeo posterior.

DOLOR RADICULAR SEVERO COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE UNA NEURONOPATÍA SENSITIVA PARANEOPLÁSICA POR ANTICUERPOS ANTI-HU

C. Homedes Pedret¹, R. Velasco Fargas², A. Navarro Martín³, R. Palmero Sánchez⁴, M. Cos Domingo⁵, M. Calvo Campos⁴, C. Izquierdo García², F. Graus Ribas⁶ y J. Bruna Escuer²

¹Servicio de Neurología; ²Neurología. Unidad Funcional de Neuro-Oncología. Hospital Universitari de Bellvitge. ³Servicio de Oncología Radioterápica; ⁴Servicio de Oncología Médica. Hospital Duran i Reynals, ICO. ⁵Institut de Diagnostic per la Imatge. Hospital Universitari de Bellvitge. ⁶Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

Objetivos: La neuronopatía sensitiva paraneoplásica asociada a anticuerpos anti-Hu es una neuropatía de curso subagudo que se manifiesta por déficit simétrico o asimétrico de todas las modalidades sensitivas, parestesias y ataxia, con movimientos pseudoatéticos en extremidades e hipo/arreflexia. Su presentación en forma de dolor radicular intenso de características neuropáticas es muy infrecuente.

Material y métodos: Mujer de 67 años diagnosticada de carcinoma de pulmón de célula pequeña (CPCP) que a los 2 meses de finalizar el tratamiento con cisplatino-etopósido con respuesta casi completa y al inicio de la radioterapia pulmonar refiere dolor neuropático irradiado a brazo izquierdo al que posteriormente se añade dolor en extremidad superior derecha, de muy difícil control, de 2 semanas de evolución. En la exploración neurológica inicial destacaba movimientos pseudoatéticos en mano derecha, hipoestesia en guante y calcetín, hiporreflexia en extremidades superiores y arreflexia en extremidades inferiores con marcha atáxica.

Resultados: El estudio neurofisiológico fue compatible con una neuropatía sensitiva pura sin signos de denervación activa. En el líquido cefalorraquídeo destacaba hiperproteinorraquia sin pleocitos y anatomía patológica negativa en las dos punciones lumbares. La RM cervical con gadolinio fue normal. El estudio de anticuerpos onconeuronales por inmunohistoquímica e inmunoblot fue positivo para anti-Hu en suero y líquido cefalorraquídeo. Establecido el diagnóstico, se reanudó el tratamiento con radioterapia.

Conclusiones: El dolor radicular severo puede ser la manifestación inicial y el síntoma guía de una neuropatía paraneoplásica por anticuerpos anti-Hu en pacientes con CPCP. Es importante establecer el diagnóstico lo antes posible para no demorar el tratamiento oncoespecífico en estos casos.

DISEMINACIÓN PERINEURAL DE UN CARCINOMA EPIDERMOIDE CON INVASIÓN ORBITARIA A TRAVÉS DE NERVIO SUPRAORBITARIO

L. Rodríguez Esparragoza, A. Ruiz Molina, G. Niño Díaz y J.A. Zabala Goiburu

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda.

Objetivos: Presentamos el caso de un paciente con síndrome de seno cavernoso y afectación de estructuras adyacentes causado por una diseminación perineural de un carcinoma epidermoide a través del nervio supraorbitario.

Material y métodos: Paciente de 77 años de edad natural de Reino Unido con antecedentes de carcinoma epidermoide resecado en región supraciliar izquierda en 2004. Presenta desde mayo de 2009 hipoestesia en territorio de la rama oftálmica trigeminal izquierda. Se realizó RMN cerebral que resultó normal. Desde Diciembre de 2009 presenta oftalmoplejia progresiva en ojo izquierdo. Se realiza RMN cerebral, observándose asimetría del seno cavernoso izquierdo con un área de refuerzo en la hendidura orbitaria izquierda. Se realiza biopsia de piel en región supraciliar izquierda que descartó recidiva local. Se realiza PET TAC donde no se observó afinidad por FDG, con presencia de adenopatías en ambos hilios pulmonares. Se realizó broncoscopia y determinación de ECA que resultaron normales. Se diagnosticó de probable neurosarcoïdosis iniciándose tratamiento esteroideo sin obtenerse mejoría. En noviembre de 2011 presentó hemiparesia faciobraquiocrural derecha progresiva y leve deterioro cognitivo. Se realiza nuevamente RMN que evidencia afectación leptomeníngea en ala menor de esfenoides con extensión al seno cavernoso ipsilateral y progresión intraparenquimatosa a protuberancia, mesencéfalo, diencéfalo y circunvolución límbica izquierda. Se realiza biopsia de meninges.

Resultados: La biopsia de la pared lateral del seno cavernoso confirma la presencia de un carcinoma epidermoide.

Conclusiones: La diseminación perineural a estructuras del sistema nervioso central procedente de un carcinoma epidermoide de piel es infrecuente pero debe tenerse en cuenta aunque no existan datos de recidiva local.

DISEMINACIÓN ATÍPICA DE UN CARCINOMA EX ADENOMA PLEOMORFO PAROTÍDEO EN FORMA DE METÁSTASIS CEREBRAL ÚNICA

C. Homedes Pedret¹, R. Velasco Fargas², A. Fernández Coello³, M. Gil Martín⁴, M. Gil Gil⁴, A.M. Lucas Calduch⁵, N. Vidal Sarro⁶, C. Izquierdo García² y J. Bruna Escuer²

¹Servicio de Neurología; ²Neurología. Unidad Funcional de Neuro-Oncología; ³Servicio de Neurocirugía. Hospital Universitari de Bellvitge. ⁴Servicio de Oncología Médica; ⁵Servicio de Oncología Radioterápica. Hospital Duran i Reynals, ICO. ⁶Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitari de Bellvitge.

Objetivos: El carcinoma ex adenoma pleomorfo (CEAP) es una neoplasia salival infrecuente producto de la transformación maligna del componente epitelial de un adenoma pleomorfo preexistente. Se comporta como un tumor de alta agresividad, con una tasa de metástasis ganglionares regionales del 25-50% y de metástasis a distancia del 33%, localizadas habitualmente en pulmón, hueso e hígado. Las metástasis cerebrales secundarias a tumores salivales son muy excepcionales. Series necrópsicas de metástasis cerebrales reportan una incidencia < 1/1.000.

Material y métodos: Mujer de 64 años diagnosticada de CEAP pT3pN2b en diciembre de 2010 por una adenopatía cervical izquierda. Se practicó parotidectomía total y radioterapia adyuvante. En octubre de 2011 se diagnostica de recidiva pulmonar y ganglionar mediastínica. Inicia tratamiento de ensayo con adenovirus y empieza a presentar episodios confusionales de repetición y deterioro cognitivo progresivo con déficits mnésicos y desorientación temporoespacial, parálisis facial periférica izquierda, hemiparesia braquiorcral derecha 4+/5 y marcha parética.

Resultados: Se realiza una TC craneal que muestra una tumacción frontal izquierda con realce periférico anular y captación nodular mural de contraste, completándose estudio con RM cerebral que objetivó una lesión de 4,5 × 3 × 2 cm con alto contenido proteínico-hemorrágico y PET TC. Se procedió a resección completa de la lesión y el estudio anatopatológico confirmó la sospecha de metástasis cerebral de un CEAP.

Conclusiones: La metástasis cerebral es una forma de diseminación excepcional de los tumores malignos de las glándulas salivales, aunque debe ser considerada ante pacientes con clínica neurológica de novo.

LINFOMA CEREBRAL PRIMARIO. REVISIÓN DE CASOS EN EL HOSPITAL GENERAL DE CASTELLÓN (PERÍODO 2000-2013)

M. Bas Abad, J. Renau Lagranja, J. Arnau Barrés, B. Mollá Insa, P. Yanguas Ramírez y A. Belenguer Benavides

Servicio de Neurología. Hospital General de Castellón.

Objetivos: Describir características demográficas, clínicas, radiológicas, retraso en el diagnóstico, tipo de tratamiento y pronóstico de una serie de pacientes con linfoma cerebral primario (LCP) en el Hospital General de Castellón.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo de pacientes diagnosticados de LCP (CIE-9) en un periodo de 13 años (2000-2013).

Resultados: 15 pacientes, 67% varones, edad media 61 ± 10,6 años. Un caso de inmunodepresión por VIH. La presentación clínica más frecuente fue la cefalea, hubo afectación ocular e infiltración

meníngea en el 20%. Retraso medio hasta el diagnóstico por RMN: 75 días y hasta confirmación histológica: 131 días. El 80% fueron supratentoriales, captando contraste el 90%. Tiempo medio desde diagnóstico hasta cirugía: 49 días, siendo la biopsia estereotáctica el método de elección. La histología reveló LNH tipo B de alto grado en todos los casos. Se realizó TC toraco-abdomino-pélvico en el 100%, descartando afectación fuera del SNC. Se encontró expresión del antígeno bcl-6 en un tercio. La combinación terapéutica más utilizada fue la QRT, seguidas de QT o RT aisladas. El 27% están vivos, el 20% fueron perdidos en el seguimiento y el 53% fallecieron, con una supervivencia media de 615 días.

Conclusiones: El LCP es un tipo infrecuente de LNH, cuya incidencia ha aumentado en los últimos 30 años especialmente en pacientes inmunocompetentes. Los regímenes de tratamiento basados en QT con MTX y RT holocraneal han mejorado el pronóstico. La investigación actual se centra en la maximización de la supervivencia a largo plazo, reduciendo la neurotoxicidad.

MUJER JOVEN CON CRISIS CONVULSIVAS Y CUADRO PSIQUIÁTRICO

T. Ivanovski Ivanovski, M. Massot Cladera, S. Martínez Arboleya y B. Vives Pastor

Servicio de Neurología. Hospital Son Dureta.

Objetivos: La encefalitis límbica es un síndrome neurológico provocado por alteraciones inflamatorias y degenerativas que afectan sobre todo a la región del hipocampo, aunque no de forma exclusiva y ocurren en el contexto de un trastorno inmunológico o de una neoplasia originada fuera del sistema nervioso.

Material y métodos: Presentamos el caso de una paciente con encefalitis asociada a anticuerpos contra el R-NMDA.

Resultados: Mujer de 30 años que consulta por cuadro clínico de alteración de la memoria reciente, cambio de la conducta, crisis convulsivas y alucinaciones auditivas en el contexto de una encefalitis asociada a anticuerpos contra R-NMDA y teratoma de ovario. Se instauró tratamiento inmunomodulador con megadosis de corticosteroides y se realizó anexectomía. La paciente presentó evolución favorable, con mejoría clínica a nivel cognitivo y conductual, sin volver a presentar nuevas crisis epilépticas.

Conclusiones: Conviene considerar la posibilidad de una encefalitis anti R-NMDA ante un cuadro clínico compatible apoyado por los resultados de las pruebas complementarias, dado que se trata de una enfermedad potencialmente letal pero con recuperación completa frecuente si se diagnostica y trata apropiadamente y de manera precoz. El número limitado de pacientes no permite hacer recomendaciones sobre el tratamiento pero en general se ha descrito buena respuesta al tratamiento inmunomodulador, siempre insistiendo en la extirpación del tumor en el caso de que se detecte.

Neurooncología P2

INFRECUENTE DEBUT NEUROLÓGICO DEL LINFOMA FOLICULAR B

M. Álvarez Soria, S. de Jesús Maestre e I. Pérez Ortega

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Médico-Quirúrgico.

Objetivos: El linfoma folicular es una entidad clínicamente heterogénea, subtipo más frecuente de linfoma no Hodgkin en la que la implicación de órganos diferentes a los ganglios linfáticos y médula ósea es infrecuente. Describimos una inusual forma de debut

del linfoma folicular con implicación del sistema nervioso central y revisamos la literatura.

Material y métodos: Varón de 40 años, hospitalizado por bradipsiquia y somnolencia de 10 días de evolución. No presentaba síntomas B. A la exploración, síndrome confusional y parálisis facial su-pranuclear izquierda. Destacaba bultoma occipital indoloro, no adherido, aparecido meses antes.

Resultados: La RM craneal mostró varias lesiones hipointensas en T2 y FLAIR, bihemisféricas con extensión a tálamos, pedúnculos cerebrales y mesencéfalo, con realce homogéneo de contraste e intenso edema perilesional. El TC Body y la ecografía esticular no mostraron alteraciones. La analítica anodina excepto elevación de beta2microglobulina. El PET TC reveló adenopatías patológicas, lesión hipermetabólica occipital en calota craneal con extensión a partes blandas. El paciente recibió esteroides IV con espectacular mejoría. La biopsia de las adenopatías confirmó el diagnóstico de linfoma folicular B estadio III-IV.

Conclusiones: La extensión extranodal del linfoma folicular es poco común. Se ha documentado la diseminación hepática, esplénica y gastrointestinal. Se han descrito la afectación del sistema nervioso periférico por compresión directa y el desarrollo de masa epidural como complicaciones durante la evolución de la enfermedad. La infiltración del parénquima cerebral es una complicación rara, sin casos publicados tras revisar la literatura. Nuestro caso, presentó LOEs cerebrales previo al inicio de síntomas B, como debut del linfoma folicular.

TUMORES CEREBRALES EN COLISIÓN. EXPERIENCIA CLÍNICA Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

C. Gil Polo¹, J. Martín Alonso¹, I. Viqueira Rodríguez², E. Araus Galdós³, A.M. Galacho Harriero¹, P.D. Delgado López¹, V. Martín Velasco¹, J.M. Castilla Díez¹ y A. Rodríguez Salazar¹

¹Servicio de Neurocirugía; ²Servicio de Anatomía Patológica;

³Servicio de Neurofisiología Clínica. Complejo Asistencial Universitario de Burgos.

Objetivos: Los “tumores cerebrales en colisión” son lesiones cerebrales infrecuentes, morfológicamente diferentes, que se desarrollan en contigüidad formando una única masa tumoral. El diagnóstico definitivo es anatomico-patológico, comprobándose la ausencia de transición histológica y de tejido cerebral normal entre las lesiones. Deben distinguirse de tumores concurrentes con relación espacial y/o temporal diferente.

Material y métodos: Describimos tres pacientes, dos mujeres y un varón, adultos, sin antecedentes médicos de interés, estudiados y tratados en los últimos diez años en el Servicio de Neurocirugía del Complejo Asistencial de Burgos. Consultaron por focalidad neurológica deficitaria progresiva de semanas de evolución.

Resultados: Se realizaron estudios de neuroimagen objetivándose lesiones cerebrales en región occipital, frontotemporal y frontal izquierda respectivamente. En todos ellos, se procedió a intervención quirúrgica mediante craneotomía y extirpación de las masas tumorales. Las muestras se evaluaron mediante los procedimientos anatomico-patológicos habituales, mostrando estirpes histológicas diferentes, que según la gradación histológica de tumores cerebrales de la Organización Mundial de la Salud (OMS) fueron: astrocitoma OMS grado II y meningioma, astrocitoma anaplásico OMS grado III y meningioma, y glioblastoma multiforme OMS grado IV y meningioma.

Conclusiones: Los llamados “tumores cerebrales en colisión” son entidades muy poco frecuentes, siendo el resultado de anamnesis patológica más común la coexistencia de meningioma y tumores gliales. La descripción y análisis de las características clínicas, radiológicas e histológicas podrían inspirar nuevas hipótesis patogénicas, y servir de impulso para investigación y desarrollo de nuevas dianas terapéuticas.

POLINEUROPATÍA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE NEOPLASIA DE MAMA

M.A. Marcos de Vega¹, R. Fernández Rodríguez¹, L. Galán Dávila², E. Rocío Martín³, L. Mezquita Pérez⁴, V. Mateos Marcos¹ y J. Porta Etessam²

¹Servicio de Neurología. Clínica La Luz, S.L. ²Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. ³Servicio de Neurofisiología Clínica; ⁴Servicio de Oncología. Clínica La Luz, S.L.

Objetivos: La polineuropatía desmielinizante idiopática crónica (CIDP) es una neuropatía multifocal adquirida en la que se produce una afectación simétrica con debilidad proximal de extremidades, pérdida sensitiva distal e hiporreflexia. Se inicia de forma insidiosa y progresiva. En la mayoría de los casos no se encuentra una etiología subyacente pero puede asociarse a enfermedades inflamatorias, sistémicas, neoplásicas, o infecciosas.

Material y métodos: Presentamos el caso de una mujer de 86 años sin antecedentes de interés que desde hace 6 meses presenta debilidad y sensación de hormigueo en ambos miembros inferiores. El cuadro ha evolucionado a peor. No ha presentado síntomas en otra localización. No alteración de esfínteres. No pérdida de peso. No ha coincidido con la toma de ninguna medicación. Nota la temperatura y el dolor.

Resultados: Estudio analítico en sangre con proteinograma, vitamina B12, lúes y anticuerpos antineuronales negativo. EMG compatible con polineuropatía desmielinizante crónica. Se aplican dos sesiones de inmunoglobulinas y ciclo de esteroides, sin mejoría con progresivo empeoramiento sensitivo y motor. Se realiza PET-TAC donde se observa tumor de mama. En biopsia se diagnostica carcinoma ductal infiltrante. Se instaura hormonoterapia (inhibidores de la aromatasa) y posterior cirugía con progresiva mejoría de la fuerza en mmii.

Conclusiones: Los síndromes paraneoplásicos asociados al cáncer de mama son muy infrecuentes (1%) y generalmente se producen varios meses o años antes del diagnóstico del tumor subyacente. Entre todos ellos es excepcional la polineuropatía sensitivo-motora. No existe un tratamiento establecido, si bien la gran mayoría responden al tratamiento del tumor primario. Los tratamientos inmunomoduladores no suelen ser eficaces.

ENCEFALITIS DE TRONCO COMO COMPLICACIÓN PRECOZ DE LA RADIOTERAPIA CEREBRAL

M.E. Erro Aguirre¹, L. Martínez Merino¹, J. Sánchez Ruiz de Gordoa¹, M. Rico Osés², E. Martínez López², T. Cabada Giadás³ y J. Gállego Culleré¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Oncología Radioterápica;

³Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario de Navarra.

Objetivos: La rombencefalitis subaguda está descrita como una rara complicación precoz de la radioterapia cerebral. Describimos dos pacientes con una encefalitis de tronco de aparición pocas semanas después del tratamiento con radioterapia cerebral (RT) y revisamos los casos publicados.

Material y métodos: Paciente 1: varón de 30 años que recibe radioterapia hipofisaria por segunda recidiva de adenoma hipofisario (54 Gy). Paciente 2: mujer de 74 años que recibe radioterapia (15 Gy en fracción única) por fistula carótido cavernosa.

Resultados: Paciente 1: cuatro semanas después de finalizar la RT presenta un síndrome pancerebeloso con paresia para la abducción del ojo derecho y nistagmus. RM craneal: lesiones en ambos pedúnculos cerebelosos hiperintensas en secuencias FLAIR y T2 con realce tras gadolinio más lesiones no cantantes en sustancia blanca supratentorial. Líquido cefalorraquídeo (LCR): 20 leucocitos de predominio mononuclear, glucosa y proteínas normales y presencia de bandas oligoclonales. Mejora progresivamente con esteroides.

Meses después se establece el diagnóstico de esclerosis múltiple probable. Paciente 2: dos semanas después de finalizar la RT presenta un síndrome cerebeloso subagudo. RM craneal: lesión en pedúnculo cerebeloso derecho y en tectum mesencéfalo-pontino. LCR: 10 leucocitos con glucosa y proteínas normales.

Conclusiones: La topografía de las lesiones situadas en la prolongación de los campos de irradiación y la relación temporal con la que aparecen induce a establecer una relación causal con la RT recibida. El mecanismo patogénico parece ser una desmielinización transitoria que puede aparecer tras dosis convencionales de RT en individuos susceptibles.

PRESENTACIÓN INUSUAL DE UN LINFOMA PRIMARIO DEL SNC

M. León Ruiz¹, C.I. Gómez-Escalona Escobar², L. Izquierdo Esteban¹, V. Galán Sánchez-Seco¹, C.S. Abdellour Ruiz¹ y M. Molina Sánchez¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias. ²Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: Presentamos un caso de linfoma primario leptomenígeo, subtipo linfoma no Hodgkin difuso de células grandes B (LDCG-B).

Material y métodos: Se trata de una mujer de 72 años que presenta un cuadro clínico progresivo, escalonado, de 3 meses de evolución consistente en: pérdida ponderal, multineuritis oculomotora y afectación semiológica medular-multirradicular asimétrica.

Resultados: La RMN cráneo-medular con contraste no evidenció anomalías estructurales significativas. El estudio citobioquímico del líquido cefalorraquídeo fue normal. La inmunofluorescencia por citometría de flujo (de alta precisión), mostró linfocitos B cloniales compatibles fenotípicamente con un LDCG-B primario leptomenígeo. La biopsia de médula ósea y el amplio estudio de imagen y analítico sistémico no revelaron hallazgos de interés. Se procedió a implantar catéter con reservorio para administración de quimioterapia intratecal y sistémica, con buena respuesta y tolerancia por parte de la paciente.

Conclusiones: El linfoma cerebral primario del SNC es una neoplasia descrita fundamentalmente en inmunodeprimidos y en mayores de 65 años siendo, en el 90% de los casos, un LDCG-B la entidad nosológica subyacente. La localización más frecuente es la intraparenquimatosa cerebral, provocando habitualmente déficits focales subagudos o cuadros de encefalopatía difusa. La afectación exclusiva leptomenígea, es una presentación inhabitual en este tipo de neoplasias. Consideramos nuestro caso ejemplificador, ya que debe pensarse en esta infrecuente posibilidad diagnóstica, en los pacientes con afectación multifocal progresiva (multineurítica craneal, medular y/o multirradicular asimétrica) y un cuadro constitucional, a pesar de un amplio estudio radiológico y analítico sin alteraciones relevantes, siendo la realización de un estudio citométrico licuoral (de alta precisión), la clave para su diagnóstico.

SÍNDROME DEL CÓNDILO OCCIPITAL

M. Prieto León, E. Zapata Arriaza, L. Mauri Fábrega,
N.A. Cerdá Fuertes y P. Carbonell Corvillo

Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío.

Objetivos: El síndrome del cóndilo occipital (SCO) se produce por una lesión aislada unilateral del XII par craneal que se presenta normalmente con disartria, disfagia y/o cervicalgia que suele ser secundario a metástasis cerebrales. Describimos un paciente con SCO como primer síntoma de cáncer de pulmón metastásico.

Material y métodos: Presentamos a un paciente de 68 años con importante hábito tabáquico que consultó por mordeduras de lengua involuntarias y dificultad para articular las palabras de varios

días de evolución sin otra sintomatología acompañante. En el examen físico se objetivó, además de disartria leve y una paresia aislada del hipogloso derecho, la presencia de dedos "en palillo de tambor". Describimos los hallazgos de Rx tórax, TC de cuerpo entero, RM cerebral y estudio anatopatológico.

Resultados: La radiografía simple de tórax mostró un patrón enfisematoso muy marcado que no era previamente conocido. En el TC de cráneo con ventana ósea se observó una pérdida de la cortical a nivel del cóndilo occipital derecho que se confirmó con la RM que además mostraba proceso infiltrativo hemiprotuberancial derecho. El estudio de extensión y anatopatológico confirmaron finalmente el diagnóstico de carcinoma microcítico de pulmón estadio IV con extensión craneal y hepática.

Conclusiones: La paresia aislada y unilateral del hipogloso es muy infrecuente. Cuando ocurre, además de descartar otras causas posibles debemos considerar un SCO. Los hallazgos en neuroimagen de afectación del cóndilo occipital pueden pasar desapercibidos y siempre es necesario descartar un origen tumoral en estos casos.

Neuropsicología P1

DIFERENCIAS EN ENFERMEDADES Y TOMA DE MEDICAMENTOS EN PERSONAS CON DETERIORO COGNITIVO LEVE RESPECTO A PERSONAS SIN DETERIORO COGNITIVO

M. Montenegro Peña¹, G. Mejuto Vázquez², J.M. Gómez Sánchez-Garnica², T. Marín Hipólito², A. Porcel Huete², M.E. de Andrés Montes³, J.M. Ruiz Sánchez de León², A. García Marín³, M.C. Aragón Cancela³, M. Llanero Luque² y P. Montejo Carrasco²

¹Servicio de Prevención y Promoción de la Salud. Instituto de Salud Pública. Madrid Salud; ²Instituto de Salud Pública. Madrid Salud. Ayuntamiento de Madrid; ³Madrid Salud. Ayuntamiento de Madrid. Centro de Prevención del Deterioro Cognitivo.

Objetivos: En estudios previos, el deterioro cognitivo leve (DCL) se ha relacionado con enfermedades como depresión, diabetes, hipertensión y hipercolesterolemia (Correa de Toledo, 2005; López, 2011). Nuestro objetivo es estudiar las diferencias entre personas con DCL y con envejecimiento normal (SDC: sin deterioro cognitivo) respecto a las enfermedades que padecen y los medicamentos que están tomando en el momento del diagnóstico.

Material y métodos: Muestra: 882 sujetos (media edad: 74,90; DT = 7,049; 28,94% varones), DCL n = 313. Captación: muestreo consecutivo de pacientes del Centro de Prevención del Deterioro Cognitivo. Evaluación: historia clínica y batería neuropsicológica para realizar el diagnóstico de DCL según criterios de Petersen et al. (1999).

Resultados: Respecto al grupo de enfermedades, se observan diferencias significativas en diabetes (DCL: 18,3%; SDC: 11,3%; $\chi^2 = 8,204$; $p = 0,004$) y depresión (DCL: 30,4%; SDC: 19,4%; $\chi^2 = 14,088$; $p = 0,001$), no así en enfermedad cardiovascular, hipertensión o dislipemias, entre otras. En cuanto a los fármacos, tan sólo se observan diferencias significativas en antidepresivos (DCL: 29,7%; SDC: 15,2%; $\chi^2 = 25,836$; $p = 0,000$) y no en antihipertensivos, benzodiacepinas, antiagregantes o hipolipemiantes, entre otros.

Conclusiones: En relación a los factores de riesgo estudiados, en nuestros resultados encontramos una relación estadísticamente significativa entre el DCL y la diabetes, lo que confirma la importancia de esta enfermedad como posible factor de riesgo de dete-

rioro cognitivo y progresión a demencia. Por otro lado, los datos obtenidos en nuestra muestra corroboran una asociación significativa entre la depresión, el tratamiento con antidepresivos y el diagnóstico de DCL.

UTILIDAD DE LA FLUIDEZ DE DISEÑOS Y LA INHIBICIÓN DE RESPUESTAS PARA EL DIAGNÓSTICO DEL DETERIORO COGNITIVO LEVE

M.A. Fernández Blázquez¹, M. Ávila Villanueva¹, B. Frades Payo¹, M.A. Zea Sevilla², J. López Álvarez³, M. Valentí Soler² y P. Martínez Martín²

¹Servicio de Neuropsicología; ²Servicio de Neurología; ³Servicio de Psiquiatría. Fundación Centro de Investigación en Enfermedades Neurológicas (CIEN).

Objetivos: La disfunción ejecutiva es un síntoma frecuente en el deterioro cognitivo leve (DCL). El presente trabajo analiza la utilidad de dos pruebas de evaluación ejecutiva, Test de los 5 Puntos (T5P) y Cambio de Regla (CR), para discriminar entre envejecimiento sano y DCL.

Material y métodos: Se reclutó una muestra de 315 personas mayores de 69 años (media de edad $74,17 \pm 4,03$; 57,78% mujeres) voluntarios en un proyecto de investigación poblacional para detectar factores predictores de enfermedad de Alzheimer (Proyecto Vallecas). Todos ellos fueron valorados mediante un protocolo que incluía datos sociales, bioquímicos, genéticos, neurológicos, neuropsicológicos y de neuroimagen. A partir de los resultados de la evaluación se alcanzó un diagnóstico de consenso de forma que los participantes fueron clasificados en dos grupos diferentes: Control ($n = 286$) y DCL ($n = 29$; 9,2%).

Resultados: Ambos grupos resultaron homogéneos con respecto a sexo, edad y nivel educativo. El análisis de correlación entre T5P y CR mostró una asociación significativa ($\rho = -0,37$; $p < 0,001$); dicha asociación resultó especialmente elevada cuando se analizó el grupo DCL de forma independiente ($\rho = -0,58$; $p = 0,002$). La comparación de rangos de Wilcoxon entre los grupos Control y DCL evidenció diferencias significativas tanto en el T5P ($W = 8,16$; $p < 0,001$) como en el CR ($W = 9,41$; $p < 0,001$). El modelo de regresión logística fue significativo ($\chi^2 = 51,99$; $p < 0,001$; R^2 Nagelkerke = 0,35) y clasificó correctamente al 91,9% de los sujetos.

Conclusiones: La fluidez de diseños y la inhibición de respuestas discriminan de forma apropiada entre personas mayores cognitivamente sanas y DCL. La exploración de las funciones ejecutivas resulta indispensable para diagnosticar y clasificar adecuadamente deterioro cognitivo.

MEMORIA COTIDIANA EN MAYORES SIN DETERIORO COGNITIVO

M. Montenegro Peña¹, P. Montejo Carrasco², M. Llanero Luque² y B. Montejo Rubio³

¹Madrid Salud. Ayuntamiento de Madrid; ²Instituto de Salud Pública. Madrid Salud. Ayuntamiento de Madrid. Centro de Prevención del Deterioro Cognitivo. ³UCM. Facultad de Medicina.

Objetivos: El estudio de la memoria cotidiana (reconocimiento de caras, trayectos, mensajes, citas...) es uno de los temas menos desarrollados en la investigación sobre memoria episódica. Nuestros objetivos son estudiar la memoria cotidiana en mayores de 65 años, las áreas con mayor alteración y los predictores de este rendimiento.

Material y métodos: Muestra 245; 23,7% varones; media edad 71,72 (DT = 5,17), rango 65-87 años. Muestreo consecutivo de pa-

cientes. Evaluación: Test de memoria cotidiana Rivermead (RBMT), Mini Examen Cognoscitivo (MEC), Escala Geriátrica de Depresión (GDS), Cuestionario de Fallos de Memoria cotidianos (MFE), Perfil de Salud de Nottingham (PSN), Pares Asociados (PPAA).

Resultados: Memoria cotidiana normal: 28,2%; memoria débil: 44,8%; trastorno moderado: 23,7%; trastorno grave: 3,3%. Los subtest de memoria cotidiana con mejor rendimiento son: reconocimiento de figuras y caras, orientación temporoespacial y memoria asociativa (recuerdo de nombre y apellido); los de menor rendimiento son: memoria espacial (recuerdo inmediato y demorado de un recorrido), memoria prospectiva (recuerdo de una cita y pérdida de un objeto), recuerdo inmediato y demorado de una historia y un recorrido. El área con correlación más alta con la edad es la memoria prospectiva ($r = -0,22$); presentan correlación más elevada con el rendimiento cognitivo global (MEC) y con las valoraciones subjetivas (GDS, PSN y MFE): memoria auditiva y orientación temporal. Los predictores del RBMT son MEC ($R^2 = 0,12$) y MFE ($R^2 = 0,02$) ($F = 19,427$; $p = 0,000$).

Conclusiones: En memoria cotidiana, las áreas menos alteradas en los mayores son las relacionadas con reconocimiento, las más alteradas son las relacionadas con memoria espacial. La alteración en la memoria prospectiva es la que se asocia más al incremento de edad.

RENDIMIENTO DISCRIMINATIVO DE LA PARKINSON'S DISEASE - COGNITIVE FUNCTIONAL RATING SCALE EN PERFILES DE AFECTACIÓN COGNITIVA DIFERENTES A LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

R. Fernández de Bobadilla Martínez¹, E. Ruizafa Valiente², C. García Sánchez¹, S. Martínez Horta¹, J. Pagonabarraga Mora¹ y J. Kulisevsky Bojarski¹

¹Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

²Servicio de Neurología. Hospital Sociosanitario Pere Virgili.

Objetivos: Se desconoce si la "Parkinson's Disease-Cognitive Functional Rating Scale" (PD-CFRS), recientemente validada para explorar los aspectos funcionales susceptibles de verse afectados por el deterioro cognitivo (DC) en la enfermedad de Parkinson (EP), posee habilidades similares para valorar la disfuncionalidad derivada de déficits cognitivos propios de otros perfiles de neurodegeneración.

Material y métodos: Administración de la PD-CFRS, como parte de una amplia exploración neuropsicológica, a 200 pacientes con DC: 64 con DC leve (DCL), 35 con Alzheimer (EA), 36 con demencia vascular (DV) y 65 con EP [31 con EP-DCL y 34 con demencia (EP-D)]. Como Gold Standard se utilizó la Blessed Dementia Scale (BDS). Se compararon los resultados obtenidos, observando las correlaciones de las diferentes pruebas con la PD-CFRS, y mediante curvas ROC se estudiaron las puntuaciones que, con mejor relación sensibilidad (SEN)/especificidad (ESP), distinguieron y clasificaron a los distintos grupos.

Resultados: La PD-CFRS presentó una fuerte validez concurrente frente a la BDS (Total-ICC = 0,709; no EP-ICC = 0,720; EP-ICC = 0,664) y elevados niveles de correlación con las pruebas cognitivas y la BDS (todas $p < 0,001$). Se obtuvieron notas de corte para discriminar el paso de DCL a demencia en los diferentes grupos sin EP [todos: PD-CFRS ≥ 9 , Área bajo la curva (AUC) = 0,997; DCL vs EA+DV: SEN = 98,6%, SPE = 96,9%; DCL vs EA: SEN = 100%, SPE = 96,9%; DCL vs DV: SEN = 97,2%, SPE = 96,9%] y con EP (PD-CFRS ≥ 8 : AUC = 0,972, SEN = 97,1%, SPE = 87,1%).

Conclusiones: Las excelentes propiedades discriminativas de la PD-CFRS en patologías diferentes a la EP la postulan como una herramienta a tener en cuenta como complemento para valorar la transición de DCL a demencia.

DEPRESIÓN, SINTOMATOLOGÍA DEPRESIVA Y CONSUMO DE ANTIDEPRESIVOS EN EL CONTINUUM ENTRE ENVEJECIMIENTO NORMAL, DETERIORO COGNITIVO LEVE Y DEMENCIA

P. Montejano Carrasco¹, M. Montenegro Peña², M. Llanero Luque¹, A.I. Reinoso García², M. Lozano Ibáñez¹, E. García Mulero¹, G. Mejuto Vázquez¹, J. Dávila Tournal¹ y N. Torres Salazar¹

¹Prevención, Promoción de la Salud; ²Instituto de Salud Pública. Madrid Salud. Ayuntamiento de Madrid. Centro de Prevención del Deterioro Cognitivo.

Objetivos: Hay evidencia creciente de que los síntomas depresivos se asocian con el desarrollo de deterioro cognitivo y con la progresión a demencia en mayores de 65 años (Rosenberg, 2010). En los últimos años se habla de un posible continuum entre depresión, deterioro cognitivo leve (DCL) y demencia (Panza, 2010). Nuestro objetivo ha sido estudiar las diferencias entre los antecedentes de depresión, sintomatología depresiva y toma de antidepresivos entre sujetos sin deterioro cognitivo (SDC), deterioro cognitivo leve y demencia tipo Alzheimer (DTA).

Material y métodos: Muestra 950; 27,4% varones; media edad 76,07 (DT: 6,14); SDC n = 585, DCL n = 287, DTA n = 68. Muestreo consecutivo pacientes del Centro de Prevención del Deterioro Cognitivo. Evaluación: historia clínica y batería neuropsicológica; DCL: criterios de Petersen; demencia: criterios DSM IV. Escala Geriátrica de Depresión (GDS-15) de Yesavage: > 9 (depresión moderada-grave).

Resultados: Antecedentes de depresión: SDC 19,7%; DCL 30%; DTA 29,9%; diferencias significativas: $\chi^2 = 13,7$; p = 0,008; VCramer = 0,11. Depresión en momento actual: SDC 18,8%; DCL 27,9%; DTA 23,5%; ($\chi^2 = 9,69$; p = 0,008; VCramer = 0,10). Toma de antidepresivos: SDC 16,1%; DCL 29,6%; DTA 30,3%; ($\chi^2 = 24,35$; p = 0,000; VCramer = 0,16. Sintomatología depresiva (GDS): (ANOVA) SDC, Media 3,79 (DT: 0,14); DCL Media 4,89 (DT: 0,20); DTA media 4,88 (DT: 0,48) F = 11,23; p = 0,000); diferencias Normales/DCL, p = 0,000; Normales/DTA, p = 0,08, DCL/DTA n.s. Padecen depresión moderada según GDS: SDC = 6,8%; DCL = 13,2% y DTA = 13,7% ($\chi^2 = 16,17$; p = 0,003; VCramer: 0,09).

Conclusiones: En el estudio realizado se comprueba que los grupos DCL y DTA obtienen en todas las variables resultados similares entre ellos pero con diferencias estadísticamente significativas respecto al grupo de SDC. Estos datos confirmarían la teoría del continuum entre DCL y DTA.

Material y métodos: La cohorte NEDICES (Neurological Disorders in Central Spain) es un estudio poblacional (≥ 65 años) que investiga demencia y otras enfermedades neurológicas. En el segundo corte (año 1997-8) se realizó el cribado de demencia mediante un protocolo estandarizado (MMSE-37 y FAQ de Pfeffer). El diagnóstico de demencia fue efectuado por neurólogos en los casos de cribado positivo con criterios DSM-IV (J Neurol Sci. 2008;268:63-72). Independientemente del estudio de demencia, la mayoría de los participantes de la cohorte realizaron varios test psicométricos: inteligencia premórbida (TAP), memoria (varios test), lenguaje (denominación), funciones ejecutivas (Trail Making Test), fluidez verbal y otros. Se han calculado en estos test el área bajo la curva COR (característica operativa del receptor) y los puntos de corte óptimos (SE = sensibilidad y ES = especificidad) frente al diagnóstico de demencia.

Resultados: De los 3.891 participantes con datos neuropsicológicos se diagnosticaron 118 con demencia y 2.775 sin demencia. Se describen los principales test con interés diagnóstico en la demencia por su mayor área bajo la curva (ABC), SE y ES: recuerdo-inmediato objetos-láminas SEN (ABC = 0,79; SE = 0,73; ES = 0,78), recuerdo-diferido objetos-láminas SEN (ABC = 0,79; SE = 0,79; ES = 0,69) y fluidez verbal (ABC = 0,82; SE = 0,79; ES = 0,71).

Conclusiones: Varios test cognitivos aplicados tuvieron un rendimiento diagnóstico adecuado en esta cohorte, especialmente fluidez verbal (animales) y recuerdo-diferido de objetos-láminas SEN. Los autores no tienen nada que declarar. Ver datos de financiación y principales colaboradores cohorte NEDICES en la web: www.ciberned.es

DETERIORO COGNITIVO Y FACTORES ASOCIADOS. ESTUDIO DERIVA

S. Mora Simón¹, M.V. Perea Bartolomé¹, V. Ladera Fernández¹, R. García García¹, E. Rodríguez Sánchez², M.C. Patino Alonso³ y J. Unzueta Arce¹

¹Facultad de Psicología. Universidad de Salamanca. ²Centro de Salud La Alamedilla. Unidad de Investigación La Alamedilla. ³Departamento de Estadística. Universidad de Salamanca.

Objetivos: Estudiar la asociación entre deterioro cognitivo y la presencia de diabetes, ansiedad-depresión así como la edad y el nivel de escolarización, en una población urbana mayor de 65 años.

Material y métodos: Grupo 1: 265 participantes sin deterioro cognitivo (SDC), con una edad media de 75,46 (DE = 6,83). Grupo 2: 62 participantes con deterioro cognitivo (DC), con una edad media de 80,15 (DE = 8,18) pertenecientes al estudio DERIVA. Se les aplicó el índice de Charlson (IC), y se recogieron diferentes datos sociodemográficos. Para el análisis estadístico se calcularon las puntuaciones medias y se realizó una regresión logística, tomando como variable dependiente la presencia de DC; y como variables independientes: diabetes, ansiedad-depresión, edad y años de escolarización.

Resultados: El grupo SDC obtuvo una puntuación media en IC de 3,90 (DE = 1,46) y el grupo con DC de 4,50 (DE = 1,23). En la regresión logística encontramos que la presencia de diabetes (OR = 2,07, IC95%: 1,02-4,18, p = 0,04), el diagnóstico clínico de ansiedad-depresión (OR = 3,47, IC95%: 1,61-7,51, p = 0,00) y la edad (OR = 1,08, IC95%: 1,03-1,12, p = 0,00) son factores predictores del DC. Mientras que los años de escolarización parecen ser un factor protector (OR = 0,79, IC95%: 0,70-0,90, p = 0,00).

Conclusiones: La presencia de diabetes, de ansiedad-depresión y el aumento de edad se presentan como factores de riesgo para el DC. Parece relevante destacar que tener mayor número de años de escolarización reduce la detección del DC, lo que podría ser consecuencia de que el paciente haga uso de estrategias de compensación que impidan detectarlo en estudios iniciales.

Neuropsicología P2

UTILIDAD DE VARIOS TEST COGNITIVOS BREVES EN EL DIAGNÓSTICO DE DEMENCIA: COHORTE NEDICES

F. Bermejo Pareja¹, A.J. Serna Jaramillo², I. Contador Castillo³, A. Sánchez Ferro¹, V. Puertas Martín¹, F. Ramos Campos², R. Trincado Soriano¹ y J. Benito León¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

²Facultad de Psicología; ³Departamento de Psicología Básica, Psicobiología y Metodología. Facultad de Psicología. Universidad de Salamanca.

Objetivos: Examinar la validez de los test de una batería neuropsicológica breve en el diagnóstico de sujetos con demencia.

ESTUDIO DE LAS QUEJAS SUBJETIVAS DE MEMORIA EN UNA MUESTRA DE PERSONAS MAYORES: ASOCIACIÓN CON RENDIMIENTO COGNITIVO Y ESTADO ANÍMICO

M.A. Fernández Blázquez¹, B. Frades Payo¹, M. Ávila Villanueva¹, J. López Álvarez², M. Valentí Soler³ y M.A. Zea Sevilla³

¹Servicio de Neuropsicología; ²Servicio de Psiquiatría; ³Servicio de Neurología. Fundación Centro de Investigación Enfermedades Neurológicas (CIEN).

Objetivos: Las quejas subjetivas de memoria (QSM) suelen incrementarse con la edad. Diversos estudios han sugerido que podrían considerarse síntomas incipientes de demencia. El presente trabajo tiene por objeto estudiar la prevalencia de QSM entre la población mayor, así como analizar su relación con rendimiento cognitivo y estado de ánimo.

Material y métodos: Se reclutó una muestra de 282 personas mayores (edad = $75,17 \pm 4,10$; 57,8% mujeres; años de escolaridad = $11,48 \pm 6,84$), voluntarios en un proyecto de investigación para detectar predictores de enfermedad de Alzheimer y que, por tanto, no constituyan una muestra clínica. Todos ellos fueron valorados mediante una completa batería de exploración neuropsicológica que incluía pruebas de valoración cognitiva, del estado de ánimo y un cuestionario de fallos de memoria de la vida cotidiana (Memory Failure Everyday, MFE; rango 0-56; a mayor puntuación más QSM).

Resultados: Se obtuvo una puntuación en el MFE de $12,68 \pm 7,41$. No se encontraron diferencias significativas al analizar las QSM en función de la edad, sexo y años de escolaridad. El análisis de correlación mostró una asociación significativa entre QSM y rendimiento cognitivo ($r = 0,21$; $p < 0,001$), y QSM y estado anímico ($r = 0,34$; $p < 0,001$). El modelo de regresión lineal generalizado evidenció que el mejor predictor de QSM era el estado anímico ($\chi^2 = 198,73$; $p < 0,001$; $D2 = 14$).

Conclusiones: En la medida en que los datos muestran que los síntomas anímicos condicionan las QSM en mayor medida que el propio rendimiento cognitivo, es necesario determinar el papel del estado de ánimo como posible causa o consecuencia de los fallos de memoria.

LA ESTRUCTURA FACTORIAL DEL CUESTIONARIO DE FALLOS DE MEMORIA DE LA VIDA COTIDIANA (MFE) Y SU RELACIÓN CON COMPONENTES OBJETIVOS Y SUBJETIVOS DE LA MEMORIA

M. Montenegro Peña¹ y P. Montejo Carrasco²

¹Madrid Salud. Ayuntamiento de Madrid; ²Instituto de Salud Pública. Madrid Salud. Ayuntamiento de Madrid. Centro de Prevención del Deterioro Cognitivo.

Objetivos: Uno de los instrumentos más utilizados para valorar los olvidos cotidianos es el Cuestionario de Fallos de Memoria de la Vida Cotidiana (MFE) (Montejo, Montenegro, Sueiro, 2012). Se ha estudiado la estructura factorial en distintas versiones del mismo. Nuestros objetivos son: examinar la estructura factorial de la versión MFE-3 respuestas y explorar las relaciones de los factores resultantes con el rendimiento objetivo de memoria, el estado de ánimo y la ansiedad y dos preguntas generales sobre memoria.

Material y métodos: Muestra: 647 adultos jóvenes (19-64 años). Evaluación: subjetiva de memoria mediante MFE-3 y dos preguntas generales de quejas de memoria; objetiva de memoria con Listas de Palabras y Escenas de WMS-III; estado de ánimo y ansiedad con Escala de Depresión y Ansiedad de Goldberg.

Resultados: Se observó una estructura de tres factores, que explicó el 29,3% de la varianza: MFE1 Recuerdo de Actividades, MFE3 Monitorización de la Comunicación y MFE2 Reconocimiento. Los dos primeros factores mostraron correlación positiva más alta entre ellos ($r = 0,572$; $p < 0,001$) y asociación mayor con estado de ánimo

MFE1 ($r = 0,261$), MFE3 ($r = 0,247$; $p < 0,001$) y preguntas generales ($r = 0,30$; $p < 0,001$). Por el contrario, el factor Reconocimiento presentó correlación positiva más alta con la edad ($r = 0,071$; $p < 0,001$) y negativa con el rendimiento objetivo de memoria visual ($r = -0,118$) y auditiva ($r = -0,139$; $p < 0,01$).

Conclusiones: Se han obtenido tres factores que se comportan de forma diferente con las variables estudiadas. Se observa un componente subjetivo en los factores MFE1y3 (relacionado con ansiedad y depresión y preguntas de quejas) y un componente objetivo (factor MFE2) que se relaciona con alteraciones más graves de memoria.

RENDIMIENTOS EJECUTIVOS FRONTALES EN LA DEMENCIA TIPO ALZHEIMER

M. Cañas Lucendo¹, M.V. Perea Bartolomé², V. Ladera Fernández², E. Pérez Sáez³, E. González Ingelmo³, R. García García² y C.A. Hurtado González²

¹Servicio de Neurociencias. Departamento de Psicología Básica, Psicobiología y Metodología de las Ciencias del Comportamiento.

²Departamento de Psicología Básica, Psicobiología y Metodología de las Ciencias del Comportamiento. Universidad de Salamanca.

³Área de Información, Documentación, Investigación y Evaluación. Centro de Referencia Estatal de Atención a Personas con Enfermedad de Alzheimer y otras Demencias (INSERSO). Salamanca.

Objetivos: Estudiar los rendimientos ejecutivos frontales en pacientes con demencia tipo Alzheimer (DTA) de diferente grado de severidad (leve, moderada y moderadamente grave).

Material y métodos: 18 sujetos diagnosticados de DTA cuya edad media era de $78,72$ (DE = $9,170$), que obtuvieron una puntuación comprendida entre > 10 y < 24 en el test "Examen cognoscitivo mini mental" (MMSE) y se encuentran en fase 3 (DTA leve), 4 (DTA moderada) o 5 (DTA moderadamente grave) según la Escala de Deterioro Global (GDS). Se les aplicó la Batería de Evaluación Frontal (FAB) que evalúa: semejanzas (conceptualización), fluidez léxica (flexibilidad mental), series motoras (programación), go/no-go (inhibición), órdenes contradictorias (sensibilidad a la interferencia) y autonomía medioambiental.

Resultados: Encontramos que existen diferencias estadísticamente significativas entre los grupos en la puntuación total de la FAB ($\chi^2 = 11,769$; $p < 0,003$). Las diferencias se encuentran entre el grupo GDS 3 y GDS 5 ($U = -2,956$; $p = 0,003$); GDS 4 y GDS 5 ($U = -2,945$; $p = 0,003$). En los diferentes componentes que evalúa la FAB, encontramos que solo existen diferencias estadísticamente significativas entre los grupos en la fluencia léxica ($\chi^2 = 7,156$; $p < 0,028$) y en tareas go/no-go ($\chi^2 = 6,139$; $p < 0,046$).

Conclusiones: Los rendimientos ejecutivos frontales evaluados a través de la FAB varían en función del grado de gravedad de la DTA. Son los sujetos con DTA moderadamente grave los que obtienen los rendimientos más bajos; en los estadios leve y moderado de la demencia, son similares. Los rendimientos en, flexibilidad mental y capacidad de inhibición, descienden significativamente en la fase moderadamente grave.

Neuropsicología P3

PERFIL NEUROPSICOLÓGICO DE PACIENTES CON ENFERMEDAD DE ALZHEIMER SEGÚN GRUPOS DE EDAD

P. Esteve Belloch¹, N. Barriobero Alonso¹, A. Fontes Villalba¹, I. Lamet Gil¹, P. Tellechea Aramburo¹, F. Guillén Grima², P. Pastor Muñoz¹, M.R. Luquin Piudo¹ y M. Riverol Fernández¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Medicina Preventiva. Clínica Universitaria de Navarra.

Objetivos: Comparar el perfil neuropsicológico de pacientes con EA probable según la edad del diagnóstico.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de 358 pacientes con diagnóstico de EA probable a los que se les realizó un estudio neuropsicológico completo. Se clasificaron según los siguientes grupos de edad: ≤ 61, 62-79 años y ≥ 80 años. Se realizaron test no paramétricos ajustados por la edad.

Resultados: Los paciente con EA de inicio más joven presentaron un menor rendimiento en pruebas de atención y concentración (test de dígitos), función visoespacial (copia de figuras geométricas) y función ejecutiva (Stroop colores y colores-palabras). Los pacientes mayores obtuvieron peores resultados en fluencia verbal (con clave semántica), memoria (Buschke y CERAD) y nominación (Boston).

Conclusiones: La enfermedad de Alzheimer (EA) es la causa más frecuente de demencia, siendo la prevalencia mayor con la edad. La forma típica de presentación cursa con alteración de la memoria episódica. Aunque neuropatológicamente es similar en pacientes de inicio presenil o senil, el perfil cognitivo es ligeramente diferente en ambos grupos. Las diferencias observadas en el estudio permiten establecer un patrón de afectación cognitiva distinto según el grupo de edad de los pacientes. Estos resultados son comparables a los descritos en la literatura pero aportan una nueva visión del perfil neuropsicológico ya que incluye grupos de edad distintos a los clásicamente descritos (≤ 61 y ≥ 80 años).

RELACIÓN ENTRE RESERVA COGNITIVA Y RENDIMIENTO NEUROPSICOLÓGICO: DATOS DE UN ESTUDIO PILOTO

M. Ávila Villanueva¹, M.A. Fernández Blázquez¹, B. Frades Payo¹, M.A. Zea Sevilla², M. Valenti Soler² y P. Martínez Martín²

¹Servicio de Neuropsicología; ²Servicio de Neurología. Fundación Centro de Investigación Enfermedades Neurológica (CIEN).

Objetivos: La reserva cognitiva (RC) es un constructo teórico que permite explicar la disparidad que frecuentemente se observa en la consulta entre grado de patología cerebral y síntomas clínicos. Numerosos trabajos han evidenciado una relación entre RC, memoria y tamaño hipocampal. El presente estudio analiza la relación entre RC y rendimiento cognitivo.

Material y métodos: A diferencia de otras medidas de RC que utilizan un número reducido de variables biográficas, se confeccionó un cuestionario que recoge información relacionada con más áreas (educación, ocupación laboral, actividad física, salud, alimentación, ocio y actividad social) en tres etapas del ciclo vital (10-29 años, 30-64 años, 65+ años). Posteriormente se administró a 21 sujetos mayores de 70 años (media de edad = 75,67 ± 3,69; 81% mujeres; 12,8 ± 5,15 años de escolaridad) cognitivamente sanos y participantes en un proyecto de investigación para detectar marcadores predictores de enfermedad de Alzheimer. Para medir el aprendizaje verbal se utilizó el Test de Recuerdo Libre y Selectivamente Facilitado (AV-TRLSF).

Resultados: El análisis de datos evidenció una elevada correlación entre RC total y AV-FCSRT ($\rho = 0,46$). El modelo de regresión lineal generalizado resultó significativo cuando se analizaron por separado la RC de 30-64 años ($\chi^2 = 8,06$; $p = 0,005$; $D2 = 25$) y la RC de 65+ ($\chi^2 = 18,54$; $p < 0,001$; $D2 = 42$). Los análisis de residuos de ambos modelos mostraron un buen ajuste.

Conclusiones: Se aprecia una asociación significativa entre AV-FCSRT y RC acumulada desde la tercera década de vida. Estos resultados sugieren la importancia de valorar la RC de forma minuciosa dada su implicación con el rendimiento cognitivo.

ENTRENAMIENTO DE MEMORIA CON EL MÉTODO UMAM PARA MAYORES SIN DETERIORO COGNITIVO: RESULTADOS Y VARIABLES PREDICTORAS

P. Montejo Carrasco¹, M. Montenegro Peña², M.E. de Andrés Montes² y C. Montejo Rubio³

¹Servicio de Prevención, Promoción de la Salud; ²Instituto de Salud Pública. Madrid Salud. Ayuntamiento de Madrid. Centro de Prevención del Deterioro Cognitivo. ³Universidad de Salamanca. Facultad de Medicina.

Objetivos: El entrenamiento de memoria para los mayores sin deterioro cognitivo es una actividad que se está extendiendo cada vez más. Nos proponemos valorar los resultados del método UMAM de entrenamiento de memoria y los predictores de estos resultados.

Material y métodos: Se realizó un estudio experimental ($n = 26$), otro cuasi-experimental ($n = 176$) y otro pre-experimental ($n = 3.531$). Evaluación Pre-Post y a los 6 meses. Pruebas: Test de memoria cotidiana Rivermead (RBMT), Mini Examen Cognoscitivo (MEC), Escala Geriátrica de Depresión (GDS), Cuestionario de Fallos de Memoria (MFE), Perfil de Salud de Nottingham (PSN), Pares Asociados (PPAA).

Resultados: Encontramos mejoría en memoria cotidiana y, menos, en memoria asociativa. Observamos mejoría en el 70% de participantes, mantienen ppuntuaciones: 20% y rindieron menos: 10%. El tamaño de efecto ("d" de Cohen) osciló entre 0,6-1,00. La mejoría fue más alta en los que, antes del entrenamiento, rendían más en el aspecto cognitivo global y de memoria y en los que tenían estudios superiores; a los seis meses, los estudios dejaron de tener efecto predictor y fue predictora la edad: los más jóvenes mantuvieron mejor los resultados. Mejoró el rendimiento subjetivo de memoria con efecto "Medio"; la mejoría alcanzó a algo más del 70%. Mejoró el estado de ánimo con efecto "Medio"; a los seis meses este efecto disminuyó. La calidad de vida mejoró con tamaño de efecto "Pequeño".

Conclusiones: El Entrenamiento de Memoria, método UMAM, mejoró la memoria cotidiana. También produjo mejoría en la valoración subjetiva de la propia memoria, el estado de ánimo y la calidad de vida. Mejoraron todos los grupos en tratamiento.

DESCRIPCIÓN LONGITUDINAL DEL PERFIL COGNITIVO EN UN PACIENTE CON CADASIL

F. Cardelle García¹, P. López Sarnago², J.A. García Casal¹ y M. Goñi Imizcoz²

¹Servicio de Psiquiatría. Hospital Divino Vallés. ²Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Burgos.

Objetivos: Realizar una descripción longitudinal de la evolución neuropsicológica en un paciente diagnosticado de CADASIL (mutación T541 A exón 4 del gen NOTCH3) en 1994. Se objetiva leve progresión clínica y más evidente radiológica durante este periodo. Comparar la evolución de este paciente con la descripta previamente en pacientes con CADASIL.

Material y métodos: Se realizaron 4 evaluaciones neuropsicológicas durante los años 1999, 2009, 2011 y 2013. Evaluado mediante CAMCOG-R, TMT-A, test de vocabulario de Boston abreviado, clave de números, subpruebas del WMS; GDS de depresión; dependencia en las AVD mediante entrevista clínica, IDDD y Lawton.

Resultados: El paciente ha presentado clínica de migraña con aura, síntomas psiquiátricos (apatiá y depresión), 2 infartos subcorticales en 1994 y 1996 y una crisis epiléptica en 1999. Presenta un deterioro cognitivo leve (GDS-3) con escasa progresión en la gravedad de los déficits neuropsicológicos y en la repercusión funcional. Encontramos déficits consistentes en funciones ejecutivas, velocidad de procesamiento, funciones atencionales y, en menor

medida, praxis visoconstructiva y funciones mnésicas. Conserva orientación, razonamiento, y lenguaje receptivo, con leve afectación del lenguaje expresivo. Existe sintomatología depresiva de importancia clínica en todas las evaluaciones.

Conclusiones: El patrón de déficits del paciente, así como la progresión radiológica es coherente con la investigación previa en pacientes con CADASIL. La escasa progresión clínica y funcional es difícil de explicar observando la alteración radiológica. El perfil cognitivo de nuestro paciente es similar al referido en otros casos de esta enfermedad, de perfil subcortical. Pensamos que es interesante presentar la evolución de este caso seguido durante tantos años.

Neuropsicología P4

PROGRAMA AUTOAPLICADO DE ESTIMULACIÓN NEUROPSICOLÓGICA DOMICILIARIA EN PACIENTES CON ACV CON QUEJAS SUBJETIVAS COGNITIVAS

Y. Chong Espino¹, R. García García², M.V. Perea Bartolomé², V. Ladera Fernández², A. Leite de Almeida³, A. Polido de Almeida³, D. Marqués³, S. Sousa³, J. Unzueta² y S. Mora Simón²

¹Servicio de Neuropsicología. Instituto Superior da Maia. ²Facultad de Psicología. Universidad de Salamanca. ³Departamento de Ciencias Sociales y del Comportamiento. Instituto Superior da Maia.

Objetivos: Los programas de estimulación neuropsicológica son de especial interés porque pueden mejorar la calidad de vida en pacientes con afectación neurológica; no obstante, la mayoría de ellos requieren de mucho tiempo para su aplicación en el ámbito hospitalario, lo que puede dificultar su viabilidad. Nuestro objetivo es presentar un estudio piloto de un programa de estimulación neuropsicológica domiciliaria autoaplicado a un grupo de pacientes que han sufrido un ACV y ver los posibles efectos a nivel cognitivo.

Material y métodos: Fueron seleccionados 12 participantes (edad-promedio = 71 años, DE = 5,94) con ACV y quejas de afectación cognitiva sin afasia, y un grupo ACV-control equiparado en edad, sexo y escolaridad. Aplicamos un protocolo de evaluación neuropsicológica pre-post tratamiento. El programa de estimulación neuropsicológica domiciliaria se aplicó durante 10 semanas y contiene ejercicios que abarcan las áreas de memoria, atención, función ejecutiva y de autopercepción del estado emocional.

Resultados: Observamos mejorías significativas en el grupo con tratamiento en: MMSE (media pre-tratamiento: 25,83-media post-tratamiento: 28,67) ($p < 0,01$), BDI-Escala de depresión (media pre-tratamiento: 19,83-media post-tratamiento: 18,17) ($p < 0,01$), Códigos-WAIS-III (media pre-tratamiento: 39,42-media post-tratamiento: 42,33) ($p < 0,01$), Memoria de Dígitos-WAIS-III (media pre-tratamiento: 8,83-media post-tratamiento: 10,58) ($p < 0,01$), Búsqueda de Símbolos-WAIS-III (media pre-tratamiento: 20,58-media post-tratamiento: 22,00) ($p < 0,01$).

Conclusiones: La autopicación del programa de estimulación neuropsicológica domiciliaria mejora significativamente los rendimientos cognitivos a nivel global y específicamente los rendimientos atencionales y mnésicos, mejorando la autopercepción del estado de ánimo.

APLICACIÓN DE PRUEBAS FUNCIONALES PARA EL PILOTAJE DE UNA PLATAFORMA DE REHABILITACIÓN COGNITIVA

G. Guerrero Pertíñez¹, A. García Linares² y J.M. Bernal Blanco³

¹Psicología; ²Dirección; ³Proyectos. Brain Dynamics.

Objetivos: Aplicar pruebas funcionales en un software de rehabilitación cognitiva para comprobar cómo se desenvuelve el pa-

ciente con el ordenador, teniendo en cuenta que el uso del ordenador no interfiera en la ejecución del paciente y compararlo con métodos tradicionales (papel y lápiz).

Material y métodos: Se precisa de un ordenador con pantalla táctil para comprobar la usabilidad y eficacia de la plataforma, así como, las posibles interferencias en el cambio de metodología (del tradicional al ordenador). El proceso de intervención constará de una serie de pasos: 1. Establecer un itinerario de rehabilitación formado por una serie de tareas cognitivas y categorizado por paciente (edad, escolaridad, dominios cognitivos afectados y preservados, enfermedad y grado de deterioro). 2. Registrar los datos del paciente (historia, evaluación neuropsicológica, etc.). 3. Medir y registrar las ejecuciones (tiempos de reacción, números de aciertos y fallos, etc.). 4. Comparar los datos del paciente durante el proceso, y obtener un informe de los resultados.

Resultados: Se ha comprobado que el uso del ordenador no supone una interferencia en el acceso a la rehabilitación cognitiva para los pacientes. Así mismo ha facilitado desarrollar el trabajo de los clínicos de una manera más eficiente, minimizando costes y tiempo que dedica el terapeuta a gestionar, diseñar y analizar las tareas realizadas por los pacientes.

Conclusiones: este tipo de herramientas nos facilitan el proceso de rehabilitación cognitiva consiguiendo mayor atención y motivación por parte del paciente. Puede ser utilizada junto a métodos tradicionales y otro tipo de terapias para facilitar el proceso de rehabilitación cognitiva.

EFICACIA DE LA MUSICOTERAPIA INTENSIVA EN PACIENTES CON AFASIA. RESULTADOS PRELIMINARES

C. García Sánchez¹, I. Leiva Madueño¹, J. Vázquez de Sebastián¹, L. Janz Picart², M. Berthier Torres³, A. Estévez González⁴, S. Martínez Horta¹ y H. Bascuñana Ambrós²

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Rehabilitación. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. ³Unidad de Conducta. Universidad de Psicología. ⁴Departamento de Medicina. Universitat Autònoma de Barcelona.

Objetivos: Examinar la eficacia de la musicoterapia intensiva en pacientes con afasia secundaria a AVC evaluada mediante medidas de gravedad de la afasia, actividad comunicativa cotidiana, calidad de vida y conducta.

Material y métodos: Ocho pacientes con afasia secundaria a ictus (edad: $66 \pm 10,86$) y distinto tiempo de evolución, recibieron tratamiento de musicoterapia intensiva. El tratamiento de musicoterapia se impartía durante todos los días durante dos semanas y con una duración de tres horas consecutivas diarias. Para la medida del beneficio terapéutico se administraron de forma previa y posterior al tratamiento una prueba de screening para la afasia (MAST) y, pruebas de gravedad global de la afasia mediante el coeficiente de afasia (CA-WAB), denominación (Test de Vocabulario de Boston) y comprensión (Token Test). El familiar o acompañante habitual de cada paciente llenó cuestionarios sobre apatía (Starkstein's Apathy Scale), depresión (SADQ), frecuencia y calidad comunicativas (CAL) y calidad de vida (SAQOL-39) referentes al paciente.

Resultados: Existen diferencias estadísticamente significativas entre las puntuaciones pre- y post-tratamiento en medidas de severidad global de la afasia (CA-WAB; $p = 0,030$), actividad comunicativa cotidiana (CAL total; $p = 0,034$) y, a nivel conductual (SAQOL-39; $p = 0,03$), en los componentes de relación psicosocial (SAQOL-39 escala psicosocial; $p = 0,008$).

Conclusiones: Los resultados obtenidos muestran que el tratamiento de musicoterapia intensivo es capaz de mejorar significativamente el grado de severidad de la afasia, la actividad comunicativa cotidiana del paciente, y su conducta psicosocial y vitalidad.

ELENA (ELECTRONIC NEUROCOGNITIVE STIMULATION): NECESIDAD DE CREACIÓN DE UNA HERRAMIENTA INTEGRADORA DEL PROCESO DE REHABILITACIÓN COGNITIVA

G. Guerrero Pertíñez¹, A. García Linares² y J.M. Bernal Blanco³

¹Psicología; ²Dirección; ³Proyectos. Brain Dynamics.

Objetivos: Determinar las necesidades en el uso de nuevas tecnologías durante el proceso de rehabilitación neuropsicológica y el diseño de una herramienta que cubra estas necesidades.

Material y métodos: Se han visitado centros de neurorrehabilitación en los que se ha podido comprobar una serie de carencias durante el proceso de rehabilitación. Las necesidades más importantes engloban por una parte la cuantificación de la información relativa al paciente y de su rendimiento durante el proceso de rehabilitación. Por otra parte, el diseño del programa de intervención cognitiva adaptada a las necesidades del paciente y por último el análisis de los datos del rendimiento y su utilización para dar feedback al programa que se ha diseñado.

Resultados: Se ha desarrollado una herramienta de rehabilitación neuropsicológica (ELENA) que permite automatizar los procesos de categorización de los pacientes, la medición del rendimiento y la validación y modificación del programa que hemos establecido.

Conclusiones: Se ha podido generar una plataforma de rehabilitación neuropsicológica que se caracteriza por permitir el diseño, ejecución y seguimiento de los pacientes durante todo el proceso de rehabilitación por parte del clínico. Así como la facilidad en el acceso e intervención del profesional en cualquier parte del proceso. Además el valor añadido de esta herramienta es la flexibilidad y adaptación del programa diseñado a las necesidades del paciente, no siendo una herramienta estática.

REVISIÓN DE PLATAFORMAS ONLINE DE REHABILITACIÓN COGNITIVA

G. Guerrero Pertíñez¹ y A. García Linares²

¹Psicología; ²Dirección. Brain Dynamics.

Objetivos: Estudiar y comparar algunas de las plataformas que existen actualmente utilizadas en el proceso de rehabilitación neuropsicológica en enfermedades que cursan con déficits cognitivos como: traumatismos craneoencefálicos (TCE), enfermedades cerebrovasculares (ECV) o alteraciones secundarias a enfermedades neurológicas (Parkinson, esclerosis múltiple, enfermedad Alzheimer, etc.).

Material y métodos: Se han estudiado y revisado algunas de las plataformas de rehabilitación neuropsicológica más conocidas hoy día, comparándolas y proponiendo líneas futuras de trabajo para tenerlas en cuenta en la mejora de herramientas que se adapten a necesidades reales. Para esta comparación se han utilizado una serie de criterios comparativos: difusión; adaptación; gestión de los datos; representación, análisis y retroalimentación de los datos; evidencias científicas; edades de los pacientes y flexibilidad de la herramienta. Cada uno de los criterios está asociado a unos valores que ayudan a analizarlos y compararlos entre sí.

Resultados: Se ha establecido un ranking con los resultados de las asignaciones de los valores, mediante la que podemos establecer una relación de este tipo de herramientas y qué aspectos se cubren hoy día y qué mejoras hacen falta aún.

Conclusiones: En esta revisión se han plasmado las principales ventajas de las plataformas en el proceso de rehabilitación. Así como, las carencias de cada una estableciendo unos criterios comparativos para evaluar las mismas. Se demuestra el crecimiento de estas herramientas en el mercado, pero aún quedan muchos aspectos que cubrir en la neurorrehabilitación y estudios que muestren la eficacia del uso de este tipo de herramientas.

Neuropsicología P5

MARCADORES NEUROPSICOLÓGICOS ÚTILES PARA EL DIAGNÓSTICO CLÍNICO DE TDAH: RESULTADOS DE UN ESTUDIO DE REGRESIÓN

M.A. Fernández Blázquez¹, R. Sebastián González², M. Llanero Luque³, J.M. Ruiz Sánchez de León⁴, C. Fernández García², M.T. Martín Aragoneses⁵ y D. Vázquez Rolland⁶

¹Servicio de Neuropsicología. Fundación Centro de Investigación en Enfermedades Neurológicas (CIEN). ²Servicio de Neurología. Hospital La Moraleja. ³Instituto de Salud Pública. Madrid Salud. Ayuntamiento de Madrid. Centro de Prevención del Deterioro Cognitivo. ⁴Departamento de Psicología Básica II. Universidad Complutense de Madrid. Hospital Sanitas La Moraleja.

⁵Departamento de Métodos de Investigación y Diagnóstico en Educación II. Universidad Nacional de Educación a Distancia (UNED). ⁶Ánalisis de Datos. CERNE.

Objetivos: La sospecha de trastorno por déficit de atención con/ sin hiperactividad (TDAH) es uno de los motivos de consulta más frecuentes en los servicios de neurología infantil. La evaluación neuropsicológica es una herramienta fundamental para precisar el diagnóstico de cada caso. En el presente trabajo se estudian una serie de pruebas neuropsicológicas sensibles al TDAH y se proporciona una ecuación para facilitar su diagnóstico.

Material y métodos: Se reclutó consecutivamente a un grupo de 42 pacientes entre 7 y 19 años (edad = $14,95 \pm 2,85$; 71,4% varones) atendidos en un Servicio de Neurología por sospecha de TDAH. Todos ellos fueron valorados mediante un protocolo de evaluación neuropsicológica y clasificados por un neurólogo experto en TDAH en dos grupos diagnósticos diferentes: Control (n = 24) y TDAH (n = 18).

Resultados: Ambos grupos resultaron homogéneos con respecto a edad y sexo. La mayor parte de las variables neuropsicológicas mostró diferencias significativas en el estudio univariado. El análisis de regresión logística con las variables sociodemográficas y neuropsicológicas resultó significativo ($\chi^2 = 116,02$; $p < 0,001$; $D2 = 0,62$). Los factores asociados al diagnóstico fueron rendimiento inmediato y demorado en memoria episódica, velocidad de procesamiento y concentración. Se proporciona una ecuación matemática para facilitar el diagnóstico de TDAH.

Conclusiones: La exploración neuropsicológica es indispensable para ayudar en el diagnóstico de TDAH. El recuerdo inmediato y demorado, la velocidad de procesamiento y el nivel de concentración han mostrado que por sí mismos permiten realizar un diagnóstico fiable de TDAH.

MEMORIA INMEDIATA Y MEMORIA LÓGICA VERBAL EN NIÑOS CON TRASTORNO DEL ESPECTRO AUTISTA

J. Unzueta Arce¹, R. García García¹, V. Ladera Fernández¹, M.V. Perea Bartolomé¹, S. Mora Simón¹ e Y. Chong Espino²

¹Departamento de Psicología Básica, Psicobiología y Metodología de las Ciencias del Comportamiento. Facultad de Psicología. Universidad de Salamanca. ²Facultad de Psicología. Instituto Superior da Maia.

Objetivos: Estudiar los rendimientos en memoria inmediata y memoria lógica verbal de niños con trastorno del espectro autista (TEA) diagnosticados bajo tres sub-grupos clínicos (autismo, Asperger y TGD/NE) y compararlos con niños sin afectación cognitiva y desarrollo normal.

Material y métodos: Grupo TEA: 48 niños diagnosticados de TEA (Autismo = 17, Asperger = 16 y TGD/NE = 15) (edad media = 8,48; DE = 1,73). Grupo Control: 48 niños sin afectación cognitiva y desarrollo normal (edad media = 8,96; DE = 1,11). Se aplicaron las prue-

bas de memoria de la Batería Neuropsicológica Infantil Luria-DNI que incluye sub-apartados de memoria inmediata y memorización lógica.

Resultados: Observamos diferencias significativas ($p < 0,05$) entre el grupo de niños con TEA y el grupo de niños sanos en las puntuaciones de memoria inmediata y de memorización lógica verbal. También observamos diferencias significativas ($p < 0,05$) al comparar los tres grupos de TEA, siendo el grupo Asperger aquel con mejor rendimiento, seguido del grupo TGD/NE y por último el de niños Autistas.

Conclusiones: Estudios previos que reportan déficits mnésicos en niños TEA no aportan información específica sobre memoria lógica e inmediata verbal, en nuestro estudio identificamos dificultades en ambos tipos de memoria. 2) Estos resultados apoyan la hipótesis de que el déficit mnésico en TEA se asocia más con un problema de aprendizaje que de recuperación. 3) Los grupos de TEA más graves se asocian con mayor déficit en memoria inmediata y lógica memoria verbal.

DETERIORO COGNITIVO EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE REMITENTE RECURRENTE (EMRR): PROPIEDADES PSICOMÉTRICAS DE LA VERSIÓN ESPAÑOLA DE LA ESCALA BRIEF REPEATABLE BATTERY OF NEUROPSYCHOLOGICAL TEST (BRB-N)

M. Borges Guerra¹, A. Escartín Siquier², G. Izquierdo Ayuso³,
M. López-Góngora² y J. Blanco Garnelo⁴

¹Unidad de Esclerosis Múltiple. Hospital Virgen Macarena.

²Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

³Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena. ⁴Departamento Médico. Novartis Farmacéutica, S.A.

Objetivos: Una de las baterías neuropsicológicas más utilizadas para la evaluación de las alteraciones cognitivas en pacientes con Esclerosis Múltiple (EM) es la Brief Repeatable Battery of Neuropsychological Test (BRB-N). El objetivo del estudio es analizar las propiedades psicométricas y estimar los valores de referencia en nuestro país de la batería BRB-N en pacientes con esclerosis múltiple remitente recurrente (EMRR).

Material y métodos: Estudio observacional, transversal, multicéntrico. Se planifica la inclusión de 280 pacientes con EMRR en 23 consultas de neurología de nuestro país, 140 con discapacidad leve (puntuación de 0 a 3 en la escala EDSS) y 140 con discapacidad moderada (puntuación de 3,5 a 5,5 en la escala EDSS). El período de recogida de datos comenzó en julio de 2012 y está previsto que finalice en Octubre de 2013.

Resultados: Se analizarán las propiedades psicométricas de la batería y estimarán los valores de referencia y puntos de corte a partir de las puntuaciones obtenidas en la batería. La estabilidad de sus puntuaciones se analizará mediante la aplicación del Coeficiente de Correlación Intraclass (CCI) entre las respuestas en el momento de la visita inicial del estudio y la visita retest en un grupo limitado de pacientes ($n = 60$). Se estudiarán también la validez convergente y la validez de criterio de la batería.

Conclusiones: Se espera que los resultados obtenidos permitan tener valores de referencia en población española para pacientes con EMRR para la BRB-N.

¿QUÉ FACTORES SE RELACIONAN CON LAS QUEJAS DE FALLOS DE MEMORIA EN LA FIBROMIALGIA?

O. Gelonch Rosinach¹, M. Garolera Feixa², L. Rosselló³, J. Valls⁴
y J. Pifarré⁵

¹Servicio de Neuropsicología. Universitat de Lleida. ²Servicio de Neuropsicología. Consorci Sanitari de Terrassa. ³Unitat de

Fibromialgia i Fatiga Crónica. Hospital Santa María. ⁴Unitat de Bioestadística. Institut de Recerca Biomèdica de Lleida. ⁵Doctorat en Salut. Universitat de Lleida.

Objetivos: Explorar la relación entre las quejas subjetivas de memoria y el rendimiento cognitivo, factores emocionales, rasgos de personalidad y conducta en pacientes diagnosticados de fibromialgia.

Material y métodos: 34 mujeres incluidas en estudio clínico observacional; edades: de 30 a 50 años; evolución media de la enfermedad: 6,07 años (DE 4,96). Instrumentos: escala MFE (quejas subjetivas de memoria); TMT, Stroop, clave de números, test D2 (velocidad de procesamiento, atención sostenida y selectiva); PASAT, paradigma Nback (memoria de trabajo); dígitos, cubos de corsi (span verbal y visual); BDI (depresión); STAI (ansiedad); FIQ (impacto fibromialgia); BRIEF (conducta ejecutiva); NEOFFIR (personalidad).

Resultados: 60,5% de las pacientes refieren problemas de memoria en grado moderado o grave y 18% en grado leve. No se identifican correlaciones significativas entre la escala MFE y los tests cognitivos. Correlación positiva con BDI ($r = 0,39$; $p = 0,02$), BRIEF-Regulación emocional ($r = 0,347$; $p = 0,04$), BRIEF-Metacognición ($r = 0,62$; $p < 0,001$), BRIEF-Puntuación Global ($r = 0,55$; $p < 0,01$), NEOFFIR-Neuroticismo ($r = 0,40$; $p = 0,02$) y negativa con NEOFFIR-Responsabilidad ($r = -0,36$; $p = 0,03$). Ajustando por depresión (BDI), se mantiene la significación para BRIEF- Metacognición, BRIEF-PuntuaciónGlobal y NEOFFIR-Neuroticismo.

Conclusiones: La autoevaluación del funcionamiento de memoria se relaciona más con el estatus afectivo, personalidad y conducta ejecutiva que con el rendimiento cognitivo. Las personas con más quejas de fallos de memoria presentan mayor sintomatología depresiva, más rasgos de neuroticismo y mayores problemas en su regulación conductual y en la metacognición. Deberían tenerse en cuenta estos resultados en la elaboración de programas de intervención psicosocial para la mejora de la calidad de vida de estos pacientes.

ALTERACIÓN DE LA MEMORIA SEMÁNTICA EN PACIENTES EPILEPTICOS CON LESIONES UNILATERALES NEOCORTICALES Y MESIALES DEL LÓBULO TEMPORAL

P. Campo Martínez-Lage¹, C. Poch Pérez-Botija², R. Toledoano³,
J.M. Igoa¹, I. García Morales³, M. Belinchón¹ y A. Gil-Nagel³

¹Departamento de Psicología Básica; ²Departamento de Psicología Biológica y de la Salud. Universidad Autónoma de Madrid.

³Servicio de Neurología. Hospital Ruber Internacional.

Objetivos: Actualmente se considera que el sistema léxico-semántico se sustenta parcialmente en el lóbulo temporal anterior (LTA), y que se requiere de un daño bilateral para que se observe un deterioro significativo de la memoria semántica. Existe más controversia acerca del impacto del daño unilateral, aunque recientemente, algunos estudios han mostrado una afectación leve de la memoria semántica asociada a daño unilateral en el LTA. No obstante, estos resultados fueron observados en pacientes con lesiones extensas, principalmente pacientes epilépticos con resecciones del lóbulo temporal.

Material y métodos: En nuestro estudio evaluamos las capacidades semánticas tanto expresivas como receptivas de un grupo de pacientes con lesiones localizadas en la región temporo-basal del lóbulo temporal izquierdo ($n = 14$), un grupo de pacientes con esclerosis hipocampal izquierda ($n = 16$), y un grupo de controles sanos ($n = 19$).

Resultados: Los pacientes mostraron un rendimiento peor que los controles en las pruebas administradas, reflejando una alteración independiente de la modalidad empleada (verbal vs visual), la cual no puede explicarse sólo como un problema post-semántico de

acceso al léxico, sino como una degradación de las representaciones semánticas. Entre los grupos de pacientes se observó una mayor proporción de omisiones durante una tarea de denominación en los pacientes con lesiones neocorticales, y un peor rendimiento en una tarea de asociación verbal en los pacientes con esclerosis de hipocampo.

Conclusiones: Estos resultados proporcionan evidencia sobre la alteración de la memoria semántica en pacientes con daño unilateral del lóbulo temporal, y subrayan la necesidad de evaluar de forma exhaustiva esta función en este tipo de pacientes.

AFFECTACIÓN COGNITIVA ASOCIADA AL VIH

J. Rosado Uribe¹, M. Barandiaran Amillano¹, M.A. Goenaga Sánchez², N. Balluerka Lasa³, F. Moreno Izco¹, B. Indakoetxea Juanbeltz¹, I. Medina Rivera¹, F. Torres de Miguel³ y J.F. Martí-Massó¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Enfermedades Infecciosas. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea. ³Facultad de Psicología. Universidad del País Vasco.

Objetivos: Caracterizar las alteraciones neuropsicológicas en los pacientes con VIH+ procedentes del Servicio de Enfermedades Infecciosas del Hospital Universitario Donostia que refieren quejas subjetivas de memoria.

Material y métodos: Diecinueve pacientes accedieron al estudio. Se administró una batería neuropsicológica, en la que se evaluaron las funciones de atención, memoria, praxis, funciones ejecutivas, velocidad de procesamiento y lenguaje. Se incluyeron escalas complementarias para evaluar el estado de ánimo (Inventario de Depresión de Beck) y un cuestionario de actividades instrumentales de la vida diaria (Lawton y Brody). Se siguieron los criterios diagnósticos del HIV Neurobehavioral Center.

Resultados: 21,7% de los pacientes cumplieron criterios de normalidad. 26,1% cumplían criterios de ANI (Asymptomatic Neurocognitive Impairment: rendimientos en al menos dos funciones cognitivas por debajo de una desviación estándar y sin repercusión en las AVDs), 34% de deterioro cognitivo leve asociado al VIH (MND Mild Neurocognitive Disorder: Rendimientos en al menos dos funciones cognitivas por debajo de una desviación estándar con repercusión leve en las AVD). Ninguno cumplió criterios para demencia asociada al VIH (HAD-HIV Associated Dementia). Todos los pacientes mostraron alteraciones del sistema atencional. La mayoría de los sujetos con trastornos neurocognitivos asociados al VIH (HAND) tenían un patrón de afectación fronto-subcortical (atención, función ejecutiva y velocidad de procesamiento). Los sujetos con MND tuvieron peores rendimientos en tareas de memoria.

Conclusiones: La exploración cognitiva permite establecer y diferenciar tipos de afectación cognitiva en pacientes con VIH. Quedan por establecer las posibles repercusiones terapéuticas derivadas de esta información.

ALTERACIONES NEUROPSICOLÓGICAS EN CAVERNOMA DE LOCALIZACIÓN INUSUAL

E. Luque Macías y E. Cancho García

Servicio de Neurología. Hospital Don Benito-Villanueva de la Serena.

Objetivos: Los cavernomas o hamartomas cavernosos tienen una prevalencia entre el 0,4% y 0,6% en la población. La localización diencefálica es inusual, 2% del total. El objetivo es describir los déficits neuropsicológicos asociados a la localización de la lesión en una paciente posteriormente intervenida y la mejoría de los mismos tras recibir rehabilitación cognitiva durante un año.

Material y métodos: Mujer de 57 años diagnosticada en 1993 de

cavernoma tálamo-mesencefálico derecho complicado con hidrocefalia obstructiva. Muestra crecimiento en años sucesivos adquiriendo dimensiones de $3,2 \times 2,5 \times 2,9$ en resonancia magnética. En 2011 tras sangrados repetidos comienza con deterioro clínico consistente en: diplopía, cefaleas, somnolencia, inestabilidad de la marcha, pérdida afectividad, desinterés, pérdida de concentración y fabulación. Se opta por tratamiento quirúrgico que resulta satisfactorio. Se realizó una evaluación neuropsicológica preoperatoria y otra al año tras rehabilitación cognitiva utilizándose las siguientes pruebas: FCSRT adaptado, COWAT, SDMT, Test Figura compleja de Rey, PASAT, test de vocabulario de Boston, subtest de Semejanzas del WAIS-III, subtest mapa del zoo de la batería BADS.

Resultados: Primera exploración neuropsicológica destaca: alteración de atención, déficit leve de memoria episódica diferida y memoria visual, fabulación y déficit en funciones ejecutivas. En la evaluación al año se objetiva una mejoría de todos los déficit, aunque persisten algunas alteraciones.

Conclusiones: Describir la peculiaridad de los déficit neuropsicológicos dada la localización anatómica y el tamaño de la lesión. Destacamos la mejoría significativa del cuadro después de un año y tras haber recibido tratamiento de rehabilitación cognitiva.

ALTERACIONES NEUROPSICOLÓGICAS EN PACIENTES SOMETIDOS A CRANIECTOMÍA DESCOMPRESIVA

I. Medina Rivera¹, M.A. Murguialday Iturrioz², M. Barandiaran Amillano¹, J. Rosado Uribe¹, I. Segués Merino³, F. Moreno Izco¹, B. Indakoetxea Juanbeltz¹ y J.F. Martí-Massó¹

¹Servicio de Neurología; ²Unidad de Cuidados Intensivos. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea. ³Facultad de Psicología. Universidad del País Vasco.

Objetivos: Caracterizar las funciones neuropsicológicas en una serie de pacientes tras craniectomía descompresiva (CD) por alteraciones neurológica (TCE, ICTUS, Tumoral); y comparar los rendimientos cognitivos entre las patologías más frecuentes (TCE-ICTUS).

Material y métodos: La muestra la formó 24 pacientes craniectomizados, entre los años 2005 al 2012, derivados de la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) del Hospital Universitario Donostia. Se administró una batería neuropsicológica estandarizada que abarcó las funciones ejecutivas, atencionales, lenguaje y memoria y la escala de dependencia de Barthel.

Resultados: La media de la Escala de Glasgow es de 9 (DE = 4,6). El 26% de los pacientes mostraban alteraciones en lenguaje, el 22,7% alteraciones en atención, el 21,7% en función ejecutiva y 18,2% alteraciones en memoria. En el análisis por patologías observamos que la alteración del lenguaje es más frecuente tras CD por TCE (36,4%), mientras que en el ictus se observa mayor alteración en atención (33%) y función ejecutiva (33%). La afectación de la atención correlaciona positivamente con el grado de dependencia y con la edad.

Conclusiones: El lenguaje, la atención y la disfunción ejecutiva se presentan como secuelas frecuentes en lesiones neurológicas que requieren una CD. Queda por determinar la influencia de la CD en la presentación de estas secuelas.

FLEXIBILIDAD COGNITIVA EN SUJETOS OBESOS CON TRASTORNO POR ATRACÓN

F.C. da Silva Ribeiro Gameiro¹, M.V. Perea², V. Ladera², R. García², M. Miranda³ y M.J. Fagundes⁴

¹Escola de Psicología e Ciências da Vida. Universidade Lusófona de Humanidades e Tecnologias. ²Departamento de Psicología Básica, Psicobiología y Metodología de las Ciencias del Comportamiento.

Universidad de Salamanca. ³Departamento de Psiquiatría. Hospital Professor Dr. Fernando da Fonseca. ⁴Serviço de Endocrinologia, Diabetes e Metabolismo (NEDM). Hospital de Santa Maria.

Objetivos: Estudiar la capacidad de flexibilidad cognitiva, en sujetos obesos con trastorno por atracón comparándolos con sujetos obesos sin este trastorno y normoponderales de características sociodemográficas similares.

Material y métodos: Muestra: 114 participantes, divididos en tres grupos: sujetos obesos con trastorno por atracón ($n = 38$), sujetos obesos sin este trastorno ($n = 38$), y normoponderales ($n = 38$). Ningún sujeto presentaba anorexia ni bulimia nerviosa; ni alteraciones neurológicas, neuropsicológica y/o psicopatológica. Material: Eating Attitudes Test, Binge Eating Scale, Mini-mental State Examination y Symptom Check-List - 90-R. Para la evaluación de la flexibilidad cognitiva, el Wisconsin Card Sorting Test (WCST).

Resultados: Existen diferencias significativas entre los sujetos obesos con atracón y los normoponderales en las siguientes dimensiones del WCST: número total de ensayos ($p = 0,00$); número de errores ($p = 0,00$); respuestas perseverativas ($p = 0,00$); errores perseverativos ($p = 0,00$); errores no perseverativos ($p = 0,00$); y categorías completadas ($p = 0,00$). Estos mismos resultados los encontramos entre el grupo de sujetos obesos sin trastorno por atracón y sujetos normoponderales. Entre los sujetos obesos con atracón y sin atracón existen diferencias significativas en: total de respuestas correctas ($p < 0,05$); respuestas de nivel conceptual ($p < 0,05$); y en el fracaso en mantener la categoría ($p = 0,00$).

Conclusiones: Los sujetos obesos independientemente de la presencia o no de trastorno por atracón presentan rendimientos significativamente más bajos en flexibilidad cognitiva que los sujetos normoponderales. La dificultad en la capacidad de mantenimiento de la respuesta (fracaso en mantener la categoría) parece caracterizar el trastorno por atracón.

INFLUENCIA DE LA EDAD Y DEL NIVEL EDUCACIONAL SOBRE LA CAPACIDAD DE PLANIFICACIÓN EN SUJETOS ADULTOS

B.A. Leal da Silva Alves Rosa¹, M.V. Perea², V. Ladera² y R. García²

¹Escola de Psicología e Ciências da Vida. Universidad Lusófona de Humanidades e Tecnologias. ²Departamento de Psicología Básica, Psicobiología y Metodología de las Ciencias del Comportamiento. Universidad de Salamanca.

Objetivos: Estudiar la influencia de la edad y el nivel educacional sobre la capacidad de planificación, en sujetos adultos portugueses.

Material y métodos: Muestra: 244 participantes, varones y mujeres, con edades comprendidas entre 18 y 88 años y con diferentes niveles educacionales (bajo, medio y alto). Ninguno de los sujetos presentaba alteraciones neurológicas, psicopatológicas y/o neuropsicológicas. Material: Mini-mental State Examination, Inventario de Depresión de Beck y para valorar la capacidad de planificación, la Torre de Londres.

Resultados: Encontramos que existen diferencias estadísticamente significativas en el número de problemas correctos y en el número de infracciones de reglas cometidas en función de la edad ($p < 0,05$) y del nivel educacional ($p < 0,05$). En relación al tiempo total empleado en la ejecución de la tarea sólo existe diferencias en función de la edad ($p < 0,05$). En el número total de movimientos requeridos encontramos que existen diferencias en función del nivel educacional ($p < 0,05$). Son los sujetos de mayor edad y menor nivel educacional los que obtienen peores rendimientos.

Conclusiones: La edad y el nivel educacional influyen en la capacidad de planificación. Son los sujetos de mayor edad los que requieren de más tiempo para la ejecución de la tarea. Los sujetos

con menor nivel educacional utilizan estrategias menos eficaces para la resolución de la tarea. La mayor dificultad para seguir las normas establecidas, con la finalidad de conseguir el objetivo deseado, la presentan los sujetos de edad más avanzada y menor nivel educacional.

Trastornos de la vigilia y el sueño P

EVALUACIÓN DE LOS RENDIMIENTOS FRONTALES EN SUJETOS CON APNEA OBSTRUCTIVA DEL SUEÑO

P.J. Sargent dos Santos¹, M.V. Perea Bartolomé², V. Ladera Fernández², P.J. Ferreira Lopes¹, J.A. Gaspar Oliveira¹ y R. García García²

¹ULHT-CEPCA. ²Universidad de Salamanca.

Objetivos: Estudiar los rendimientos ejecutivos frontales en sujetos diagnosticados con apnea obstructiva de sueño (AOS).

Material y métodos: Participan en este trabajo 60 sujetos portugueses (46 varones y 14 mujeres) de los cuales 40 diagnosticados con AOS confirmados mediante estudio polisomnográfico (edad media = 54,50; DT = 8,90) y 20 que no presentaban síntomas clínicos demostrables de AOS (edad media = 51,60; DT = 10,51). Los 2 grupos (con y sin AOS) presentan características sociodemográficas similares. Se aplicó la Batería de Evaluación Frontal (FAB), compuesta por 6 apartados: semejanzas, fluidez verbal, series motoras, órdenes contradictorias, go/no-go y autonomía medioambiental.

Resultados: En la prueba de Wilcoxon encontramos que existen diferencias estadísticamente significativas entre ambos grupos ($Z = -3,092$; $p = 0,002$) en la puntuación total obtenida en el FAB. Son los sujetos con AOS los que presentan peores rendimientos. En el análisis de cada componente que evalúa la FAB, encontramos diferencias significativas en la tarea de semejanzas ($Z = -3,192$; $p = 0,001$), fluidez verbal ($Z = -2,631$; $p = 0,001$) y órdenes contradictorias ($Z = -2,543$; $p = 0,011$).

Conclusiones: Los sujetos con AOS presentan rendimientos ejecutivos frontales evaluados a través de la FAB por debajo de lo esperado. Los rendimientos en tareas que evalúan capacidad de conceptualización, flexibilidad mental y sensibilidad a la interferencias se encuentran por debajo de los límites de la normalidad en sujetos diagnosticados de apnea obstructiva del sueño.

ANÁLISIS PSICOMÉTRICO DE LA ESCALA DE SOMNOLENCIA DE EPWORTH

P.J. Sargent dos Santos¹, M.V. Perea Bartolomé², V. Ladera Fernández², P.J. Ferreira Lopes¹, J.A. Gaspar Oliveira¹ y R. García García²

¹ULHT-CEPCA. ²Universidad de Salamanca.

Objetivos: Analizar las propiedades psicométricas de la Escala de Somnolencia de Epworth (ESE) en sujetos adultos portugueses.

Material y métodos: Participan en este trabajo 222 sujetos portugueses (97 varones y 125 mujeres) con una edad media de 42,44 años (DT = 12,53) de los cuales, 46 están diagnosticados de Apnea Obstructiva del Sueño (AOS) confirmado mediante estudio polisomnográfico. Material: Escala de Somnolencia de Epworth -ESE- (Johns, 1991). Se ha analizado las propiedades de la escala a través del modelo clásico (MC) y el modelo de Rasch (MR).

Resultados: Mediante el MC, el análisis de componentes principales mostró un único factor que explica el 40% del total de la va-

rianza. La consistencia interna medida a través del coeficiente α de Cronbach es de 0,77. Obtuvimos una correlación promedia inter-ítem de $r = 0,31$ ($0,05 < r > 0,47$) y las correlaciones ítem-total eran buenas ($0,46 < r > 0,73$). En el MR, se observa que todos los valores son muy adecuados y que todas las líneas orientadoras de Linacre (2002) han sido superadas con éxito. En las características psicométricas se observa un ítem con un desajuste moderado (12,5%), una fiabilidad de 0,99 para los ítems y, 0,78 para los sujetos, así como un coeficiente α de Cronbach de 0,78.

Conclusiones: La ESE muestra índices adecuados de validez estructural, interna y de criterio, tanto en el MC como en el MR, demostrando que la ESE es una medida útil y eficaz para la evaluación de la somnolencia de la población portuguesa.

CORRELACIÓN CLÍNICA DE PACIENTES CON TRASTORNO DEL COMPORTAMIENTO EN FASE REM (TCSR)

C. Méndez Lucena¹, M. Aguilar Andújar², M.D. Guerrero Sánchez², J.M. García Moreno¹, C. Menéndez de León² y J.M. López Domínguez¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Virgen Macarena.

Objetivos: El TCSR está caracterizado por una ausencia de atonía muscular durante el sueño REM que además se acompaña de actividades motoras, desde simples a comportamientos complejos, en relación con la representación de los sueños.

Material y métodos: Revisamos el estudio de PSG y la correlación clínica de los pacientes diagnosticados de TCSR comprendidos entre 2012-2013.

Resultados: Encontramos 12 pacientes que en PSG presentaron ausencia de atonía en fase REM: 6 con episodios agresivos evidenciados, 3 sin evidencia de los mismos y 3 con movimientos periódicos de miembros (MPMS). De estos 12 pacientes (9 hombres y 3 mujeres) la edad media fue 65 años. El motivo de primera consulta fue alteraciones durante el sueño (agitación, gritos y movimientos exagerados incluso con autolesiones). Derivados desde atención primaria: 10 a Neurología y 2 a Psiquiatría. Tiempo de evolución medio desde aparición de síntomas: 4,5 años. Diagnósticos en la actualidad: 5 desarrollaron síndrome parkinsoniano (1 enfermedad de Parkinson (EP), 1 atrofia multisistema (AMS) y 3 en estudio) y 7 presentan TCSR como única manifestación. De los 5 síndromes parkinsonianos: 2 presentaban comportamiento agresivo evidenciado, 2 no y 1 con MPMS.

Conclusiones: El TCSR puede preceder en décadas al desarrollo de enfermedades neurodegenerativas por lo que es importante el seguimiento a largo plazo de estos pacientes. En un primer PSG pueden no evidenciarse episodios exagerados de trastorno del comportamiento en fase REM, sin que por ello excluya al paciente de presentar manifestaciones clínicas por lo que sería recomendable el seguimiento del mismo y la valoración de las características específicas del sueño REM.

VARIABILIDAD DE LOS TRASTORNOS DEL SUEÑO EN LA ENCEFALITIS LÍMBICA PARANEOPLÁSICA

I. Álvarez Guerrico¹, A. Príncipe¹, R.M. Vivanco Hidalgo², E. Munteis Olivas², I. Royo de Mingo¹, B. García Parra¹ y R. Rocamora Zúñiga²

¹Servicio de Neurofisiología Clínica; ²Servicio de Neurología. Hospital del Mar.

Objetivos: La encefalitis límbica (EL) paraneoplásica se produce por lesión de la región medial del lóbulo temporal mediada por anticuerpos. Se caracteriza por la aparición de trastornos cognitivos y crisis parciales o secundariamente generalizadas. Cursa con

manifestaciones psiquiátricas que varían desde la depresión a trastorno obsesivo o síntomas psicóticos. Suelen acompañarse de trastornos de sueño, con alteraciones en el ritmo circadiano, trastornos intrínsecos del sueño o parasomnias.

Material y métodos: Presentamos tres casos de EL mediada por anticuerpos. Los tres casos presentaron crisis epilépticas y déficit mnésico. Los síntomas psiquiátricos y de afectación del ciclo sueño-vigilia fueron diferentes en cada caso. Se realizaron polisomnografías nocturnas (PSGN) con resultados dispares.

Resultados: Caso 1: Ac anti-Ma2 (teratoma testicular); trastorno depresivo; hipersomnia diurna severa con cantidad de sueño nocturno normal; PSGN muy baja proporción de fase REM. Caso 2: Ac CASPR2 (sarcoma Kaposi); síntomas ansioso-depresivos y obsesivo-compulsivos; sueño nocturno fraccionado; PSGN aumento proporcional de N1 a expensas de N2. Caso 3: Ac anti-NMDA-R (posible teratoma ovárico); trastorno psicótico; excesiva somnolencia diurna y despertar confusional; PSGN marcado aumento proporcional de fase REM.

Conclusiones: Se han descrito diversos trastornos del sueño asociados a EL. Alteraciones en la arquitectura del sueño se han correlacionado con trastornos psiquiátricos. La epilepsia puede alterar los patrones sueño-vigilia. La PSGN permite relacionar los trastornos cognitivos, síntomas psiquiátricos y la epilepsia, característicos de la EL, con trastornos de sueño derivados, permitiendo su enfoque terapéutico. Se precisarían estudios más amplios para establecer la relación fisiopatológica entre los trastornos del sueño y la encefalitis límbica.

TRASTORNO DE CONDUCTA DE SUEÑO REM EN DEGENERACIÓN CORTICOBASAL. A PROPÓSITO DE UN CASO

M. Mata Álvarez-Santullano, M.J. Abenza Abildua, C. Borrúe Fernández y G. Gutiérrez Cueto

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía.

Objetivos: En la última década el trastorno de conducta de sueño REM se ha descrito como síntoma precursor o asociado a enfermedades degenerativas, como la enfermedad de Parkinson, demencia por cuerpos de Lewy, enfermedad de Alzheimer, y de forma esporádica se han publicado casos asociados a esclerosis múltiple y degeneración corticobasal (DCB). Presentamos un paciente diagnosticado de degeneración corticobasal según criterios de Litvan, con trastorno de conducta de sueño REM (TCSR), mioclonías, movimientos estereotipados de extremidades, y síndrome de apnea-hipopnea de sueño, con confirmación polisomnográfica (PSG).

Material y métodos: Varón de 78 años, con antecedente de HBP, presenta en el último año inestabilidad de la marcha, trastorno de memoria, síndrome rígido-acinético y mioclonías en extremidades izquierdas. La prueba con levodopa/carbidopa a dosis bajas aumentó las mioclonías de miembros inferiores y la inestabilidad, y una prueba con apomorfina subcutánea fue negativa. En los últimos 3 meses desarrolló hipersomnia diurna persistente, y alucinaciones visuales diarias, que describe como sueños vívidos, con dificultad para hacer crítica de los hechos.

Resultados: RM cerebral sin hallazgos. Dat-Scan con afectación de vía dopaminérgica derecha. EEG: Sin alteraciones. PSG: Sueño muy desestructurado, con eficiencia de sueño del 44%, insomnio de conciliación, trastorno de conducta de sueño REM (pérdida de atonía y somniloquia), con movimientos estereotipados de extremidades superiores durante el sueño y vigilia, y distonía continua de pie izquierdo. SAOHs leve.

Conclusiones: Presentamos un caso de DCB con TCSR. Los hallazgos en este paciente pueden ayudar a un mejor conocimiento de las anomalías del sueño en pacientes con DCB, todavía no bien caracterizadas.

ANÁLISIS VÍDEO-PSG DE LAS MIOCLONÍAS CERVICALES NOCTURNAS EN PACIENTES CON EPILEPSIA, TRASTORNOS DE SUEÑO Y DEPRESIÓN

O.C. Banea¹, R.E. Cambrodí Masip², J. Espadaler Gamissans¹ y O. Romero Santo-Tomás²

¹Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital del Mar. ²Unitat de Son. Hospital Vall d'Hebron.

Objetivos: Describir características clínicas, topográficas y de propagación de las mioclonías cervicales durante el sueño en una serie consecutiva de pacientes remitidos para vídeo-PSG nocturna.

Material y métodos: Pacientes: Hemos valorado consecutivamente a 10 pacientes (6 mujeres y 4 hombres con edad media 41 años) con mioclonías cervicales durante el sueño, remitidos para valoración de la actividad EEG y/o parámetros ventilatorios nocturnos. La serie analizada consta de 5 pacientes con diagnóstico previo de epilepsia focal sintomática, 1 con parasomnia REM tipo pesadillas, 1 con narcolepsia con cataplejia, 1 con depresión asociada a pensamiento suicida, 1 con esclerosis múltiple (EM) y 1 con sospecha de SAHS. Métodos: Video-PSG nocturna con monitorización EEG, EMG submentoniana, EMG tibial bilateral y parámetros ventilatorios. Análisis a posteriori de las características clínicas de las mioclonías cervicales, de la duración y secuencia de propagación de los grafoelementos bioeléctricos musculares y corticales.

Resultados: Basado en los trabajos de Caviness & Brown (2004) y Cassim & Houdayer (2006) se clasificaron a los pacientes en 3 grupos según el posible generador: mioclonías cervicales de origen cortical (1 paciente con epilepsia frontal), mioclonías cervicales de origen subcortical (1 con epilepsia sintomática por MAV, 1 con epilepsia farmacorresistente por esclerosis mesial, 1 paciente con narcolepsia y cataplejia, 1 paciente con pesadillas, 1 con depresión) y mioclonías cervicales de origen inespecífico (2 pacientes con epilepsia sintomática y 1 paciente con EM).

Conclusiones: El análisis de la señal EEG/EMG con correlación video-PSG puede ser una herramienta útil en la determinación del origen (generador) de las mioclonías cervicales durante el sueño.

POLIMORFISMO RS3794087 DEL GEN SLC1A2 Y RIESGO PARA EL SÍNDROME DE PIERNAS INQUIETAS

F.J. Jiménez Jiménez¹, H. Alonso Navarro¹, J.A. García Agúndez², C. Martínez Oliva², M. Zurdo Hernández³, L. Turpín Fenoll⁴, J. Millán Pascual⁴, T. Adeva Bartolomé⁵, E. Cubo Delgado⁶, F. Navacerrada Barrero¹, A. Rojo Sebastián⁷, L. Rubio Pérez⁷, M. Calleja López¹, J.F. Plaza Nieto¹, B. Pilo de la Fuente¹, M. Arroyo Solera¹ y E. García Martín⁸

¹Servicio de Neurología. Hospital del Sureste. ²Departamento de Farmacología. Universidad de Extremadura. ³Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Puerto. ⁴Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro. ⁵Servicio de Neurología. Hospital Recoletas de Zamora. ⁶Servicio de Neurología. Hospital General Yagüe. ⁷Servicio de Neurología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias. ⁸Departamento de Bioquímica y Biología Molecular. Universidad de Extremadura.

Objetivos: Un estudio reciente con resonancia magnética espectroscópica ha mostrado aumento de niveles de glutamato en el tálamo de pacientes con síndrome de piernas inquietas, sugiriendo un posible papel de los mecanismos glutamatérgicos en la fisiopatología de dicho síndrome. Hemos investigado la posible asociación entre el polimorfismo de nucleótido simple (SNP) rs3794087 en el gen SLC1A2 (relacionado con el transporte de glutamato, con el riesgo para esclerosis lateral amiotrófica, y con el riesgo para tem-

blor esencial en un estudio de asociación de genoma completo individuos centroeuropeos) y el riesgo para desarrollar síndrome de piernas inquietas.

Material y métodos: Analizamos la distribución de frecuencias de genotipos y alelos del SNP rs3794087 en 205 pacientes con síndrome de piernas inquietas idiopático y en 328 controles sanos usando un método de TaqMan.

Resultados: Las frecuencias de los genotipos y variantes alélicas rs3794087 no difirieron significativamente entre pacientes con síndrome de piernas inquietas, y no se relacionaron con la edad de comienzo, sexo, presencia de historia familiar de síndrome de piernas inquietas, y puntuaciones de la escala de severidad del Grupo de Estudio Internacional de Síndrome de Piernas inquietas (IRLSSGRS).

Conclusiones: Los resultados de nuestro estudio sugieren que el polimorfismo de nucleótido simple SLC1A2 rs3794087 no se relaciona con el riesgo para desarrollar síndrome de piernas inquietas.

ANÁLISIS DE LAS ALTERACIONES DEL SUEÑO RELACIONADAS CON LAS CAÍDAS EN PACIENTES CON CIRROSIS. ESTUDIO PILOTO

S. Giménez Badia¹, S. Romero², S. Clos Batet³, E. Román⁴, G. Soriano Pastor⁵ y R.M. Antonijoan⁶

¹Servei de Farmacología Clínica. Departament de Farmacología i Terapèutica. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. ²Departament ESAII, UPC, Barcelona. Centre de Recerca en Enginyeria Biomèdica (CREB). ³Servei de Farmacología Clínica. Departament de Farmacología i Terapèutica, UAB. Unitat del Son. Centre d'Investigació de Medicaments, Institut de Recerca del Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. ⁴Servei de Gastroenterologia; ⁵Servicio de Gastroenterología. CIBERehd. CIBERned. CIBERSam. UAB. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. ⁶Servei de Farmacología Clínica. Departament de Farmacología i Terapèutica, UAB, Barcelona. Centre d'Investigació de Medicaments, Institut de Recerca del Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

Objetivos: Analizar el sueño nocturno en pacientes con cirrosis, evaluando las posibles diferencias entre los pacientes con o sin encefalopatía hepática mínima (EHM) y entre los pacientes cirróticos que han presentado caídas durante el año previo o los que no.

Material y métodos: Doce pacientes cirróticos de ambos性os participaron en el estudio. Los datos PSG fueron analizados por métodos convencionales y cuantitativos de análisis espectral. Adicionalmente se calculó la potencia de la actividad delta (SWA: 0,5-4,0 Hz) y sigma (SFA: 11,0-15,0 Hz) a lo largo de toda la noche.

Resultados: Los pacientes cirróticos con EHM presentaron una latencia de sueño REM alargada, con disminución en la duración de sueño REM y con un deterioro significativo en la calidad subjetiva de sueño ($p < 0,030$). La potencia de SWA y SFA calculada en el primer ciclo NoREM-REM fue menor en los pacientes con EHM ($p = 0,319$). Se observaron disminuciones significativas en el periodo total, tiempo total, duración de la fase 2 y eficiencia con un incremento en la latencia de sueño en los pacientes que sufrieron caídas. Se reportó un deterioro adicional en la calidad subjetiva del sueño ($p < 0,085$) y en la eficiencia del sueño (0,062) en los pacientes con caídas.

Conclusiones: Se evidencian diferencias significativas entre los subgrupos de pacientes cirróticos con un empeoramiento de la calidad subjetiva y objetiva del sueño nocturno de los pacientes con EHM y en los que sufrieron caídas, que podrían contribuir al incremento de caídas en pacientes con cirrosis. Estudios futuros con muestras más amplias serían necesarios para confirmar estos resultados.

Trastornos del movimiento P1

ESTUDIO LONGITUDINAL DE ASPECTOS CLÍNICOS Y PSICOSOCIALES EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON (ELEP): ESTIMACIÓN DE COSTES SEGÚN SUBTIPOS CLÍNICOS DE LA ENFERMEDAD

P. Martínez Martín¹, C. Rodríguez Blázquez¹, B. Frades Payo¹, P. Ramírez Boix², L. Lizán Tudela² y Grupo ELEP

¹Unidad de Investigación Proyecto Alzheimer. Centro Alzheimer Fundación Reina Sofía. ²Consultoría. Outcomes'10.

Objetivos: Identificar grupos homogéneos de pacientes (clusters) con enfermedad de Parkinson (EP) a partir de sus características clínicas para estimación de los costes generados en su manejo.

Material y métodos: Diseño observacional, longitudinal (4 años) de pacientes pertenecientes al estudio ELEP basado en la evaluación clínica (SCOPA-Motor, HADS, PPRS, SCOPA-Autonómico, SCOPA-Sueño, SCOPA-Psicosocial, SCOPA-Cognición, CIRS-G, CISI-PD), medida de la CVRS (EuroQol) y estimación de los costes asociados a la EP. Se aplicó el algoritmo Kml3D para el análisis cluster de datos longitudinales.

Resultados: Se incluyeron 170 pacientes (50% hombres; edad 64 ± 11 años; duración EP 8 ± 6 años). Se identificaron 2 subtipos de pacientes: A (62,4% pacientes: CISI-PD 7,4-6,0; EVA EuroQol 62,8-68,9; leve afectación en el resto de síntomas) y B (37,6% pacientes: CISI-PD 9,4-11,4; EVA EuroQol 54,6-55,1; afectación moderada en el resto de síntomas). Ambos subtipos mostraron diferencias en la duración de la enfermedad (6 ± 4 vs 10 ± 7 años), cirugías (8% vs 16%) y jubilaciones anticipadas por EP (25% vs 42%). El coste total por paciente fue superior al 70% en el grupo B respecto al A en los cuatro años del estudio excepto en el cuarto año ocasionado por el coste indirecto de dos pacientes que se comportaron como outliers [A: 1.621,31 ± 2.108,95€ (Año 1); 3.793,64 ± 8.020,79€ (Año 4) vs B: 2.813,64 ± 3.780,21€ (Año 1); 4.242,63 ± 7.436,50€ (Año 4)].

Conclusiones: La evolución clínica temporal de los pacientes del estudio ELEP, analizada mediante el algoritmo Kml3D, ha permitido identificar dos subtipos de pacientes claramente diferenciados desde el punto de vista clínico. El análisis prospectivo ha confirmado la relación entre severidad clínica y costes de la patología.

ESTUDIO LONGITUDINAL DE ASPECTOS CLÍNICOS Y PSICOSOCIALES EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON (ELEP): ANÁLISIS DE PREDICTORES DE COSTES DE LA ENFERMEDAD

P. Martínez Martín¹, C. Rodríguez Blázquez¹, B. Frades Payo¹, M. Prades Martí², L. Lizán Tudela² y Grupo ELEP

¹Unidad de Investigación Proyecto Alzheimer. Centro Alzheimer Fundación Reina Sofía. ²Consultoría. Outcomes'10.

Objetivos: Determinar cómo los síntomas de la enfermedad de Parkinson (EP) se relacionan con los costes del paciente en el ámbito sanitario público español.

Material y métodos: Diseño observacional, longitudinal (4 años) en pacientes con EP pertenecientes al estudio ELEP mediante evaluación clínica (síntomas motores: SCOPA-Motor; síntomas no motores: HADS, PPRS, SCOPA-Autonómico, SCOPA-Sueño, SCOPA-Psicosocial, SCOPA-Cognición, fatiga; gravedad de la enfermedad: Hoehn y Yahr (HY) y CISI-PD) y registro de uso de recursos y pérdidas de productividad. Se estimaron costes totales (directos e indirectos) y se actualizaron a €2012. Se realizaron 6 modelos lineales mixtos analizando la relación de los síntomas motores, no motores

y gravedad de la enfermedad (HY; CISI-PD separadamente) con los costes estimados (variable respuesta).

Resultados: Se analizaron 174 pacientes (hombres 50%; edad 63 ± 11 años; 8 ± 6 años de duración de EP). A partir de los modelos lineales mixtos se observó como por un aumento de un punto de las escalas SCOPA-Motor (CISI-PD p = 0,048; HY p = 0,038), SCOPA-psicosocial (CISI-PD p = 0,005), SCOPA-Sueño nocturno (CISI-PD p < 0,001; HY p = 0,006) y SCOPA-Autonómica (CISI-PD p = 0,008; HY p = 0,022), los costes totales se incrementaron de forma estadísticamente significativa. Los pacientes en los estadios CISI-PD moderado y grave y HY-III-IV fueron significativamente (p-valores < 0,05) más costosos que los pacientes CISI-PD leve y HY-I (estadios de referencia).

Conclusiones: Es posible anticipar mayores costes totales en aquellos pacientes con EP más grave, con mayor disfunción motora, disautonomía, trastornos del sueño y desajuste psicosocial. El adecuado tratamiento de estas disfunciones podría suponer una disminución en los costes.

ANÁLISIS DE LAS ALTERACIONES POSTURALES EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON ESTADIO 2 DE HOEHN Y YARH

M. Ramiro González¹, L. Vela Desojo², J.C. Miangolarra Page³, Y. Macías Macías², L. Castillo Moreno², U. Joseph⁴, S. Collado Vázquez⁵, J.A. Pareja Grande² y M. Barón Rubio²

¹Servicio de Medicina Preventiva y Salud Pública. Hospital General Gregorio Marañón. ²Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. ³Servicio de Medicina Física y Rehabilitación. Hospital Universitario de Fuenlabrada. ⁴Servicio de Fisioterapia. Universidad Autónoma. ⁵Servicio de Medicina Física y Rehabilitación. Universidad Rey Juan Carlos.

Objetivos: El objetivo de este estudio fue analizar si existen alteraciones posturales en pacientes con enfermedad de Parkinson en estadios iniciales de la enfermedad mediante la posturografía dinámica computarizada (PDC).

Material y métodos: Estudio de casos con grupo control de referencia. Se incluyeron 43 sujetos con enfermedad de Parkinson según los criterios diagnósticos del UK Parkinson's Disease Society Brain Bank en estadio 2 de la Escala de Hoehn y Yahr. El grupo de referencia se formó con 42 sujetos sin la enfermedad. Se analizan los resultados de la Estancia Unipodal (tiempo en apoyo monopodal) y de los Límites de Estabilidad (LOS, Limits of Stability) entre los grupos.

Resultados: El tiempo medio de apoyo monopodal de los pacientes fue menor que el del grupo de referencia en todas las pruebas, con significación estadística para las pruebas de pie izquierdo con ojos cerrados y pie derecho con ojos abiertos (p < 0,05). Los límites de estabilidad fueron menores para el grupo de pacientes en todas las direcciones (p < 0,01).

Conclusiones: Los pacientes con enfermedad de Parkinson en el estadio 2 de Hoehn y Yahr presentan alteración del control postural medido mediante el Test de Estancia Unipodal y el Test de Límites de Estabilidad de la PDC.

DIFERENCIAS ENTRE ENFERMEDAD DE PARKINSON DE PREDOMINIO TREMÓRICO, RÍGIDO ACINÉTICO Y MIXTO EN EL ANÁLISIS VISUAL DE DAT- SCAN DE FP-CIT

E. Suárez San Martín¹, N. Zeidan Ramón², R. Ribacoba Montero¹ y M. Menéndez González³

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Medicina Nuclear. Hospital Universitario Central de Asturias. ³Servicio de Neurología. Hospital V. Álvarez Buylla.

Objetivos: Existen estudios que muestran, que dependiendo de los síntomas y signos predominantes en la enfermedad de Parkinson (EP), los hallazgos en el Dat-Scan de FP-CIT también serán distintos, reflejando diferencias en la neuropatología y evolución de la enfermedad. Nuestro objetivo es analizar las diferencias en el Dat-Scan en enfermos diagnosticados de EP de inicio.

Material y métodos: Reclutamos 68 pacientes de nuestra consulta diagnosticados de EP de inicio y a los que se les había realizado Dat-Scan con FP-CIT. La muestra la formaban 40 mujeres y 28 hombres con una edad media de 65 años. Se dividieron en 3 subgrupos según la puntuación de temblor o no temblor de la UPDRS III utilizada por Lewis et al: EP tremórica: 11 pacientes, EP rígido-acinética: 41 y mixta: 16 Un especialista en Medicina Nuclear analizó visualmente las imágenes de Dat-Scan y los clasificó en 5 grados predefinidos según el déficit del transportador de dopamina.

Resultados: En los pacientes clasificados como EP rígida el 65.8% mostraba un grado 2 y el 17% un grado 3. Los pacientes mixtos: 37.5% mostraba un grado 2 y el 25% un grado 3; y en los de predominio tremórico el 45.4% mostraba un grado 3.

Conclusiones: Nuestros resultados en el grupo de pacientes de predominio rígido acinético reproducen los de estudios previos. En el grupo de los pacientes tremóricos y mixtos los resultados no son concluyentes, probablemente por un número escaso de pacientes. Es necesario aumentar el número de la muestra en dichos subgrupos para obtener resultados significativos.

LEVETIRACETAM EN LAS DISCINESIAS INDUCIDAS POR LEVODOPA EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

N. Berrocal Izquierdo¹, O. de Fábregues Nebot², J. Hernández Vara² y J. Álvarez Sabín²

¹Servicio de Neurología. Parc Sanitari Sant Joan de Déu. ²Servicio de Neurología. Hospital Vall d'Hebron.

Objetivos: Las discinesias son uno de los síntomas en la enfermedad de Parkinson en que disponemos de menos recursos terapéuticos. Los primeros modelos animales del beneficio antidiscinético del levetiracetam datan de 2003. Los últimos años se han realizado en humanos estudios abiertos y ensayos clínicos utilizando dosis entre 600-3.000 mg/día, con muestras pequeñas y resultados contradictorios. Presentamos nuestra experiencia en el tratamiento con levetiracetam en pacientes con enfermedad de Parkinson y discinesias inducidas por levodopa.

Material y métodos: Presentamos una serie de 12 casos con discinesias en que otros tratamientos no eran suficientes o estaban contraindicados. Iniciamos levetiracetam a dosis de 250 mg/día (250-1.000) que aumentamos en función de la tolerancia y eficacia. La respuesta la medimos con la escala AIMS basalmente y a los 2 meses.

Resultados: Edad media de los pacientes: 69 años. Puntuación media AIMS: 18. Dosis media final aproximada: 500 mg/día repartidas en 1 o 2 tomas. De los 12 pacientes, describimos mejoría de las discinesias en 8. En 4 pacientes tuvimos que retirarlo por trastornos conductuales, ansiedad o hipersomnolencia. Hubo que ajustar la dosis en 2 casos. Solo hubo deterioro motor en 1 caso.

Conclusiones: El levetiracetam se puede considerar una opción terapéutica en el tratamiento de discinesias inducidas por levodopa rebeldes o no candidatas a otros tratamientos. El aumento del parkinsonismo y la hipersomnolencia son efectos secundarios que limitan su uso. A diferencia de lo publicado, probablemente debería utilizar por debajo de 1.000 mg/día, dosis donde encontramos efectos antidiscinéticos y se tolera bien. Se necesitan más estudios para confirmar nuestros datos.

Trastornos del movimiento P2

FASCITIS EOSINÓFILA SECUNDARIA A CARBIDOPA

L. Esteban Fernández¹, A. Alonso Cánovas¹, V. Sánchez González¹, M.A. Ballester Martínez², B. Oyanguren Rodeño¹, I. Corral Corral¹, M.A. Moreno Cobo³, R. Carrillo⁴ y J.C. Martínez Castrillo¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Dermatología; ³Servicio de Medicina Interna; ⁴Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Ramón y Cajal.

Objetivos: La fascitis eosinófila es una enfermedad infrecuente, de etiopatogenia desconocida, caracterizada por cambios cutáneos esclerodermiformes, asociados a eosinofilia, elevación de los reactantes de fase aguda, y evidencia histológica de fascitis difusa. Se han descrito síndromes esclerodermiformes en relación con el tratamiento combinado de carbidopa y 5-hidroxitriptófano, pero hasta el momento no hay casos descritos con la administración de carbidopa sin derivados del triptófano o levodopa.

Material y métodos: Presentamos el caso de un varón de 76 años, diagnosticado en 2006 de enfermedad de Parkinson en tratamiento con pramipexol y levodopa/carbidopa, que ingresó por un cuadro de curso subagudo consistente en induración cutánea difusa, seguido del desarrollo de placas eritematoparduzcas, sufriendo una exacerbación de la sintomatología tras aumento de dosis de levodopa/carbidopa. El paciente experimentó mejoría progresiva tras sustitución de levodopa/carbidopa por levodopa/benserazida, recibiendo tratamiento con altas dosis de corticoides y cloroquina.

Resultados: En la analítica destacaron eosinofilia periférica y elevación de la VSG siendo las serologías (incluida Borrelia) negativas. La capilaroscopia descartó fenómenos de neoangiogénesis y la biopsia cutánea mostró inflamación intensa en la fascia con presencia de eosinófilos. El resto de pruebas complementarias (marcadores tumorales, TC Body y tránsito gastrointestinal) no mostraron datos de interés.

Conclusiones: Exponemos el primer caso descrito hasta el momento de fascitis eosinófila secundaria a carbidopa, que subraya la necesidad de una historia farmacológica exhaustiva y alto índice de sospecha en el contexto de las alteraciones dermatológicas asociadas típicamente a la toma de fármacos. El diagnóstico y la instauración de un tratamiento precoz pueden mejorar el pronóstico a largo plazo.

RECUPERACIÓN TÉRMICA TRAS “COLD STRESS TEST” (CST) EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON (EP)

I. de Antonio Rubio¹, E. Salazar López², C.J. Madrid Navarro¹, M.J. Pérez Navarro³, C. Sáez Zea¹, A. Mínguez Castellanos¹, E. Gómez Milán⁴ y F. Escamilla Sevilla¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. ²Chair of Human Movement. Faculty of Sport and Health Science. ³Servicio de Neurología. Sanatorio Nuestra Señora de la Salud. ⁴Departamento de Psicología Experimental. Universidad de Granada.

Objetivos: Comprobar la utilidad del CST con registro termográfico como marcador de afectación autonómica en la EP y su capacidad discriminativa.

Material y métodos: Estudio transversal sobre 35 sujetos: 15 pacientes con EP (9V/6M, edad 72 ± 6 años, estadio de Hoehn-Yahr 1-3, gammagrafía cardiaca con 123I-MIBG patológica) versus 20 controles (9V/11M, edad 67 ± 7 años). Se realizó un CST (inmersión de la mano con mayor afectación motora -o la izquierda en controles- en agua fría a 3 ± 1 °C durante 2 minutos) con registro termográfico previo y durante los 6 minutos posteriores. Se definió como

área termográfica de interés el dorso del tercer dedo bajo el límite inferior ungual.

Resultados: Los pacientes con EP refirieron dolor con menos frecuencia que los controles (18% vs 71%; p = 0,008). La recuperación térmica a los 6 minutos con respecto a la temperatura basal fue peor en los pacientes ($29 \pm 17\%$ vs $55 \pm 28\%$, p = 0,002), con independencia de la edad y el sexo, y mostró una buena capacidad discriminativa (área bajo la curva = 0,810; IC95% 0,662-0,958).

Conclusiones: El CST con registro termográfico es útil para discriminar pacientes con EP al presentar una menor recuperación térmica que los controles. Esta disfunción reflejaría una menor vasoconstricción en respuesta al frío como expresión de disautonomía simpática difusa.

SÍNTOMAS NO MOTORES EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON Y SU RELACIÓN CON LOS FENOTIPOS CLÍNICOS Y LA CALIDAD DE VIDA

K. Berganzo Corrales, J.C. Gómez Esteban, B. Tijero Merino, A. González J. Eizaguirre, Somme, E. Lezcano García, F. Velasco Juanes y J.J. Zarrazn Imlrizaldu

Servicio de Neurología. Hospital de Cruces.

Objetivos: El objetivo fue analizar la influencia que los síntomas motores y no motores tienen en la calidad de vida (CV) de los pacientes con enfermedad de Parkinson (EP) y estudiar la asociación entre ambos tipos de síntomas.

Material y métodos: Estudio transversal de 103 pacientes con EP (55 hombres y 48 mujeres). La CV fue estudiada por medio de la escala PDQ-39. Se empleó la escala UPDRS (I-IV) para agrupar los diferentes fenotipos clínicos (UPDRS-III). Para los síntomas no motores se utilizó la escala Non Motor Symptoms Scale (NMSS). Se realizó un análisis de correlación entre las diferentes escalas para objetivar la influencia de los síntomas motores y no motores en la CV.

Resultados: Se observaron correlaciones entre el PDQ39_SI y el valor en NMSS (cc: 0,56, p < 0,001), UPDRS III (cc: 0,44, p < 0,001) y UPDRS IV (cc: 0,37, p < 0,001). La correlación mayor fue para los síntomas cognitivos y del humor. Se encontró una relación directa entre la puntuación de los SNM y los síntomas axiales (cc: 0,384, p < 0,01), bradicinesia (cc: 0,299, p < 0,01) y, aunque menor, la rigidez (0,194, p < 0,05 cc). No se observó relación entre la presencia de temblor y la puntuación NMSS.

Conclusiones: Los síntomas cognitivos y del humor tienen gran influencia creciente en la CV. Existen al menos dos fenotipos, uno con síntomas predominantemente axiales donde hay una prominencia de los SNM y un fenotipo tremórico asociado con una menor prevalencia de estos síntomas.

ESTIMULACIÓN DOPAMINÉRGICA CONTINUA CON ROTIGOTINA EN EL TRATAMIENTO DE LOS SÍNTOMAS DEPRESIVOS EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

J.C. Rodríguez Carrillo¹, A. Mosqueira Martínez¹, J. Almajano², J.M. Gómez Arguelles³, A. Martín Araguz⁴, R. López Ruiz¹, L. López Manzanares¹ y J. Vivancos Mora¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa.

²Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

³Servicio de Neurología. Hospital General Virgen de la Luz.

⁴Servicio de Neurología. Hospital Central de la Defensa Gómez Ulla.

Objetivos: La depresión es un síntoma frecuente en la enfermedad de Parkinson (EP). La rotigotina ha demostrado eficacia tanto

en síntomas motores como no motores mejorando la acinesia al despertar y la calidad del sueño. Se presenta un registro de pacientes con EP tratados con rotigotina y se valora la evolución de la depresión asociada.

Material y métodos: Registro de 114 pacientes con EP de 26 centros de Madrid y Castilla La Mancha en 2012. Se incluyen pacientes ≥ 30 años con EP (H&Y I-IV) y depresión mantenida (UPDRS1 ≥ 2 BDI ≥ 14) con tratamiento estable. Se valoró las escalas de UPDRS-3, BDI y PDQ-8 a las 15 ± 2 sem del inicio con rotigotina 4-16 mg según práctica clínica habitual.

Resultados: 57,1% eran mujeres. Edad $72 \pm 8,7$ años. La media de la escala BDI de inicio y a las 15 semanas fue $23,69 \pm 7,1$ y $17,42 \pm 6,8$ respectivamente. La diferencia media de 6,27 entre ambas fue estadísticamente significativa (IC95% 5,4-7,1, p < 0,05). Se obtuvo además correlación significativa con incremento de la dosis (IC95% 7,65-8,52 p < 0,05). No se encontró relación entre tiempo de evolución y mejoría de BDI. Al valorar la correlación entre la escala PDQ-8 y la rotigotina se obtuvo una disminución media de 2,6 (IC95% 2,0-3,1 p < 0,05). UPDRS-3 presenta una mejoría significativa con toma de rotigotina con una disminución media de 4,8 (IC95% 3,7-5,8 p < 0,05).

Conclusiones: Rotigotina mejora la depresión en nuestros pacientes con EP además de los síntomas motores y la calidad de vida. Es necesario realizar ensayos clínicos para confirmar estos hallazgos.

SÍNTOMAS PSICÓTICOS EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON IDIOPÁTICA

M.L. Sánchez Guerra¹, P. de Azpiazu Artigas², S. Quiñones Úbeda³, X. Casado Montañés³ y C. Almenar Monfort²

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Psicogeriatría; ³Área de Psicogeriatría.

Objetivos: Describir las características clínicas de una serie de pacientes con EP idiopática que precisaron ingreso hospitalario por síntomas psicóticos durante el 2012. Se presentan datos sobre su situación cognitiva, funcional, manejo del tratamiento dopamínérico y antipsicótico.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de los pacientes que tras ser atendidos en Unidad Ambulatoria (EAIA), con diagnóstico de EP idiopática, ingresaron en el Área de Psicogeriatría, por síntomas psicóticos graves, con repercusión conductual.

Resultados: Catorce pacientes con EP idiopática ingresaron por síntomas psicóticos. Todos fueron varones, excepto una mujer. Edad media al ingreso 73 años. La media de años de evolución de la EP era de 6,28 y el estadio (Hoehn y Yahr) más prevalente fue el IV. El delirio celotípico fue el síntoma psicótico más frecuente (64,28%), seguido de las alucinaciones visuales (42,85%). El manejo terapéutico fue descartar factores precipitantes, seguido de reducción controlada de tratamiento antiparkinsoniano. Sólo dos pacientes, no precisaron tratamiento antipsicótico. El más utilizado fue la quetiapina, (11 pacientes), usando aripiprazol en casos graves o con mala tolerancia a quetiapina. Respecto a la función cognitiva, el 42% de pacientes cumplieron criterios de demencia Parkinson tratada con rivastigmina.

Conclusiones: El delirio celotípico en EP es el síntoma psicótico con mayor repercusión conductual que precisa ingreso. Estos síntomas psicóticos no siempre están relacionados con la terapia dopamínérica y plantean la necesidad de una valoración cognitiva para descartar demencia Parkinson. Los síntomas psicóticos mejoran con quetiapina y/o aripiprazol, asociando rivastigmina en casos de demencia. El abordaje multidisciplinar permite tratar los síntomas psicóticos sin empeorar la función motora.

Trastornos del movimiento P3

DESCRIPCIÓN DE SEIS FAMILIAS CON CALCIFICACIÓN CEREBRAL PRIMARIA Y MUTACIONES EN SLC20A2

M. García Murias¹, R. Rodrigues de Lemos², B. Quintans Castro³, J. Braga⁴, M. Baquero⁵, M. Fernandes Oliveira⁶, A. Sabater Ferragut⁷, J. Ribes Cuenca⁷, M.R. Dias da Silva⁸, J.M. Prieto⁹, L.M. Santos⁸, A. Carracedo³, J.R. Mendes de Oliveira^{2,10} y M. Sobrido³

¹Servicio de Neurogenética; ²Keizo Asami Laboratory (LIKA). Universidad Federal de Pernambuco (UFPE); ³Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Raras (CIBERER). Instituto de Salud Carlos III. Grupo de Medicina Xenómica, Fundación de Medicina Xenómica, IDIS-SERGAS. ⁴Keizo Asami Laboratory (LIKA). Universidad Federal de Pernambuco (UFPE). ⁵Servicio de Neurología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. ⁶Servicio de Neurocirugía. Hospital do Servidor Público Estadual de São Paulo. ⁷Unitat de Psicogeriatría. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. ⁸Universidad Federal de São Paulo. ⁹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago. ¹⁰Departamento de Neuropsiquiatría, Universidad Federal de Pernambuco.

Objetivos: La calcificación cerebral familiar primaria (CCFP) presenta síntomas neuropsiquiátricos y trastorno del movimiento, herencia dominante, sin alteraciones metabólicas sistémicas. Se han descrito mutaciones en el gen del transportador de fosfato PiT2 (SLC20A2), lo que sugiere que la homeostasis fosfo-cálcica puede ser un mecanismo patogénico central. Objetivo: estudio de familias con CCFP con mutación en SLC20A2.

Material y métodos: Análisis genético clínico de familias con CCFP de Brasil y España con mutación en SLC20A2. Revisión de las características clínicas y genealógicas. Secuenciación directa de los exones codificantes de SLC20A2. Estudio de individuos a riesgo y asesoramiento genético.

Resultados: Entre 22 casos se identificaron mutaciones de SLC20A2 en tres familias españolas (c.124-126delGTG, c.1723G > A, c.1784C > T) y tres de Brasil (c.1409delC, c.1483G > A, c.1158C > G). Los pacientes presentaban calcificaciones de diversa extensión en ganglios basales, tálamo y cerebelo. Las manifestaciones clínicas fueron variables con afectación emocional (ansiedad, depresión, anhedonia), conductual (impulsividad, trastornos obsesivos, apatía), síntomas psicóticos, deterioro cognitivo fronto-subcortical con perseveración y apraxia, parkinsonismo, discinesias, signos cerebelosos, distonía, epilepsia, disfunción vesical y migraña. En algunas familias se observó posible anticipación clínica. El trastorno del lenguaje fue una de las manifestaciones más discapacitantes, con disartria y afasia no fluente. Algunos portadores de mutación presentaban únicamente un cuadro depresivo-ansioso o migraña.

Conclusiones: Mutaciones de SLC20A2 representan un 27% de los casos de CCFP. La presentación clínica es muy variable, incluso en la misma familia, con casos sugestivos de anticipación. Destacan manifestaciones psiquiátricas y trastorno del lenguaje, con frecuencia anteriores al trastorno del movimiento. La CCFP es genéticamente heterogénea.

Financiación: CNPq, FACEPE, PROPESQ-UFPE, FIS.

GENES REGULADORES DE LA URICEMIA Y RIESGO DE DEMENCIA EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

I. González Aramburu, C. Sánchez Quintana, P. Sánchez Juan, M. Sierra Peña, O. Combarros Pascual, J. Berciano Blanco y J. Infante Ceberio

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Objetivos: Niveles bajos de ácido úrico (AU) se asocian a un mayor riesgo y progresión de la enfermedad de Parkinson (EP), así como al riesgo de deterioro cognitivo. Polimorfismos (SNPs) en nueve genes (rs734553/SLC2A9, rs2231142/ABCG2, rs1183201/SLC17A1, rs17300741/SLC22A11, rs505802/SLC22A12, rs780094/GCKR, rs12129861/PDZK1, rs742132/LRRC16A+SCGN, rs12356193/SLC16A9) se han relacionado con la uricemia. Analizamos el efecto de los niveles de AU y estos SNPs sobre el riesgo de demencia en EP.

Material y métodos: Estudio de asociación genética con 338 pacientes con EP (43% mujeres, edad media 66,4 años, duración 8,5 años). 21,3% con diagnóstico de EP-demencia según criterios de la MDS-Task Force. Se determinaron niveles de uricemia y se realizó el análisis individual de los SNPs y del efecto sumatorio de los mismos mediante el Genetic Risk Score (GRS), definido por el número total de alelos de riesgo (asociados a niveles bajos de uricemia) (rango 0-18). La asociación de cada tercil GRS con el riesgo de demencia se estudió mediante regresión logística.

Resultados: Los niveles de AU fueron similares en pacientes con y sin demencia ($p = 0,12$). Ninguno de los SNPs, individualmente, se correlacionó con el riesgo de demencia. El tercer tercil del GRS (≥ 9 alelos de riesgo) se asoció a un ligero incremento del riesgo de demencia respecto al primer tercil (OR 2,3; p ajustada = 0,05). La media del GRS fue mayor en sujetos con demencia ($p = 0,02$).

Conclusiones: Observamos una tendencia a que el efecto sumatorio de polimorfismos genéticos relacionados con niveles bajos de uricemia incrementen el riesgo de demencia en la EP.

TOMA DE DECISIONES EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON DESPUÉS DE ESTIMULACIÓN CEREBRAL PROFUNDA

C. García Sánchez, B. Pascual Sedano, A. Gironell Carreró, J. Pagonabarraga Mora, R. Ribosa Nogué, S. Martínez Horta, R. Fernández de Bobadilla, A. Campolongo Perillo, A. Estévez González y J. Kulisevsky Borjaski

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

Objetivos: La estimulación cerebral profunda del núcleo subtalámico (ECP-NST) se asocia a una reducción de los trastornos del control de impulso pero aún tenemos un escaso conocimiento sobre los posibles cambios sobre la toma de decisiones.

Material y métodos: Se evaluaron 22 pacientes con enfermedad de Parkinson (EP), intervenidos de (ECP-NST) mediante una batería de pruebas neuropsicológicas que incluían dos pruebas específicas para valorar la conducta de toma de decisiones (tests de IOWA Gambling y Game Dice) antes de la intervención y 6 meses después de ECP-NST. Otras pruebas administradas incluían pruebas de screening de deterioro cognitivo (Escala Cognitiva de Mattis y tests de MiniMental), valoración de las funciones frontales mediante una tarea de fluencias verbales y cuestionarios conductuales (Frontal System Behaviour).

Resultados: Se observó un rendimiento significativamente inferior en las tareas de fluencias verbales a los 6 meses de la ECP-NST (fluencia fonética $p = 0,001$; fluencia semántica $p = 0,018$). No se observaron cambios estadísticos significativos en el rendimiento de la capacidad de toma de decisiones en ninguna de las dos pruebas administradas (IOWA Gambling y Game Dice).

Conclusiones: A pesar de que se observa una reducción del rendimiento de las funciones frontales después de la ECP-NST en pacientes con EP, no se observan cambios en su capacidad de toma de decisiones.

VOLUMETRÍA DEL LÓBULO FRONTAL EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON CON Y SIN FENÓMENO DE CONGELACIÓN DE LA MARCHA

J.P. Cabello de la Rosa, M.J. Gallardo Alcañiz, R. Ibáñez Alonso y J. Vaamonde Gamo

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Ciudad Real.

Objetivos: La afectación del lóbulo frontal o una desconexión entre el lóbulo frontal y los ganglios de la base parecen estar implicados en la aparición de fenómenos de congelación de la marcha (FCDM). Nuestro estudio pretende analizar mediante volumetría del lóbulo frontal, si existen diferencias entre pacientes con enfermedad de Parkinson idiopática (EPI) con FCDM y pacientes con EPI sin CDM esperando encontrar una mayor atrofia frontal en pacientes con CDM.

Material y métodos: Se estudió un grupo de 12 pacientes con EPI, 6 con FCDM y 6 sin dichos episodios. A cada paciente se le realizó un análisis volumétrico manual del lóbulo frontal a partir de secuencia de RM cerebral T1 3D.

Resultados: La media de edad del grupo de pacientes con FCDM fue de 64 años con una media como grupo del volumen del lóbulo frontal de 299 cm³, mientras que el de los pacientes sin FCDM fue de 70 años con una media del volumen del lóbulo frontal de 245 cm³.

Conclusiones: Nuestro estudio no permitió demostrar una correlación entre el volumen del lóbulo frontal y la presencia o no de FCDM. Las diferencias encontradas parecen guardar más relación con la edad de los pacientes más que a la presencia o no del fenómeno. El FCDM se presentó en nuestra serie en paciente más jóvenes, lo que nos puede sugerir que este fenómeno está relacionado, más por la afectación funcional de los circuitos que existen entre el lóbulo frontal y los ganglios de la base, que del nivel de atrofia cortical.

ENFERMEDAD MITOCONDRIAL CON FENOTIPO ATAXIA-NEUROPATÍA POR MUTACIÓN POLG

R. López Blanco¹, I.J. Posada Rodríguez¹, C. Domínguez González¹, A. Méndez Guerrero¹, F.J. Murcia García¹, M. Matarazzo¹, A. Hernández Laín² y M.A. Martín Casanueva³

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neuropatología; ³Laboratorio de Enfermedades Mitocondriales. Instituto Investigación 12 de Octubre. Hospital Universitario 12 de Octubre.

Objetivos: Las ataxias de origen mitocondrial pueden estar producidas por mutaciones de genes nucleares que codifican proteínas mitocondriales. Los fenotipos clínicos son variables. Presentamos un caso con mutación en el gen POLG con ataxia cerebelosa y ataxia sensorial, que se corresponde con el fenotipo "espectro ataxia-neuropatía".

Material y métodos: Varón, 24 años. Historia familiar de temblor y padres consanguíneos. Cuadro progresivo de inicio a los 12 años con disartria, temblor en miembros superiores e inestabilidad que empeora con los ojos cerrados, con caídas frecuentes. Exploración: Pie equino bilateral, disartria, nistagmus central y dismetría ocular, atrofia y pérdida de fuerza en interóseos, arreflexia universal, hipoestesia tacto-algésica "en calcetín" bilateral, hipoestesia profunda en pies, temblor postural y cinético en manos, axial y lingual, dismetría en las cuatro extremidades, ataxia cerebelosa y ataxia sensorial de la marcha con Romberg positivo. Diagnóstico sindrómico y topográfico: síndrome pancerebeloso y afectación sensitiva predominantemente de fibra gruesa.

Resultados: Estudio analítico protocolizado de ataxias y ECG normal. RM cerebral normal. RM raquis: médula discretamente atrófica. EMG: polineuropatía axonal, sensitivo-motora, predomi-

nio sensitivo. Biopsia músculo esquelético: 4% fibras rojo-rasgadas COX negativas. Cadena respiratoria normal. Genética molecular: delecciones ADNmt en baja proporción (LR-PCR) y mutación p.A467T gen POLG en homocigosis. Estudio molecular en progenitores (ADN linfocitos sangre periférica): mutación p.A467T gen POLG en heterocigosis en padre y madre.

Conclusiones: Ante un síndrome cerebeloso con neuropatía de fibra gruesa debe estudiarse la posibilidad de una enfermedad mitocondrial por mutaciones POLG.

Trastornos del movimiento P4

POLIMORFISMO RS3794087 DEL GEN SLC1A2 Y RIESGO PARA TEMBLOR ESENCIAL FAMILIAR

F.J. Jiménez Jiménez¹, E. García Martín², C. Martínez Oliva³, H. Alonso Navarro¹, J. Benito León⁴, O. Lorenzo Betancor⁵, P. Pastor Muñoz⁶, S. Ortega Cubero⁷, T. López Alburquerque⁸ y J.A. García-Agüñez Pérez-Coca³

¹Servicio de Neurología. Hospital del Sureste. ²Departamento de Bioquímica y Biología Molecular; ³Departamento de Farmacología. Universidad de Extremadura. ⁴Neurología. Departamento de Medicina. Hospital Universitario 12 de Octubre. Universidad Complutense. CIBERNED. ⁵Departamentos de Neurogenética y Neurología; ⁶Neurología. Laboratorio de Neurogenética. Centro de Investigación Médica Aplicada (CIMA). CIBERNED; ⁷Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra. ⁸Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Salamanca.

Objetivos: Un estudio reciente de asociación de genoma completo (GWAS) sugirió que el polimorfismo de nucleótido simple (SNP) rs3794087 en el gen SLC1A2 (relacionado con el transporte de glutamato y con el riesgo para esclerosis lateral amiotrófica) se asociaba con aumento de riesgo para temblor esencial en individuos centroeuropeos. Un estudio de replicación en un cohorte asiático mostró disminución de riesgo para temblor esencial asociado con al alelo menor rs3794087T de dicho gen. Tratamos de replicar esta asociación en pacientes españoles con temblor esencial familiar.

Material y métodos: Analizamos la distribución de frecuencias de genotipos y alelos del SNP rs3794087 en 202 pacientes con temblor esencial familiar y en 308 controles sanos usando un método de TaqMan.

Resultados: Las frecuencias de los genotipos y variantes alélicas rs3794087 no difirieron significativamente entre pacientes con temblor esencial y controles, y no se relacionaron en el sexo, edad de comienzo del temblor ni presencia de temblor cefálico, vocal, mandibular y lingual.

Conclusiones: Nuestro estudio no mostró asociación del SNP SLC1A2 rs3794087 con el riesgo para desarrollar temblor esencial en la población española.

SIMILAR ALTERACIÓN COGNITIVA EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON Y TEMBLOR ESENCIAL. DATOS INICIALES DEL ESTUDIO NEUROTREMOR

J.P. Romero Muñoz, V. Puertas Marín, I.J. Posada, J.A. Molina Arjona, J. Benito León y F. Bermejo Pareja

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

Objetivos: Comparar la alteración cognitiva en pacientes con enfermedad de Parkinson (EP) y temblor esencial (TE) (ambos sin demencia).

Material y métodos: Se ha reclutado una serie clínica de pacientes con ET y EP y un grupo control ajustado en edad y sexo a los casos clínicos. El análisis inicial corresponde a un n de 29, 20 y 20 casos respectivamente. Se les ha administrado un extenso protocolo clínico y psicométrico que incluye, test de olfacción, pruebas de rendimiento cognitivo general y específico: diversos tipos de atención y memoria (visual y auditiva), pruebas ejecutivas frontales (Stroop, Wisconsin, TMT), lenguaje y capacidad visoespacial (Hooper, Torre de Londres y otras), así como de rendimiento emocional (depresión).

Resultados: La edad media de ambos grupos de casos era de 67 años (rango 40-80) y los controles no diferían significativamente. Salvo en el test de olfacción que era significativamente menor en los pacientes con EP ET: 8,59 (2,75) puntos (n = 29) y EP: 6,33 (1,61) (n = 16); p < 0,05, en el resto de las pruebas psicométricas no existían diferencias significativas en ambos grupos. Los grupos de casos y controles diferían significativamente en la mayoría de las pruebas psicométricas y específicamente en las pruebas ejecutivas frontales. Estos resultados han obligado a incrementar el reclutamiento de casos.

Conclusiones: Como ha sido señalado en la literatura, el déficit cognitivo de pacientes con enfermedad de Parkinson y temblor sin demencia son análogos.

TOXINA BOTULÍNICA EN EL TRATAMIENTO DE LA SIALORREA EN SÍNDROMES PARKINSONIANOS

M.T. Gómez Caravaca, L. Mauri Fábregas, M. Cáceres Redondo, L. Vargas González, F. Carrillo y P. Mir

Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío.

Objetivos: La sialorrea es un síntoma frecuente en enfermedades neurodegenerativas. El objetivo de este estudio fue evaluar de forma retrospectiva la eficacia y seguridad de la toxina botulínica (TB) en el tratamiento de la sialorrea en síndromes parkinsonianos.

Material y métodos: Se incluyeron 53 pacientes (34 hombres y 19 mujeres) con síndromes parkinsonianos, con edad media de 70,18 (\pm 9,25) años, tratados con TB (bótox) entre 2007-2013. De estos, 41 fueron enfermedad de Parkinson, 6 parálisis supranucleares progresivas, 4 atrofia multisistémicas y 2 degeneración corticobasales. En el momento del tratamiento llevaban 10,51 (\pm 6,81) años con la enfermedad y 1,99 (\pm 1,55) años con sialorrea. Valoramos la dosis media utilizada, la latencia del inicio del efecto y su duración, la respuesta a tratamiento y los efectos secundarios.

Resultados: La TB se les aplicó una mediana de 3 veces durante un seguimiento medio de 2,96 (\pm 1,65) años. La dosis inicial por parótida fue de 14,53 (\pm 3,95) unidades de bótox, con una dosis media de 22,17 (\pm 8,76) unidades. El 65,22% de los pacientes tuvieron una mejoría significativa y una valoración media, en una escala del 0 al 10, de 6,85 (\pm 1,58) puntos. La duración del efecto fue de 4,38 (\pm 2,11) meses, con una latencia de 10,06 (\pm 9,63) días. Los efectos adversos fueron leves e infrecuentes.

Conclusiones: La TB es un tratamiento seguro y eficaz para el tratamiento de la sialorrea en pacientes con parkinsonismo, con un efecto duradero e inicio rápido, sin precisar altas dosis.

USO DE LA TOXINA BOTULÍNICA EN EL TEMBLOR DE EXTREMIDADES SUPERIORES

N. Berrocal Izquierdo¹, O. de Fábregues Nebot², A. Callen Soto¹ y J. Álvarez Sabín²

¹Servicio de Neurología. Parc Sanitari Sant Joan de Déu. ²Servicio de Neurología. Hospital Vall d'Hebron.

Objetivos: La toxina botulínica tipo A (BTA) se utiliza como tratamiento del temblor de extremidades superiores desde principios

de los años 90. La literatura muestra resultados satisfactorios. Nuestro objetivo es describir nuestra experiencia con este tratamiento.

Material y métodos: Entre los 2 hospitales (Vall d'Hebron y Parc Sanitari Sant Joan de Déu) recogimos los casos que presentaban temblor en extremidades superiores de intensidad moderada-grave, con poca respuesta a fármacos, o bien intolerancia a éstos, y que no eran candidatos a estimulación cerebral profunda. Una vez explicados lo pros y contras de la infiltración y firmado el consentimiento, se han realizado infiltraciones de BTA guiadas por electromiograma como tratamiento del temblor en 14 de ellos.

Resultados: La edad media de los pacientes fue cercana a los 70 años. La gran mayoría estaban diagnosticados de temblor esencial. Se infiltraron diferentes combinaciones de agonistas y antagonistas. Iniciamos el tratamiento de forma unilateral e intentamos escoger la extremidad no dominante. Con una dosis media de aproximadamente 80 UM BOTOX® por extremidad, repartidas entre 2-4 músculos, obtuvimos una respuesta clínica satisfactoria en 13/14 pacientes, sin efectos secundarios importantes ninguno.

Conclusiones: Las infiltraciones con BTA pueden considerarse una opción terapéutica eficaz en el tratamiento de diferentes tipos de temblor en extremidades superiores. Pueden valorarse cuando los fármacos no son suficiente o no son bien tolerados y la estimulación cerebral profunda es una opción demasiado invasiva. En nuestra experiencia, no hay una clara limitación de edad, la tasa de respuesta es alta y si aparecen efectos secundarios son leves y transitorios.

Trastornos del movimiento P5

GESTO ANTAGONISTA: INFILTRACIÓN DE SU PUNTO GATILLO CON NEUROTOXINA BOTULÍNICA TIPO A EN LA DISTONÍA CERVICAL

V. Garayoa Irigoyen, S. García Rubio, N. Hernando Quintana, L. Jarauta Lahoz, J.A. Crespo Burillo y J. Gazulla Abio

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet.

Objetivos: Los componentes sensoriales en la distonía están representados por el gesto antagonista, que corrige temporalmente el movimiento anormal, y por la presencia de dolor. El objetivo de este trabajo es evaluar si la aplicación de neurotoxina botulínica (NTBo) tipo A, por vía subcutánea en el punto gatillo del gesto antagonista, podría añadir beneficio clínico al proporcionado por NTBo intramuscular en la distonía cervical.

Material y métodos: Se identificó un gesto antagonista en 9 pacientes con distonía cervical tratados con NTBo intramuscular durante 4 a 9 años. 5 de ellos no mostraban distonía en sedestación, y 4 presentaban distonía persistente, si bien reducida; además, 7 presentaban dolor. Aparte de su dosis habitual de NTBo intramuscular, cada paciente recibió NTBo subcutánea en el punto gatillo, durante 8 a 24 meses.

Resultados: Durante ese periodo, de los 5 pacientes sin distonía en sedestación, 1 refirió desaparición del torticolis durante la marcha, y en 3 se pudo demorar el intervalo entre infiltraciones intramusculares de 4 a 6 semanas. Entre los 4 pacientes con postura cervical anormal, 1 consiguió una postura cervical normal durante la sedestación, y 2 presentaron mejoría de la distonía. El dolor se redujo en 5 de 7 pacientes.

Conclusiones: La infiltración subcutánea con NTBo en el punto gatillo proporcionó una mejoría adicional a la obtenida con NTBo intramuscular, en 7 de 9 pacientes. La manipulación del gesto antagonista podría constituir un método para aliviar la distonía, por sí mismo, o en combinación con otros. Se precisan estudios adicionales para confirmar esta hipótesis.

CARA Y CRUZ DEL DIAGNÓSTICO DE LOS PARKINSONISMOS ATÍPICOS: PRESENTACIÓN DE DOS CASOS CLÍNICO-PATOLÓGICOS

A. Alonso Cánovas¹, J.L. López Sendón Moreno¹, A. Rábano Gutiérrez del Arroyo², E. Gómez Blázquez², G. García Ribas¹, J. García Caldentey¹, H. Gerardo Pian³, M. García Villanueva³, J. García de Yébenes Prous¹ y J.C. Martínez Castrillo¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal. ²Banco de Tejidos. Fundación Centro de Investigación de Enfermedades Neurológicas. ³Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Ramón y Cajal.

Objetivos: El diagnóstico de los parkinsonismos atípicos es complejo. La correlación anatomoclínica puede explicar diferencias fenotípicas.

Material y métodos: Descripción de dos casos.

Resultados: Caso 1: mujer de 65 años con síndrome rígido acinético asimétrico con temblor intermitente. Hubo respuesta inicial a levodopa, aunque precozmente aparecieron discinesias dolorosas de beneficio, afectación de los reflejos posturales y caídas. Evolutivamente fueron evidentes signos cerebelosos y grave afectación de la marcha, asociándose hipotensión ortostática, afectación bulbar, estreñimiento graves y estridor nocturno. El SPECT cerebral reveló afectación dopamínérgica presináptica y postsináptica y la RM craneal atrofia cerebelosa. Falleció a los 5 años con diagnóstico clínico de atrofia múltiples sistemas (AMS). Caso 2: mujer de 67 años con dolor, alodinia, rigidez y bradicinesia progresivas del brazo izquierdo, que evolucionaron en 2 años a distonía e impotencia funcional graves, con inestabilidad postural y caídas precoces. No hubo respuesta a levodopa, y progresó a rigidez axial grave, con distonía facial, restricción supranuclear de la mirada, afagia y anartria. El SPECT cerebral reveló déficit dopamínérgico presináptico con indemnidad del sistema postsináptico y la RM craneal depósito de hierro en ganglios basales en "ojo de tigre". Falleció 5 años después con diagnóstico clínico de parálisis supranuclear progresiva (PSP). Anatomía patológica: en ambos casos se observaron cambios degenerativos (pérdida neuronal y astrocitosis) e inclusiones gliales características citoplasmáticas y neuronales (con hebras intranucleares) en los sistemas nigroestriado y olivopontocerebeloso (caso 1), y a nivel nigroestriatal exclusivo (caso 2), siendo el diagnóstico final AMS.

Conclusiones: La variabilidad en la expresión clínica de la AMS puede correlacionarse con diferencias en la afectación anatomo-patológica.

MARCHA PARKINSONIANA CON BLOQUEOS DE LA MARCHA (BDM) SECUNDARIOS A RADIOTERAPIA HOLOCRANEAL

J. Jiménez Almonacid, M.L. Cuadrado Pérez, M.J. Catalán Alonso, E. López Valdés, R. García Ramos y F. Alonso Frech

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: Los BDM constituyen un síntoma incapacitante que puede ocurrir en la enfermedad de Parkinson en estadio avanzado, así como en otros parkinsonismos degenerativos y en el denominado parkinsonismo vascular. Presentamos una paciente con BDM de origen inhabitual.

Material y métodos: Se estudió a una paciente de 74 años diagnosticada de adenocarcinoma de mama en 2005, detectándose metástasis cerebral única en 2011 que se extirpó quirúrgicamente con éxito, recibiendo radioterapia holocraneal posterior. Al año siguiente del procedimiento la paciente presenta un trastorno de la marcha progresivo. La paciente fue valorada mediante videofilmación y test cronometrados, se realizaron estudios de imagen (RM y DAT-SCAN) test neuropsicológicos y prueba terapéutica con levodopa.

Resultados: La paciente presenta una marcha de características parkinsonianas con bloqueos de la marcha, caídas y moderada alteración de los reflejos posturales, sin observarse rigidez axial ni en extremidades superiores ni bradicinesia. En las pruebas de imagen (RM) se observó una alteración de la sustancia blanca periventricular no presente en los estudios previos. El DAT-SCAN resultó normal. No se evidenció respuesta a la levodopa. La presencia de BDM en relación con radioterapia holocraneal se ha documentado de manera muy infrecuente. Revisando la literatura hemos encontrado únicamente un caso de similares características. La fisiopatología subyacente a este trastorno posiblemente esté en relación con las lesiones de sustancia blanca que alteren los circuitos fronto-subcorticales de manera similar a como ocurre en el parkinsonismo vascular.

Conclusiones: El antecedente del tratamiento con radioterapia debería considerarse dentro de las posibilidades etiológicas de la marcha parkinsoniana con BDM como presentación aislada.

PARKINSONISMO Y SÍNDROME DE CABEZA CAÍDA

F. Damas Hermoso¹, A. Fontes², E. Erro³, M. Riverol², I. Jericó³, F. García-Bragado⁴ y M. Luquin²

¹Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena. ²Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra. ³Servicio de Neurología; ⁴Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario de Navarra.

Objetivos: Estudiar si existe una relación entre parkinsonismo (MSA), síndrome de cabeza caída y miopatías inflamatorias, siendo estas últimas una causa potencialmente tratable del síndrome de cabeza caída.

Material y métodos: Presentamos un paciente con enfermedad de Parkinson y dos con atrofia multisistema (AMS) que mostraron en la evolución un síndrome de cabeza caída. Se han estudiado sus características clínicas y evolutivas. Todos ellos fueron estudiados mediante técnicas de electromiografía, resonancia magnética cerebral, determinación de enzimas musculares (CPK) y biopsia muscular.

Resultados: En todos existió un incremento de CPK. La RMN mostró una atrofia de la musculatura cervical en dos pacientes y en el otro una importante infiltración grasa en las fibras musculares. El EMG de la musculatura cervical era compatible con patrón miopático en dos pacientes y normal en uno de ellos. La biopsia muscular se realizó en dos pacientes. En uno de ellos se observaron cambios inespecíficos y una dudosa sobreexpresión de HLA clase 1. En el otro paciente se apreció una atrofia de la fibra muscular con ligero infiltrado inflamatorio perivascular con predominio de linfocitos T (CD-3 positivos) y una sobre expresión de HLA-DR-1. No respondieron a terapia inmunosupresora.

Conclusiones: El síndrome de cabeza caída y las deformidades axiales son frecuentes en pacientes con parkinsonismo y en algunos casos puede ser la manifestación de una miopatía. Son necesarios estudios con mayor número de pacientes para conocer su relación con la enfermedad subyacente.

PARKINSONISMO Y SALES DE LITIO: ¿CAUSA O PRECIPITANTE?

A. Matute Nieves, I. Caballero Romero, A. González Eizaguirre, I. Díaz Cuervo, T. Fernández Valle, B. Tijero Merino, J.C. Gómez Esteban, T. Pérez Concha y J.J. Zarrazan Imitrizaldu

Servicio de Neurología. Hospital de Cruces.

Objetivos: Describir un caso de neurotoxicidad con síndrome rígido-acinético por sales de litio que asocia pruebas complementarias que sugieren un parkinsonismo encubierto.

Material y métodos: Mujer de 77 años con trastorno bipolar de larga evolución en tratamiento con litio que presenta un cuadro de rigidez, temblor, dificultad para la deambulación de un mes de evolución, exacerbado con desorientación y somnolencia en los últimos tres días. A la exploración se objetivaron mioclonias negativas en extremidades superiores, temblor de reposo y postural y rigidez asimétrica de predominio izquierdo con ligero aumento de la base de sustentación. La normalidad hormonas tiroideas, quítotriiodasa, cortisol, cobre y ceruloplasmina así como el estudio vascular descartan otro tipo de patología orgánica. Mediante RMN volumétrica se obtiene un índice parkinsoniano de 7,02, mostrando atrofia cortical predominantemente derecha y una hiperintensidad de pedúnculo cerebeloso medio, sugestivo de Parkinson plus. En el DAT-SCAN se detecta afectación putaminal derecha. Tras la retirada del litio presenta resolución parcial del cuadro, quedando un parkinsonismo residual con bradicinesia y rigidez residual a la exploración, pendiente de filiar tras ver evolución.

Conclusiones: El litio puede ser el causante de un parkinsonismo siempre que exista una relación clínico-temporal con el mismo, incluso con niveles en rango. Sin embargo conviene descartar otras etiologías sobre todo si presenta datos atípicos o hallazgos patológicos en las pruebas complementarias.

DESCRIPCIÓN BASAL Y EVOLUTIVA DE UNA CORTE DE 53 PACIENTES DIAGNOSTICADOS CLÍNICAMENTE DE PSP

M. Aguilar Barberá y J.P. Tartari

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Mútua de Terrassa.

Objetivos: Parálisis supranuclear progresiva (PSP) se caracteriza clínicamente por parkinsonismo, acentuada rigidez axial, escasa respuesta a levodopa, pérdida de reflejos posturales en estadios tempranos, alteraciones cognitivas y mirada supranuclear alterada. Hay variantes fenotípicas con diferente perfil evolutivo. El objetivo es describir la evolución de los pacientes con PSP en HUMT.

Material y métodos: Revisión retrospectiva de las historias clínicas de pacientes diagnosticados de posible o probable PSP (criterios NINDS-SPSP) de la base de datos de pacientes con cuadros parkinsonianos (período 1990-2013). Se obtuvieron datos demográficos y clínicos. En caso de requerir actualización de los datos el paciente fue citado a una nueva visita. El análisis se realizó con SPSS.

Resultados: De 1.428 pacientes 85 cumplían con los criterios. Excluimos 4 por presentar otro diagnóstico y 28 por carecer de suficiente información. Analizamos 53: hombres 19 (35,8%), mujeres 34 (64,2%). Edad de inicio: $70,01 \pm 7,58$ (54-83). Tiempo de evolución: $9,75 \pm 5,7$ (1-25 años). Formas clínicas: RS = 31 (58,5%), PSP = 20 (37,7%), atípicas 2 (3,8%). Manifestaciones motoras al diagnóstico: rigidez axial 30 (56,6%), caídas 27 (50,9%), distonía no axial 10 (18,9%). Alteración de la voz 21 (39,6%). Disfagia 16 (30,2%). En el seguimiento apareció alteración de la verticalidad de la mirada hacia abajo: 41 (77,4%). Manifestaciones no-motoras: deterioro cognitivo ligero 35 (66%). Demencia 5 (9,4%). Depresión 26 (49,1%). Alucinaciones 5 (9,4%). Murieron 19 (35,8%).

Conclusiones: La PSP representó el 5,67% de nuestros parkinsonismos predominando el fenotipo RS. Hubo predominio de mujeres en nuestro centro (1,78/1). Hallamos formas de muy larga evolución (25 años).

EPILEPSIA Y ENFERMEDAD DE HUNTINGTON

O. Urdanibia Centelles¹, O. Ciopat¹, M. Díaz¹, P. Rubio Sánchez¹, E. Gómez Siurana¹ y J.A. Burguera Hernández²

¹Servicio de Neurofisiología Clínica; ²Servicio de Neurología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe.

Objetivos: La comorbilidad entre epilepsia y EH (enfermedad de Huntington) es un hallazgo infrecuente de aparición predominante en formas juveniles relacionada con el número de repetición del triplete CAG. No existen descripciones extensas de las características EEG en estos pacientes. Hemos querido objetivar los hallazgos clínicos y electroencefalográficos mediante una descripción retrospectiva de estas características en los pacientes remitidos a nuestro servicio durante el año 2012.

Material y métodos: Muestra de 9 pacientes con EH confirmada genéticamente (3 mujeres, 6 varones) con edades comprendidas entre 25-61 años. Realizamos video-EEG de rutina para valoración de la actividad basal, intercrítica y crítica.

Resultados: De los 9 pacientes, 5 fueron remitidos por sospecha de crisis epilépticas. De los 5,3 de ellos se confirmó el diagnóstico de epilepsia según la semiología y los hallazgos críticos e intercríticos del vEEG, asociándose en un caso crisis no epilépticas. Dos de ellos son EHJ (juvenil) mientras que el otro, EHA (adulto). En los 2 pacientes en los que no se ha confirmado la sospecha clínica de epilepsia, el EEG fue normal. Los 4 pacientes sin clínica epiléptica mostraron trazo EEG de base normal o inespecífico.

Conclusiones: En nuestra muestra hemos identificado pacientes que asocian epilepsia y EH, y, en concordancia con la literatura, esta relación ha sido mayor en pacientes con EHJ, aunque también hemos hallado un caso EHA, sin encontrar diferencias desde el punto de vista clínico. Creemos que aunque sea una asociación infrecuente probablemente dificultada por el diagnóstico, dadas las características clínicas y la dificultad para realizar exploraciones complementarias, puede enmascarar la incidencia real.

ESPECTRO CLÍNICO DEL FALLO AUTONÓMICO PURO

N. Matos Calvo, J. Navarro-Otano, Y. Compta, M.J. Martí y F. Valldeoriola

Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

Objetivos: El fallo autonómico puro (FAP) es una sinucleinopatía con cuerpos de Lewy definida por la presencia de disautonomía sin otras alteraciones neurológicas.

Material y métodos: Pacientes con FAP seguidos en nuestra unidad en los últimos 15 años.

Resultados: Mujer que debutó con hipotensión ortostática hacia los 50 años, desarrollando después de 20 años de evolución demencia con alucinaciones visuales compatible con demencia de cuerpos de Lewy (DCL), confirmada anatopatológicamente. La electrofisiología mostraba alteración en la variabilidad del RR, el DaT-SPECT alteración de la vía nigroestriatal y el MIBG-SPECT denervación simpática cardíaca. Mujer que debutó con hipotensión ortostática a los 38 años, siguiéndose durante 19 y añadiéndose hipohidrosis. La electrofisiología mostraba alteración grave de variabilidad cardíaca y respuesta sudomotora. Se observaron niveles bajos de noradrenalina en reposo. Se realizaron DaT-SPECT, con integridad de la vía nigroestriatal, y MIBG-SPECT, demostrándose denervación simpática cardíaca. Se descartó amiloidosis (gen transtirretina negativo). Mujer que debutó a los 65 años con hipotensión ortostática y se ha seguido durante 5, sin nueva clínica. La electrofisiología mostraba alteración grave de variabilidad cardíaca y respuesta sudomotora. Se observaron niveles bajos de noradrenalina en reposo. A los 5 años de evolución el DaT-SPECT fue normal. Se descartó amiloidosis (gen transtirretina negativo).

Conclusiones: El FAP es una patología muy infrecuente con amplio espectro clínico. Los hallazgos clínicos y anatopatológicos sugieren que FAP, enfermedad de Parkinson y DCL son resultado de un mismo proceso neurodegenerativo, pudiendo existir un factor neuroprotector para explicar la diferencia fenotípica. El seguimiento es fundamental para conocer mejor su historia natural.

CAMPTOCORMIA AISLADA Y ALTERACIÓN DE LA VÍA NIGROESTRIADA

G.M. González Cuevas¹, C. Lorenzo Bosquet², O. de Fàbregues-Boixar Nebot¹, E. Franquet², M. Torres Ferrus¹, L. Seró Ballesteros¹, J. Álvarez Sabin¹ y J. Hernández Vara¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Medicina Nuclear. Hospital Vall d'Hebron.

Objetivos: Describir las características clínicas, neurofisiológicas y de imagen de la camptocormia; no asociada a enfermedad de Parkinson conocida y explicar los posibles mecanismos fisiopatológicos.

Material y métodos: Se presentan 3 pacientes adultos cuyo motivo de consulta fue un trastorno de la marcha con flexión progresiva del tronco compatible con una camptocormia. En todos los pacientes se realizó una exploración neurológica completa, un EMG, RM de musculatura paravertebral y un SPECT con 123I-FP-CIT. En dos pacientes se llevó a cabo una biopsia muscular.

Resultados: Todos fueron hombres. Edad media 78,3 años (rango 76-80). Tiempo medio de aparición de la camptocormia 3,3 años (rango 1-5 años). Ningún paciente cumplía los criterios establecidos de enfermedad de Parkinson y presentaban una flexión del tronco que empeoraba con la deambulación y reducible con el decúbito supino. Uno de los pacientes presentó el EMG normal, 2 con hallazgos sugestivos de denervación reinervación, sin claros signos miogénicos focales ni difusos, y el último paciente presentó datos que podrían sugerir un proceso miopático. La RM mostró en dos pacientes atrofia paravertebral, siendo la otra RM normal. Biopsia muscular: normal en un caso y hallazgos inespecíficos en el otro 123I-FP-CIT. SPECT: afectación bilateral en 2 casos, siendo unilateral en el restante.

Conclusiones: Nuestros hallazgos sugieren que en determinados casos la camptocormia podría tener un origen central y que probablemente el hallazgo de la degeneración de los músculos paravertebrales sería secundaria y no la causa de esta patología, recomendando el estudio de la vía nigroestriada en el estudio de dicha patología.

POLAQUIURIA EN UN ADULTO CON SÍNDROME DE TOURETTE

R. García-Ramos García, S. Muñiz Castrillo, E. López Valdés, F. Alonso Frech, M.J. Catalán Alonso y J. Matías-Guiu Guía

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: La polaquiuria se define como la necesidad de orinar con más frecuencia de lo normal. Se ha descrito infrecuentemente en niños con síndrome de Tourette (ST) o PANDAS. En adultos no hay casos publicados. Presentamos un caso de un adulto con ST y polaquiuria.

Material y métodos: Varón de 46 años con trastorno anancástico de personalidad e hipotiroidismo. ST desde la infancia con tics motores y fónicos, simples y complejos. Buena respuesta a tetrabenacina 125 mg/día. En enero del 2012 al encontrarse sin tics y con buen control emocional, decide suspender el mismo toda la medición de forma progresiva. El 11-2012 consulta por polaquiuria de meses de evolución que le obliga ir a orinar hasta 50 veces/día, lo cual le tiene invalidado. El paciente refiere que tiene un dolor perineal e inguinal izquierdo que se alivia cuando orina. Empeora si se sienta. No refiere tics.

Resultados: En Urología han realizado: RM lumbar, ecografía tracto urinario y abdomino-pélvica, cistografía, cultivos de orina, estudio urodinámico y EMG, resultando todo normal. Ha realizado tratamientos con antimuscarínicos sin beneficio. Sospechamos que se trata de un tic e iniciamos tratamiento con aripiprazol (10 mg/día), quedando asintomático.

Conclusiones: La presencia de un dolor en la zona genital que se alivia con acto de orinar cumple con la definición de tic. Hay que realizar el diagnóstico diferencial con compulsión en que lo que se pretende aliviar no es un síntoma físico sino una obsesión. La polaquiuria de causa injustificada en un paciente con ST obliga a un ajuste terapéutico dirigido a controlar los tics.

DISTONÍA DE MIEMBRO INFERIOR DE COMIENZO EN EL ADULTO. UNA SERIE DE CASOS

A. Herranz Bárcenas, A. Martínez Pueyo, J. García Caldentey, L. Olivie García, R. Rigual Bobillo, J. del Val Fernández y P. García Ruiz-Espiga

Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-UTE.

Objetivos: Realizar estudio descriptivo y retrospectivo de una serie de pacientes diagnosticados de distonía focal de miembro inferior de comienzo en el adulto (edad de comienzo > 26 años).

Material y métodos: Revisamos la historia clínica de 11 pacientes seguidos en la unidad de trastornos del movimiento obteniéndose edad de inicio, lateralidad, antecedentes médicos y tratamiento habitual, posturas y/o acciones que desencadenan el trastorno, postura distónica, pruebas complementarias realizadas y tratamiento.

Resultados: 8 de los 11 pacientes fueron mujeres (72,7%), siendo la edad media de inicio; 57,5 años. El miembro inferior derecho se afectó en 7/11 casos (63,6%). La marcha desencadenaba la distonía en 10/11 casos, siendo el baile (distonía tarea específica) la acción que la producía en el caso restante. La postura distónica más frecuente fue la flexión de dedos con pie en equino; 7/11 ((63,63%) seguida de la extensión del primer dedo; 3/11 (27,27%). 9/11 (81,82%) fueron tratados con toxina botulínica, en 5/11 (45,45%) se hizo ensayo con L-dopa a dosis de entre 300-900 mg/día, habiendo respuesta positiva en 1/11 (9%). Se realizó DATSCAN en 5/11 (45,45%) habiendo alteración en el putamen contralateral en 3/5 (60%). 1/11 (9%) desarrolló un síndrome parkinsoniano meses después de diagnóstico.

Conclusiones: El tratamiento con toxina botulínica es el más eficaz y tolerado para la distonía idiopática de miembro inferior. Es importante buscar síntomas piramidales ya que la distonía de miembro inferior puede ser la forma de inicio de la Enfermedad de Parkinson. El ensayo con L-dopa a dosis alta debe realizarse en todos los pacientes.

Trastornos del movimiento P6

DOS CASOS DE ENFERMEDAD DE PARKINSON IDIOPÁTICA QUE DESARROLLARON ENFERMEDAD DE MOTONEURONA

M. Menéndez González¹, E. Suárez San Martín², J. Álvarez Carriles² y R. Ribacoba Montero²

¹Servicio de Neurología. Hospital V. Álvarez Buylla. ²Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias.

Objetivos: Además del complejo Parkinson-ELA-demencia observado e Guam y en la península de Kii, que tienen un origen tóxico, en Europa se observan casos aislados (enfermedad de Brait-Fahn-Schwartz). El objetivo de este póster es comunicar 2 nuevos casos.

Material y métodos: Caso 1: varón que debutó a los 65 años desde hacía 3 años que comienza con debilidad en miembros inferiores y apreciándose en la exploración fasciculaciones y signo de Babinsky. Caso 2: varón que debutó a los 45 años con síndrome rígido-acinético hemicorporal, y dos años más tarde disartria, debilidad muscular con cambios en la exploración con fasciculaciones y

atrofia. No se observaron signos de liberación piramidal. Ninguno de los dos pacientes tenía antecedentes familiares de EP ni de ELA.

Resultados: En ambos casos el DaT-SCAN FP-CIT mostró pérdida de neurotransmisores de dopamina en ambos estriados. El estudio genético del gen MAPT y del gen GNR fue negativo. La RM craneal y cervical en no mostraron cambios significativos y el EMG fue compatible con enfermedad de motoneurona. En el caso 2 la biopsia muscular mostró denervación de fibras musculares tipo II. En la evolución, ambos casos presentaron disminución de rigidez distal inicial y terminaron desarrollando insuficiencia respiratoria.

Conclusiones: A pesar de lo infrecuente del cuadro, la apreciación de signos de afectación de primera y segunda motoneurona en un paciente diagnosticado de EP obliga a pensar en la posibilidad de que el paciente esté desarrollando una enfermedad de motoneurona. No obstante es necesario un estudio riguroso para descartar otras posibilidades y seguimiento EMG.

SÍNDROME DE LA PIERNA RÍGIDA: A PROPÓSITO DE UN CASO

B. Solano Vila, J. Rodríguez Vico, P. López Sarnago, H.A. Monteiro Matos, N. Arenaza Basterrechea e I. Aicua Rapung
Servicio de Neurología. Hospital General Yagüe.

Objetivos: Se trata de describir un caso de síndrome de pierna rígida (SPR) y definir el espectro clínico asociado al síndrome.

Material y métodos: Se describe caso clínico de un paciente diagnosticado en Consultas Externas de Neurología.

Resultados: Mujer de 67 años hipertensa, síndrome depresivo e hipercolesterolemia. Presenta alteración de la marcha progresiva de unos 4 años de evolución. Refiere sensación de "rigidez" al inicio de la marcha. Discreta lumbalgia. Resto normal. A la exploración, tono aumentado en la flexo-extensión de la rodilla derecha con hiperreflexia en extremidades inferiores. La marcha es patológica sin flexión de la rodilla y ligero aumento de la base de sustentación. No hay antecedentes familiares. Ante las sospecha de síndrome rígido se pauta loracepam. Lo abandona por sedación, inestabilidad. TC craneal normal. RM columna, normal. Al mes necesita apoyo para caminar. La marcha es cautelosa con desequilibrios en los giros sin ataxia. Persiste rigidez en flexo-extensión de la rodilla derecha que aumenta con maniobras de facilitación. Bradicinesia. Se prueba con levodopa que no mejora el cuadro. A los 8 meses viene en silla de ruedas. Aporta resultados analítica con anti GAD positivos (65,3). Se pauta diazepam 10 mg cada 8 horas, hasta 15-20. A los 3 meses es capaz de caminar sin muletas y han desaparecido las molestias lumbares.

Conclusiones: El SPR es una enfermedad rara (1-2 casos por millón de habitantes). La comorbilidad psiquiátrica y el desconocimiento de la enfermedad retrasan considerablemente el diagnóstico. La respuesta a benzodiazepinas suele ser buena. Los casos resistentes pueden beneficiarse de inmunoglobulinas intravenosas.

IMPACTO FUNCIONAL DEL MIEDO A LA CAÍDA EN ENFERMOS DE PARKINSON

B. Solano Vila, P. López Sarnago, H.A. Monteiro Matos, I. Aicua Rapung, N. Arenaza Basterrechea y E. Cubo Delgado
Servicio de Neurología. Hospital General Yagüe.

Objetivos: El miedo a la caída (MC) tiene un gran impacto funcional en el anciano. El objetivo es analizar la asociación de variables clínicas con el MC en pacientes con EP.

Material y métodos: Estudio longitudinal caso-control con/sin MC en pacientes con EP Idiopática. Se analizó: variables sociodemográficas, gravedad motora (SCOPA-motor y Escala Hoehn & Yahr), velocidad de la marcha (UP-GO test), comorbilidades (CIRS-G) y síntomas no motores: cognición (SCOPA-cog), disautonomía

(SCOPA-aut), sueño (SCOPA-sleep), síntomas psiquiátricos (PPRS), ansiedad y depresión (HADS) en el paciente y cuidador. El MC se evaluó con la Activity Balance Confidence Scale y la carga del cuidador (CC) con el Zaritt y el HADS.

Resultados: Se incluyeron 31 pacientes con EP (50% hombres) con una media de edad de $69 \pm 12,27$ años, EP de duración de $8,07 \pm 5,0$ años y Escala HY mediana de 2 (1-4) con seguimiento 12 meses. El MC estuvo presente en el 53% de los EP, 35% con caídas previas y el 23% con caídas traumáticas. Durante el seguimiento el MC presentó gran correlación con: gravedad motora ($r_s = -0,73$), estado cognitivo ($r_s = 0,41$), somnolencia diurna ($r_s = -0,44$), dolor ($r_s = -0,53$), disfunción autonómica ($r_s = -0,42$), depresión ($r_s = -0,51$) y CC ($r_s = -0,53$). El modelo de regresión lineal, las principales variables clínicas asociadas CC fueron depresión ($p = 0,03$), ansiedad ($p = 0,06$) y el MC del paciente ($p = 0,005$).

Conclusiones: El MC es frecuente e incapacitante en el EP y se asocia a una mayor carga en el cuidador.

DETECCIÓN AUTOMÁTICA DE LOS SÍNTOMAS MOTORES EN LA EP. PROYECTO REMPARK

A. Bayés¹, B. Mestre¹, S. Alcaine¹, A. Samà^{8,9}, C. Pérez^{8,9}, A. Prats¹, A. Rodríguez-Molinero^{5,6}, P. Quispe¹, M.C. Crespo^{1,2}, C. Petit¹, M. Garolera^{1,3}, F. Miquel¹, R. Annicchiarico⁴, C. Man⁷ y Consorcio REMPARK

¹Unitat de Parkinson i Trastorns del Moviment. Centro Médico Teknon. ²Divisió de Salut Mental. Fundació Althaia. ³Servicio de Neuropsicología. Hospital de Terrassa. ⁴Fundacion Santa Lucia.

⁵School of Engineering and Informatics. NUI Galway.

⁶Gerontechnology Research. Fundació Hospital Comarcal Sant Antoni Abat. ⁷European Parkinson's Disease Association. ⁸Centre d'Estudis Tecnològics per a l'Atenció a la Dependència i la Vida Autònoma. ⁹Universitat Politècnica de Catalunya.

Objetivos: Entre la sintomatología que influye más en la pobre calidad de vida de las personas con Parkinson (EP) están los problemas asociados a la marcha. El proyecto REMPARK, pretende desarrollar un sistema para la detección y manejo de problemas motores en la 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. Nuestro objetivo es explicar la metodología para la captación de las señales iniciales y su posterior análisis para crear una base de datos para posterior detección automática de los síntomas motores en EP.

Material y métodos: Instrumentos: consentimiento informado, escala Hoehn & Yahr, Unified Dyskinesia Rating Scale, UPDRS, MMSE; cuestionario de FOG, Sensores iniciales, Smartphone, Odómetro, Indoors walking test, Outdoors walking test, FOG provocation test, Gait test, Dyskinesia test, OFF false positive test, Tremor false positive test, Free activity monitoring, Usability questionnaires PDA, TAP test.

Resultados: Se describirá el proceso de detección de señal en un grupo de 24 afectados por EP.

Conclusiones: El desarrollo de sensores miniaturizados con dispositivos de medición pequeños y ligeros puede medir distintos aspectos motores en la EP.

DETERIORO MOTOR TRAS CAMBIO DE AGONISTA DOPAMINÉRGICO DE MARCA A GENÉRICO

L. Martínez Merino¹, A. Gironell², J. Pagonabarraga², B. Pascual Sedano² y R. Ribosa²

¹Servicio de Neurología. Hospital de Navarra. ²Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

Objetivos: La utilización de fármacos genéricos es una de las medidas para reducir el gasto sanitario. Dos fármacos son bioequivalentes si se demuestra que una serie de parámetros cinéticos difieren entre sí ≤ 20%. En la mayoría de los casos esta equivalencia cinética corresponde a una equivalencia terapéutica. Una falta de equivalencia terapéutica podría ocasionar una falta de eficacia y deterioro del paciente. Presentamos 4 casos de pacientes que presentaron empeoramiento motor brusco tras cambio de su agonista dopamínérgetico de marca habitual a genérico.

Material y métodos: Se describen 4 pacientes vistos en consulta de Neurología, tres de ellos diagnosticados de enfermedad de Parkinson (EP) y uno con síndrome de piernas inquietas (SPI), que seguían tratamiento médico con un agonista dopamínérgetico de marca con una buena respuesta clínica. Estos pacientes presentaron deterioro bruto de su estado motor. En los cuatro casos se detectó como el causante del deterioro el cambio del agonista de marca a genérico. La situación mejoró al volver al fármaco inicial.

Resultados: La experiencia clínica muestra que pueden existir diferencias sustanciales en la eficacia terapéutica entre fármacos agonistas dopamínérgeticos considerados bioequivalentes que llevan a producir empeoramiento clínico en pacientes afectos de EP y SPI.

Conclusiones: Entre las causas de un deterioro motor brusco en un paciente afecto de EP o SPI, debemos tener presente la posibilidad de un cambio de agonista dopamínérgetico de marca a genérico.

DIFERENCIAS DE GÉNERO EN LA PRESENTACIÓN DE LOS SÍNTOMAS DE BLEFAROESPASMO EN UN ESTUDIO DESCRIPTIVO DE 161 PACIENTES ATENDIDOS DURANTE 20 AÑOS EN CONSULTA DE TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO

A. Rodríguez Sanz, F. Vivancos Matellano, E. Blanco Vicente, I. Ybot Gorrín, D. Prefasi Gomar y E. Díez Tejedor

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz.

Objetivos: El blefaroespasio es la distonía focal más prevalente en nuestro medio. Se caracteriza por un cierre palpebral involuntario debido a la contracción de los músculos orbicularis oculis. El objetivo de este trabajo es analizar las diferencias de género encontradas en 161 pacientes con blefaroespasio atendidos durante 20 años.

Material y métodos: Estudio descriptivo observacional con inclusión consecutiva de pacientes con blefaroespasio que han acudido a la Unidad de Trastornos del Movimiento para tratamiento con toxina botulínica (TB) durante 20 años. Se analizaron datos demográficos, etiología, asociación a distonía oromandibular o cervical y tiempo de evolución del blefaroespasio. Se estudiaron las diferencias de género en cuanto a edad de inicio, edad en la primera consulta, tiempo de evolución, tiempo con TB, dosis y número de sesiones de TB.

Resultados: De 161 pacientes, 111 (68,9%) fueron mujeres. Edad media de presentación: 66,32 años (DE 12,16). El tiempo medio de evolución fue de 13,86 años (DE 5,13). Del total, 18 (11,2%) fueron secundarios, mayoritariamente por consumo de fármacos. 18 (11,2%) se asociaron a distonía oromandibular y 12 (7,4%) a cervical. El análisis descriptivo muestra que los hombres acuden a la primera consulta significativamente con mayor tiempo de evolución del blefaroespasio y a una edad más temprana que las mujeres.

Conclusiones: Nuestros resultados corroboran que el blefaroespasio comienza generalmente en la sexta década de la vida y habitualmente afecta más a mujeres. La mayoría de los casos son esenciales y en ocasiones el blefaroespasio se asocia a otras distonías, principalmente oromandibular y cervical. Los hombres llegan a la primera consulta significativamente con más tiempo de evolución.

EXPERIENCIA DE 20 AÑOS EN EL TRATAMIENTO DEL BLEFAROESPASMO CON TOXINA BOTULÍNICA

A. Rodríguez Sanz, F. Vivancos Matellano, E. Blanco Vicente, I. Ybot Gorrín y E. Díez Tejedor

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz.

Objetivos: El resultado del tratamiento del blefaroespasio con fármacos orales resulta insuficiente. La toxina botulínica (TB) es una buena alternativa terapéutica con resultados mantenidos en el tiempo. El objetivo de este trabajo es analizar la respuesta a la TB y sus efectos adversos en 161 pacientes con blefaroespasio durante un periodo de 20 años.

Material y métodos: Estudio observacional con la inclusión consecutiva de pacientes con blefaroespasio que han acudido a la Unidad de Trastornos del Movimiento para tratamiento con TB entre 1991 y 2011. Se analizaron tiempo de tratamiento con TB, dosis de TB recibida, número de sesiones recibidas, técnica de administración, respuesta objetiva al tratamiento, grado de satisfacción del paciente al tratamiento, necesidad de asociación a otros fármacos o mictomía orbicular y efectos adversos.

Resultados: Se incluyeron 161 pacientes. Fueron tratados con TB durante una media de 9,66 años (DE 5,85), rango entre 0-20 años, y requirieron una media de 20,24 sesiones (DE 13,93), rango entre 2-57 sesiones. La dosis media mínima y máxima del fármaco fue de 27UI (DE 9,7) y 40,23 UI (DE 12,78) respectivamente, rango entre 15-80UI y 30 (18,6%) requirieron técnica pretarsal. 157 (97,5%) respondieron adecuadamente al tratamiento. El grado de satisfacción del paciente con el tratamiento fue alto en 138 casos (85,8%). 18 (11,2%) necesitaron asociación de fármacos, 3 (1,9%) mictomía orbicular y 63 (38,1%) presentaron puntualmente efectos adversos, 53 (22,9%) leves y 10 (6,2%) graves, reversibles en todos ellos.

Conclusiones: Nuestros resultados corroboran que el tratamiento con TB mantiene su eficacia y seguridad durante el seguimiento a largo plazo.

SÍNDROME DE LA PIerna RÍGIDA TRAS ANESTESIA EPIDURAL

A. Contreras Chicote, J. Pérez Sánchez, B. de la Casa Fages, F. Grandas Pérez, B. Gutiérrez Ruano y A. Traba

Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón.

Objetivos: El síndrome de la “pierna rígida” es una variante del síndrome de la persona rígida poco común. Describimos dos casos de aparición tras anestesia epidural.

Material y métodos: Caso 1: mujer de 78 años con deterioro cognitivo, sometida a cirugía de recambio de prótesis de cadera derecha bajo anestesia epidural. Pocos días después presenta postura permanente en extensión y equino-varo de la pierna derecha, que se hace bilateral posteriormente. No se observaron espasmos. Caso 2: mujer, de 75 años con enfermedad de Parkinson con respuesta estable sometida a colocación de prótesis por fractura de cadera izquierda bajo anestesia epidural. A las pocas horas desarrolla una postura permanente en flexión de la rodilla y pie derechos. No se observaron espasmos. Mínimos signos parkinsonianos axiales y en las otras extremidades.

Resultados: En ambos casos el estudio neurofisiológico demostró actividad muscular continua y aumento de reflejos exteroceptivos con difusión a distancia y respuestas tardías (caso 1). Acs anti-GAD negativos. RM lumbar: canal estrecho y signos de aracnoiditis (caso 1), normal en caso 2. RM craneal sin alteraciones. Escasa respuesta a baclofeno y toxina botulínica (caso 1) y mejoría con clonacepam (caso 2).

Conclusiones: Se presentan dos casos clínica y electrofisiológicamente compatibles con el síndrome de la pierna rígida tras la aplicación de anestesia epidural horas o pocos días antes. Las alteraciones neurofisiológicas sugieren una afectación de interneuro-

nas inhibitorias espinales, posiblemente relacionadas con un proceso inflamatorio local precipitado por la anestesia epidural.

PARKINSON Y NEUROLÚES

P. Ruiz Palomino¹, L. Jarauta Lahoz¹, J. Vela Moreno², H.D. Tejada Meza¹, J. López del Val³, J.R. Ara Callizo¹ y R. Alarcia Alejos¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Miguel Servet. ³Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa.

Objetivos: La neurolúes ha sido descrita como causa de parkinsonismo y, aunque rara, debe considerarse en algunos pacientes con parkinsonismo, especialmente ante la aparición de otras manifestaciones asociadas a lúes.

Material y métodos: Presentamos el caso de un varón de 55 años con antecedentes de enfermedad de Parkinson (EP) de 7 años de evolución e importante repercusión funcional y de su calidad de vida en relación con la enfermedad. Ingresa por síntope post-esfuerzo diagnosticándose de estenosis aórtica grave. Al mes siguiente presenta una neuritis óptica y lesiones maculo-papulosas en tronco y extremidades y alguna palmoplantar, con serología luética positiva y estudio de LCR confirmatorio de neurolúes. Se diagnosticó de sífilis terciaria con afectación oftálmica, cardiaca y de posible parkinsonismo secundario.

Resultados: Se realizó RM cerebral que no mostró alteraciones vasculares ni parenquimatosas. Tras tratamiento con penicilina se objetivó una mejoría llamativa de su cuadro parkinsoniano. El DATSCAN mostró degeneración nigroestriada presináptica.

Conclusiones: En nuestro paciente creemos que la neurolúes empeoró una EP subyacente, ya que la detección y el tratamiento con antibioterapia específica, supuso una importante mejora sintomática y funcional para el paciente. La persistencia del cuadro parkinsoniano, la respuesta a tratamiento dopamínergico y el DATSCAN apoyan que sea una EP. Existen pocos casos publicados de parkinsonismo secundario a neurolúes y no se ha podido confirmar la relación causal entre ambos. Se ha observado en la mayoría de los casos, que la infección influye negativamente en la progresión y gravedad de los síntomas.

EVALUACIÓN DEL GRADO DE SATISFACCIÓN DE PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON DESPUÉS DE UN PROGRAMA DE EJERCICIOS DE TAI CHI

M.M. Gallego de la Sacristana López Serrano, B. Canneti Heredia, A.J. Mosqueira Martínez, M. Sobrado Sanz, R. Canneti Canneti, M. de Toledo Heras, L. López Manzanares y J.A. Vivancos Mora

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa.

Objetivos: La práctica regular de tai-chi mejora la estabilidad postural y la capacidad para caminar en pacientes con enfermedad de Parkinson (EP) leve-moderada. El objetivo es valorar el grado de satisfacción de pacientes con EP tras un programa de tai-chi.

Material y métodos: Estudio observacional, longitudinal y descriptivo basado en un cuestionario de satisfacción elaborado de acuerdo al plan de calidad de la Consejería de Sanidad, para pacientes con EP (N = 15,71 ± 7 años; UPDRS III 28 ± 14; H&YII-IV) de una Unidad de Trastornos de Movimiento (UTM) que aceptan participar en un programa de tai-chi estilo SUN, seguido de una sesión de motivación (mayo 2012-13; 2 clases (1h)/semana). Se recogieron escalas (basal y 12 meses): UPDRS, H&Y, SEADL, BDI, BAI, PDQ-39, Up&Go test.

Resultados: Analizamos 4 ítems relacionados con la satisfacción general, información recibida y grado de cumplimiento de objetivos de la terapia. Realizaron la encuesta 12 pacientes de 15 iniciales: 91% están satisfechos-muy satisfechos, 83% opinan que tai-chi les ayudó a sentirse mejor, más tranquilos y menos angustiados y 100% consideran de interés mantener esta terapia. La valoración de asuntos a tratar en las charlas (alimentación, marcha-estabilidad, deterioro cognitivo, ánimo-conducta, voz y sueño) fue 6/6. En los pacientes evaluados no hubo cambios en MMSE, Tinneti ni HY tras 12 meses. Hubo mejoría en las escalas de afectividad y PDQ39. En UPDRS3 la mitad empeoraron alrededor de 7 puntos y otra mitad se mantuvieron estables.

Conclusiones: Los pacientes con EP de la UTM mostraron un elevado grado de satisfacción con el programa de tai-chi y lo califican beneficioso para mejorar su calidad de vida.

TERAPIA ELECTROCONVULSIVANTE Y PARKINSON. ¿UNA ALTERNATIVA TERAPÉUTICA?

E.R. Herranz Calero, D. Rovira Sirvent y V. Hernando Requejo

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Severo Ochoa.

Objetivos: Se ha propuesto que la terapia electroconvulsivante (TEC) puede mejorar los síntomas motores en la enfermedad de Parkinson y otros parkinsonismos. Presentamos el caso de una paciente de 68 años con síndrome rígido-acinético en seguimiento desde 2007 que ingresa por depresión mayor psicótica. En tratamiento paroxetina 20 mg/24 h, quetiapina 25 mg/24 h y L-dopa 500 mg en tres tomas diarias. Previamente a la TEC su psiquiatra recomienda la retirada de levodopa.

Material y métodos: Utilizamos la escala UPDRS III (motora) previamente al tratamiento con TEC, en off, y tras cada dos sesiones hasta un total de 6, grabando la exploración en video, previo consentimiento de la paciente.

Resultados: Presentamos en la siguiente tabla los datos obtenidos en la escala global y en los apartados de la misma que interesan a la rigidez, la bradicinesia y el temblor (tabla). Objetivamos: mejoría en las puntuaciones en escala UPDRS III del 23,4%, en la rigidez del 30% y en la bradicinesia del 38%. El temblor aumenta un 40% (dentro de puntuaciones bajas) (tabla 1).

Conclusiones: En el caso presentado la TEC mejora los síntomas parkinsonianos motores, especialmente la bradicinesia (más a mayor número de sesiones) y la rigidez (de forma estable desde la segunda sesión), si bien se produce un aumento del temblor.

Tabla 1

UPDRS III	Puntuación total (máximo 108)	Rigidez (máximo 20)	Bradicinesia (máximo 32)	Temblor postural+ acción (máximo 28)
Basal	38,5	10	17	2,5
2 TEC	32,5	7	15	2,5
4 TEC	32,5	7	12,5	3,5
6 TEC	29,5	7	10,5	3,5