

NEUROLOGÍA. VOLUMEN 28. ESPECIAL CONGRESO. NOVIEMBRE 2013

SUMARIO

LXV Reunión Anual de la Sociedad Española de Neurología

Comunicaciones orales

Ataxias y paraparesias espásticas degenerativas Hotel Rey Juan Carlos I. 22 de noviembre. Hora: 16:00. Sala: Llevant.....	1
Cefaleas I Hotel Rey Juan Carlos I. 20 de noviembre. Hora: 15:30. Sala: Terral.....	4
Cefaleas II Hotel Rey Juan Carlos I. 20 de noviembre. Hora: 18:00. Sala: Terral.....	7
Cefaleas III Palacio de Congresos de Catalunya. 21 de noviembre. Hora: 08:00. Sala: B	10
Cefaleas IV Palacio de Congresos de Catalunya. 22 de noviembre. Hora: 11:00. Sala: D1.....	13
Conducta y demencias I Palacio de Congresos de Catalunya. 19 de noviembre. Hora: 16:00. Sala: H2	16
Conducta y demencias II Palacio de Congresos de Catalunya. 20 de noviembre. Hora: 15:30. Sala: B	19
Conducta y demencias III Palacio de Congresos de Catalunya. 20 de noviembre. Hora: 18:00. Sala: B	22
Conducta y demencias IV Palacio de Congresos de Catalunya. 21 de noviembre. Hora: 08:00. Sala: E1	25
Conducta y demencias V Palacio de Congresos de Catalunya. 21 de noviembre. Hora: 18:00. Sala: D1.....	28
Enfermedades cerebrovasculares I Palacio de Congresos de Catalunya. 19 de noviembre. Hora: 18:30. Sala: H2	31
Enfermedades cerebrovasculares II Palacio de Congresos de Catalunya. 20 de noviembre. Hora: 15:30. Sala: F	36
Enfermedades cerebrovasculares III Palacio de Congresos de Catalunya. 20 de noviembre. Hora: 18:00. Sala: F	40
Enfermedades cerebrovasculares IV Palacio de Congresos de Catalunya. 21 de noviembre. Hora: 08:00. Sala: H1	45

Enfermedades cerebrovasculares V	
Palacio de Congresos de Catalunya. 21 de noviembre. Hora: 15:30. Sala: E1	50
Enfermedades cerebrovasculares VI	
Palacio de Congresos de Catalunya. 21 de noviembre. Hora: 18:00. Sala: E1	54
Enfermedades cerebrovasculares VII	
Palacio de Congresos de Catalunya. 22 de noviembre. Hora: 11:00. Sala: B	58
Enfermedades cerebrovasculares VIII	
Palacio de Congresos de Catalunya. 22 de noviembre. Hora: 16:00. Sala: A	63
Enfermedades desmielinizantes I	
Palacio de Congresos de Catalunya. 19 de noviembre. Hora: 16:00. Sala: H1	67
Enfermedades desmielinizantes II	
Palacio de Congresos de Catalunya. 19 de noviembre. Hora: 18:30. Sala: H1	70
Enfermedades desmielinizantes III	
Palacio de Congresos de Catalunya. 20 de noviembre. Hora: 08:00. Sala: F	73
Enfermedades desmielinizantes IV	
Palacio de Congresos de Catalunya. 20 de noviembre. Hora: 15:30. Sala: D2.....	76
Enfermedades desmielinizantes V	
Palacio de Congresos de Catalunya. 21 de noviembre. Hora: 08:00. Sala: H2	79
Enfermedades desmielinizantes VI	
Palacio de Congresos de Catalunya. 22 de noviembre. Hora: 16:00. Sala: H1	82
Enfermedades neuromusculares I	
Palacio de Congresos de Catalunya. 20 de noviembre. Hora: 08:00. Sala: B	85
Enfermedades neuromusculares II	
Palacio de Congresos de Catalunya. 20 de noviembre. Hora: 11:00. Sala: B	88
Enfermedades neuromusculares III	
Palacio de Congresos de Catalunya. 21 de noviembre. Hora: 08:00. Sala: E2.....	91
Epilepsia I	
Palacio de Congresos de Catalunya. 19 de noviembre. Hora: 18:30. Sala: A	94
Epilepsia II	
Hotel Rey Juan Carlos I. 21 de noviembre. Hora: 08:00. Sala: Marenostrum E.....	97
Epilepsia III	
Palacio de Congresos de Catalunya. 21 de noviembre. Hora: 18:00. Sala: D2.....	100
Epilepsia IV	
Palacio de Congresos de Catalunya. 22 de noviembre. Hora: 08:00. Sala: B	103
Epilepsia V	
Palacio de Congresos de Catalunya. 22 de noviembre. Hora: 16:00. Sala: B	106
Gestión y asistencia neurológica	
Palacio de Congresos de Catalunya. 22 de noviembre. Hora: 16:00. Sala: C2.....	109
Neuro-oftalmología	
Palacio de Congresos de Catalunya. 20 de noviembre. Hora: 15:30. Sala: C1.....	112
Neuroepidemiología y neurogenética	
Palacio de Congresos de Catalunya. 20 de noviembre. Hora: 08:00. Sala: C2.....	116
Neuroimagen	
Palacio de Congresos de Catalunya. 20 de noviembre. Hora: 08:00. Sala: D1.....	121
Neurología general I	
Palacio de Congresos de Catalunya. 20 de noviembre. Hora: 08:00. Sala: C1.....	123

Neurología general II	
Palacio de Congresos de Catalunya. 20 de noviembre. Hora: 11:00. Sala: C1.....	126
Neurología general III	
Hotel Rey Juan Carlos I. 20 de noviembre. Hora: 15:30. Sala: Tramuntana	129
Neurología general IV	
Palacio de Congresos de Catalunya. 21 de noviembre. Hora: 08:00. Sala: C2.....	132
Neurología general V	
Hotel Rey Juan Carlos I. 21 de noviembre. Hora: 15:30. Sala: Llevant.....	135
Neurología general VI	
Palacio de Congresos de Catalunya. 22 de noviembre. Hora: 16:00. Sala: D1.....	138
Neurooncología	
Palacio de Congresos de Catalunya. 22 de noviembre. Hora: 16:00. Sala: E1	141
Neuropsicología	
Hotel Rey Juan Carlos I. 22 de noviembre. Hora: 16:00. Sala: Terral.....	145
Trastornos de la vigilia y el sueño	
Palacio de Congresos de Catalunya. 22 de noviembre. Hora: 16:00. Sala: C1.....	148
Trastornos del movimiento I	
Palacio de Congresos de Catalunya. 20 de noviembre. Hora: 15:30. Sala: E	151
Trastornos del movimiento II	
Palacio de Congresos de Catalunya. 21 de noviembre. Hora: 08:00. Sala: H3	154
Trastornos del movimiento III	
Hotel Rey Juan Carlos I. 22 de noviembre. Hora: 08:00. Sala: Marenostrium E.....	157
Trastornos del movimiento IV	
Hotel Rey Juan Carlos I. 22 de noviembre. Hora: 11:00. Sala: Marenostrium E.....	160
Trastornos del movimiento V	
Palacio de Congresos de Catalunya. 22 de noviembre. Hora: 16:00. Sala: H2	163

Pósters

Ataxias y paraparesias espásticas degenerativas P	
Palacio de Congresos de Catalunya. 22 de noviembre. Hora: 18:30. Sala: Expo.....	166
Cefaleas P1	
Hotel Rey Juan Carlos I. 20 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Marenostrium B	168
Cefaleas P2	
Hotel Rey Juan Carlos I. 20 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Marenostrium B	170
Cefaleas P3	
Hotel Rey Juan Carlos I. 20 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Marenostrium B	172
Cefaleas P4	
Hotel Rey Juan Carlos I. 20 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Marenostrium B	174
Cefaleas P5	
Palacio de Congresos de Catalunya. 21 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Expo.....	175
Cefaleas P6	
Palacio de Congresos de Catalunya. 21 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Expo.....	177
Conducta y demencias P1	
Palacio de Congresos de Catalunya. 20 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Expo.....	179
Conducta y demencias P2	
Palacio de Congresos de Catalunya. 20 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Expo.....	181

Conducta y demencias P3	
Palacio de Congresos de Catalunya. 20 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Expo	183
Conducta y demencias P4	
Palacio de Congresos de Catalunya. 20 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Expo	184
Conducta y demencias P5	
Hotel Rey Juan Carlos I. 22 de noviembre. Hora: 18:30. Sala: Marenostrum B	186
Conducta y demencias P6	
Hotel Rey Juan Carlos I. 22 de noviembre. Hora: 18:30. Sala: Marenostrum B	190
Enfermedades cerebrovasculares P1	
Palacio de Congresos de Catalunya. 20 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Expo	193
Enfermedades cerebrovasculares P10	
Hotel Rey Juan Carlos I. 22 de noviembre. Hora: 18:30. Sala: Marenostrum B	195
Enfermedades cerebrovasculares P2	
Palacio de Congresos de Catalunya. 20 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Expo	198
Enfermedades cerebrovasculares P3	
Palacio de Congresos de Catalunya. 20 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Expo	200
Enfermedades cerebrovasculares P4	
Palacio de Congresos de Catalunya. 20 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Expo	201
Enfermedades cerebrovasculares P5	
Palacio de Congresos de Catalunya. 21 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Expo	203
Enfermedades cerebrovasculares P6	
Palacio de Congresos de Catalunya. 21 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Expo	204
Enfermedades cerebrovasculares P7	
Palacio de Congresos de Catalunya. 21 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Expo	206
Enfermedades cerebrovasculares P8	
Palacio de Congresos de Catalunya. 21 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Expo	208
Enfermedades cerebrovasculares P9	
Hotel Rey Juan Carlos I. 22 de noviembre. Hora: 18:30. Sala: Marenostrum B	209
Enfermedades desmielinizantes P1	
Palacio de Congresos de Catalunya. 20 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Expo	212
Enfermedades desmielinizantes P10	
Palacio de Congresos de Catalunya. 21 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Expo	214
Enfermedades desmielinizantes P11	
Palacio de Congresos de Catalunya. 21 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Expo	216
Enfermedades desmielinizantes P12	
Palacio de Congresos de Catalunya. 21 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Expo	217
Enfermedades desmielinizantes P13	
Palacio de Congresos de Catalunya. 22 de noviembre. Hora: 18:30. Sala: Expo	219
Enfermedades desmielinizantes P14	
Palacio de Congresos de Catalunya. 22 de noviembre. Hora: 18:30. Sala: Expo	222
Enfermedades desmielinizantes P2	
Palacio de Congresos de Catalunya. 20 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Expo	226
Enfermedades desmielinizantes P3	
Palacio de Congresos de Catalunya. 20 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Expo	227
Enfermedades desmielinizantes P4	
Palacio de Congresos de Catalunya. 20 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Expo	229

Enfermedades desmielinizantes P5	
Palacio de Congresos de Catalunya. 20 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Expo	231
Enfermedades desmielinizantes P6	
Palacio de Congresos de Catalunya. 20 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Expo	232
Enfermedades desmielinizantes P7	
Palacio de Congresos de Catalunya. 21 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Expo	234
Enfermedades desmielinizantes P8	
Palacio de Congresos de Catalunya. 21 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Expo	236
Enfermedades desmielinizantes P9	
Palacio de Congresos de Catalunya. 21 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Expo	238
Enfermedades neuromusculares P1	
Hotel Rey Juan Carlos I. 21 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Marenostrium B	240
Enfermedades neuromusculares P2	
Hotel Rey Juan Carlos I. 21 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Marenostrium B	242
Enfermedades neuromusculares P3	
Hotel Rey Juan Carlos I. 21 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Marenostrium B	244
Enfermedades neuromusculares P4	
Hotel Rey Juan Carlos I. 21 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Marenostrium B	246
Enfermedades neuromusculares P5	
Palacio de Congresos de Catalunya. 22 de noviembre. Hora: 18:30. Sala: Expo	248
Enfermedades neuromusculares P6	
Palacio de Congresos de Catalunya. 22 de noviembre. Hora: 18:30. Sala: Expo	252
Epilepsia P1	
Palacio de Congresos de Catalunya. 20 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Expo	256
Epilepsia P2	
Palacio de Congresos de Catalunya. 20 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Expo	258
Epilepsia P3	
Palacio de Congresos de Catalunya. 22 de noviembre. Hora: 18:30. Sala: Expo	259
Epilepsia P4	
Palacio de Congresos de Catalunya. 22 de noviembre. Hora: 18:30. Sala: Expo	263
Gestión y asistencia neurológica P1	
Hotel Rey Juan Carlos I. 21 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Marenostrium B	266
Gestión y asistencia neurológica P2	
Hotel Rey Juan Carlos I. 21 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Marenostrium B	268
Neuro-oftalmología P1	
Palacio de Congresos de Catalunya. 20 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Expo	270
Neuro-oftalmología P2	
Palacio de Congresos de Catalunya. 20 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Expo	272
Neuroimagen P1	
Hotel Rey Juan Carlos I. 20 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Marenostrium B	274
Neuroimagen P2	
Hotel Rey Juan Carlos I. 20 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Marenostrium B	276
Neuroimagen P3	
Hotel Rey Juan Carlos I. 21 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Marenostrium B	278
Neuroimagen P4	
Hotel Rey Juan Carlos I. 21 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Marenostrium B	280

Neurología general P1	
Hotel Rey Juan Carlos I. 20 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Marenostrum B	281
Neurología general P10	
Hotel Rey Juan Carlos I. 21 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Marenostrum B	283
Neurología general P11	
Hotel Rey Juan Carlos I. 21 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Marenostrum B	285
Neurología general P12	
Hotel Rey Juan Carlos I. 21 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Marenostrum B	287
Neurología general P13	
Hotel Rey Juan Carlos I. 22 de noviembre. Hora: 18:30. Sala: Marenostrum B	289
Neurología general P14	
Hotel Rey Juan Carlos I. 22 de noviembre. Hora: 18:30. Sala: Marenostrum B	292
Neurología general P15	
Hotel Rey Juan Carlos I. 22 de noviembre. Hora: 18:30. Sala: Marenostrum B	295
Neurología general P2	
Hotel Rey Juan Carlos I. 20 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Marenostrum B	298
Neurología general P3	
Hotel Rey Juan Carlos I. 20 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Marenostrum B	300
Neurología general P4	
Hotel Rey Juan Carlos I. 20 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Marenostrum B	302
Neurología general P5	
Hotel Rey Juan Carlos I. 20 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Marenostrum B	304
Neurología general P6	
Hotel Rey Juan Carlos I. 20 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Marenostrum B	305
Neurología general P7	
Hotel Rey Juan Carlos I. 20 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Marenostrum B	307
Neurología general P8	
Hotel Rey Juan Carlos I. 20 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Marenostrum B	309
Neurología general P9	
Hotel Rey Juan Carlos I. 21 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Marenostrum B	311
Neurooncología P1	
Hotel Rey Juan Carlos I. 21 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Marenostrum B	312
Neurooncología P2	
Hotel Rey Juan Carlos I. 21 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Marenostrum B	314
Neuropsicología P1	
Palacio de Congresos de Catalunya. 21 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Expo	316
Neuropsicología P2	
Palacio de Congresos de Catalunya. 21 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Expo	318
Neuropsicología P3	
Palacio de Congresos de Catalunya. 21 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Expo	319
Neuropsicología P4	
Palacio de Congresos de Catalunya. 21 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Expo	321
Neuropsicología P5	
Hotel Rey Juan Carlos I. 22 de noviembre. Hora: 18:30. Sala: Marenostrum B	322
Trastornos de la vigilia y el sueño P	
Hotel Rey Juan Carlos I. 21 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Marenostrum B	325

Trastornos del movimiento P1	
Palacio de Congresos de Catalunya. 21 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Expo	328
Trastornos del movimiento P2	
Palacio de Congresos de Catalunya. 21 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Expo	329
Trastornos del movimiento P3	
Palacio de Congresos de Catalunya. 21 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Expo	331
Trastornos del movimiento P4	
Palacio de Congresos de Catalunya. 21 de noviembre. Hora: 20:30. Sala: Expo	332
Trastornos del movimiento P5	
Palacio de Congresos de Catalunya. 22 de noviembre. Hora: 18:30. Sala: Expo	333
Trastornos del movimiento P6	
Palacio de Congresos de Catalunya. 22 de noviembre. Hora: 18:30. Sala: Expo	336
 XII Jornadas de la Sociedad Española de Neurorrehabilitación	
 Comunicaciones orales	
Hotel Rey Juan Carlos I. 21 de noviembre. Hora: 09.00-10.00. Sala: Terral	340
 Reunión Anual del Club de Neuropatología	
 Comunicaciones orales	
Palacio de Congresos de Catalunya. 22 de noviembre. Sala: E	343
Índice de autores	349

NEUROLOGÍA. VOLUME 28. CONGRESS SUPPLEMENT. NOVEMBER 2013

CONTENTS

LXV Annual Meeting of the Spanish Society of Neurology

Oral communications

Degenerative ataxias and spastic paraparesis	
Hotel Rey Juan Carlos I. November 22. Hour: 16:00. Room: Llevant	1
Headache I	
Hotel Rey Juan Carlos I. November 20. Hour: 15:30. Room: Terral	4
Headache II	
Hotel Rey Juan Carlos I. November 20. Hour: 18:00. Room: Terral	7
Headache III	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 21. Hour: 08:00. Room: B.	10
Headache IV	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 22. Hour: 11:00. Room: D1	13
Behavioural diseases and dementia I	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 19. Hour: 16:00. Room: H2.	16
Behavioural diseases and dementia II	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 20. Hour: 15:30. Room: B.	19
Behavioural diseases and dementia III	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 20. Hour: 18:00. Room: B.	22
Behavioural diseases and dementia IV	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 21. Hour: 08:00. Room: E1	25
Behavioural diseases and dementia V	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 21. Hour: 18:00. Room: D1	28
Cerebrovascular diseases I	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 19. Hour: 18:30. Room: H2.	31
Cerebrovascular diseases II	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 20. Hour: 15:30. Room: F.	36
Cerebrovascular diseases III	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 20. Hour: 18:00. Room: F.	40
Cerebrovascular diseases IV	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 21. Hour: 08:00. Room: H1	45

Cerebrovascular diseases V	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 21. Hour: 15:30. Room: E1	50
Cerebrovascular diseases VI	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 21. Hour: 18:00. Room: E1	54
Cerebrovascular diseases VII	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 22. Hour: 11:00. Room: B.	58
Cerebrovascular diseases VIII	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 22. Hour: 16:00. Room: A.	63
Demyelinating diseases I	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 19. Hour: 16:00. Room: H1	67
Demyelinating diseases II	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 19. Hour: 18:30. Room: H1	70
Demyelinating diseases III	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 20. Hour: 08:00. Room: F.	73
Demyelinating diseases IV	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 20. Hour: 15:30. Room: D2	76
Demyelinating diseases V	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 21. Hour: 08:00. Room: H2	79
Demyelinating diseases VI	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 22. Hour: 16:00. Room: H1	82
Neuromuscular diseases I	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 20. Hour: 08:00. Room: B.	85
Neuromuscular diseases II	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 20. Hour: 11:00. Room: B.	88
Neuromuscular diseases III	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 21. Hour: 08:00. Room: E2	91
Epilepsy I	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 19. Hour: 18:30. Room: A.	94
Epilepsy II	
Hotel Rey Juan Carlos I. November 21. Hour: 08:00. Room: Marenostrum E	97
Epilepsy III	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 21. Hour: 18:00. Room: D2	100
Epilepsy IV	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 22. Hour: 08:00. Room: B.	103
Epilepsy V	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 22. Hour: 16:00. Room: B.	106
Neurologic management and care	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 22. Hour: 16:00. Room: C2	109
Neurophthalmology	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 20. Hour: 15:30. Room: C1	112
Neuroepidemiology and neurogenetics	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 20. Hour: 08:00. Room: C2	116
Neuroimage	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 20. Hour: 08:00. Room: D1	121
General neurology I	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 20. Hour: 08:00. Room: C1	123

General neurology II	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 20. Hour: 11:00. Room: C1	126
General neurology III	
Hotel Rey Juan Carlos I. November 20. Hour: 15:30. Room: Tramuntana	129
General neurology IV	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 21. Hour: 08:00. Room: C2	132
General neurology V	
Hotel Rey Juan Carlos I. November 21. Hour: 15:30. Room: Llevant	135
General neurology VI	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 22. Hour: 16:00. Room: D1	138
Neuro-oncology	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 22. Hour: 16:00. Room: E1	141
Neuropsychology	
Hotel Rey Juan Carlos I. November 22. Hour: 16:00. Room: Terral	145
Sleep disorders	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 22. Hour: 16:00. Room: C1	148
Movement disorders I	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 20. Hour: 15:30. Room: E.	151
Movement disorders II	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 21. Hour: 08:00. Room: H3.	154
Movement disorders III	
Hotel Rey Juan Carlos I. November 22. Hour: 08:00. Room: Marenostrum E	157
Movement disorders IV	
Hotel Rey Juan Carlos I. November 22. Hour: 11:00. Room: Marenostrum E	160
Movement disorders V	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 22. Hour: 16:00. Room: H2.	163

Posters

Degenerative ataxias and spastic paraparesis P	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 22. Hour: 18:30. Room: Expo	166
Headache P1	
Hotel Rey Juan Carlos I. November 20. Hour: 20:30. Room: Marenostrum B	168
Headache P2	
Hotel Rey Juan Carlos I. November 20. Hour: 20:30. Room: Marenostrum B	170
Headache P3	
Hotel Rey Juan Carlos I. November 20. Hour: 20:30. Room: Marenostrum B	172
Headache P4	
Hotel Rey Juan Carlos I. November 20. Hour: 20:30. Room: Marenostrum B	174
Headache P5	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 21. Hour: 20:30. Room: Expo	175
Headache P6	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 21. Hour: 20:30. Room: Expo	177
Behavioural diseases and dementia P1	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 20. Hour: 20:30. Room: Expo	179
Behavioural diseases and dementia P2	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 20. Hour: 20:30. Room: Expo	181

Behavioural diseases and dementia P3	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 20. Hour: 20:30. Room: Expo	183
Behavioural diseases and dementia P4	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 20. Hour: 20:30. Room: Expo	184
Behavioural diseases and dementia P5	
Hotel Rey Juan Carlos I. November 22. Hour: 18:30. Room: Marenostrum B	186
Behavioural diseases and dementia P6	
Hotel Rey Juan Carlos I. November 22. Hour: 18:30. Room: Marenostrum B	190
Cerebrovascular diseases P1	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 20. Hour: 20:30. Room: Expo	193
Cerebrovascular diseases P10	
Hotel Rey Juan Carlos I. November 22. Hour: 18:30. Room: Marenostrum B	195
Cerebrovascular diseases P2	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 20. Hour: 20:30. Room: Expo	198
Cerebrovascular diseases P3	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 20. Hour: 20:30. Room: Expo	200
Cerebrovascular diseases P4	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 20. Hour: 20:30. Room: Expo	201
Cerebrovascular diseases P5	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 21. Hour: 20:30. Room: Expo	203
Cerebrovascular diseases P6	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 21. Hour: 20:30. Room: Expo	204
Cerebrovascular diseases P7	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 21. Hour: 20:30. Room: Expo	206
Cerebrovascular diseases P8	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 21. Hour: 20:30. Room: Expo	208
Cerebrovascular diseases P9	
Hotel Rey Juan Carlos I. November 22. Hour: 18:30. Room: Marenostrum B	209
Demyelinating diseases P1	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 20. Hour: 20:30. Room: Expo	212
Demyelinating diseases P10	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 21. Hour: 20:30. Room: Expo	214
Demyelinating diseases P11	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 21. Hour: 20:30. Room: Expo	216
Demyelinating diseases P12	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 21. Hour: 20:30. Room: Expo	217
Demyelinating diseases P13	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 22. Hour: 18:30. Room: Expo	219
Demyelinating diseases P14	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 22. Hour: 18:30. Room: Expo	222
Demyelinating diseases P2	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 20. Hour: 20:30. Room: Expo	226
Demyelinating diseases P3	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 20. Hour: 20:30. Room: Expo	227
Demyelinating diseases P4	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 20. Hour: 20:30. Room: Expo	229

Demyelinating diseases P5	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 20. Hour: 20:30. Room: Expo	231
Demyelinating diseases P6	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 20. Hour: 20:30. Room: Expo	232
Demyelinating diseases P7	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 21. Hour: 20:30. Room: Expo	234
Demyelinating diseases P8	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 21. Hour: 20:30. Room: Expo	236
Demyelinating diseases P9	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 21. Hour: 20:30. Room: Expo	238
Neuromuscular diseases P1	
Hotel Rey Juan Carlos I. November 21. Hour: 20:30. Room: Marenostrium B	240
Neuromuscular diseases P2	
Hotel Rey Juan Carlos I. November 21. Hour: 20:30. Room: Marenostrium B	242
Neuromuscular diseases P3	
Hotel Rey Juan Carlos I. November 21. Hour: 20:30. Room: Marenostrium B	244
Neuromuscular diseases P4	
Hotel Rey Juan Carlos I. November 21. Hour: 20:30. Room: Marenostrium B	246
Neuromuscular diseases P5	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 22. Hour: 18:30. Room: Expo	248
Neuromuscular diseases P6	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 22. Hour: 18:30. Room: Expo	252
Epilepsy P1	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 20. Hour: 20:30. Room: Expo	256
Epilepsy P2	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 20. Hour: 20:30. Room: Expo	258
Epilepsy P3	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 22. Hour: 18:30. Room: Expo	259
Epilepsy P4	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 22. Hour: 18:30. Room: Expo	263
Neurologic management and care P1	
Hotel Rey Juan Carlos I. November 21. Hour: 20:30. Room: Marenostrium B	266
Neurologic management and care P2	
Hotel Rey Juan Carlos I. November 21. Hour: 20:30. Room: Marenostrium B	268
Neurophtalmology P1	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 20. Hour: 20:30. Room: Expo	270
Neurophtalmology P2	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 20. Hour: 20:30. Room: Expo	272
Neuroimage P1	
Hotel Rey Juan Carlos I. November 20. Hour: 20:30. Room: Marenostrium B	274
Neuroimage P2	
Hotel Rey Juan Carlos I. November 20. Hour: 20:30. Room: Marenostrium B	276
Neuroimage P3	
Hotel Rey Juan Carlos I. November 21. Hour: 20:30. Room: Marenostrium B	278
Neuroimage P4	
Hotel Rey Juan Carlos I. November 21. Hour: 20:30. Room: Marenostrium B	280

General neurology P1	
Hotel Rey Juan Carlos I. November 20. Hour: 20:30. Room: Marenostrum B	281
General neurology P10	
Hotel Rey Juan Carlos I. November 21. Hour: 20:30. Room: Marenostrum B	283
General neurology P11	
Hotel Rey Juan Carlos I. November 21. Hour: 20:30. Room: Marenostrum B	285
General neurology P12	
Hotel Rey Juan Carlos I. November 21. Hour: 20:30. Room: Marenostrum B	287
General neurology P13	
Hotel Rey Juan Carlos I. November 22. Hour: 18:30. Room: Marenostrum B	289
General neurology P14	
Hotel Rey Juan Carlos I. November 22. Hour: 18:30. Room: Marenostrum B	292
General neurology P15	
Hotel Rey Juan Carlos I. November 22. Hour: 18:30. Room: Marenostrum B	295
General neurology P2	
Hotel Rey Juan Carlos I. November 20. Hour: 20:30. Room: Marenostrum B	298
General neurology P3	
Hotel Rey Juan Carlos I. November 20. Hour: 20:30. Room: Marenostrum B	300
General neurology P4	
Hotel Rey Juan Carlos I. November 20. Hour: 20:30. Room: Marenostrum B	302
General neurology P5	
Hotel Rey Juan Carlos I. November 20. Hour: 20:30. Room: Marenostrum B	304
General neurology P6	
Hotel Rey Juan Carlos I. November 20. Hour: 20:30. Room: Marenostrum B	305
General neurology P7	
Hotel Rey Juan Carlos I. November 20. Hour: 20:30. Room: Marenostrum B	307
General neurology P8	
Hotel Rey Juan Carlos I. November 20. Hour: 20:30. Room: Marenostrum B	309
General neurology P9	
Hotel Rey Juan Carlos I. November 21. Hour: 20:30. Room: Marenostrum B	311
Neuro-oncology P1	
Hotel Rey Juan Carlos I. November 21. Hour: 20:30. Room: Marenostrum B	312
Neuro-oncology P2	
Hotel Rey Juan Carlos I. November 21. Hour: 20:30. Room: Marenostrum B	314
Neuropsychology P1	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 21. Hour: 20:30. Room: Expo	316
Neuropsychology P2	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 21. Hour: 20:30. Room: Expo	318
Neuropsychology P3	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 21. Hour: 20:30. Room: Expo	319
Neuropsychology P4	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 21. Hour: 20:30. Room: Expo	321
Neuropsychology P5	
Hotel Rey Juan Carlos I. November 22. Hour: 18:30. Room: Marenostrum B	322
Sleep disorders P	
Hotel Rey Juan Carlos I. November 21. Hour: 20:30. Room: Marenostrum B	325

Movement disorders P1	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 21. Hour: 20:30. Room: Expo	328
Movement disorders P2	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 21. Hour: 20:30. Room: Expo	329
Movement disorders P3	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 21. Hour: 20:30. Room: Expo	331
Movement disorders P4	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 21. Hour: 20:30. Room: Expo	332
Movement disorders P5	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 22. Hour: 18:30. Room: Expo	333
Movement disorders P6	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 22. Hour: 18:30. Room: Expo	336
 XII Meeting of the Spanish Society of Neurorehabilitation	
 Oral communications	
Hotel Rey Juan Carlos I. November 21. Hour: 09.00-10.00. Room: Terral	340
 Annual Meeting of the Club of Neuropathology	
 Oral communications	
Palacio de Congresos de Catalunya. November 22. Room: E.	343
Authors index.	349



NEUROLOGÍA

www.elsevier.es/neurologia



COMUNICACIONES ORALES

LXV Reunión Anual de la Sociedad Española de Neurología

Barcelona, 19-23 de noviembre de 2013

Ataxias y paraparesias espásticas degenerativas

LA HIPOECOGENICIDAD DE LA SUSTANCIA NEGRA NO ESTÁ ASOCIADA A LA ATAXIA DE FRIEDREICH

M. Sierra Peña

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Objetivos: Trabajos previos han sugerido que en la ataxia de Friedreich (FRDA) coexisten hipoecogenicidad de sustancia negra (SN) e hiperecogenicidad del núcleo dentado cerebeloso (NDC). Sin embargo, mientras que la alteración del NDC es una constante en las autopsias de los pacientes con FRDA, no se han objetivado hasta la fecha cambios patológicos en la SN de estos pacientes. En base a ello, el principal objetivo de nuestro estudio es investigar la presencia de hipoecogenicidad de la SN en una cohorte de pacientes con FRDA.

Material y métodos: Se realizó sonografía transcraneal (equipo SIEMENS "Acuson X300 PE" 5.0) a 14 pacientes con FRDA (edad media: $53,15 \pm 17,29$ años; duración media de la enfermedad: $27,86 \pm 14,94$ años) y a 14 sujetos controles apareados con los anteriores por edad y sexo (edad media: $53,71 \pm 15,23$ años para evaluar el área de ecogenicidad de la SN. En todos los pacientes con FRDA se evaluó la severidad de la ataxia (escala SARA). Para el análisis estadístico se empleó el test U de Mann-Whitney.

Resultados: El punto de corte para definir hipoecogenicidad de la SN en nuestros controles se situó en un área total (suma del área de ambos lados) menor o igual a $0,21 \text{ cm}^2$. No encontramos diferencias significativas entre la suma del área media de ecogenicidad en los pacientes con FRDA ($0,27 \text{ cm}^2 \pm 0,41$) y en los controles ($0,28 \text{ cm}^2 \pm 0,72$) ($p = 0,72$).

Conclusiones: Nuestros resultados no apoyan que la hipoecogenicidad de la SN esté relacionada en sí misma con la FRDA.

EPILEPSIA MIOCLÓNICA DE INICIO INFANTIL Y DETERIORO NEUROLÓGICO PROGRESIVO

J. Sánchez Martínez, J. Mascarell Estrada,
L. Vilaplana Domínguez, L.F. Gómez Betancur,
T. Blanco Hernández y A. Castillo Ruiz

Servicio de Neurología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia.

Objetivos: Presentación de un caso de epilepsia mioclónica de inicio a infantil y difícil control con deterioro neurológico progresivo cuyo diagnóstico final es atrofia dentato-rubro-pálido-Luysiana (DRPLA).

Material y métodos: Varón de 19 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que a los 12 años inicia crisis epilépticas polimorfas con mala respuesta a antiepilépticos. Durante la evolución asocia deterioro intelectual, paraparesia espástica, ataxia apendicular y axial progresivas. La RM cerebral muestra atrofia generalizada. La monitorización video-EEG muestra actividad paroxística generalizada continua a modo de ondas lentas, punta-onda a 2,5-3 ciclos/segundo y trazado de base desorganizado. Fondo de ojo, biopsia de piel, cariotipo, estudio metabólico, etc. fueron normales. Tras un amplio diagnóstico diferencial entre las epilepsias mioclónicas que cursan con ataxia se solicitó el estudio genético de DRPLA que resultó positivo con 66 repeticiones de CAG en el gen ATN1.

Resultados: El diagnóstico final es Atrofia dentato-rubro-pálido-Luysiana. Actualmente el paciente presenta disartria, disfagia, deterioro intelectual con ausencia de lenguaje, tetraparesia espástica con ataxia troncular y de extremidades. Los fármacos antiepilépticos más efectivos han sido valproato y lamotrigina.

Conclusiones: La atrofia dentato-rubro-pálido-Luysiana es una enfermedad neurodegenerativa de herencia autosómica dominante ocasionada por la expansión del triplete CAG en el gen ATN1. El número de repeticiones en nuestro paciente explica el tipo de presentación dada la correlación descrita. La sospecha diagnóstica se basa en la clínica y los antecedentes familiares que en nuestro caso están ausentes lo que hizo más difícil el diagnóstico.

ATAXIA MIOCLÓNICA ASOCIADA A ENFERMEDAD CELÍACA REFRACTARIA

C. Hernández Lahoz¹, X. Salas Puig² y L. Rodrigo Sáez³

¹Servicio de Neurología. Clínica Neurológica. ²Servicio de Neurología. Centre Sociosanitari Sant Jordi de la Vall d'Hebron.

³Servicio de Aparato Digestivo. Hospital Universitario Central de Asturias.

Objetivos: La ataxia es el principal trastorno neurológico relacionado con la intolerancia al gluten. Afecta mayoritariamente a adultos. Solo una minoría presenta enfermedad celíaca, siendo mucho más frecuente la ausencia de enteropatía o el hallazgo de linfocitosis inespecífica en la biopsia intestinal. La respuesta favo-

nable a la dieta sin gluten, a posteriori, es un rasgo diagnóstico más, en todos estos trastornos. Sin embargo, algunos pacientes presentan una rara ataxia mioclónica progresiva (síndrome de Ramsay-Hunt) de mala evolución. Aportamos el estudio de una familia con 2 casos de enfermedad celíaca refractaria complicada con linfoma intestinal o ataxia mioclónica.

Material y métodos: Dos hermanos (una mujer de 48 y un varón de 59 años) presentaron una celíaca típica, entre 2 y 3 años antes, con mejoría clínica tras dieta sin gluten estricta. Algún tiempo después, sin modificar la dieta, desarrollaron una celíaca refractaria: la mujer, con obstrucción intestinal por linfoma de células T y el varón, una ataxia progresiva, con disartria, hiperreflexia y mioclonías reflejas al mínimo estímulo táctil. Estas complicaciones les llevaron a ambos al exitus letalis, en poco más de 6 meses.

Resultados: El estudio neurofisiológico del paciente varón registró mioclonías corticales con respuesta evocada gigante. El neuropsicológico, enlentecimiento en el proceso de la información y anosognosia. LCR: normal. RM: ligera atrofia cerebelosa. Se realizaron 5 sesiones de plasmáferesis, sin mejoría clínica.

Conclusiones: La celíaca refractaria, en estos casos, parece relacionada con factores genéticos. Es bien conocida la mayor incidencia de tumores intestinales, pero mucho menos la posible asociación con ataxia mioclónica de mala evolución.

LA ULTRASECUENCIACIÓN DE PANELES DE GENES (TARGETED RESEQUENCING) REVELA LA CONTRIBUCIÓN DE MUTACIONES EN EL GEN ABCD1 EN PACIENTES CON PARAPARESIA ESPÁSTICA

B. Quintans Castro¹, A. Ordóñez Ugalde², C. Castro Fernández², F. Grandas Pérez³, M. Arias Gómez⁴, S.I. Pascual Pascual⁵, R. García-Ramos García⁶, P. Blanco Arias¹, A. Carracedo Álvarez¹ y M.J. Sobrido Gómez¹

¹CIBERER-ISCIII. Grupo de Medicina Xenómica. Fundación Galega de Medicina Xenómica. IDIS. ²Grupo de Medicina Xenómica. Fundación Galega de Medicina Xenómica. IDIS. ³Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón. ⁴Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago. ⁵Servicio de Neuropediatría. Complejo Universitario La Paz. ⁶Neurología-Unidad de Trastornos del Movimiento. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: La adrenoleucodistrofia (ALD) ligada al cromosoma X es la enfermedad peroxisomal más frecuente. Mutaciones en el gen ABCD1 producen alteración de la beta-oxidación de los ácidos grasos de cadena muy larga (AGCML). Las dos formas de presentación neurológica son la adrenomieloneuropatía (AMN) y la forma cerebral desmielinizante. Objetivo: analizar la contribución de ABCD1 en pacientes con paraparesia espástica familiar (PEF).

Material y métodos: Secuenciación de 30 genes causantes de PEF y fenotipos solapantes, incluyendo ABCD1, mediante next-generation sequencing (NGS). Se analizaron 74 casos con PEF de etiología desconocida. Validación de variantes candidatas por secuenciación convencional. Secuenciación Sanger de ABCD1 en cinco pacientes adicionales con historia clínica y/o familiar sugestiva.

Resultados: Entre 74 pacientes estudiados por NGS, cuatro (dos varones y dos mujeres) presentaron variantes en ABCD1 probablemente patogénicas, dos de ellas no descritas anteriormente. Los cuatro casos se correspondían con adrenomieloneuropatías diagnosticadas de PEF pura autosómica dominante o esporádica. Se confirmó la elevación de AGCML en los dos pacientes en que fueron analizados. En 1 de 5 pacientes estudiados adicionalmente por clínica compatible se identificó también una mutación de ABCD1.

Conclusiones: La penetrancia variable y heterogeneidad fenotípica hacen que casos de ALD/AMN puedan estar infradiagnosticados. Es recomendable el análisis de ABCD1 tanto en varones como en mujeres con PEF esporádica o familiar cuando no se pueda excluir herencia ligada a X (transmisión varón-varón), dadas las importantes implicaciones para el asesoramiento genético y potencial orientación terapéutica. La realización de un buen árbol familiar es crucial en el proceso diagnóstico.

Agradecimientos: Fondo de Investigaciones Sanitarias (PS09/01830-PS09/00839-PS09/01685)

ACTUALIZACIÓN CLÍNICA EN SCA 37: SIGNIFICADO DE LOS MOVIMIENTOS OCULARES VERTICALES

M.C. Serrano Munuera¹, R. Álvarez Ramo², C. Casasnovas Pons³, O. de Fàbregues Nebot⁴, D. Genís Batlle⁵, M. Martínez Corral⁶, J. Pagonabarraga Mora⁷, E. Peral Pellicer¹, M. Corral-Juan⁸, H. San Nicolás Fernández⁹, J. Corral Seijas⁹, B. Campos Estela⁹, L. de Jorge López⁹, E. López Toledano⁹, V. Volpini Bertrán⁹, A. Matilla-Dueñas⁸, J. Kulisevsky Bokarsji¹⁰, A. Monleón Getino¹¹ y C. Roig Arnall⁷

¹Servicio de Neurología. Fundació Hospital Sant Joan de Déu.

²Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol.

³Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge.

⁴Servicio de Neurología. Hospitals Vall d'Hebron.

⁵Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta.

⁶Servicio de Neurología. USP Institut Universitari Dexeus.

⁷Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

⁸Unidad de Investigación Básica, Traslacional y de Neurogenética Molecular en Enfermedades Neurodegen.

Instituto de Investigación en Ciencias de la Salud Germans Trias y Pujol (IGTP) UAB.

⁹Centro de Diagnóstico Genético Molecular (CDGM). Institut d'Investigació Biomèdica de Bellvitge (IDIBELL).

¹⁰Unidad de Trastornos del Movimiento, Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

¹¹Departamento de Estadística. Universidad de Barcelona.

Objetivos: Actualizar los conocimientos clínicos en SCA37 y determinar el valor y la especificidad de las anomalías detectadas en los movimientos oculares verticales.

Material y métodos: Se investigan dos pedigrís con SCA 37 (85 sujetos, 19 enfermos). Dos enfermos del pedigrí 1 se estudian desde el inicio de los síntomas durante 10 años con un protocolo que incluye electronistagmografía (ENG) seriada. Adicionalmente se investigan con ENG y resonancia magnética 11 sujetos asintomáticos pertenecientes a ambas familias. Los hallazgos se comparan con controles sanos y pacientes con otros tipos de ataxia hereditaria o esporádica de etiología desconocida.

Resultados: SCA 37 es una ataxia autosómica dominante del adulto que debuta con caídas, disartria y/o torpeza y evoluciona lentamente a un síndrome cerebeloso completo. Hemos observado movimientos oculares anormales (sacádicos, de seguimiento y nistagmo optocinético) en todos los enfermos. Las anomalías oculares en el eje vertical han precedido a las del eje horizontal en dos pacientes investigados desde el inicio de los síntomas y se han detectado en un sujeto joven asintomático que ha heredado el haplotipo de riesgo. No hemos observado dichas alteraciones oculares en controles sanos. Las anomalías oculares identificadas hasta el momento en otros tipos de ataxia han sido variables y no siguen el patrón detectado en los pacientes aquí descritos con SCA37.

Conclusiones: Las anomalías en los movimientos verticales oculares en SCA37 pueden ser un signo precoz o predominante en algunos pacientes. Se requiere la identificación del gen para confirmar esta hipótesis. Hasta el momento no hemos encontrado un patrón ocular similar en otras ataxias.

HISTORIA NATURAL Y ASPECTOS CLÍNICOS DE LA ATAXIA DE FRIEDREICH: DESCRIPCIÓN DE UNA SERIE EN UNA UNIDAD DE REFERENCIA

I. Sanz Gallego¹, J. Arpa Gutiérrez¹ y F. Palau²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz.

²Servicio de Patología Degenerativa. CIBERer.

Objetivos: La ataxia de Friedreich (FRDA) es la heredoataxia más frecuente. Existen pocos datos evaluados mediante escalas validadas sobre la progresión de esta enfermedad. El objetivo de este estudio es describir aspectos clínicos y evaluar la progresividad de la FRDA en nuestra serie clínica.

Material y métodos: 78 pacientes, 35 varones (45%), con diagnóstico genético de FRDA han sido evaluados anualmente mediante exploración neurológica, SARA, 9HPT, 25-foot, ABVD y ecocardiograma.

Resultados: Edad media de inicio 14 años ($DE \pm 9,13$), tiempo medio de evolución 16 años ($DE \pm 9,42$), número de repeticiones medio 856 ($DE \pm 252$) y puntuación en la escala SARA inicial de 21,1 puntos ($DE \pm 8,89$). 18 pacientes fueron reevaluados tras un año presentando un empeoramiento neurológico medido con la escala SARA (16,38 vs 17,16 puntos), ABVD (12,05 vs 13,05) y 5-foot (11,91 vs 12,08). El número de repeticiones correlaciona de forma negativa con la edad de aparición de miocardiopatía, progresividad y escoliosis.

Conclusiones: Los pacientes con FRDA de esta serie presentan un empeoramiento de casi 1 punto en la escala SARA tras un año de evolución clínica. El número de repeticiones correlaciona con una presentación más precoz de la FRDA y una evolución más acelerada de las manifestaciones clínicas.

ALTERACIÓN DE LOS MOVIMIENTOS OCULARES EN PACIENTES CON ATAXIA ESPINOCEREBELOSA TIPO 3

I. Pulido Valdeolivas¹, D. Gómez Andrés¹, O. Trabajos García¹, F.J. Díaz de Terán¹, I. Illán Gala¹, I. Sanz Gallegos¹, M.P. Prim Espada², J. de Diego Sastre² y J. Arpa Gutiérrez¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Otorrinolaringología. Hospital Universitario La Paz.

Objetivos: Describir la alteración oculomotora y vestibular en pacientes con ataxia espinocerebelosa tipo 3 (SCA3) mediante oculonistagmografía y estudiar sus relaciones con la escala SARA.

Material y métodos: Las sacadas horizontales, el seguimiento lento horizontal, los nistagmos optocinéticos horizontales y las respuestas en las pruebas rotatorias pendulares vestibulares (PRPV) y en la aceleración sinusoidal armónica (ASA) fueron evaluados en 16 pacientes con SCA3 mediante Synapsys®. Fueron calculados la mediana y el rango de cada parámetro. Se estudió el coeficiente de correlación de rho Spearman de cada parámetro con la puntuación global de la escala SARA.

Resultados: 3 de 4 pacientes tenían una precisión en las sacadas por debajo del 90%. 3 de cada 8 presentaban un nistagmo optocinético disminuido. En el estudio de las PRPV, la interacción visuo-vestibular fue normal, mientras que 9 de los 16 pacientes presentaban una ganancia aumentada en la supresión del estímulo ocular por fijación de la mirada. La ganancia del VOR está disminuida respecto a los valores de normalidad en todos los pacientes. La puntuación total de la escala SARA se relaciona de manera positiva con la fase de la ASA, y de manera negativa con la velocidad de las sacadas y la ganancia de la ASA.

Conclusiones: La alteración de los movimientos oculares es frecuente en pacientes con SCA3 en nuestra muestra se objetiva una alteración marcada del VOR, de las sacadas y del nistagmo optocinético. Sin embargo, pocos de estos parámetros están asociados a la puntuación total del SARA indicando dominios de afectación diferente en los pacientes con SCA3.

SEGUIMIENTO DE LAS TERAPIAS ANTIOXIDANTES MEDIANTE RESONANCIA MAGNÉTICA CARDIACA DE PACIENTES CON ATAXIA DE FRIEDREICH

E. Cuesta López¹, M. Bret Zurita¹, F. Rodríguez de Rivera², I. Sanz Gallego², E. Refoyo Salicio³, J.L. López-Sendón³ y J. Arpa²

¹Servicio de Radiología; ²Servicio de Neurología; ³Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario La Paz.

Objetivos: Valorar la evolución cardiaca mediante resonancia magnética cardiaca (RMC) de 30 pacientes con ataxia de Friedreich (FRDA) tras tratamiento con idebenona y riboflavina.

Material y métodos: Hemos realizado RMC a 30 pacientes con FRDA desde febrero de 2006 a diciembre de 2009 en un equipo de 1.5T. Todos los pacientes tenían una RMC basal. A 21 pacientes se realizó RMC después de seguir tratamiento de 24 meses con idebenona (6) o 12 meses con riboflavina (15). Los estudios fueron valorados por dos radiólogos mediante el programa de cuantificación MASS+ e incluyeron los siguientes parámetros: VTD, VTS, FE, GC, V/Lat (ambos ventrículos), masa, septo y pared posterior (VI).

Resultados: En el grupo de idebenona 3 pacientes aumentaron la masa y 3 la disminuyeron. En cuanto al grupo de riboflavina, 7 continuaron presentando una masa global por encima de la media y 8 se situaron en rango normal. En cuanto al septo, en el grupo de idebenona aumentó el porcentaje de pacientes en rango normal (de 25% a 33%) y disminuyó en el de riboflavina (de 59% a 40%). En cuanto a la pared posterior, en el grupo de idebenona aumentó de forma significativa el porcentaje de sujetos en rango normal (de 25% a 83%).

Conclusiones: El tratamiento antioxidante produce mejoría en los valores de masa y grosor tanto en sujetos en rango normal como en rango de hipertrofia, siendo la variación estadísticamente no significativa. El grosor de la pared posterior fue el parámetro que mejoró más en los dos grupos.

VALORACIÓN CARDIACA MEDIANTE CARDIO-RM DE PACIENTES CON ATAXIA DE FRIEDREICH

E. Cuesta López¹, M. Bret Zurita¹, J. Arpa², I. Sanz Gallego², F. Rodríguez de Rivera², G. Guzmán Martínez³ y J.L. López-Sendón³

¹Servicio de Radiología; ²Servicio de Neurología; ³Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario La Paz.

Objetivos: Valorar el corazón de 30 pacientes con ataxia de Friedreich (FRDA) mediante resonancia magnética cardiaca (RMC) en situación basal comparándolos con los valores aceptados como rango de normalidad para su sexo y edad.

Material y métodos: Hemos estudiado mediante RMC a 30 pacientes con FRDA desde febrero de 2006 a diciembre de 2007. Los estudios se realizaron en un equipo de 1,5T con antena de cardio-RM. Se utilizaron secuencias cine, STIR, perfusión y realce tardío tras la administración de gadolinio. Los estudios fueron valorados conjuntamente por dos radiólogos con más de 5 años de experiencia en RMC mediante el programa de cuantificación MASS+ e incluyeron los siguientes parámetros: VTD, VTS, FE, GC, V/Lat (en ambos ventrículos) y masa, septo y pared posterior (en VI).

Resultados: De los 30 pacientes sólo 3 tuvieron una FE del VI inferior al 50%, estando en uno severamente deprimida (12,4%) y en los otros dos moderadamente deprimida (39,2 y 40,01%). En cuanto a la masa miocárdica del VI, 16 pacientes tuvieron valores medios superiores a la media, estando 6 en rango de hipertrofia para un intervalo de confianza del 95%. 21 pacientes (70%) presentaron valores de grosor de tabique interventricular por encima de la media y en cuanto al grosor de la pared posterior, encontramos que 20 (66,7%) estaban en rango patológico.

Conclusiones: Los pacientes con FRDA tienen valores de masa cardiaca y grosor miocárdico por encima de la media para una población normal en el mismo rango de edad y sexo.

ATAXIA CEREBELOSA EN MAYORES DE 65 AÑOS

D. Genís Batlle¹, F. Márquez Daniel², C. Roig Arnall³, V. Volpini Bertrán⁴, J. Corral Seijas⁴, H. San Nicolás⁴, L. de Jorge López⁵, M. Ferrándiz Mach⁶, N. González Arnau⁶, L. Martín Muñoz⁶, R. Martínez Fernández⁷ y L. Ramió i Torrentà²

¹Servicio de Neurología; ²Neurología. Unidad de Enfermedades Neurodegenerativas. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta.

³Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

⁴Servicio de Genética. Centre Diagnòstic Genètic Molecular.

Hospital Duran i Reynals. ⁵Servicio de Neurogenética. Hospital

Universitari de Bellvitge. ⁶Servicio de Neurofisiología Clínica.

Hospital Universitari Dr. Josep Trueta. ⁷Servicio de Neurología.

Hospital Moisès Broggi.

Objetivos: Determinar los tipos y características de las ataxias cerebelosas en pacientes de más de 65 años.

Material y métodos: Serie 75 pacientes. Exclusión de pacientes con ataxia de origen no cerebeloso, o con patología cerebelosa o de tronco vascular o tumoral. Criterios para el diagnóstico de ataxia multisistémica (Gilman et al. 2008). Definición de ILOCA (Harding). Historia familiar. Estudio molecular (SCA1, SCA2, SCA3, SCA6, SCA7, SCA8, SCA12, SCA17, DRPLA). RM o TAC craneal, protocolo ataxias (incluyendo detección de ataxia por gluten, alteraciones endocrinas, vitaminas, estudios neurofisiológicos (EMG, PEMultimodales, ROG).

Resultados: Análisis global: ataxias cerebelosas autosómicas dominantes: 6; AMSc: 6; ataxia episódica: 1) Esporádica: 36; 29 con nistagmus (Down-beat nistagmus (DBN) en 28); 7 sin nistagmus. AEAD: 1. AEAR: 3. Multifactorial: 3. Sin diagnóstico concreto (ILOCA): 7 (9%). Ataxia tardía simple: 14. Siderosis meníngea: 1. Funcional: 2. Existen pues dos grupos importantes por su frecuencia: - Ataxia cerebelosa simple tardía (18%) - Ataxias episódicas tardías (48% del total): de ellas el 80% presentaba DBN y el resto no tenía nistagmus. o 43% discapacidad severa (no bipedestación) o 16% curso intermedio (ayuda para caminar) o 22% han tenido un curso benigno, sin déficits o con déficits leves intercríticos (estables o inestables sin ayuda). o 19% sin nistagmus, con o sin recuperación intercrítica presentan buena evolución (inestables sin ayuda).

Conclusiones: Las ataxias muy tardías más frecuentes suelen ser episódicas con DBN (43% de ellas sufren una discapacidad grave y dependencia). Siguen en frecuencia formas lentas de ataxia cerebelosa simple con buen pronóstico funcional a largo plazo. Algunas ataxias dominantes aparecen tardíamente. Se precisa un largo seguimiento para el diagnóstico.

Cefaleas I

AUMENTO DE LOS NIVELES DE VIP (PÉPTIDO INTESTINAL VASOACTIVO) EN SANGRE PERIFÉRICA EN MUJERES CON MIGRAÑA CRÓNICA

J. Pascual Gómez, D. Larrosa, J. Vega, G. Morís, C. Ramón y E. Cernuda

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias.

Objetivos: Analizar el nivel del péptido VIP (péptido intestinal vasoactivo) en migraña crónica (MC) en comparación con migraña episódica (ME) y sujetos sin cefalea.

Material y métodos: Se reclutaron mujeres con MC y ME según los criterios IHS y controles sin cefalea mayores de 17 años. Como grupo control adicional se seleccionaron pacientes con cefalea racimos en fase asintomática. Los niveles de VIP se determinaron en muestras de sangre obtenidas en la vena antecubital derecha por

ELISA fuera de una crisis de migraña y sin haber tomado medicación sintomática al menos durante 24 horas. Los fármacos preventivos no se modificaron.

Resultados: Incluimos 126 pacientes con MC, 27 con ME, 32 controles (todas mujeres) y 16 pacientes (14 varones) con cefalea en racimos de edades comparables. Los niveles de VIP estaban aumentados significativamente en mujeres con MC ($166,6 \pm 115,2$ pg/ml) vs controles ($81,4 \pm 57,2$ pg/ml; $p < 0,0001$) y vs cefalea en racimos ($101,8 \pm 83,3$ pg/ml; $p < 0,03$) y en menor medida vs ME ($139 \pm 80,5$; p no significativa). Los niveles en ME fueron también significativamente superiores a los de los controles. No vimos diferencias significativas en los niveles de VIP en MC o ME en función de la presencia o no de aura.

Conclusiones: La determinación de los niveles de VIP en sangre periférica, fuera de la crisis de migraña y en ausencia de medicación sintomática puede ser útil para el diagnóstico tanto de MC (fundamentalmente) como de ME. Su elevación confirma que el brazo parasimpático del sistema trigémino-vascular está implicado en la fisiopatología de la MC.

Financiado por la beca FISSS PI11/00889 (ISCIII).

GENOTIPADO DEL RIESGO DE SUFRIR MIGRAÑA CRÓNICA: EL ESTUDIO CHROMIG

P. Pozo Rosich¹, B. de Vries², J. Fernández Morales³, B. Winsvold⁴, V. Anttila⁵, I. Fernández Cadenas⁶, M.A. Louter², M. Vila Pueyo⁷, C. Sintas⁸, B. Cormand⁸, J. Álvarez Sabín⁹, J. Montaner⁹, A.M. van den Maagdenberg², A. Palotie⁵, J.A. Zwart¹⁰, A. Macaya⁷ y G.M. Terwindt²

¹Neurología. Grupo de Investigación en Cefalea y Dolor Neurológico. Hospital Vall d'Hebron. ²Department of Neurology. Leiden University Medical Center. ³Grupo de Investigación en Cefaleas y Dolor Neurológico. Hospital Vall d'Hebron.

⁴Department of Neurology. University Hospital and Institute of Clinical Medicine. ⁵Broad Institute of MIT and Harvard. Program in Medical and Population Genetics. ⁶Laboratorio de Investigación Neurovascular; ⁷Laboratorio de Investigación Neurología Pediátrica. Institut de Recerca (VHIR), Universitat Autònoma Barcelona. ⁸Departament de Genètica. Facultat de Biologia, Universitat de Barcelona. ⁹Servicio de Neurología. Hospital Vall d'Hebron. ¹⁰Department of Neurology. Oslo University Hospital and Institute of Clinical Medicine.

Objetivos: Realizar un estudio de asociación con genes candidatos para explorar el riesgo de sufrir migraña crónica (MC).

Material y métodos: Se recogieron pacientes en Barcelona (181 MC-801 controles) y Leiden (81 MC-2078 controles). Con los resultados se realizó un estudio genético de asociación en genes candidatos en un grupo de migrañosos de alta frecuencia (MAF) (Barcelona: 116 MAF-801 controles; Leiden: 110 MAF-2078 controles) para poder seleccionar los SNPs más asociados a la MC. Los SNPs seleccionados se genotiparon en una nueva cohorte (Barcelona: 70 MC - 394 controles; Leiden 210 MC - 896 controles; Noruega: 162 MC - 495 controles) como replicación. El meta-análisis realizado con los resultados de la replicación incluyó datos GWAS de una cohorte noruega (89 MC - 706 controles).

Resultados: Finalmente, se obtuvieron datos de 128 SNPs en 262 MC y 2879 controles. Un análisis mostró asociaciones nominales con MC en 30 SNPs (modelo PLINK). Tres de estos eran estadísticamente significativos tras una corrección de Bonferroni. Para identificar SNPs que tuviesen un patrón de asociación con MC, estos 30 SNPs se analizaron en una cohorte de MAF (226 MAF - 2.879 controles). Se encontraron 7 SNPs asociados de manera nominal. Se realizó una replicación de los resultados en una nueva cohorte y posteriormente un meta-análisis con los resultados de todas las cohortes. Sin embargo, no se encontraron diferencias estadísticamente significativas con ningún SNP.

Conclusiones: A pesar de encontrar algunas asociaciones nominales, no se confirmó la presencia de una asociación estadísticamente significativa en el meta-análisis entre estos SNPs y la MC.

POLIMORFISMOS EN LOS GENES DEL RECEPTOR CGRP ASOCIADOS CON MIGRAÑA EN POBLACIÓN ESPAÑOLA

P. Pozo Rosich¹, J. Fernández Morales², I. Fernández Cadenas³, M. Vila Pueyo⁴, C. Sintás⁵, B. Cormand⁵, J. Álvarez Sabin⁶, J. Montaner⁶ y A. Macaya⁴

¹Neurología. Grupo de Investigación en Cefalea y Dolor Neurológico;

²Grupo de Investigación en Cefaleas y Dolor Neurológico. Hospital Vall d'Hebron. ³Laboratorio de Investigación Neurovascular;

⁴Laboratorio de Investigación en Neurología Pediátrica. Institut de Recerca (VHIR). Universitat Autònoma de Barcelona. ⁵Departament de Genètica. Facultat de Biologia. Universitat de Barcelona.

⁶Servicio de Neurología. Hospital Vall d'Hebron.

Objetivos: Realizamos un estudio con genes candidatos para investigar si 144 polimorfismos (SNPs) en 39 genes candidatos estaban relacionados con el riesgo de sufrir migraña.

Material y métodos: 876 migrañosos y 801 controles sanos fueron recogidos en una Unidad de Cefalea. Se seleccionaron SNPs de la literatura implicados en la fisiopatología de la migraña y en vías del dolor no relacionadas previamente con migraña. Se seleccionaron los TagSNPs de datos HapMap usando selección de $r^2 > 0,8$ en población CEU. Se genotiparon los SNPs con tecnología Veracode GoldenGate (Illumina). Se realizó análisis estadístico usando PLINK v1.07 y SNPTTEST v2.2.0. Se estudió la expresión génica con qRT-PCR usando Taqman. La estadística para la expresión del mRNA se realizó en SPSS v15.0.

Resultados: Se encontraron asociaciones nominales para 9 SNPs en 5 genes candidatos ($p < 0,05$). Dos de ellos, CALCLRL y RAMP1 que codifican subunidades del receptor CGRP. Cuatro SNPs en CALCLRL y 2 SNPs en RAMP1 se asociaron con migraña. Los SNPs encontrados en asociación alélica con migraña son: rs12621307 alelo A [OR = 1,221 (1,065-1,399); $p = 0,004$], rs6719550 C [OR = 1,208 (1,048-1,393); $p = 0,009$], rs17464221 T [OR = 1,243 (1,075-1,436); $p = 0,003$] y rs2063505 G [OR = 0,815 (0,704-0,943); $p = 0,005$]. Los SNPs en RAMP1 estaban asociados en un modelo genotípico recesivo: rs6741923 CC [OR = 1,63 (1,16-1,29); $p = 0,004$] y rs7578855 CC [OR = 1,38 (1,014-1,74); $p = 0,038$]. Análisis de los datos qRT-PCR de células sanguíneas mostró una correlación entre genotipo rs17464221 TT y una reducción en la expresión subunidad CALCLRL.

Conclusiones: Se ha encontrado una asociación entre polimorfismos del gen del receptor CGRP y la migraña, existiendo una correlación entre el genotipo TT en rs17464221 y una reducción en la expresión del CALCLRL.

GOT: UNA NUEVA DIANA EN LA REGULACIÓN GLUTAMÉRGICA EN PACIENTES CON MIGRAÑA

A. López Ferreiro, X. Rodríguez-Osorio, S. Arias-Rivas, M. Rodríguez-Yáñez, M. Blanco, M. Saavedra Piñeiro, C. Domínguez Vivero, T. Sobrino, R. Leira, J. Castillo y F. Campos

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario.

Objetivos: La modificación del nivel de glutamato sérico podría disminuir la actividad glutamatérgica cerebral e inducir un efecto neuroprotector en la migraña. La enzima glutamato oxalacetato transaminasa (GOT) metaboliza dicho neurotransmisor. Nuestro objetivo es estudiar la asociación de la actividad GOT con los niveles de glutamato en suero y características clínicas en pacientes con migraña.

Material y métodos: Estudio prospectivo en el que incluimos 45 pacientes con migraña episódica y 16 controles sanos. Analizamos niveles de glutamato y actividad GOT en sangre periférica,

durante crisis de migraña y período interictal comparándolos con controles. Asimismo evaluamos frecuencia, gravedad, duración y tiempo de evolución de las crisis de migraña.

Resultados: Encontramos menor actividad de GOT ($15,2 \pm 2,9$ vs $18,7 \pm 3,8$ U/l, $p < 0,001$) y mayores niveles de glutamato ($153,7 \pm 68,6$ vs $121,5 \pm 59,2$ mM, $p < 0,05$) en pacientes con migraña en período interictal en relación con controles, sin encontrar diferencias entre migraña con y sin aura. Analizamos 15 pacientes durante las crisis, encontrando mayor actividad de GOT que en período interictal ($21,2 \pm 8,4$ vs $15,2 \pm 3,5$ U/l; $p < 0,001$). Asimismo observamos una correlación negativa entre la actividad GOT y niveles de glutamato en período interictal ($r = -0,493$, $p < 0,0001$), pero no durante los ataques ($r = -0,026$, $p = 0,925$).

Conclusiones: Los niveles elevados de glutamato durante el período interictal se asocian con una menor actividad de GOT, lo cual puede constituir una nueva diana terapéutica en la prevención de la migraña.

ESTUDIO DE SÍNTOMAS INUSUALES EN UNA POBLACIÓN DE CEFALÉA EN RACIMOS (CR)

O. Lara Sarabia, M. Bernal Sánchez-Arjona, M. Prieto León y J.M. Oropesa Ruiz

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío.

Objetivos: La CR se caracteriza por la recurrencia agrupada en el tiempo durante semanas o meses, de episodios de dolor facial grave ipsilateral en 1ª rama del trigémino asociado a síntomas vegetativos, según criterios de la IHS. Sin embargo se describen casos de CR con otras localizaciones, ausencia de síntomas autonómicos, cambios de lateralidad de síntomas o crisis dolorosas mayores de 3 horas. Estos casos son de difícil diagnóstico y conllevan un retraso en el tratamiento.

Material y métodos: Análisis descriptivo retrospectivo de 87 casos de CR. Las variables estudiadas fueron: síntomas inusuales (cambio de lateralidad del dolor, ausencia de síntomas autonómicos, localización atípica, duración de crisis mayor de tres horas), diagnóstico clínico erróneo y retraso en el diagnóstico.

Resultados: Incluimos 10 pacientes, 8 hombres y 2 mujeres. La edad media fue 38,3 años. Había 5 pacientes con CR episódica y 5 con CR crónica. Respecto a los síntomas inusuales, 6 pacientes (6,89%) no asociaron síntomas autonómicos, 4 pacientes (4,59%) tenían cambio de lado del dolor, 1 (1,14%) presentaba localización del dolor en 2º rama trigeminal y 3 pacientes (3,44%) tenían crisis mayor de 3 horas de duración. Cinco de ellos tuvieron diagnósticos erróneos, el más frecuente migraña sin aura (44,44%). El retraso diagnóstico medio fue 27 meses.

Conclusiones: Ante una cefalea unilateral severa, crónica o recurrente y refractaria a tratamiento, hay que considerar el diagnóstico de CR probable. Por ello es necesario conocer los síntomas inusuales para evitar retrasos diagnósticos y tratamientos inadecuados en un proceso muy incapacitante.

EXPLORACIÓN DE GENES IMPLICADOS EN EL COMPLEJO DEL RECEPTOR DEL PÉPTIDO RELACIONADO CON EL GEN DE LA CALCITONINA (CGRP) EN LA MIGRAÑA

A. Oterino Duran¹, M. Toriello Suárez¹, A. Sampayo Montenegro², V. González Quintanilla¹, J. Fernández Fernández¹, R. Viadero Cervera¹, S. Montes Gómez³, P. Cacheiro⁴, R.M. Martínez Nieto⁵, S. Gutiérrez González¹, M. Sánchez de la Vega¹, M.J. Sobrido⁶ y J. Castillo Obeso³

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. ²Sergas. PAC- Casa del Mar. ³SCS. Centro de Salud

Camargo Costa. ⁴Grupo de Medicina Xenómica. Universidad de Santiago de Compostela. ⁵Atención Primaria. CS Camargo Costa. ⁶Fundación Pública Galega de Medicina Xenómica-Instituto de Investigaciones Sanitarias de Santiago-SERGAS.

Objetivos: La liberación del péptido relacionado con el gen de la calcitonina (CGRP) y la activación de su receptor CALCR, acoplado a RAMP1 se ha relacionado con la señal nociceptiva durante las crisis de migraña. Pretendemos explorar, con un panel denso de marcadores de nucleótido único (SNP), la posible implicación de genes que codifican estas moléculas en migraña.

Material y métodos: Se incluyeron en el estudio 644 sujetos (68,9% mujeres), siendo 308 pacientes (161 con aura) y 336 controles. Mediante PCR alelo-específica, se obtuvo el genotipo de 56 SNPs en los genes RAMP1 (17), RAMP2 (2), RAMP3 (8), CALCR (14) y KDR (15). El análisis de asociación se realizó con PLINK y con Haploview. Las Odds Ratio se calcularon mediante regresión logística multinomial con SPSS.v.15 (alfa = 0,01, para análisis simple; alfa = 0,05 para la interacción epigenética (corrección FDR)).

Resultados: Solo rs1531289 (KDR) mostró asociación en el test Cochran-Armitage ($p = 0,005$; OR = 1,39; IC95% = 1,09-1,7), y en el test genotípica ($p = 0,003$). Se identificó una posible interacción ($p = 8,2 \cdot 10^{-5}$; límite $p = 2,2 \cdot 10^{-5}$) entre rs3769050-RAMP1 y rs1294947-KDR. Mediante regresión logística se obtuvo una OR de 0,529 (IC95% = 0,36-0,77; $p = 0,001$).

Conclusiones: Nuestros datos sugieren que el complejo de activación del receptor de CGRP en migraña podría estar influido parcialmente por la interacción de variantes genéticas funcionales de RAMP1 y KDR. Es preciso validar estos resultados en una cohorte independiente y más amplia.

FISS PI11/1232 y PI08/0387. MCyT SAF2005-07978, Fundación Pedro Barrié, y Proyecto Innopharma

UMBRAL DEL DOLOR EN PACIENTES CON MIGRAÑA CRÓNICA Y CEFALEA TENSIONAL CRÓNICA. ¿EXISTE SENSIBILIZACIÓN CENTRAL?

M.A. Mangas Guijarro¹, S. López Pozo², M. Lara Lara¹, A. Gil Martínez² y E. Díez Tejedor¹

¹Servicio de Neurología; ²Unidad de Fisioterapia. Hospital Universitario La Paz.

Objetivos: Correlacionar niveles de umbral de dolor a la presión (UDP) y de catastrofismo al dolor en pacientes con migraña crónica (MC) y cefalea tensional crónica (CTC) comparados con sujetos sanos (S).

Material y métodos: Estudio observacional transversal con una muestra de 31 sujetos (32-78 años, media 48), de los que 26 son mujeres, con 13 MC y 7 CTC frente a un grupo control de 11 S. Las medidas de UDP se han recogido con un algómetro digital sobre masetero, temporal y tibial anterior bilateralmente y sobre apófisis espinosa de C2. El catastrofismo al dolor fue medido con la Escala de Catastrofismo al Dolor (ECD). Realizamos una prueba de Kolmogorov-Smirnov para comprobar que los datos seguían una distribución normal y Anova de 1 factor como comparación de medias.

Resultados: En nuestro estudio se encontraron diferencias estadísticamente significativas en los grupos para todas las variables. Los grupos de MC y CTC han mostrado menores UDP ($p < 0,05$) comparado con el grupo de control S en todos los puntos (excepto para los puntos del temporal en las CTC, $p > 0,05$). Además, la cronicidad del dolor se correlacionó positivamente con el nivel de catastrofismo al dolor de los pacientes ($p < 0,05$ y $R^2 = 0,211$).

Conclusiones: El presente estudio aporta información sobre las características del dolor en pacientes con MC y CTC. Además, los bajos UDP bilaterales mostrados en área trigeminal y extratrigeminal, pueden apoyar el desarrollo de sensibilización central en estos

pacientes. Son necesarios ulteriores estudios en este campo que confirmen nuestros hallazgos.

CEFALEA NUMULAR CON SENSIBILIZACIÓN CENTRAL O MIGRAÑA CIRCUNSCRITA: ANÁLISIS ALGOMÉTRICO

J. Barón Sánchez¹, C. Rodríguez Martín², M. Ruiz Piñero³, A. Aledo Serrano⁴, M. Pedraza Hueso³, S. Herrero Velázquez³, A.L. Guerrero Peral³, P. Madeleine⁵, M.L. Cuadrado Pérez⁴ y C. Fernández de las Peñas⁶

¹Servicio de Neurofisiología Clínica; ²Servicio de Medicina Interna;

³Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de

Valladolid. ⁴Servicio de Neurología. Complejo Universitario

San Carlos. ⁵Centre for Sensory-Motor Interaction (SMI),

Department of Health Science and Technology. Aalborg University.

⁶Departamento de Fisioterapia, Terapia Ocupacional, Rehabilitación y Medicina Física. Universidad Rey Juan Carlos.

Objetivos: Existen descripciones de cefalea numular (CN) asociada a menstruación o con acompañantes migrañosos, planteándose dudas sobre su naturaleza nosológica. Presentamos un caso en el que la algometría facilitó la discriminación entre CN y migraña, y orientó el tratamiento preventivo.

Material y métodos: Mujer de 21 años; desde los 18 dolor episódico confinado en una zona circular circunscrita (5 cm de diámetro), en región frontal izquierda. El dolor era opresivo o pulsátil, duraba unos 60 minutos, se acompañaba de fotofobia, sonofobia y metamorfopsia inclinada, y aumentaba con el ejercicio físico. Exploración neurológica y RM cerebral normales. Se realizó algometría midiendo el umbral de dolor a la presión en 21 puntos de la calota de acuerdo al sistema internacional 10/20, además del punto doloroso y un punto simétrico. Los valores algométricos se procesaron en un mapa cartográfico.

Resultados: La paciente había sido tratada con gabapentina, terapia habitual de la CN, con respuesta incompleta. A diferencia de lo encontrado previamente en la CN, la algometría mostró una disminución difusa de los umbrales de dolor a la presión en el hemicráneo izquierdo, de predominio frontal, que no se limitaba al punto doloroso. Se inició tratamiento con un beta-bloqueante con óptima respuesta.

Conclusiones: La CN con síntomas acompañantes sugerentes de sensibilización central puede corresponder fisiopatológicamente, de acuerdo con el estudio algométrico del presente caso, a migraña con dolor limitado a una zona de pequeño tamaño. Sería interesante analizar la distribución del umbral de dolor a la presión en otros pacientes con cuadros clínicos similares.

OFTALMODINIA IDIOPÁTICA: CARACTERÍSTICAS DE 3 NUEVOS CASOS

E. Martínez Velasco¹, B. Abarrategui Yagüe², M.I. Pedraza Hiesos¹, A. Aledo Serrano², M. Ruiz Piñero¹, A.L. Guerrero Peral¹, J. Porta Etessam² y M.L. Cuadrado Pérez²

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de

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

Objetivos: La oftalmodinia idiopática (OI) es una entidad recientemente propuesta, consistente en un dolor facial localizado en el globo ocular en ausencia de patología oftalmológica. Sus características topográficas son precisas y se perfila un fenotipo homogéneo en los 14 pacientes descritos hasta ahora. Analizamos 3 nuevos casos incluyendo su historia natural y manejo terapéutico.

Material y métodos: Recogemos prospectivamente variables demográficas clínicas y terapéuticas de pacientes con cuadros sugerentes de OI atendidos en las Consultas de Cefaleas de dos hospitales terciarios desde la descripción del síndrome en septiembre de 2010 hasta junio de 2012.

Resultados: Tres mujeres con dolor de aparición a los 26, 63 y 73 años sin desencadenantes aparentes. Centrado en un globo ocular (en 2 el derecho), su intensidad era moderada (entre 6 y 7 en escala analógica verbal) y su carácter, sordo, opresivo, profundo, descrito “como si empujasen el ojo”. El dolor era continuo y diario y en dos casos con exacerbaciones relacionadas con movimientos oculares o el aire. En todas las pacientes examen neurológico y oftalmológico normales y neuroimagen sin alteraciones relevantes. En la más joven remisión espontánea al cabo de 4 meses y las otras dos han requerido tratamiento; en una, efecto parcial con anti-inflamatorios a dosis bajas y en la otra con pregabalina.

Conclusiones: La OI es un síndrome de dolor ocular crónico, de intensidad moderada y carácter opresivo, presente sobre todo en mujeres. Puede remitir espontáneamente, responde parcialmente a anti-inflamatorios, y nuevas observaciones habrán de determinar las mejores opciones de tratamiento preventivo.

UTILIDAD DE LA RESPUESTA SIMPÁTICO-CUTÁNEA (RSC) EN EL DIAGNÓSTICO DE LA MIGRAÑA. PROTOCOLO DE ESTUDIO

G. Goizueta San Martín¹, G. Gutiérrez Gutiérrez², H. Godoy Tundidor¹, G. Gutiérrez Rivas³, B. Mingorance Goizueta¹ y C. Mingorance Goizueta⁴

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Santa Cristina.

²Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía.

³Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

⁴Servicio de Neurociencias. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: Confirmar la participación del sistema vegetativo simpático en la migraña mediante la valoración de la RSC como test diagnóstico objetivo y diagnóstico diferencial en la cefalea de tensión.

Material y métodos: Se estudia la RSC en 80 pacientes con diagnóstico clínico de migraña y en 40 con el de cefalea de tensión, convenientemente informados, comparándolos con los valores realizados en 100 sujetos normales. Se consideran parámetros de latencias, amplitudes y persistencia en %. Se utiliza el registro en palma y dorso de ambas manos y estímulo glabellar. Se realiza estudio estadístico de medias y relación con la edad, sexo y diferencia entre los lados. Se realiza en una fase intercrítica de la cefalea. Exposición del protocolo de obtención de la RSC.

Resultados: Se objetivan diferencias estadísticamente significativas en los dos grupos en relación con los valores de normalidad.

Conclusiones: La utilización de test de la RSC en la migraña puede ser útil como elemento diagnóstico, confirmando la participación del sistema nervioso vegetativo simpático. Es un test objetivo, reproducible, medible, sencillo de realizar y no doloroso para el paciente y que sirve como base para estudio posterior de estas y otras patologías en las que existe una disfunción del sistema nervioso autonómico.

Cefaleas II

LACOSAMIDA COMO OPCIÓN TERAPÉUTICA EN NEURALGIAS CRANEALES REFRACTARIAS: RESULTADOS EN UNA SERIE DE 12 CASOS

C. de la Cruz Rodríguez¹, M.I. Pedraza Hueso¹, M. Ruiz Piñero¹, P. Mulero Carrillo¹, C. Rodríguez Martín², I. Muñoz León³, A. Serrano Morte², D. Campos Blanco¹, J.J. Poza Aldea⁴ y A.L. Guerrero Peral¹

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

⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Donostia.

Objetivos: La lacosamida es un fármaco que potencia el mecanismo de inactivación lenta de los canales de sodio dependientes de voltaje. Se ha propuesto su utilidad en el manejo del dolor neuropático y se ha utilizado en casos aislados o pequeñas series de neuralgias craneales, tanto por vía oral como parenteral. Pretendemos evaluar su eficacia en una serie de neuralgias craneales refractarias al tratamiento.

Material y métodos: A partir de enero de 2013 hemos propuesto la utilización de este fármaco en pacientes atendidos en dos consultas de cefaleas como consecuencia de neuralgias craneales refractarias a al menos dos fármacos, uno de ellos siempre la carbamacepina. Al mes evaluamos la tolerancia y a los 3 meses la eficacia considerando respuesta completa (sin dolor), parcial (reducción de al menos un 50% en la intensidad o frecuencia de episodios dolorosos) o ausente.

Resultados: Incluimos 12 pacientes (7 mujeres y 5 varones) con edad de 62,8 ± 14,6 años, rango (39-85). Diez de ellos presentaban una neuralgia del trigémino clásica (3 postherpéticas), 1 una neuralgia del infraorbitario, y 1 una neuralgia del laríngeo superior. Se realizó una escalada lenta alcanzándose una dosis de entre 100 y 300 mg. En 3 casos hubo abandono por intolerancia. De los 9 restantes, 6 presentaron una respuesta completa y 3 una respuesta parcial.

Conclusiones: En nuestra experiencia la lacosamida puede ser una alternativa en el manejo de neuralgias craneales refractarias.

NEUROESTIMULACIÓN PERIFÉRICA DEL NERVO OCCIPITAL EN LA CEFALÉA EN RACIMOS CRÓNICA REFRACTARIA. ACTUALIZACIÓN DE UNA SERIE DE 10 CASOS

M. Lara Lara¹, J. Paz Solís², A. Palao Tarrero³, J. Heredero² y E. Díez Tejedor¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neurocirugía; ³Servicio de Psiquiatría. Hospital Universitario La Paz.

Objetivos: Los característicos ataques severos repetidos de dolor muy intenso de la cefalea en racimos crónica refractaria (CRCR) no responden al tratamiento conservador. El objetivo de este estudio es observar la respuesta a la neuroestimulación periférica del nervio occipital (NPO) en pacientes con CRCR al tratamiento médico como tratamiento alternativo a la estimulación cerebral profunda hipotalámica (ECP), más invasiva y no exenta de posibles y graves complicaciones, aunque es considerada hasta la actualidad la opción neuroquirúrgica de elección.

Material y métodos: 10 pacientes (5 hombres y 5 mujeres) con CRCR. Edad media: 43 años (33-59). Los electrodos de estimulación son implantados subcutáneamente sobre el nervio occipital de forma bilateral. Tras un periodo de prueba de 1-3 semanas se implanta el neuroestimulador definitivo. Se registra: número de crisis, intensidad (escala visual analógica, EVA), duración, medicación y dosis e influencia sobre la actividad diaria y laboral.

Resultados: Detallamos datos parciales de seguimiento entre 12-60 meses con una reducción media de 62,3% en medicación aguda, 53,5% en número de crisis, 64,8% en intensidad y 63,2% en duración.

Conclusiones: Se propone la NPO en pacientes bien seleccionados como alternativa a la ECP puesto que la implantación de los neuroestimuladores a nivel subcutáneo sobre los nervios occipitales supone un bajo riesgo quirúrgico y técnico. Para poder evaluar su posible efecto mantenido en el tiempo y así obtener unos resultados óptimos es fundamental perseverar en un riguroso protocolo prospectivo en la inclusión de estos pacientes y durante su seguimiento ulterior.

BLOQUEO ANESTÉSICO DE NERVIOS PERICRANEALES COMO TRATAMIENTO PREVENTIVO DE MIGRAÑA: EXPERIENCIA EN UNA SERIE DE 60 PACIENTES

M. Ruiz Piñero¹, P. Mulero Carrillo¹, M.I. Pedraza Hueso¹, C. de la Cruz Rodríguez¹, C. Rodríguez Martín², J. Barón Sánchez³, S. Herrero Velázquez⁴ y A.L. Guerrero Peral¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. ²Servicio de Medicina Interna. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. ³Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. ⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitario del Río Hortega.

Objetivos: Evaluar la eficacia del bloqueo anestésico de nervios pericraneales como tratamiento preventivo de migraña usando criterios homogéneos.

Material y métodos: Entre enero de 2009 y mayo de 2013 se ofreció este tratamiento a pacientes migrañosos con fracaso o intolerancia de uno o más fármacos preventivos. Como criterio de selección utilizamos la sensibilidad a la palpación en al menos un nervio supraorbitario (NSO) u occipital mayor (NOM). Inyectamos una mezcla de bupivacaína y mepivacaína 1:1 en los nervios con sensibilidad (2 cc en NOM y 0.5 cc en NSO). A los 3 meses consideramos la respuesta completa (sin dolor), parcial (reducción $\geq 50\%$ en gravedad o frecuencia de episodios) o ausente.

Resultados: Se practicaron uno o más bloqueos en 60 pacientes (52 mujeres, 8 varones, edad: $40,6 \pm 12,4$ años, rango (19-76)), con un total de 128 procedimientos registrados. En 49 pacientes (81,7%) se logró eficacia con al menos un bloqueo. Las combinaciones de nervios inyectados más frecuentes fueron 2NOM + 2NSO (69, 53,9%), los dos NSO (26, 20,3%) y los dos NOM (15, 11,7%). En cuanto a los resultados hubo ausencia de eficacia en 25 procedimientos (19,5%), eficacia parcial en 59 (46,1%) y respuesta completa en 44 (34,4%). No se detectaron efectos adversos significativos. El tiempo de respuesta osciló entre 2 semanas y 3 meses.

Conclusiones: En nuestra experiencia, el bloqueo anestésico de nervios pericraneales utilizando la sensibilidad a la palpación como criterio de selección es un procedimiento seguro, barato, y potencialmente eficaz como tratamiento preventivo de migraña.

EXPERIENCIA EN EL USO DE BOTOX® EN PACIENTES CON CEFALEA EN RACIMOS CRÓNICA

N. Mas Sala, J. Álvarez Sabín y P. Pozo Rosich

Servicio de Neurología. Hospital Vall d'Hebron.

Objetivos: Analizar el efecto de Botox® en una serie de pacientes con cefalea en racimos crónica.

Material y métodos: Inclusión de 6 pacientes (5 hombres y 1 mujer) con cefalea en racimos crónica refractarios o intolerantes al tratamiento preventivo. Se ha recogido información sobre las características de la cefalea, frecuencia y duración de los ataques, antecedentes familiares de migraña y consumo de analgésicos. Se mantuvo su tratamiento preventivo habitual.

Resultados: En 4 de los 6 pacientes incluidos se ha objetivado una mejoría en la frecuencia del dolor con cambio del patrón temporal (crónico a episódico) así como en la reducción del consumo de analgésicos. Todos ellos, tenían antecedentes familiares de migraña. En uno de los pacientes no se objetivó respuesta al tratamiento. No disponemos de datos sobre uno de los pacientes por falta de seguimiento.

Conclusiones: La utilización de Botox® podría considerarse una opción terapéutica en aquellos pacientes con cefalea en racimos crónica que presentan refractariedad o intolerancia a los tratamientos preventivos existentes antes de plantearse medidas terapéuticas más invasivas. Serán necesarias series más largas para confirmar estos hallazgos.

LATENCIA Y DURACIÓN DEL EFECTO ANALGÉSICO DE BLOQUEO ANESTÉSICO + INFILTRACIÓN DE CORTICOIDE DE NERVIIO OCCIPITAL MAYOR EN PACIENTES CON DIFERENTES TIPOS DE CEFALÉA

J. González Menacho, J.M. Olivé Plana, F. Dolz Güerri, C. Cambra Poveda, B. Pla Peris y G. Vives Masdeu,

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

Objetivos: El bloqueo anestésico de nervio occipital mayor (NOM) es criterio diagnóstico en neuralgia occipital y cefalea cervicogénica, siendo controvertido su uso en otras cefaleas. Se admite que produce una anulación inmediata y transitoria del dolor; no se ha determinado su duración. No se ha estandarizado la técnica de infiltración ni queda claro el beneficio de administrar simultáneamente corticoide. Estudiamos latencia (LAT) y duración (DAA) asociada del efecto analgésico de infiltrar anestésico + corticoide en NOM en diferentes tipos de cefalea.

Material y métodos: Estudio prospectivo sobre pacientes con neuralgia de nervio occipital mayor o menor (NO), cefalea cervicogénica (CCG) y migraña, según criterios IHS2004, en consulta externa de neurología, con más de 15 días de dolor al mes durante al menos 3 meses. Bloqueo anestésico de NOM con mepivacaína 1,7 mg + betametasona 1,0 mg (BAM+B), volumen total 0,5 ml, en espacio subcutáneo siguiendo método 'follow the pain'. Valoración 2, 4 y 12, 24 y 52 semanas postbloqueo para valorar LAT (días) y DAA (meses).

Resultados: En 51 pacientes (5 hombres), 22 con NO, 20 con CCG y 9 con migraña, se practicó BAM + B obteniéndose LAT $3,7 \pm 6,1$ días (NO: $5,3 \pm 8,4$; CCG: $2,2 \pm 3,3$; migraña $3,2 \pm 4,4$) y DAA $3,0 \pm 2,1$ meses (NO: $3,2 \pm 2,4$; CCG: $3,0 \pm 2,1$; migraña $1,6 \pm 1,4$).

Conclusiones: La mejoría de la cefalea producida por infiltración de NOM con mepivacaína + betametasona puede no aparecer hasta varios días posteriormente al bloqueo; su duración habitual oscila alrededor de 3 meses. Estos datos sugieren un diferente efecto analgésico del anestésico del bloqueo de NOM en pacientes con estos tipos de cefalea.

RESOLUCIÓN DE CEFALÉA HEMICRANEAL INTERMITENTE MEDIANTE EL USO DE OMEPRAZOL

J. González Menacho, J.M. Olivé Plana, C. Cambra Poveda, F. Dolz Güerri y M. Real Álvarez

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

Objetivos: Presentar el caso de un paciente con cefalea sugestiva de hemicraneal paroxística que solucionó su padecimiento en 2 ocasiones mediante la ingesta de omeprazol.

Material y métodos: Caso clínico: hombre de 32 años, consulta por episodios de dolor parietal derecha intenso lancinante de 20-30 minutos de duración con adormecimiento ocasional simultáneo, casi diario, pudiendo padecer varios episodios al día, sin predominio horario; sin síntomas focales, autonómicos, vegetativos ni alteración de la conducta. Sin antecedentes de interés salvo tabaquismo. Sin antecedentes familiares de cefalea. Estudio TAC cerebral normal.

Resultados: En el tiempo hasta practicar TAC cerebral, fue tratado con omeprazol 20 mg/día por dispepsia, desapareciendo a partir del primer día de tratamiento la cefalea, de forma permanente durante las 3 semanas de tratamiento. Dos semanas después de parar la medicación y quedar asintomático, reapareció la cefalea y en los días posteriores la dispepsia, reiniciando tratamiento con omeprazol con nueva desaparición permanente de la cefalea.

Conclusiones: El caso actual indica la respuesta de un tipo de cefalea hemicraneal intermitente que sin cumplir criterios IHS de cefalea primaria recuerda a hemicraneal paroxística, y en el que se

dan criterios de Karch y Lasagna para considerar probable la respuesta a la medicación (omeprazol, un inhibidor de bomba ATPasa H⁺K⁺). Se ha demostrado inhibición de la ATPasa N⁺K⁺ de córtex cerebral de ratas recientemente, el mismo enzima cuyas mutaciones pueden causar migraña hemipléjica familiar. Sugerimos que el omeprazol puede tener efecto analgésico en algunos pacientes mediante interacción con la ATPasa N⁺K⁺ cerebral.

EFICACIA DE BOTOX®: PROTOCOLO PREEMPT VERSUS NO PREEMPT EN MIGRAÑA CRÓNICA

N. Mas Sala, J. Álvarez Sabín y P. Pozo Rosich

Servicio de Neurología. Hospital Vall d'Hebron.

Objetivos: Analizar las diferencias en la respuesta terapéutica al tratamiento con BOTOX®: protocolo PREEMPT (Phase III Research Evaluating Migraine Prophylaxis Therapy) vs no PREEMPT, en pacientes con migraña crónica (MC).

Material y métodos: Inclusión de pacientes diagnosticados de MC a los que se les administra BOTOX® como tratamiento preventivo. Se dividieron en 3 grupos: pacientes tratados previamente con 100 UI (grupo NP), pacientes tratados con 155 UI de novo (grupo P) y pacientes tratados con 155UI no respondedores a dosis 100 UI (grupo NP-P). Se recogieron datos sobre las características de la cefalea, frecuencia y duración de los ataques, consumo de analgésicos y discapacidad (escala MIDAS), junto con la duración de respuesta al tratamiento. Se mantuvo su tratamiento preventivo habitual.

Resultados: Se han incluido un total de 90 pacientes: 26 en grupo NP, 37 en grupo P, y 27 en grupo NP-P. Se ha confirmado una mejoría en la intensidad del dolor en todos los grupos. Los resultados preliminares sugieren que la dosis 155 UI aporta una mayor duración de la respuesta sin aumentar los efectos secundarios en aquellos pacientes con ≥ 20 días de dolor al mes. Los pacientes con discapacidad moderada y con 15-19 días de dolor al mes pueden responder a dosis de 100 UI.

Conclusiones: El protocolo PREEMPT aportaría una mayor duración del efecto del tratamiento en pacientes con discapacidad grave respecto al No PREEMPT. Ambos protocolos reducen la intensidad del dolor.

TOXINA BOTULÍNICA TIPO A COMO TRATAMIENTO DE LA CEFALEA NUMULAR REFRACTARIA CON Y SIN CAMBIOS TRÓFICOS

A. Aledo Serrano¹, M.L. Cuadrado Pérez¹, M. Pedraza Hueso², P. López Ruiz¹, M. Ruiz Piñero², S. Muñiz Castrillo¹, J. Porta Etessam¹ y A. Guerrero Peral²

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

Objetivos: La toxina botulínica (TBA) se ha mostrado efectiva en algunos casos refractarios de cefalea numular (CN). Recientemente se ha descrito un caso con cambios tróficos (CT) en el cual la TBA hizo desaparecer tanto el dolor como la alopecia asociada. Evaluamos la efectividad y seguridad de la TBA en pacientes afectados por una CN, con o sin CT, sin respuesta satisfactoria a los fármacos orales.

Material y métodos: Se describen los casos de CN tratados con TBA en dos hospitales terciarios entre 2011 y 2013. Se infiltraron 10-50 U de TBA para la CN, adaptando protocolo PREEMPT en los casos asociados a migraña crónica.

Resultados: Ocho pacientes con CN (7 mujeres y 1 varón), de entre 32 y 82 años (mediana, 49) recibieron tratamiento con TBA. Siete tenían comorbilidad con otras cefaleas: migraña (n = 5), cefalea tensional (n = 1) o epicrania fugax (n = 1). Cuatro casos

presentaban CT en el área sintomática: eritema y atrofia cutánea (n = 2) o alopecia (n = 2). La TBA fue efectiva en todos los casos de CN con CT (con remisión del dolor y de los cambios tróficos), y en 3 de los 4 sin CT. La respuesta se inició con una latencia de 5 días a 1 mes, y se mantuvo varias semanas. Dos pacientes precisaron infiltraciones repetidas. No se registraron reacciones adversas.

Conclusiones: La infiltración de TBA es segura y efectiva en el tratamiento de la CN refractaria. Este tratamiento puede reducir el dolor y revertir los posibles cambios tróficos asociados. Se requieren ensayos clínicos controlados para establecer de forma definitiva su eficacia.

PACIENTES CON MIGRAÑA AGRUPADOS SEGÚN NÚMERO DE DÍAS CON CEFALEA AL MES. RESPUESTA A SU PRIMER TRATAMIENTO PREVENTIVO

M. Gracia Naya¹, J. Artal Roy¹, J.A. Mauri Lerda², C. Ríos Gómez³, S. Sánchez Valiente⁴, S. Santos Lasasa², A.M. Latorre Jiménez⁵, M.J. García Gomara⁴ y M. Huerta Villanueva⁶

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet.

²Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa.

³Servicio de Neurología. Hospital de Barbastro.

⁴Servicio de Neurología. Hospital Royo Villanova.

⁵Servicio de Neurología. Hospital General San Jorge.

⁶Servicio de Neurología. Hospital de Viladecans.

Objetivos: Valorar si la respuesta al tratamiento preventivo varía en diferentes grupos de pacientes con migraña agrupados según el n° de días con cefalea al mes.

Material y métodos: Estudio prospectivo, no aleatorizado, de tres grupos independientes de pacientes con migraña agrupados según el n° de días con cefalea al mes. Grupo A (8 o menos días/mes). Grupo B (entre 9 y 14 días/mes). Grupo C (15 o más días/mes). El Grupo C se dividió en pacientes con/sin abuso de fármacos. Todos fueron tratados por primera vez con topiramato o flunarizina o nadolol según la mejor práctica clínica.

Resultados: Fueron incluidos 966 pacientes. Mujeres: Grupo A 75%, Grupo B 74% y Grupo C 84,4%. Globalmente: Porcentaje medio global de reducción de días con cefalea: 55,1%. Tasa de respondedores: 68,6%. Grupo A (52,5%, 68,8%). Grupo B (55,7%, 67,6%) y Grupo C (57,1%, 69,6%) respectivamente.

Conclusiones: El número de días con cefalea/mes no influyó en la respuesta al tratamiento preventivo y fue similar en todos los grupos. Tampoco hubo diferencias significativas entre la efectividad de los tres fármacos. En pacientes con migraña crónica hubo mayor predominio de mujeres y la edad media fue mayor. El comportamiento de los pacientes con migraña crónica frente a tratamiento preventivo oral convencional es similar al resto de pacientes con migraña y en función de estos datos interpretamos que la migraña crónica sería más una complicación de la migraña que no una entidad propia.

UTILIDAD DEL BLOQUEO ANESTÉSICO DEL NERVIU OCCIPITAL MAYOR EN EL AURA MIGRAÑOSA HEMIPLÉJICA

J. Casas Limón, A. Aledo Serrano, B. Abarrategui Yagüe, C.M. Ordás Bandera, J. Jiménez Almonacid, J. Porta Etessam y M.L. Cuadrado Pérez

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: El aura hemipléjica es menos frecuente que el aura visual, sensitiva o afásica. Este tipo de aura es muy discapacitante, y puede prolongarse durante horas o incluso días. Existen pocas evidencias en la literatura sobre la eficacia del bloqueo del nervio occipital mayor (NOM) en estos episodios. Aportamos un nuevo caso

con rápida desaparición de los síntomas motores tras el bloqueo anestésico del NOM.

Material y métodos: Describimos un caso de migraña hemipléjica esporádica con excelente respuesta al bloqueo del NOM.

Resultados: Mujer de 26 años, que acudió a la Unidad de Cefaleas por haber presentado un episodio de cefalea de características migrañosas, precedida de sensación de acorchamiento y debilidad en extremidades izquierdas de 5 horas de duración. La RM de cerebro fue normal. En los 3 años siguientes presentó 4 episodios similares. Durante el último fue evaluada en consultas, 75 minutos después de que se iniciara un aura hemipléjica, con debilidad de las extremidades izquierdas. La infiltración de 2,5 cc de bupivacaína en cada NOM se siguió de un aumento significativo de la fuerza de los músculos afectados en 19 minutos, y una recuperación completa en 50 minutos.

Conclusiones: El aura hemipléjica puede ser mucho más prolongada que el resto de auras. El bloqueo anestésico del NOM puede ser efectivo en el tratamiento de estas auras, haciendo que los síntomas desaparezcan en escasos minutos. El mecanismo de acción no es claramente conocido; probablemente el bloqueo anestésico module la actividad del núcleo caudal trigeminal e, indirectamente, la depresión cortical propagada responsable de los síntomas aurales.

Cefaleas III

DISFUNCIÓN SEXUAL EN PACIENTES MIGRAÑOSOS QUE RECIBEN TRATAMIENTO PREVENTIVO: IDENTIFICACIÓN MEDIANTE DOS TEST DE CRIBAJE

E. Domínguez Álvarez¹, I. Muñoz León¹, M. Ruiz Piñero², J. Montoro López¹, A.J. Valle Escalante¹, A.L. Guerrero Peral², F. Uribe Ladrón de Cegama¹ y D. Ezpeleta Echevarri³

¹Servicio de Neurociencias; ²Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. ³Servicio de Neurología. Hospital Quirón Madrid.

Objetivos: La influencia de la migraña en la sexualidad ha sido estudiada de forma fragmentaria atendiendo principalmente a la disfunción sexual en mujeres o la disfunción eréctil secundaria a fármacos. Pretendemos evaluar la función sexual global en pacientes migrañosos y la disfunción sexual atribuible al tratamiento preventivo.

Material y métodos: Pacientes en visita de seguimiento tras inicio de tratamiento preventivo. Utilizamos los cuestionarios de Funcionamiento Sexual del Hospital General de Massachussets (MGH-SFQ) y el de Disfunción Sexual Secundaria a Psicofármacos (SALSEX).

Resultados: 26 pacientes (6 varones, 20 mujeres), edad $36,5 \pm 8,9$ años (rango: 19-49) y tiempo de evolución de la migraña $16,8 \pm 11,6$ años (1-36). Diagnóstico previo de migraña episódica en 18 (69,2%), crónica en 8 (30,8%). El mes anterior $8,5 \pm 6,4$ (1-20) días de dolor. 3 casos utilizaban psicofármacos por diagnóstico de ansiedad y/o depresión. 12 pacientes (46,2%) recibían beta-bloqueantes, 13 (50%) neuromoduladores y 1 (3,8%) calcioantagonista. En MGH-SFQ disminución al menos moderada de satisfacción sexual global el mes previo en 7 casos (26,9%). SALSEX reveló alteración en relación con el preventivo en 9 (34,6%) pero ninguno lo comunicó espontáneamente; 5 de esos casos utilizaban beta-bloqueantes y 4 neuromoduladores. Sin relación entre las variables demográficas o clínicas y la presencia de alteración del funcionamiento sexual.

Conclusiones: El uso de cuestionarios sencillos y rápidos detecta disfunción sexual al menos moderada en una cuarta parte de migrañosos con requerimiento de tratamiento profiláctico. Un tercio de nuestros pacientes identifica alteraciones en la actividad sexual atribuibles al tratamiento preventivo.

COHORTE CEFALEA-CAMARGO: ESTUDIO PROSPECTIVO EPIDEMIOLÓGICO DE LA MIGRAÑA EN LA POBLACIÓN DE CAMARGO. RESULTADOS PRELIMINARES

J. Castillo Obeso¹, R.M. Martínez Nieto¹, S. Montes Gómez¹, M. Toriello Suárez², V. González Quintanilla², A. González Suárez², J. Fernández Fernández², R. Viadero Cervera², A. Rojo López², E. Palacio Portilla², E. Pons Sierra² y A. Oterino Durán²

¹Atención Primaria. CSC Camargo Costa. ²Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Objetivos: Conocer la prevalencia e impacto socioeconómico de la migraña en una población atendida en Atención Primaria de Cantabria.

Material y métodos: Población a estudio de tres cupos de atención primaria (AP). Test diagnóstico: MSQ5; criterios IHS-2004. Otras medidas clínicas: escalas MIDAS, HIT6 y SF12. Se recogieron prospectivamente datos clínicos, sociodemográficos, consumo de fármacos, atenciones previas en AP y urgencias. Nivel de concordancia AP/especialista con alfa de Cronbach. Estadísticos descriptivos.

Resultados: De un total de 4.400 individuos, se han escrutado 700, de los que 156 fueron diagnosticados de migraña o probable migraña. De ellos, en 148 se corroboró el diagnóstico de migraña (21%); 135 cumplieron criterios de migraña sin aura (MSA; concordancia con AP = 0,69), 39 con aura (MCA; concordancia = 0,82.), 26 ambos y 8 cefalea tensional (CT; concordancia = 0,7) sin migraña. Según escala MSQ, puntuaron en 4-5 ítems el 85% con MSA, 92% con MCA y el 86% con CT. El diagnóstico de cefalea crónica diaria se estableció en 24 casos (50% migraña crónica; criterios de 2006). Los pacientes consumieron en el año previo 93 consultas, 42 urgencias, 34 días de baja por cefalea y 5.495 euros en gastos médicos y parafarmacos.

Conclusiones: Estos resultados confirman la necesidad de potenciar la formación en cefaleas en AP y en la población general por su grave impacto socioeconómico y el elevado nivel de desatención. La escala MSQ5 fue útil como herramienta diagnóstica. Los datos de prevalencia observados están sobredimensionados por sesgo inicial de selección.

Financiado por FISS PI08/387 y FISS PI11/1232 e IFIMAV.

MIGRAÑA CRÓNICA: CARACTERÍSTICAS EN UN REGISTRO PROSPECTIVO MULTICÉNTRICO DE 192 PACIENTES

P. López Sarnago¹, M.I. Pedraza Hueso², L. López Mesonero³, M.L. Peñas Martínez⁴, J. Isern Longares⁵, S. Herrero Velázquez⁶, F. Iglesias Díez¹ y A.L. Guerrero Peral²

¹Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Burgos. ²Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. ³Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca. ⁴Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Concha. ⁵Servicio de Neurología. Hospital El Bierzo. ⁶Servicio de Neurología. Hospital Universitario del Río Hortega.

Objetivos: Analizar las características clínicas y demográficas de pacientes con migraña crónica (MC) en un registro prospectivo multicéntrico.

Material y métodos: Pacientes atendidos entre enero y mayo de 2013 por MC (criterios revisados 2006) en 7 consultas de Neurología. Se recogieron datos demográficos, tiempo de evolución, uso previo de fármacos sintomáticos o preventivos, factores desencadenantes e impacto de la migraña medido por escala HIT-6.

Resultados: 192 pacientes (30 varones, 162 mujeres) con edad de $41,6 \pm 13,5$ años (14-71) y edad al inicio de la migraña de $19,4 \pm 8,6$ años (6-50). Tiempo entre el inicio de la migraña crónica y su diagnóstico de $25,3 \pm 49,5$ meses (3-360). Entre los potenciales factores de riesgo recogidos, 134 casos (69,8%) reunían criterios de

sobreuso de medicación sintomática, 57 de las 162 mujeres (35,1%) describían migraña relacionada con la menstruación y 83 pacientes (43,2%) referían algún posible desencadenante, sobre todo acontecimiento vital estresante. Entre las comorbilidades recogidas, 9 casos (4,6%) presentaban patología respiratoria, 28 (14,5%) patología psiquiátrica, sobre todo ansiedad, 25 (13%) otro dolor crónico y 60 (31,2%) algún factor de riesgo vascular, sobre todo tabaquismo. La puntuación HIT-6 era de $58,9 \pm 9$ (en el 69,1% mayor de 55). El 70,3% habían recibido tratamiento preventivo, principalmente neuromoduladores.

Conclusiones: La latencia entre el inicio de MC y su diagnóstico es prolongada en nuestra serie. Son pacientes con gran impacto de la migraña en los que sobreuso de medicación sintomática y eventos vitales estresantes son los factores de riesgo más presentes.

ESTUDIO DE LA FUNCIÓN SEXUAL EN LAS CEFALEAS PRIMARIAS

E. Bellosta Diago, A. Suller Martí, J.L. Camacho Velásquez, B. Pardiñas Barón, A. Velázquez Benito, C. García Arguedas, C. Íñiguez Martínez y S. Santos Lasasoa

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa.

Objetivos: Valorar la función sexual en pacientes con migraña (M) y cefalea en racimos (CR) comparándolo con un grupo control.

Material y métodos: Estudio transversal prospectivo de la función sexual en pacientes con M y CR frente a controles. Se estableció como límite de edad los 45 años. Se recogieron las variables edad, sexo, puntuación en el cuestionario de depresión de Beck (CDB) y puntuación en el test internacional de función eréctil (IIEF). Fueron descartados todos aquellos pacientes con factores de riesgo de disfunción sexual.

Resultados: Se incluyeron 48 pacientes (24 controles, 11 con CR y 13 con M). Edad media 34,04 años (DE: 7,004). Se objetivaron diferencias significativas ($p < 0,05$) en la puntuación del CDB entre migrañosos y CR y entre controles y CR, no hubo diferencias entre migrañosos y controles. Ningún paciente incluido presentó disfunción sexual (IIEF < 26). Existieron diferencias significativas en la puntuación de los pacientes con CR en relación con los controles, sin encontrar diferencias entre controles y migrañosos. Por subpartados del IIEF (función eréctil FE, función orgásmica FO, deseo sexual DS, satisfacción tras el acto sexual SAS y satisfacción global SG), se objetivaron diferencias significativas entre CR y controles en dos apartados (FE y SAS).

Conclusiones: Los pacientes con CR puntúan peor en el test de función eréctil de forma global y en los subpartados de FE y SAS, lo mismo ocurre en el CDB en relación con controles y migrañosos. Se va a continuar reclutando pacientes en los tres brazos para aumentar la potencia estadística.

FOLLETOS EDUCATIVOS EN MIGRAÑA: SATISFACCIÓN PERCIBIDA DE UN GRUPO DE PACIENTES

V. Medrano Martínez¹, J.M. Callejo², J.M. Moltó Jordá³, I. Beltrán⁴, N. Pérez Carmona⁵, G. González Caballero⁶, I. Abellán⁶, G. Más Sesé⁷ y A. Pérez Sempere⁸

¹Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Virgen de la Salud de Elda. ²Servicio de Neurología. Hospital de la A.V.S. Vega Baja. ³Servicio de Neurología. Hospital Virgen de los Lirios. ⁴Servicio de Neurología. Hospital Clínica Benidorm. ⁵Servicio de Neurología. Hospital de la Marina Baixa. ⁶Servicio de Neurología. Hospital San Vicente. ⁷Servicio de Neurología. Hospital de Denia. ⁸Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante.

Objetivos: Los folletos informativos utilizados en la práctica neurológica diaria, son herramientas que pretenden incrementar los conocimientos de la población sobre una patología prevalente. Las encuestas son el medio más empleado para medir la satisfacción de los usuarios sobre los servicios recibidos. El objetivo de nuestro trabajo es evaluar la satisfacción percibida, valorar la comprensión y utilidad global de un folleto educativo entregado a los pacientes con migraña.

Material y métodos: Estudio abierto, prospectivo, multicéntrico sobre una población de pacientes con migraña. En la visita basal se entrega un folleto informativo de migraña confeccionado por un grupo de neurólogos. En la visita control se les solicita la cumplimentación de una encuesta personal por escrito sobre la calidad del folleto.

Resultados: Se incluye 257 pacientes diagnosticados de migraña (83% migraña episódica; 17% migraña crónica), con una edad media de 37,6 años. Confirmaron la lectura del folleto 207 pacientes (80,5%) y no lo leyeron 50 pacientes (19,5%), bien por olvido o desinterés. Al 90% de los pacientes la lectura del folleto les pareció interesante y comprensible. En el 76% de los pacientes aumentó sus conocimientos sobre migraña. En el 50% de los pacientes el folleto resultó útil para mejorar sus migrañas.

Conclusiones: La utilización de folletos educativos sobre migraña resulta comprensible, además incrementa el conocimiento global de la patología y es útil para mejorar la migraña del paciente. La información educativa que prestamos a nuestros pacientes debe evaluarse para descubrir las causas de descontento, determinar el nivel de calidad del servicio e investigar posibilidades de mejora.

ESTUDIO DESCRIPTIVO DE NEUROIMAGEN DE CEFALEAS EN URGENCIAS

L. López Mesonero¹, S. Márquez Batalla², R. de la Fuente Blanco¹, B. Álvarez Mariño¹, M.E. Ramos Araque¹, A.C. Aragao Soares Homem¹, E.G. Morel Silva¹, A. Portela Sánchez¹ y A. Alonso Jiménez¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Salamanca.

²Servicio de Medicina Interna. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.

Objetivos: Se procede al análisis retrospectivo en el año 2012 de 651 pacientes que acuden por cefalea a urgencias, bien como síntoma aislado o síntoma acompañante, a los que se les realiza TC craneal, en el Complejo Hospitalario de Salamanca.

Material y métodos: Número de pacientes: 651. Edad media: 53 años. Antecedentes de cefalea en 115 (17,6%). Comorbilidades: ansiedad y depresión en 79 (12,1%). Valorados por neurólogo de guardia 154 (23,6%). Derivados a consultas externas de Neurología 199 (30,5%). Acudieron en más de una ocasión al servicio de urgencias en el mismo año 66 (10,1%).

Resultados: Se dividieron los pacientes en 2 grupos por su diagnóstico al alta: aquellos en los que la cefalea era el único síntoma y aquellos en los que la cefalea era un síntoma acompañante. En el grupo de la cefalea como único síntoma lo formaban 323 pacientes (49,6%): como cefalea inespecífica 116 (35,9%); migraña sin/con aura 72 (22,2%); cefalea tensional 44 (13,6%). En aquellos en los que la cefalea formaba parte de un conjunto de síntomas fueron 328 pacientes (50,4%), dentro de los cuales el diagnóstico más prevalente fue de ictus/AIT en 61 (18,5%).

Conclusiones: Queremos destacar el porcentaje de individuos con antecedentes de cefalea a los que se le realiza TC craneal (17,6%), el hecho de que un 10% acudieran más de una vez a urgencias en el mismo año y que el diagnóstico más frecuente fue el de cefalea inespecífica. Datos que nos hablan de la necesidad de una vía clínica de cefaleas o la utilización de una consulta monográfica de cefaleas.

INFRADIAGNÓSTICO Y POBRE INFORMACIÓN DE LOS PACIENTES CON CEFALEA EN RACIMOS EN ESPAÑA

J. Pascual Gómez¹, M. Sánchez del Río², P. Pozo Rosich³
y R. Leira Muñio⁴

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias. ²Servicio de Neurología. Hospital Ruber Internacional. ³Servicio de Neurología. Hospital Vall d'Hebron. ⁴Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago.

Objetivos: La cefalea en racimos (CR) es una de las cefaleas más invalidantes. Por su apreciable prevalencia debería ser reconocida por los profesionales médicos. Hemos analizado la experiencia previa en cuanto al proceso diagnóstico e información recibida en una serie de pacientes que acuden por CR a consultas de cefalea.

Material y métodos: Pacientes consecutivos con criterios diagnósticos de CR rellenaron voluntariamente una encuesta ad hoc.

Resultados: Un total de 40 pacientes (edad media 41 años; 29 varones) rellenaron la encuesta. El 60% consideraba que había recibido una información mala/muy mala sobre la CR. En cuanto al origen, el 58% no habían recibido información alguna, el 40% había recibido información errónea y solo uno había recibido información correcta. El 53% no había recibido explicaciones acerca del tratamiento de esta entidad; solo el 7% conocían el tratamiento preventivo de la CR. El tiempo medio en llegar al diagnóstico fue de 6,5 años (límites 0-28 años). Veintiún pacientes habían sido diagnosticados de migraña, 6 de neuralgia del trigémino, 5 de psiquiátricos, 9 de problema ORL y 11 no habían recibido ningún diagnóstico. El número medio de médicos visitados hasta llegar a un diagnóstico fue de 4 (límites 1-12) y el número medio de estudios de neuroimagen de 3 (0-6). El 90% de los pacientes deseaban mayor información, fundamentalmente sobre la etiología de la CR, sus posibilidades de curación y los efectos secundarios de los fármacos.

Conclusiones: Persiste un importante desconocimiento de la CR en nuestro medio, lo que condiciona un consumo de recursos y un retraso diagnóstico inaceptables.

HANDL. ¿ENTIDAD PROPIA O VARIACIONES DE OTRAS? ESTUDIO DESCRIPTIVO DE 14 CASOS

A. Gallardo Tur, M.T. Sanjuán Pérez, P. Cabezudo García,
J. Pinel Ríos, C. de la Fuente Cañete, E. Salinas Íñigo,
M. Romero Acebal y J.A. Heras Pérez

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Victoria.

Objetivos: Analizar los hallazgos clínicos y complementarios en pacientes con diagnóstico de pseudomigraña con pleocitosis en LCR y focalidad neurológica transitoria (HaNDL).

Material y métodos: Estudio descriptivo de 14 casos de HaNDL; antecedentes, clínica y pruebas complementarias.

Resultados: 11 hombres; edad media de 28 años; antecedentes personales migrañosos en 5 (36%), refiriendo cefalea inusual de 24 a 48 horas de duración, hemisférica en 6 (43%), holocraneal 6 (43%); que acudieron con focalidad neurológica sensitiva, motora y de lenguaje de inicio en las últimas 24 horas de duración con síntomas hemisféricos contralaterales a las cefaleas hemisféricas en todos los casos. Disminución en nivel de conciencia en 4 pacientes (28%). Pleocitosis en LCR, mediana de 96 leucocitos, menor 15, mayor 480. Se observa correlación inversa entre edad del paciente y leucocitosis en LCR, $R \text{ Pearson} = -0,62$, $p = 0,017$. RMN cráneo, serologías y cultivos de LCR todos negativos. EEG patológico ipsilateral en 8 pacientes (57%). SPECT realizado en 7 pacientes, hipoperfusión ipsilateral en 5 de ellos, un caso hipoperfusión ipsilateral.

Conclusiones: Aunque en HaNDL se mantienen ciertas características comunes, existen datos clínicos y analíticos variables que podrían corresponder a expresión de diferentes etiologías. Se han postulado diversas teorías etiopatogénicas como inflamatoria, in-

munológica, infecciosa, vascular e incluso canalopatías. Los cambios de flujo cerebral detectados en estos pacientes, junto a la elevación de proteínas y células en LCR van a favor de una alteración circulatoria y de la barrera hematoencefálica en respuesta a distintas etiologías. Se debe hacer diagnóstico diferencial con otras entidades de mayor gravedad.

SÍNDROME DE EAGLE DE LIMITACIÓN CLÍNICA DE UNA ENTIDAD CONTROVERTIDA

N. González García, M.L. Cuadrado Pérez, T. Moreno Ramos,
C. Ordas Bandera y J. Porta Etessam

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: El síndrome de Eagle, entidad muy infrecuente causada por una elongación o angulación del proceso estiloides. A pesar de ser una entidad controvertida, existen casos que presentan sintomatología muy específica. Presentamos una serie de cinco pacientes con síndrome de Eagle.

Material y métodos: Cinco pacientes con el diagnóstico clínico y radiológico de síndrome de Eagle, atendidos en la Unidad de cefaleas de dos hospitales terciarios.

Resultados: Se trata de 5 pacientes, 3 varones y 2 mujeres, entre 24 y 51 años, que consultan por dolor predominantemente en oído y región amigdalina ipsilateral, sordo y de gran intensidad. El 80% presentaba múltiples consultas previas en otorrinolaringología, y uno de ellos recibió tratamiento antibiótico ante la sospecha de tubaritis. Dos de ellos presentaban antecedentes traumáticos en la zona, uno amigdalectomía y otro fractura mandibular. El patrón temporal era un dolor constante, con exacerbaciones con la deglución ($n = 5$). En 3 de los pacientes se demostró mediante tomografía computarizada elongación de la apófisis estiloides y calcificación del ligamento estilohioideo. El 80% mejoró con tratamiento neuromodulador y sólo uno de ellos precisó cirugía.

Conclusiones: El síndrome de Eagle, es una causa de dolor craneofacial, poco frecuente e infradiagnosticada. A pesar de la similitud con la neuralgia del glosofaríngeo las características clínicas del dolor pueden ayudar a diferenciarlo. Debe sospecharse en pacientes con dolor prolongado en región del oído y amígdala, especialmente si se exacerba con la deglución. A pesar de lo expresado en la literatura la mayoría de los pacientes no precisan cirugía y mejoran con tratamiento neuromodulador.

IMPULSIVIDAD EN PACIENTES MIGRAÑOSOS: ESTUDIO EN UNA SERIE DE 74 PACIENTES

I. Muñoz León¹, E. Domínguez Álvarez¹, M.I. Pedraza Hueso²,
G. Isidro García¹, L. Rodríguez Andrés¹, M. Hernández García¹,
P. Mulero Carrillo², A.L. Guerrero Peral²
y F. de Uribe Ladrón de Cegama¹

¹Servicio de Psiquiatría; ²Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Objetivos: A diferencia de los trastornos del ánimo, la impulsividad es una dimensión psicológica no estudiada en profundidad en pacientes con cefalea. Pretendemos evaluar su influencia en la gravedad de la migraña o el sobreuso de medicación (SM).

Material y métodos: Pacientes atendidos consecutivamente en una consulta de cefaleas (enero-mayo 2013). Recogimos características de la migraña e impacto medido por escala HIT-6. Evaluamos trastornos del ánimo mediante Escala de Ansiedad y Depresión Hospitalaria (HADS) (puntos de corte > 10 en cada una de sus sub-escalas). Medimos impulsividad con Escala de Plutchik (15 ítems de respuesta múltiple, punto de corte > 20).

Resultados: 74 pacientes (10 varones, 64 mujeres), edad 40 ± 12 años (rango: 18-70). 47 (63,5%) con migraña crónica (MC) y 27

(36,5%) episódica. 36 (48,6%) reunían criterios de SM. $18,1 \pm 10,4$ (1-30) días de dolor el mes previo. HIT-6 de $61 \pm 6,7$ (42-73); 81,4% de casos con HIT-6 mayor de 55. Puntuaciones de $7,7 \pm 4,7$ (0-17) en escalas HADS-Ansiedad, $3,8 \pm 4,2$ (0-18) en HADS-depresión y $14,1 \pm 7,1$ (1-32) en Plutchik. Criterios de ansiedad 31,1%, depresión 8,1% e impulsividad 18,9%. Mayor presencia de ansiedad en MC (40,4% vs 14,8%, $p: 0,03$) y SM (47,2% vs 15,8%, $p: 0,003$). Todos los pacientes con depresión presentaban MC. No encontramos relación entre la impulsividad y presencia de MC o SM.

Conclusiones: En nuestra población la impulsividad es frecuente, pero no se correlaciona con MC o SM a diferencia de los trastornos de ánimo.

Cefaleas IV

SÍNDROME DE CEFALEA TRANSITORIA Y DÉFICIT NEUROLÓGICO CON PLEOCITOSIS LINFOCITARIA (HANDL): ANÁLISIS DE UNA SERIE DE CASOS

S. Delis Gómez, A. Villarejo Galende, M. González Sánchez, J. Hernández Gallego, A. Martínez Salio, J.F. Gonzalo Martínez, A. Herrero San Martín, C. Sánchez Sánchez, J. Esteban Pérez, J. Ruiz Morales, E. Gómez Cibeira, S. Vila Bedmar, A. Méndez Guerrero y M.D.L.P. Guerrero Molina

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

Objetivos: Estudio de los casos diagnosticados de HaNDL en un hospital terciario en los últimos 9 años.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de los casos de HaNDL entre 2005 y 2013, según los criterios de la International Classification of Headache Disorders (ICHD-II). Se analizaron 25 variables epidemiológicas, clínicas y de pruebas diagnósticas.

Resultados: Se encontraron 8 pacientes (4 hombres; 4 mujeres), con una edad media de 31,6 años (rango 21-40). La mayoría (71,5%) presentaban antecedentes de cefalea (42,9% migraña y el 28,6% cefalea tensional). La clínica neurológica asociada más frecuente fue déficit sensitivo (85,7%) y afasia (85,7%), con una duración de 10 minutos a 4 horas. Tres de los pacientes presentaron fiebre. En el estudio del LCR se encontró pleocitosis (entre 60 y 290 cels/mm³) con predominio mononuclear (93%), así como hiperproteino-rraquia y normogluorraquia en todos los casos. El estudio con neuroimagen fue normal salvo en un caso, que presentó hipoperfusión hemisférica izquierda en la RMN sin restricción en la difusión. Otra paciente tenía una hipoperfusión hemisférica izda en el SPECT cerebral tras un episodio de afasia. En el 71,5% de los casos el electroencefalograma mostraba una lentificación focal transitoria. Todos los pacientes recibieron tratamiento sintomático. En dos casos se añadió prednisona de forma empírica.

Conclusiones: El HaNDL o pseudomigraña con pleocitosis es una entidad de etiopatogenia no bien conocida. En esta serie destaca la frecuente presencia de antecedentes de cefalea, siendo el resto de características similares a las publicadas en la literatura.

PERSONALIDAD Y SINTOMATOLOGÍA PSIQUIÁTRICA DE UNA SERIE DE PACIENTES CON EPICRANIA FUGAX

I. Muñoz León¹, C.M. Ordás Bandera², A. López López³, S. Hernández Díaz³, A. Aledo Serrano², C. de la Cruz Rodríguez⁴, J. Porta Etessam², A.L. Guerrero Peral⁴, M. Cuadrado Pérez² y J.L. González Gutiérrez³

¹Servicio de Psiquiatría; ⁴Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. ²Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. ³Servicio de Psicología. Universidad Rey Juan Carlos.

Objetivos: La epicrania fugax es una recientemente descrita consistente en breves paroxismos dolorosos con trayectoria amplia y rápida en un hemisferio. Pretendemos analizar las variables de personalidad, la percepción de estrés y la sintomatología psiquiátrica de un grupo de pacientes con EF y su relación con la gravedad de la cefalea.

Material y métodos: Incluimos pacientes diagnosticados de EF en las consultas de cefaleas de 2 hospitales terciarios. Consideramos datos demográficos y clínicos y evaluamos rasgos de personalidad (NEO-FFI), percepción del estrés (PSS), estrategias de afrontamiento (COPE breve) y síntomas psiquiátricos (SCL-90-R).

Resultados: 24 pacientes con EF (16 mujeres, 8 varones), edad $49,6 \pm 16,9$ años y 21 controles sanos. Los pacientes mostraron mayores puntuaciones que los controles en parámetros sugerentes de somatización, rasgos obsesivo-compulsivos, depresión, ansiedad y rasgos psicóticos. El análisis intragrupo evidenció asociación inversa entre la frecuencia de episodios y el sentimiento de culpa ($-0,55$; $p < 0,05$), la capacidad de expresar emociones ($-0,68$; $p < 0,01$), neuroticismo ($-0,56$; $p < 0,01$), hostilidad ($-0,50$; $p < 0,05$), ideación paranoide ($-0,51$; $p < 0,05$), rasgos psicóticos ($-0,05$; $p < 0,05$), y sensibilidad interpersonal ($-0,56$; $p < 0,01$). La intensidad del dolor se relacionaba inversamente con la capacidad de desahogo ($-0,50$; $p < 0,05$), síntomas obsesivo-compulsivos ($-0,50$; $p < 0,05$) y afabilidad ($-0,60$; $p < 0,01$).

Conclusiones: En nuestra población de pacientes con EF detectamos un mayor nivel de sintomatología psiquiátrica y un perfil de personalidad diferencial. Paradójicamente, en los casos con cefalea existe una relación entre la menor frecuencia e intensidad del dolor y variables generalmente relacionadas con mala situación de salud que podrían, en nuestros pacientes, favorecer la capacidad para expresar emociones.

RASGOS DE PERSONALIDAD EN CEFALEA EN RACIMOS: ESTUDIO EN 34 PACIENTES Y COMPARACIÓN CON UNA POBLACIÓN DE MIGRAÑOSOS

I. Muñoz León¹, A. Aledo Serrano², E. Toribio Díaz³, F.J. Carod-Artal⁴, M. Peñas Martínez⁵, L. Ruiz Álvarez³, E. Domínguez Álvarez¹, M.I. Pedraza Hueso⁶, E.M. Sotelo Martín⁷, P. Mulero Carrillo⁶, A.L. Guerrero Peral⁶, M.L. Cuadrado Pérez² y F. de Uribe Ladrón de Cegama¹

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

³Servicio de Neurología. Hospital Universitario del Henares.

⁴Servicio de Neurología. Raigmore Hospital. Inverness. ⁵Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Concha. ⁶Servicio de Neurología; ⁷Servicio de Psicología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

¹Servicio de Psiquiatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. ²Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. ³Servicio de Neurología. Hospital Universitario del Henares. ⁴Servicio de Neurología. Raigmore Hospital. Inverness. ⁵Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Concha. ⁶Servicio de Neurología; ⁷Servicio de Psicología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Objetivos: Los pacientes con cefalea en racimos (CR) parecen vulnerables a presentar comorbilidad psiquiátrica. Pretendemos analizar rasgos de personalidad en pacientes con CR, comparando con población migrañosa.

Material y métodos: Evaluamos pacientes con CR atendidos en consultas de cefaleas de dos hospitales terciarios (mayo 2012-mayo 2013). Registramos datos clínicos, demográficos. Evaluamos rasgos de personalidad mediante cuestionario Salamanca. Explora 11 rasgos clasificados en 3 grupos (1: Extravagantes, 2: Inmaduros y 3: Temerosos). Población de migrañosos reclutada para estudio previo.

Resultados: 34 pacientes con CR (31 varones, 3 mujeres), edad $41,8 \pm 9,2$ años (rango: 26-60). 5 (14,7%) con CR crónica. 164 migrañosos (30 varones, 134 mujeres, edad $36,5 \pm 12,7$, rango: 10-78). Los rasgos de personalidad más presentes en CR fueron anancástico (64,7%), histriónico (52,9%), esquizoide (47,1%), ansioso (38,2%), paranoide (26,5%) e impulsivo (26,5%). Al comparar las dos poblaciones los rasgos esquizoide (47,1% vs 25,6%, $p: 0,01$),

paranoide (26,5% vs 11,6%, p : 0,02) y anancástico (64,7% vs 44,5%, p : 0,03) estaban más representados en el grupo de CR. Dos rasgos estudiados, ansioso y dependiente, eran más frecuentes en migrañosos. En análisis multivariante únicamente paranoide (p : 0,04) RR: 2,51, IC95% (1,0-6,2) y esquizoide (p : 0,01) RR: 2,58, IC95% (1,2-5,5) se asociaron a CR.

Conclusiones: Los rasgos de personalidad detectados en el cuestionario Salamanca son frecuentes en CR. Aquellos incluidos en grupo 1 están significativamente más presentes en pacientes con CR que en migrañosos.

AURA SIN CEFALEA. ANÁLISIS DE UNA SERIE DE 165 CASOS

A. Fernández Arcos¹ y C. Roig Arnall^{1,2}

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

²Universitat Autònoma de Barcelona.

Objetivos: El aura migrañosa se define como síntomas deficitarios visuales, sensitivos o afásicos de instauración gradual, reversibles, asociados a cefalea tipo migraña (CM). Aunque definida en la Clasificación de la IHS, el aura sin cefalea (AsC) es infrecuente. El objetivo del trabajo es el análisis descriptivo de una serie de 165 casos de AsC.

Material y métodos: Estudio descriptivo prospectivo de pacientes consecutivos visitados entre 1993 y 2013 en la Unidad de Cefaleas diagnosticados de AsC.

Resultados: Serie de 165 pacientes, el 1,8% de las visitas por cefalea (n = 8.000). Características: 72% mujeres, edad de inicio de 38 ± 14 años (rango 12-74). Tipo de aura: visual 88%; visual-sensitiva 5,5%; visual-sensitiva-afasia 3,6%; sensitiva aislada 1,8%. Sintomatología constante en el 81%. Síntoma visual más frecuente: escotoma fortificado (29%); fotopsias (18%). Distribución: hemianóptica (59%); bilateral (28%); monocular (1,8%). Instauración: 14% aguda; 86% paulatina, en 8 minutos de media. Duración media: 24 ± 16 minutos. Frecuencia media: 2/mes Antecedentes de CM: 85 pacientes, sin aura (59%), con aura (41%). El 31% presentaron CM antes de iniciar AsC (78% mujeres, 34% con aura). El 24% nunca han presentado cefalea. No se hallan patologías intercurrentes destacables. La neuroimagen (n = 134) no demostró anomalías relacionables. Recibieron tratamiento preventivo el 38%. La lamotrigina (n = 28) fue eficaz en el 87% de casos.

Conclusiones: El AsC es un diagnóstico infrecuente. Las características clínicas son similares a la CM con aura pero de inicio más tardío. La presencia de antecedentes de CM ayuda al diagnóstico. Los estudios diagnósticos no detectan otras etiologías.

RINALGIA IDIOPÁTICA: COMUNICACIÓN DE 6 NUEVOS CASOS

A. Aledo Serrano¹, M.L. Cuadrado Pérez¹, E. Martínez Velasco², M. Pedraza Hueso², N. González García¹, M. Ruiz Piñero², J. Porta Etesam¹ y A. Guerrero Peral²

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

Objetivos: La rinalgia idiopática (RI) es un tipo de algia facial de descripción reciente, que se manifiesta con dolor localizado en la raíz nasal o en toda la nariz, en ausencia de patología rinológica o de otra índole objetivable. Aportamos 6 nuevos casos que cumplen los criterios diagnósticos propuestos para esta entidad, y que se suman a los 9 descritos anteriormente en la literatura.

Material y métodos: Registramos variables demográficas y clínicas de pacientes con cuadros compatibles con RI atendidos en las Unidades de Cefaleas de dos hospitales terciarios entre septiembre de 2010 y enero de 2013.

Resultados: Se trata de 6 mujeres, con edad al inicio del cuadro de entre 22 y 49 años (mediana: 37), y tiempo de evolución de entre 1 y 22 años. Consultaban por dolor localizado simétricamente en la raíz nasal (n = 5) o en toda la nariz (n = 1), de naturaleza opresiva (n = 5) o quemante (n = 1), y de intensidad habitualmente moderada. Un caso presentaba sensación de congestión nasal con las exacerbaciones. El patrón temporal era crónico en 4, y episódico en 2. Las exploraciones ORL y las pruebas complementarias fueron normales. Dos casos presentaron respuesta completa a la gabapentina, y otros 2 respuestas parciales a amitriptilina y AINES, respectivamente.

Conclusiones: La RI es un síndrome de dolor nasal idiopático invariable en cuanto a su localización, diferenciable por su topografía de otras algias faciales idiopáticas. Afecta más a las mujeres y suele cursar con patrón crónico. La comunicación de estos 6 casos aporta nuevos datos sobre su delimitación semiológica y su aproximación terapéutica.

ESTUDIO DE RIESGO VASCULAR EN MIGRAÑA CRÓNICA MEDIANTE MARCADORES ULTRASONOGRÁFICOS Y MOLECULARES

V. González Quintanilla¹, E.J. Palacio Portilla¹, M. Toriello Suárez¹, S. Gutiérrez González¹, A. Rojo López¹, A. González Suárez¹, R. Viadero Cervera¹, J. Fernández Fernández¹, M. Rebollo Álvarez Amandi¹, M.A. Revilla García¹, J. Castillo Obeso² y A. Oterino Durán¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. ²Atención Primaria. Centro de Salud Camargo.

Objetivos: Evaluar el riesgo vascular en pacientes con migraña crónica usando marcadores de daño endotelial: estudios de neurosonología y marcadores moleculares. Los resultados se comparan con un grupo de migraña episódica y un grupo control.

Material y métodos: Se seleccionaron sujetos diagnosticados de migraña según los criterios de la International Headache Society (IHS-2) y clasificados como migraña crónica, (MC), migraña episódica (ME) y controles ajustados por edad y sexo. A la misma hora y con un ecógrafo marca SIEMENS Acuson X300 PE se llevaron se evaluó la reactividad vasomotora cerebral por test de apnea (BHI) en arterias cerebrales medias y arteria basilar, medición del grosor íntima-media en carótida común (GIM), vasodilatación por hiperaflujo en arteria braquial (VMF) e índice tobillo brazo (ITB). Simultáneamente se determinó por ELISA nivel plasmático de óxido nítrico, ICAM, VCAM, PAI y factor Von Willebrand (FvW) según kit comercial.

Resultados: El estudio ecográfico objetivó un GIM mayor en MC que en ME (p = 0,036) y en ambos con respecto a los controles (p < 0,001; p = 0,024 respectivamente). El BHI estaba disminuido en cerebral media y sobre todo arteria basilar en los migrañosos (p = 0,006). El VMF fue menor en MC que en ME y controles. No se objetivaron diferencias significativas del ITB. Únicamente el ICAM mostró diferencias significativas entre migrañosos y controles (p = 0,021).

Conclusiones: Este es el primer estudio de riesgo vascular diferenciando en función de la frecuencia de la migraña. Nuestros resultados sugieren un daño endotelial persistente en MC medible mediante técnicas ecográficas y moleculares.

Financiado por FISS PI11/1232, PI08/0387 y Beca Juste Cefaleas.

¿SE COMPRAN NUESTROS PACIENTES MIGRAÑOSOS LO QUE LES RECETAMOS? INFLUENCIA EL COPAGO

A. Cano Orgaz, D. López, V. Casado, D. Muriana, E. Palomeras, P. Sanz y P. Fossas

Servicio de Neurología. Hospital de Mataró.

Objetivos: Analizar el cumplimiento en cuanto a compra de fármacos recetados de los pacientes vistos por primera vez por migra-

ña en una consulta de Neurología del Hospital de Mataró antes y después de la introducción de tasas de doble copago en la Comunidad Autónoma de Catalunya (julio-diciembre 2012).

Material y métodos: Desde enero a junio (sin copago) y de julio a diciembre (inicio del copago con aumento del 10% sobre la aportación previa y una tasa de un euro por receta) del año 2012, hemos comprobado que proporción de los pacientes migrañosos compraron los fármacos recetados tras una primera visita de Neurología.

Resultados: Antes del copago compraron los tratamientos profilácticos un 92% y después un 73% ($p < 0,001$). En cuanto a los triptanes antes del copago los compraron un 54% y después un 62% (p NS).

Conclusiones: De estos resultados se deduce que el copago (aumento del 10% sobre la aportación previa y una tasa de un euro por receta) es un freno al cumplimiento de las directrices terapéuticas en los medicamentos más económicos y que en el caso de los más costosos es el precio en sí y no el copago lo que influye en las tasas de cumplimiento.

CEFALEA EN RACIMOS: ¿EXISTEN DIFERENCIAS ENTRE SEXOS?

G. Llorens Calatayud¹, V. Grozeva², A. García Casado¹, F. Gascón Giménez¹, D. Blasco de Nova¹, A. Martín Bechet¹ y J.M. Láinez Andrés¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario. ²Servicio de Neurología. MHATNP Saint Naum. Sofía. Bulgaria.

Objetivos: La cefalea en racimos se ha considerado tradicionalmente una enfermedad propia del sexo masculino lo que ha supuesto un infradiagnóstico en las mujeres. Aún hoy existe poca literatura respecto a las particularidades de la cefalea en racimos en las mujeres. Se realiza un análisis estadístico de los datos de la casuística de nuestra Unidad de Cefaleas analizando diferencias demográficas, clínicas, de diagnóstico, de respuesta al tratamiento en la cefalea en racimos entre sexos.

Material y métodos: Estudio descriptivo de 59 pacientes consecutivos, vistos en el último año con cefalea en racimos en seguimiento en la Unidad de Cefaleas del Hospital clínico Universitario de Valencia.

Resultados: El estudio consta de 59 pacientes diagnosticados de cefalea en racimos (40 hombres (67,8%) y 19 mujeres (32,2%). Los pacientes de sexo masculino presentan un patrón que se ajusta a lo descrito para esta entidad, pero aparecen diferencias significativas entre ambos sexos habiendo considerando: edad de inicio, historia familiar, enfermedades comórbidas, localización del dolor, síntomas asociados, duración media de los ataques, duración del racimo, factores desencadenantes, respuesta al tratamiento y características de la CR específicas de la mujer.

Conclusiones: Existen diferencias en las características clínicas de la cefalea en racimos según el sexo, siendo algunos rasgos clínicos atípicos en las mujeres, lo cual hace que puedan ser infradiagnosticadas e infratratadas. El conocimiento de estos rasgos es importante para establecer un correcto diagnóstico.

CEFALEA EN PACIENTES CON NEOPLASIAS HEMATOLÓGICAS. ESTUDIO PROSPECTIVO

J. Marín Lahoz, S.A. Figueroa Bonaparte, E. Morenas Rodríguez y C. Roig Arnall

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

Objetivos: La complejidad de las neoplasias hematológicas dificulta el diagnóstico de la cefalea en estos pacientes. No existen

estudios prospectivos de esta situación. Aportar el estudio de casos con neoplasias hematológicas con síntoma de cefalea.

Material y métodos: Estudio observacional prospectivo durante 12 meses, de pacientes diagnosticados de neoplasias hematológicas que presentaron cefalea durante su ingreso en Hematología. Valoración neurológica: entrevista estructurada y exploración física. Se recogieron variables relativas a: características de la cefalea, diagnóstico hematológico, pruebas complementarias y tratamientos.

Resultados: Se incluyeron 24 pacientes (13 mujeres, edad media 46 años) que presentaron 30 cefaleas diferentes. Diagnóstico hematológico: leucemias ($n = 17$), linfomas ($n = 10$), politemia vera ($n = 2$), mielofibrosis con transformación blástica ($n = 1$). Tipo de cefalea: 8 primarias (5 migrañas, 3 tipo tensión) y 22 secundarias (73%). Diagnóstico de las secundarias: atribuidas a quimioterapia ($n = 5$), a otros fármacos ($n = 3$), por infiltración tumoral ($n = 3$), por alteración de la homeostasis ($n = 3$), por HTA sin encefalopatía ($n = 2$) y por hemorragia subaracnoidea, infección orbitaria, encefalopatía hipertensiva, trombosis yugular bilateral, enfermedad injerto contra huésped, post punción lumbar ($n = 1$, respectivamente). Destaca que 4 cefaleas secundarias cumplían criterios de primaria: dos de cefalea en racimos (infección orbitaria y enfermedad injerto contra huésped) y dos de migraña (trombosis yugular e HTA sin encefalopatía). Algunos diagnósticos etiológicos no figuran en la ICHD-II.

Conclusiones: La mayoría de las cefaleas en pacientes con neoplasias hematológicas en fase aguda son secundarias, por la enfermedad o su tratamiento. Su correcto diagnóstico es útil para el manejo de la cefalea. Además, en un tercio, fue útil para el manejo de la neoplasia.

ANÁLISIS DEL USO DE TÉCNICAS DE NEUROIMAGEN EN PACIENTES CON MIGRAÑA CRÓNICA: LO ESTAMOS HACIENDO RAZONABLEMENTE BIEN

J.C. Martínez Ramos¹, M.D.R. Álvarez Escudero¹, P. Sánchez Lozano¹, C. García-Cabo¹, A. Saiz Ayala², E. Santamarta Liébana² y J. Pascual Gómez¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología. Hospital Universitario Central de Asturias.

Objetivos: Existe la creencia del abuso de las técnicas de neuroimagen en pacientes con cefalea. Nuestro objetivo fue analizar el consumo de técnicas de neuroimagen en la práctica clínica habitual en pacientes con migraña crónica (MC).

Material y métodos: Revisión de las historias clínicas de una serie de mujeres consecutivas diagnosticadas en nuestro Servicio de MC en la que recogimos datos acerca de la realización de técnicas de neuroimagen (TC y RM) a todos niveles (urgencias, consultas y pacientes ingresados).

Resultados: Se incluyeron 139 mujeres con MC con una edad media de 43 años (límites 18-68). La duración media previa de la MC era de 9 años (límites 0,5-38). Un total de 106 pacientes (76%) tenían al menos una TC de cráneo. Veintiocho pacientes (20%) tenían 2 o más estudios de TC de cráneo. En 6 de estos pacientes (21%) existía justificación clínica para la repetición del estudio; mientras que en los 22 restantes no (79%). Se solicitó RM en 59 pacientes (42%). En 43 pacientes (73%) la RM fue normal, en 9 (15%) puso de manifiesto lesiones inespecíficas en la sustancia blanca y en 7 (11%) fue patológica (2 aneurismas, 2 quistes, 1 infarto, 1 Chiari y una malacia frontal). En total 15 pacientes (11%) con MC no disponían de estudio de neuroimagen.

Conclusiones: Contra lo que pudiera pensarse a priori, en general el uso de las técnicas de neuroimagen en pacientes con MC en nuestro país es comedido, ya que solo el 20% de los pacientes tienen dos o más TCs de cráneo.

Conducta y demencias I

VALIDACIÓN DE UNA TRADUCCIÓN Y ADAPTACIÓN DEL TEST DE ALTERACIÓN DE MEMORIA AL AMAZIGH

E. Navarro Guerrero¹, L. Said Mohamed¹, K. Ghazi El Hammouti¹, R. Soler González², M.D.C. Olmos Gómez³, M. Luque Suárez³, E. Crespillo Montes⁴, C. Martínez Agudiez¹ y J. Mejías⁵

¹Unidad Docente de Medicina Familiar y Comunitaria; ²Servicio de Neurología. Hospital Comarcal de Melilla. ³Métodos de Investigación y Diagnóstico. Universidad de Granada. ⁴Servicio de Medicina Interna. Hospital Comarcal de Melilla. ⁵UNED. Facultad de Psicología.

Objetivos: El amazigh es el idioma bereber norteafricano, que es hablado por 50 millones de personas, pero carece de grafía y se circunscribe a una cultura muy singular. La expansión demográfica bereber en las ciudades norteafricanas españolas de Ceuta y Melilla supone un reto para la valoración cognitiva de estos pacientes, ante la ausencia de instrumentos válidos y fiables en esta población.

Material y métodos: Se realiza una traducción-adaptación del T@M al amazigh, sometiendo el test adaptado a una muestra de 61 sujetos amazigh en valorados en el Hospital Comarcal de Melilla por motivos no neurológicos, con una edad media de 54,75 años; asimismo se sometieron al T@M original en castellano una muestra de 100 sujetos caucásicos de similares características, con una edad media de 53,88 años, comparando ambas muestras. Para calcular la fiabilidad del instrumento adaptado-traducido se ha realizado el alfa de Cronbach. Para analizar la validez se ha utilizado un análisis factorial del cuestionario (mediante el Índice de Kaiser-Meyer-Olkin (KMO) y la prueba de esfericidad de Barlett), determinación de las comunalidades y extracción de componentes.

Resultados: Se obtuvo un alfa de Cronbach de 0,603; KMO de 0,593; prueba de esfericidad de Barlett con chi cuadrado 214,130 (21 df); las comunalidades por variable oscilaron en un rango: 0,595-0,798; en la extracción de componentes principales se ha superado individualmente el límite de peso factorial ortogonal de 0,30.

Conclusiones: La versión traducida y adaptada del T@M al amazigh presenta un comportamiento similar a la original, siendo válida y fiable.

PERFIL NEUROPSICOLÓGICO Y HALLAZGOS EN PET EN LA ATROFIA CORTICAL POSTERIOR

J. Matías-Guiu Antem¹, J. Porta Etessam¹, M.N. Cabrera Martín², A. Orviz García¹, M. Valles Salgado¹, T. Moreno Ramos¹, P. López Ruiz¹, J.L. Carreras Delgado² y J. Matías-Guiu Guía¹

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

Objetivos: Definir el perfil neuropsicológico y de neuroimagen funcional de la atrofia cortical posterior, así como las claves para el diagnóstico diferencial con la enfermedad de Alzheimer típica.

Material y métodos: Se administró la batería de tests incluida en el proyecto NEURONORMA. Se realizó 18F-FDG-PET, con análisis posterior utilizando el programa Statistical Parametric Mapping versión 8. Se compararon los grupos de pacientes con atrofia cortical posterior (ACP), enfermedad de Alzheimer típica (EAT) y controles.

Resultados: Se incluyeron 3 casos con ACP, 17 con EAT y 10 controles. Los pacientes con ACP mostraron un rendimiento menor en los tests TMT-A, TMT-B, cubos de Corsi, copia de la figura compleja de Rey-Osterrieth, test de Stroop (Color) y Visual Object and Space Perception Battery (VOSP), en comparación con los pacientes con

EAT. Se observó un hipometabolismo bilateral en las áreas 18 y 19 de Brodmann (corteza periestriada, cuneus) en la ACP en comparación con la EAT, y en la región frontal superior y medial en la EAT en comparación con la ACP.

Conclusiones: Los resultados de la evaluación neuropsicológica y la PET sugieren la alteración en la ACP de las regiones que participan en el procesamiento visual, con rendimientos deficitarios en los tests específicos de función visuoespacial y visuoperceptiva (VOSP), así como otros de tests que requieren la participación visuoespacial (TMT, figura de Rey). La alteración visuoespacial y la ausencia de alteración frontal sugieren el diagnóstico de ACP, en lugar de EAT. Estos hallazgos confirman que se trata de una entidad clínicamente diferenciada de la enfermedad de Alzheimer típica.

USO DE PSICOFÁRMACOS EN LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER. DIFERENCIAS ENTRE LA EDAD DE INICIO Y EL TIEMPO DE EVOLUCIÓN DE LA ENFERMEDAD

A. Palasí Franco, F. Pujadas Navines, M. Olabarrieta Paul, V. Freniche Rodríguez, B. Gutiérrez Iglesias, N. Martínez Sánchez, M. Quintana Luque, D. Liébana Gutiérrez y M. Boada Rovira

Servicio de Neurología. Hospital Vall d'Hebron.

Objetivos: Analizar los factores que intervienen en la prescripción de psicofármacos en la enfermedad de Alzheimer (EA) y los síntomas que la motivaron en función de la edad de inicio y el tiempo de evolución de EA.

Material y métodos: Revisamos los pacientes diagnosticados en nuestra Unidad entre 2007-2013 con el diagnóstico clínico de EA probable (criterios NINCDS-ADRDA). Se estableció el límite convencional de 65 años para dividirlos en EA de inicio precoz (EAP) o tardío (EAT). Se recogió la edad al diagnóstico, el tiempo de evolución de EA, el psicofármaco (ansiolítico, antidepresivo o antipsicótico) y el síntoma que motivó la prescripción. Los síntomas se agruparon en tres categorías: psicóticos (alucinaciones, delirios), afectivos (agitación/agresividad, irritabilidad, depresión/disforia, ansiedad) y conductuales (desinhibición, conducta motora aberrante).

Resultados: Se obtuvieron 138 pacientes (36EAP/102EAT). El uso total de psicofármacos fue más frecuente en mujeres, predominando ansiolíticos y antidepresivos y no se relacionó con la edad de inicio pero sí que se encontró una asociación significativa con el tiempo de evolución de EA. Por grupos, los antipsicóticos se usaron significativamente más en EAT que en EAP, mientras que el uso de antidepresivos se relacionó con el tiempo de evolución de EA. Los motivos de prescripción según grupos de edad, los síntomas psicóticos fueron significativamente más frecuentes en EAT, así como el insomnio, mientras que en EAP predominaban los trastornos afectivos.

Conclusiones: La prescripción de psicofármacos se relacionó más con la duración de la enfermedad que con su edad de inicio. Los motivos más frecuente fueron los síntomas psicóticos y de sueño en EAT, y los trastornos afectivos en EAP.

PATRÓN DE METABOLISMO CEREBRAL EN DEMENCIA FRONTOTEMPORAL Y AFASIA LOGOPÉNICA

M.D.M. Carmona Abellán¹, E. Prieto Azcárate², M.R. Luquin Piuado¹, J. Arbizu Lostao¹, E. Martínez Vila¹, P. Pastor Muñoz¹ y M. Riverol¹

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

Objetivos: Describir el patrón de metabolismo cerebral de las tres variantes de demencia frontotemporal (DFT) así como en pacientes con afasia logopénica (AL).

Material y métodos: Se seleccionaron de forma retrospectiva 15 pacientes diagnosticados de DFT variante comportamental (DFT-vc) probable, 8 pacientes con afasia progresiva no fluente (APNF),

2 con demencia semántica (DS) y 3 pacientes con AL, con estudio de metabolismo cerebral mediante PET-fluorodeoxiglucosa (FDG). Para valorar el patrón metabólico de los distintos fenotipos clínicos de DFT y AL se procedió a un análisis de imagen basado en vóxeles utilizando el programa SPM con respecto a un grupo control. Las imágenes de PET-FDG fueron normalizadas tomando como referencia el tronco de encéfalo. Se utilizó una corrección de $p < 0,0001$ con 100 vóxeles.

Resultados: El patrón de metabolismo cerebral del grupo de pacientes con DS con respecto al grupo control se caracterizó por un hipometabolismo temporal anterior izquierdo. El patrón del grupo con APNF se caracterizó por afectación de la región posterior fronto-insular izquierda. En el caso de los pacientes con DFT-vc se observó un hipometabolismo de los lóbulos frontal y temporal. El patrón de hipometabolismo del grupo de pacientes con AL afectaba fundamentalmente a región temporo-parietal izquierda y cíngulo posterior.

Conclusiones: Estos hallazgos de neuroimagen funcional coinciden con la expresión clínica de estas entidades y con lo descrito en la literatura publicada.

ATROFIA CORTICAL POSTERIOR: ANÁLISIS DE UNA SERIE

C. Domínguez Vivero, M. Santamaría Cadavid, J.M. Pías Peleteiro, I. Jiménez Martín, B. Ares Pensado, A. Sesar Ignacio, J.M. Aldrey Vázquez y A. Castro García

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario.

Objetivos: La atrofia cortical posterior (ACP) es una demencia presenil en la que predominan los síntomas visuales, los trastornos del lenguaje y las apraxias. Las pruebas de imagen muestran atrofia de predominio occipital, temporal y parietal, cuyo sustrato anatomopatológico más frecuente está constituido por placas seniles y ovillos neurofibrilares. Presentamos una serie de casos de ACP con la intención de analizar las características de esta entidad.

Material y métodos: Se revisaron las historias clínicas de 15 pacientes diagnosticados de ACP en la Unidad de neurología cognitiva del Hospital Clínico Universitario de Santiago desde el año 2000 hasta la actualidad.

Resultados: La media de edad al diagnóstico fue de 56, 64 años. Los síntomas iniciales más frecuentes fueron las alteraciones visuoespaciales (100% de los pacientes), la apraxia construccional (78,6%) y el trastorno del lenguaje (64,3%), estando ausentes en la mayoría de los casos los trastornos de memoria (a pesar de ser la queja inicial más frecuente) y las alteraciones conductuales. Se analizaron las pruebas de neuroimagen realizadas (RMN y PET). Se revisó la evolución clínica en base a la escala GDS y el tratamiento recibido.

Conclusiones: La ACP es un cuadro degenerativo cerebral que suele afectar a individuos menores de 60 años, con características clínicas que dificultan el diagnóstico precoz. Por este motivo, es importante la valoración de las alteraciones visuoespaciales en los pacientes con quejas de memoria para un diagnóstico precoz y adecuado de esta entidad, diferente de la enfermedad de Alzheimer clásica en sus síntomas iniciales y en su más rápida evolución.

FRECUENCIA DEL ALELO APOE E4 EN UNA POBLACIÓN DE ENFERMOS CON DEMENCIA DE ALZHEIMER Y OTRAS FORMAS DE DETERIORO COGNITIVO EN MALLORCA

I. Payo Froiz¹, C. Micó Torres¹, A. Vega Carro¹, A. Gayá² y A. Espino Ibáñez¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Son Llàtzer. ²Servicio de Inmunología. Fundació Banc de Sang i Teixits. Palma de Mallorca.

Objetivos: Ser portador de un alelo e4 del gen APOE aumenta el riesgo de padecer enfermedad de Alzheimer (EA), pero su expresión en otras demencias no es tan bien conocida, y puede variar en determinadas regiones. Nuestro objetivo es describir la frecuencia y asociación del alelo e4 con las diferentes formas de deterioro cognitivo en un grupo de pacientes de nuestro hospital.

Material y métodos: Se estudiaron 190 pacientes agrupados en las siguientes categorías: Deterioro cognitivo ligero (DCL) $n = 34$; Probable o posible EA $n = 102$; Demencia vascular (DV) o mixta $n = 11$; Demencia por cuerpos de Lewy (DCLw) $n = 16$; Demencia frontotemporal (DFT) $n = 11$; Otras demencias $n = 16$. Los resultados se compararon con un grupo control histórico de población mallorquina ($n = 57$).

Resultados: El porcentaje de portadores de e4/- fue 29% en DCL, 36% en DV o mixta, 18% en DCLw, 36% en DFT y 20% en otras demencias. En EA el alelo APOE4 se asoció a una menor edad de inicio estimado de síntomas (70,0 vs 73,9 años, $p = 0,01$) y a menor edad en momento del diagnóstico (73,6 vs 77,4 años, $p = 0,006$). El porcentaje de e4/- en controles fue 14%.

Conclusiones: La frecuencia de APOE4 en nuestra población de EA es similar a la esperada en regiones del sur de Europa. Aunque no difiere entre EA y otros deterioros cognitivos, en conjunto es superior a la población control. En EA ser portador de APOE4 se asocia a menor edad en inicio y en el diagnóstico, pero no mejora la precisión diagnóstica de la EA.

VALORACIÓN NUTRICIONAL DE LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER EN EL MOMENTO DEL DIAGNÓSTICO (ESTUDIO DEMDIAG)

A. Castrillo Sanz¹, R. Gutiérrez Ríos¹, R. Rodríguez Herrero², M. Andrés Calvo³, I. Repiso Gento⁴, E. Izquierdo Delgado³, F. Rodríguez Sanz¹ y M.A. Tola Arribas⁵

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Geriatria. Hospital General de Segovia. ³Servicio de Medicina Interna; ⁴Servicio de Medicina Familiar; ⁵Servicio de Neurología. Hospital Universitario del Río Hortega.

Objetivos: Describir el estado nutricional en la enfermedad de Alzheimer (EA) en el momento del diagnóstico y su relación con variables demográficas, clínicas y sociales.

Material y métodos: Estudio transversal descriptivo con reclutamiento prospectivo en consultas de neurología general del Hospital General de Segovia y el Hospital Río Hortega de Valladolid. Se incluyeron pacientes con EA prodrómica (EAp) según criterios de Dubois de 2010 y pacientes con demencia por EA (EAd) según criterios NINCDS-ADRDA. Se evaluaron escalas cognitivas (MMS y CAMCOG-R), de discapacidad (RDRS-2), conductual (NPI-Q, gravedad), carga del cuidador (Zarit) y escalas globales (CDR y CDR-SOB). Se empleó el MiniNutritional Assessment test (MNA) para evaluar el estado nutricional (DoRD: desnutrición o riesgo de desnutrición: $MNA < 24$).

Resultados: Fueron evaluados 50 pacientes con EAp (edad $76,4 \pm 5,3$; 68% mujeres; $MMS 24,6 \pm 3,1$) y 127 con EAd ($79,9 \pm 6$; 72,4% mujeres; $MMS 19,1 \pm 4,3$). El MNA fue mayor en EAp que EAd ($25,5$ vs $23,1$, $p < 0,001$). De forma global, la situación de DoRD se asoció con puntuaciones más elevadas en RDRS-2 ($p < 0,001$), Zarit ($p < 0,05$), NPI-Q ($p < 0,001$), CDR ($p < 0,05$), CDR-SOB ($p < 0,05$) y sexo femenino (86% vs 14%, $p < 0,01$). El MNA mostró correlación positiva con CAMCOG-R y MMS y negativa con NPI-Q, Zarit, RDRS-2, CDR y CDR-SOB ($p < 0,01$ en todos ellos).

Conclusiones: La valoración nutricional de la EA en el momento del diagnóstico podría permitir identificar pacientes con mayor riesgo de progresión clínica. Es precisa una evaluación prospectiva para confirmarlo.

ALUCINACIONES EN DEMENCIAS NEURODEGENERATIVAS NO-DCLEWY

E. Morenas Rodríguez¹, G. Naasan², I. Pardo² y K.P. Rankin²

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

²Memory and Aging Center. Departamento de Neurología. Universidad de California-San Francisco.

Objetivos: La psicosis es una manifestación común en las enfermedades neurodegenerativas aunque poco estudiada en otras demencias a parte de la Demencia por Cuerpos de Lewy (demencias no-DClewy). Hemos investigado las características de las alucinaciones presentadas por pacientes con diagnóstico clínico de Demencia frontotemporal variante conductual (DFTc), Enfermedad de Alzheimer (EA) y Parálisis supranuclear progresiva (PSP).

Material y métodos: Se revisaron retrospectivamente 28 pacientes con alucinaciones (con diagnóstico clínico de EA (11) DFTc (10) y PSP (7)) de 256 incluidos en el programa de autopsias del Memory and Aging Center, Universidad de California-San Francisco. Se analizaron las características de las alucinaciones presentadas así como otras variables clínicas y demográficas.

Resultados: Los pacientes con DFTc, presentaron alucinaciones de manera precoz (2,6 años de evolución al inicio de la clínica alucinatoria vs 5,4 en EA/PSP; $p = 0,04$) y menor capacidad de crítica de la alucinación respecto a EA y PSP ($p = 0,02$). El 50% veía animales/insectos. Sólo un paciente con DFTc presentó alucinaciones táctiles. Los pacientes con EA presentaban más de un tipo de alucinación con más frecuencia que los otros grupos (8/11 vs 4/17 en DFTc/PSP; $p = 0,02$), más alucinaciones simples (formas/objetos) (5/10 vs 0/16 en DFTc/PSP; $p = 0,01$) y más tendencia a ver personas. Sólo un enfermo con EA presentó alucinaciones olfatorias. Los pacientes con PSP presentaban sólo un tipo de alucinación, siendo la sensación de presencia la más común (3/6). No se hallaron diferencias en frecuencia y duración entre grupos.

Conclusiones: Las alucinaciones son una manifestación precoz en DFTc. El contenido de las alucinaciones varía según el síndrome clínico pudiendo ser éstas un predictor útil del diagnóstico. Se necesitarían estudios más amplios y de correlación anatomopatológica para confirmar estos resultados.

EFICACIA Y SEGURIDAD DEL SISTEMA TRANSDÉRMICO DE ROTIGOTINA SOBRE LA DURACIÓN DEL SUEÑO EN PACIENTES DIAGNOSTICADOS DE DEMENCIA Y CON SÍNDROME DE PIERNAS INQUIETAS PROBABLE

M.A. Moya Molina¹, R. Espinosa Rosso¹, J.J. Asencio Marchante², E. Calzado Rivas³, E. Cancho García⁴, C. Gahete Jiménez⁵, J. Girón Úbeda³, F. Terriza García⁶ y R. de la Vega Cotarelo⁷

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta del Mar.

²Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Puerto Real.

³Servicio de Neurología. Hospital de Especialidades de Jerez de la Frontera. ⁴Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Don Benito-Villanueva de la Serena. ⁵Servicio de Neurología. Hospital de Zafra. ⁶Servicio de Neurología. Hospital General Santa María del Puerto. ⁷Servicio de Medicina Interna. Hospital Punta de Europa.

Objetivos: Describir la eficacia y seguridad de rotigotina sobre la duración del sueño en pacientes diagnosticados de demencia y SPI probable.

Material y métodos: Se estudiaron pacientes diagnosticados de demencia, con trastorno del sueño y que empezaron a usar rotigotina por sospecha de tener SPI probable según el IRLSSG 2003. Se

realizaron tres visitas (0-3-6 meses). Las variables primarias del estudio fueron el tiempo de latencia diaria del sueño (TLDS) y el tiempo diario de sueño (TDS).

Resultados: Se analizaron 40 pacientes (42,5% mujeres) con una edad media de 75,58 ($\pm 5,54$) años, y una mediana de tiempo con demencia de 2 (0-7) años. Los tipos de demencia fueron Alzheimer (72,5%), vascular (12,5%), frontotemporal (7,5%), cuerpos de Lewy (5%) y mixta (2,5%). La mediana del tiempo con SPI probable fue de 1 (0-3) años. La dosis media de rotigotina fue de 3,98 ($\pm 1,79$) mg y 4,13 ($\pm 1,55$) mg a los 3 y 6 meses de seguimiento. La diferencia de medias para TLDS al inicio del estudio y a los 3 y 6 meses fue de 29,08 ($\pm 48,53$) min ($p = 0,001$) y 37,00 ($\pm 47,51$) min ($p < 0,001$), y para TDS fue de -1,30 ($\pm 1,52$) ($p < 0,001$) y -1,87 ($\pm 1,44$) ($p < 0,001$). Dos pacientes abandonaron el estudio por aparición de reacciones adversas (psicosis aguda y estado confusional). Otros dos pacientes presentaron hipotensión leve y sólo uno requirió disminución de dosis de rotigotina.

Conclusiones: El tratamiento con rotigotina durante 6 meses en pacientes con demencia y SPI probable, consiguió reducir el TLDS y aumentar el TDS. El tratamiento fue bien tolerado y seguro en la mayoría de los pacientes.

FRECUENCIA DE ANOSOGNOSIA EN LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER EN EL MOMENTO DEL DIAGNÓSTICO (ESTUDIO DEMDIAG)

A. Castrillo Sanz¹, R. Gutiérrez Ríos¹, E. Izquierdo Delgado², R. Rodríguez Herrero³, I. Repiso Gento⁴, M. Andrés Calvo², F. Rodríguez Sanz¹ y M.A. Tola Arribas⁵

¹Servicio de Neurología. Hospital General de Segovia. ²Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario del Río Hortega. ³Servicio de Geriatria. Hospital General de Segovia. ⁴Servicio de Medicina Familiar. ⁵Servicio de Neurología. Hospital Universitario del Río Hortega.

Objetivos: Describir la frecuencia y gravedad de la anosognosia en la enfermedad de Alzheimer (EA) en el momento del diagnóstico y su relación con variables demográficas, clínicas, sociales y genotipo ApoE.

Material y métodos: Estudio transversal descriptivo con reclutamiento prospectivo en consultas de neurología general del Hospital General de Segovia y el Hospital Río Hortega de Valladolid. Se incluyeron pacientes con demencia por EA según criterios NINCDS-ADRDA. Se evaluaron escalas cognitivas (MMS y CAMCOG-R), de discapacidad (RDRS-2), neuropsiquiátrica (NPI-Q, gravedad), carga del cuidador (Zarit) y escalas globales (CDR y CDR-SOB). Se empleó la Escala Clínica de valoración del Insight (CIR, 0-8) previamente validada.

Resultados: Fueron evaluados 127 pacientes (edad 79,9 $\pm$ 6; 72,4% mujeres; 46,5% sin estudios; MMS 19,1 $\pm$ 4,3; 5,5% CDR 0,5; 68,5% CDR 1; 28,8% CDR 2; 3,1% CDR 3). La conciencia de enfermedad estaba preservada (CIR 0-2) en 36 pacientes (28,3%), disminuida (CIR 3-6) en 53 (41,7%) y ausente (CIR 7-8) en 38 (29,9%). Globalmente la mediana del CIR fue 5 (Q1-Q3: 2-7). La puntuación de CIR fue mayor en apoE4- ($p < 0,05$) y mostró correlación significativa con CAMCOG-R ($r -0,24$, $p < 0,01$) y CDR-SOB ($r 0,17$, $p < 0,05$).

Conclusiones: La anosognosia fue un síntoma presente en el 72% de los pacientes con EA en el momento del diagnóstico, cifra algo inferior a un estudio poblacional previo. Fue más frecuente en pacientes apoE4- y mostró asociación con el empeoramiento cognitivo y global de la enfermedad.

Conducta y demencias II

ASOCIACIÓN DE LA DISMINUCIÓN DEL GROSOR CORTICAL CON NIVELES DE YKL-40 EN LCR

E. Vilaplana Martínez¹, D. Alcolea Rodríguez¹, M. Carmona Iragui¹, S. González Ortiz², M.B. Sánchez Saudinos¹, I. Sala Matavera¹, S. Antón Aguirre¹, E. Morenas Rodríguez¹, J. Clarimón Echevarría¹, R. Blesa González¹, A. Lleó Bisa¹ y J. Fortea Ormaechea¹

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

²Servicio de Radiología. Hospital del Mar.

Objetivos: La inflamación juega un importante papel en la patogenia de la enfermedad de Alzheimer (EA). YKL-40 se ha identificado como marcador inflamatorio de activación astrogliar y microglial y puede ser medido en líquido cefalorraquídeo (LCR). Analizamos la correlación de YKL-40 con el grosor cortical en RM.

Material y métodos: Cuarenta y cuatro sujetos: 20 controles (Cs), 11 quejas subjetivas de memoria (QSM) y 13 con deterioro cognitivo leve amnésico (DCLa). Se realizó una evaluación neuropsicológica, una punción lumbar con estudio de biomarcadores en LCR y una RM. Análisis mediante ELISA de los niveles de Abeta42, Tau-total, p-tau (Innogenetics) y de YKL-40 (Quidel) en LCR. Análisis del grosor cortical mediante FreeSurfer (p = 0,01 corregido por edad y sexo).

Resultados: YKL-40 correlacionó con tau y p-tau ($r = 0,60$ y $r = 0,70$; $p < 0,001$) en toda la muestra, pero no con Abeta42 ($p = 0,76$). YKL-40 correlacionó negativamente con el grosor cortical en toda la muestra en áreas típicamente afectas en la EA (frontales, temporoparietales de asociación, precuneus y parahipocampales). Dicha correlación fue encontrada en el subgrupo de los controles y en el subgrupo de DCLa con niveles de Abeta42 patológicos (< 550 pg/ml). Las áreas cerebrales que correlacionaron con tau-total fueron similares. La correlación entre YKL-40 y el grosor cortical desapareció al corregir por el nivel de tau.

Conclusiones: YKL-40 constituye un marcador de inflamación asociado a marcadores de neurodegeneración bioquímicos (Tau) y de neuroimagen (grosor cortical).

UTILIDAD DE LOS NUEVOS CRITERIOS DIAGNÓSTICOS Y LA INTRODUCCIÓN DE LOS BIOMARCADORES EN EL CONTINUUM DE LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

G. Piñol Ripoll¹, R. López², F. Purroy García³, A. Arias⁴, M.P. Gil³, E. Blasco⁴, S. Campanera¹, R. Huerto¹, A. Quílez Martínez³, J. Sanahuja Montesinos³, L. Brieva³, C. González Mingot³ y C. del Pino¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Santa María. ²Servicio de Análisis Clínicos; ³Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida. ⁴Servicio de Geriatria. Hospital Santa María.

Objetivos: Los nuevos criterios diagnósticos de enfermedad de Alzheimer (DTA) y deterioro cognitivo leve (DCL) apoyan la utilización de los biomarcadores para establecer una nueva categoría en el diagnóstico de estas entidades. Valoramos la utilidad de los biomarcadores en la práctica clínica habitual para confirmar y/o modificar el grado de certeza en el diagnóstico de los pacientes en fase de demencia y predemencia.

Material y métodos: Presentamos 40 pacientes que de forma consecutiva se realizó la determinación de biomarcadores de LCR (amilode, tau y ptau) y evaluación neuropsicológica según los criterios establecidos en nuestra unidad.

Resultados: Presentamos las características demográficas de los pacientes. Según el diagnóstico clínico el 60% de los pacientes tenían de DCL, DTA (20%), DFT (0,7%), demencia alcohólica (0,7%), demencia rápidamente progresiva (2,1%) y controles sanos (2,1%). En el 59% de pacientes los biomarcadores permitieron modificar el grado de certeza del diagnóstico. La mayor aportación es en recla-

sificar los pacientes con DCL en pacientes con DCL con alto riesgo de DTA (7 (17,5%)), riesgo intermedio (2 (5%)) o bajo riesgo de DTA (12 (30%)). En los dos casos de inicio rápidamente progresivo los biomarcadores fueron compatibles con DTA. En casos de DTA, demencia alcohólica o DFT los biomarcadores no aportaron nueva información clínica. Presentamos correlación entre los tests neuropsicológicos y los niveles de los distintos biomarcadores.

Conclusiones: La utilización de los biomarcadores en la práctica clínica habitual ayuda a modificar el grado de certeza del diagnóstico clínico, y por tanto, el pronóstico de los pacientes, especialmente en fase de predemencia y presentaciones atípicas.

COMPARACIÓN DE LA VALIDEZ DIAGNÓSTICA ENTRE LOS CRITERIOS NIA PARA BIOMARCADORES DE LA EA EN LCR Y OTROS NUEVOS CRITERIOS

M.E. Blanco Cantó¹, J. Monge Argilés¹, C. Muñoz Ruiz², C. García Pérez³, A. García Escrivá⁴, C. Badía Picazo⁵, J. Sánchez Payá⁶, R. Gasparini Berenguer¹ y C. Leiva Santana¹

¹Servicio de Neurología; ²Laboratorio de Inmunología. Hospital General Universitario de Alicante. ³Servicio de Neurología. Hospital Baix Vinalopó. ⁴Servicio de Neurología. Hospital Clínica Levante. ⁵Servicio de Neurología. Hospital de Denia. ⁶Servicio de Medicina Preventiva. Hospital General Universitario de Alicante.

Objetivos: Comparar la validez diagnóstica de los criterios del National Institute of Aging (NIA), en cuanto a los biomarcadores de enfermedad de Alzheimer (EA) en LCR, y otros criterios desarrollados por nuestro equipo. Estos últimos tienen en cuenta los cocientes Tau/Ab, puesto que han demostrado su capacidad para predecir demencia de tipo EA en pacientes con deterioro cognitivo leve (DCL).

Material y métodos: Entre 2008-2010, se incluyeron 157 pacientes que consultaban por DCL. Se les realizó punción lumbar para medir los niveles de Ab 1-42, T-tau 181 y P-tau 181 en LCR, así como los cocientes T-tau/Ab1-42 y P-tau 181/Ab 1-42. Se utilizaron los criterios NIA y nuestros propios criterios para la evaluación de los resultados de los biomarcadores. En estos últimos, consideramos como DCL debido a EA de alta probabilidad cuando 3 o más variables son anormales. Posteriormente, calculamos la validez diagnóstica para ambos criterios.

Resultados: Tras dos años de seguimiento, 78 pacientes desarrollaron EA según criterios NINCDS-ADDA, 49 pacientes permanecieron estables y 16 desarrollaron otras demencias. Se excluyeron 14 pacientes por muerte, ausencia de datos u otros diagnósticos. Utilizando los criterios NIA y los nuestros, los biomarcadores para EA en LCR mostraron: sensibilidad de 35% vs 76%; especificidad 89% vs 67%; VVP 79% vs 73%; VVN 53% vs 69%.

Conclusiones: El uso de nuestros criterios para la valoración de los biomarcadores de EA en LCR, que incluye el uso de los cocientes Tau/Ab, aumenta claramente la sensibilidad con respecto a los criterios NIA.

VALIDEZ DE LOS BIOMARCADORES EN LCR PARA EL DIAGNÓSTICO PRECOZ DE LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

M.E. Blanco Cantó¹, J. Monge Argilés¹, C. Muñoz Ruiz², C. García Pérez³, A. García Escrivá⁴, C. Badía Picazo⁵, J. Sánchez Payá⁶, R. Gasparini Berenguer¹ y C. Leiva Santana¹

¹Servicio de Neurología; ²Laboratorio de Inmunología. Hospital General Universitario de Alicante. ³Servicio de Neurología. Hospital Baix Vinalopó. ⁴Servicio de Neurología. Hospital Clínica Levante. ⁵Servicio de Neurología. Hospital de Denia. ⁶Servicio de Medicina Preventiva. Hospital General Universitario de Alicante.

Objetivos: Calcular la validez diagnóstica de los biomarcadores de enfermedad de Alzheimer (EA) en LCR de pacientes con deterioro cognitivo leve (DCL), tras dos años de seguimiento.

Material y métodos: Entre 2008 y 2010, se incluyeron 157 pacientes, procedentes de varios hospitales de la provincia de Alicante, que consultaron por DCL. Se les realizó una punción lumbar a todos ellos, como parte del estudio inicial, donde se midieron los niveles de Ab 1-42, T-tau 181 y P-tau 181 en LCR, así como los cocientes T-tau/Ab 1-42 y P-tau 181/Ab 1-42. Consideramos como niveles límite los valores de 500 pg/ml, 450 pg/ml, 70 pg/ml, 0,5 y 0,07 respectivamente. Se usaron reactivos Innotech de Innogenetics.

Resultados: Tras dos años de seguimiento, 77 pacientes evolucionaron a EA según criterios NINCDS-ADRDA, 49 pacientes permanecieron estables y 16 pacientes desarrollaron otras demencias. Se excluyeron 14 pacientes por muerte, ausencia de datos u otros diagnósticos no neurológicos. Al calcular la validez diagnóstica de cada una de las variables, para el diagnóstico de EA, muestran alta especificidad para Ab 1-42 (78,5%) y P-tau 181 (80,8%), y alta sensibilidad para T-tau 181 (69,2%). Así mismo, debemos destacar la alta sensibilidad de ambos cocientes (84,4%).

Conclusiones: Los biomarcadores de EA en LCR muestran una alta validez para el diagnóstico precoz de la enfermedad, en pacientes con DCL. Este estudio longitudinal confirma los datos de la literatura y subraya el valor diagnóstico de los cocientes Tau/Ab.

EVOLUCIÓN CLÍNICA Y FUNCIONAL DE LA HIDROCEFALIA NORMOTENSIVA TRATADA CON VÁLVULA DE DERIVACIÓN VENTRÍCULO-PERITONEAL

I. Illán Gala, J. Máñez Miró, G. Ruiz Ares y J. Arpa Gutiérrez

Servicio de Neurología. Complejo Universitario La Paz.

Objetivos: La hidrocefalia normotensiva (HNT) constituye una causa de demencia y discapacidad potencialmente tratable. Sin embargo, la eficacia a medio y largo plazo de la derivación ventrículo-peritoneal (DVP) es controvertida, por lo que nos planteamos analizar cómo se establece el diagnóstico, la frecuencia de complicaciones y la evolución de los pacientes tratados.

Material y métodos: Se incluyeron 31 pacientes (0,5 casos por 100.000 habitantes/año) con diagnóstico de HNT probable. Estudio observacional de los pacientes con diagnóstico de HNT probable (clínica, imagen y prueba diagnóstica invasiva compatible) en un hospital terciario (1.071.666 habitantes) sometidos a DVP durante cinco años (2008-2012). Se analizaron datos clínicos y demográficos, así como la evolución clínica y funcional (historia y entrevista telefónica) a los seis meses, un año y tres años.

Resultados: El 64,5% eran varones, con una edad media de 76,4 años (DE 7,5). Todos presentaban alteración de la marcha, el 81,5% deterioro cognitivo y el 63% incontinencia urinaria. Se realizó una DVP en 28 pacientes (90%) con un 35,7% de complicaciones (7,1% de mortalidad). El tiempo medio de seguimiento fue de dos años. La mejoría parcial o total a los 6 meses (28 pacientes), 1 año (23 pacientes) y tres años (15 pacientes) fue del 52%, 30% y 7,1% respectivamente. Todos los pacientes excepto uno eran dependientes a los tres años ($ERm \geq 3$).

Conclusiones: La HNT es poco frecuente en nuestro medio y la mejoría tras DVP es a menudo parcial, transitoria, con una alta frecuencia de complicaciones y dependencia funcional a los tres años.

NIVELES SANGUÍNEOS DE AMILOIDE β EN SUJETOS SANOS CON DETERIORO COGNITIVO LEVE Y CON ENFERMEDAD DE ALZHEIMER: REPLICACIÓN DE LAS CORRELACIONES CON LA TENSIÓN ARTERIAL Y ANÁLISIS DE COVARIABLES

A. Ruiz Laza¹, P. Pesini², A. Espinosa³, O. Sotolongo-Grau⁴, V. Pérez-Grijalba⁵, S. Valero⁶, M. Alegret⁷, I. Monleón²,

A. Lafuente³, M. Buendía³, M. Ibarria³, S. Ruiz³, I. Hernández³, I. San José², L. Tárraga³, M. Boada³ y M. Sarasa⁸

¹Servicio de Neurogenética. Fundación ACE. ²I+D Laboratory. Araclon Biotech, S.L. ³Memory Clinic and Research Center; ⁴Neurociencias. Fundación ACE. ⁵Proteomic Laboratory. Araclon Biotech, S.L. ⁶Servicio de Bioestadística; ⁷Servicio de Neuropsicología. Fundación ACE. ⁸I + D Laboratory, Zaragoza. Araclon Biotech, S.L.

Objetivos: Los niveles sanguíneos de β se investigan como posibles biomarcadores de la enfermedad de Alzheimer (EA). Con el objetivo de identificar factores críticos que afectan a estos niveles, hemos efectuado una correlación sistemática de éstos con múltiples parámetros antropométricos y fisiológicos.

Material y métodos: Empleamos la base de datos completa del proyecto AB128. Este proyecto es un estudio transversal donde se han reclutado 140 sujetos (51 EA, 53 controles y 36 DCL). Determinamos los niveles de β -40 y β -42 en tres compartimentos sanguíneos diferentes (DA: accesible en plasma; RP: plasmático tras dilución en tampón; CP: retenido en el pellet celular). Los niveles de β obtenidos se correlacionaron con los parámetros médicos disponibles. Se emplearon técnicas de correlación y de regresión lineal.

Resultados: Confirmamos la asociación de DA y RP β -40 con la presión arterial diastólica (PAD) en la población en estudio ($r = -0,19$, $p = 0,032$). El resultado es consistente en los grupos fenotípicos por separado y resiste un co-variación intensiva. Los niveles plasmáticos de β -40 se asocian de manera significativa con la creatinina plasmática ($r = 0,599$; $p < 0,001$) y, en menor grado, con la edad, la urea y el ácido úrico plasmático, el hematocrito o la homocisteína ($p < 0,001$).

Conclusiones: Tanto PAD como el resto de covariables identificadas deben considerarse elementos de confusión en los futuros estudios de evaluación de β como biomarcador de EA. Estos hallazgos sugieren que los factores que afectan a las fracciones plasmáticas (DA y RP) no tienen influencia en el β -40/42 retenido por la fracción celular sanguínea (CP).

CONTRIBUCIÓN DE LA PATOLOGÍA VASCULAR A LA CORRELACIÓN CLÍNICO-PATOLÓGICA EN UNA SERIE DE CASOS DE DEMENCIA AVANZADA

M.A. Zea Sevilla¹, M.A. Fernández Blázquez², A. Rábano Gutiérrez³, M.B. Frades Payo², M. Ávila Villanueva², M. Valentí Soler¹ y P. Martínez Martín¹

¹Servicio de Neurología; ²Neuropsicología. Unidad de Investigación Proyecto Alzheimer; ³Neuropatología. Unidad de Investigación Proyecto Alzheimer. Fundación Centro de Investigación de Enfermedades Neurológicas. Centro Alzheimer. Fundación Reina Sofía.

Objetivos: La enfermedad de Alzheimer (EA) es la principal causa de demencia en nuestro medio y se estima que aislada o en combinación con patología cerebrovascular constituye más del 75% de la etiología de las demencias. Pero la ausencia de un sistema consensuado de evaluación neuropatológica dificulta la clasificación de los casos y la comparación de los mismos. Con este objetivo, hemos aplicado el sistema propuesto por Deramecourt et al. (2012) para evaluar patología vascular (PV) y la clasificación del National Institute on Ageing (NIA) de cambios neuropatológicos, a una serie de 50 pacientes con demencia avanzada.

Material y métodos: Se obtuvieron los datos neuropatológicos de 50 cerebros donados al Banco de Tejidos de la Fundación CIEN. Todos los sujetos eran mayores de 70 años (edad = $84,88 \pm 6,13$; 70% mujeres; 71% estudios de Bachillerato), con diagnóstico de demencia moderada o severa y residentes del Centro Alzheimer de la Fundación Reina Sofía

Resultados: Utilizando la clasificación NIA y la escala de PV, la muestra se clasificaba en 3 grupos: 58% EA, 12% demencia vascular y 28% demencia mixta. El test de Kruskal-Wallis evidenció la existencia de diferencias significativas en el SMMSE ($\chi^2 = 13,23$; $p = 0,001$) a favor del grupo vascular frente a los otros dos.

Conclusiones: Con el apoyo de los resultados cognitivos, la combinación de las escalas de PV y de la NIA permitió clasificar adecuadamente a los sujetos en grupo de predominio EA, grupo de predominio vascular y grupo de patología mixta, postulándose dicha combinación como un buen sistema de clasificación.

DETERIORO NEUROCOGNITIVO ASOCIADO A VIH: CARACTERÍSTICAS NEUROPSICOLÓGICAS Y PERFIL DE BIOMARCADORES

M.B. Sánchez Saudinos¹, D. Alcolea Rodríguez¹, P. Domingo Pedrol², M.D.M. Gutiérrez Macià², M.G. Mateo García², M. Carmona Iragui¹, I. Sala Matavera¹, S. Antón Aguirre¹, R. Blesa González¹, J. Fortea Ormaechea¹ y A. Lleó Bisá¹

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

Objetivos: Describir las características neuropsicológicas y el perfil de biomarcadores de enfermedad de Alzheimer (EA) en líquido cefalorraquídeo (LCR) en pacientes con infección crónica por VIH.

Material y métodos: Pacientes con infección crónica por VIH mayores de 60 años que fueron evaluados neuropsicológicamente y clasificados según los criterios NIH en "asymptomatic neurocognitive impairment" (ANI), "mild neurocognitive disorder" (MND) y un grupo control (CVIH). Se les practicó una punción lumbar y analizamos Abeta42, Tau total y p-Tau en LCR. Se compararon con sujetos del continuum EA con diagnósticos de quejas subjetivas de memoria (QSM), deterioro cognitivo ligero (DCL) y controles no VIH (Cno-VIH).

Resultados: Se incluyeron 29 sujetos: 5 ANI, 4 MND, 5 CVIH, 5 QSM, 5 DCL y 5 Cno-VIH. En el grupo con infección VIH se observaron diferencias entre grupos diagnósticos en FCSRT de Buschke y fluencia semántica. Se observó una tendencia a mayores niveles de Tau en MND respecto CVIH. No hubo diferencias en Abeta42 ni P-Tau. Tau total correlacionó con FCSRT total y libre total inmediato, TMT B y fluencia semántica. P-Tau correlacionó con TMT B. Abeta42 no correlacionó con ningún test neuropsicológico. Se hallaron resultados similares en sujetos sin infección por VIH.

Conclusiones: En pacientes con infección crónica por VIH, además del perfil cognitivo disejecutivo ya descrito en la literatura, observamos alteración en tests de memoria. De forma similar a lo observado en sujetos del continuum EA, Tau total en LCR es el biomarcador que mejor correlaciona con este deterioro.

YKL-40 Y SU RELACIÓN CON MARCADORES DE ENFERMEDAD DE ALZHEIMER EN LCR

D. Alcolea Rodríguez¹, M. Carmona Iragui², M. Suárez Calvet², M.B. Sánchez Saudinos², I. Sala Matavera², S. Antón Aguirre², R. Blesa González², J. Fortea Ormaechea² y A. Lleó Bisá²

¹Servicio de Neurología. Institut d'Investigacions Biomèdiques Sant Pau; ²Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

Objetivos: La inflamación juega un importante papel en la patología de la enfermedad de Alzheimer (EA). YKL-40 se ha identificado como marcador inflamatorio de activación astrogliar y puede ser medido en líquido cefalorraquídeo (LCR). Analizamos la relación entre YKL-40 y biomarcadores de EA en LCR.

Material y métodos: Se incluyeron sujetos de la Unidad de Memoria evaluados neuropsicológicamente y a los que se realizó una punción lumbar para estudio de biomarcadores en LCR siguiendo recomendaciones estándar. Analizamos mediante ELISA los niveles de Abeta42, Tau total, P-Tau (Innotest, Innogenetics) y de YKL-40 (Quidel). Se estudió la relación de YKL-40 con los otros biomarcadores, globalmente y por grupos clínicos.

Resultados: Incluimos un total de 204 sujetos con los siguientes diagnósticos: quejas subjetivas de memoria (QSM, $n = 34$), deterioro cognitivo ligero amnésico (DCLa, $n = 45$) y no amnésico (DCLna, $n = 10$), EA ($n = 59$), otras demencias degenerativas (OD, $n = 32$) y un grupo control (CS, $n = 24$). YKL-40 resultó significativamente más elevado en los grupos de DCLa (254,26), EA (259,53) y OD (247,74) respecto a CS (208,26), QSM (200,55) y DCLna (202,73). Globalmente YKL-40 correlacionó positivamente con Tau total ($r = 0,47$; $p < 0,001$) y P-Tau ($r = 0,46$; $p < 0,001$), pero no con Abeta42 ($p = 0,76$). Específicamente se observó esta correlación positiva en DCLa y EA y en el límite de la significación en QSM. En OD, YKL-40 correlacionó significativamente con Tau, pero no con P-Tau. No hubo correlación en los grupos CS y DCLna.

Conclusiones: YKL-40 constituye un marcador de inflamación que se eleva en sujetos con deterioro cognitivo de causa degenerativa. YKL-40 podría ser útil como marcador de estadiaje y pronóstico en la EA.

APORTACIÓN DE BIOMARCADORES AL DIAGNÓSTICO CLÍNICO EN LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER PRESENIL SEGÚN LOS CRITERIOS REVISADOS NIA-AA

M. Balasa, R. Sánchez-Valle Díaz, A. Antonell Boixader, B. Bosch Capdevila, J. Olives Cladera, L. Rami González, M. Castellví Sampil, R. Álvarez Villar, J. Molinuevo Guix y A. Lladó Plarrumani

Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

Objetivos: Los nuevos criterios de enfermedad de Alzheimer (EA) incorporan biomarcadores para aumentar la probabilidad de que el proceso fisiopatológico subyacente al diagnóstico clínico sea una EA. Nuestro objetivo ha sido valorar la probabilidad de tener una biología de EA subyacente al diagnóstico clínico de EA presenil añadiendo marcadores de neuroimagen y LCR.

Material y métodos: Se seleccionaron 66 sujetos diagnosticados clínicamente de EA probable presenil (inicio < 65 años) según McKhann et al. 2011 y resultados disponibles de neuroimagen y LCR. Los marcadores LCR se clasificaron en positivos o negativos ($A\beta < 500$ pg/ml, tau-total > 400 pg/ml p-tau > 70 pg/ml) así como la neuroimagen (todos RMN y SPECT/PET en 35%) según presencia/ausencia del patrón típico de EA. Se valoró la probabilidad de biología subyacente de EA tras añadir biomarcadores en probabilidad alta (marcador amiloidosis y daño neuronal positivos), intermedia (un marcador positivo), baja (los dos negativos) o indeterminado (resultados conflictivos).

Resultados: Edad media de inicio 55.2 años; 55 presentaciones amnésicas y 11 no-amnésicas (5 lenguaje, 4 visuoespacial-visuoperceptiva, 2 disejecutivas). El 82% de presentaciones amnésicas y no-amnésicas tenían neuroimagen positiva. En 18% la neuroimagen no aportaba información relevante. Añadiendo los resultados LCR a la clínica y neuroimagen, el 90% de presentaciones amnésicas y el 82% de las no-amnésicas tenían una alta probabilidad de EA subyacente; en los restantes pacientes, 2 sujetos con probabilidad baja, 1 intermedia y 5 indeterminada.

Conclusiones: Los biomarcadores de EA en LCR o neuroimagen aumentan la probabilidad de identificar la fisiopatología subyacente según los nuevos criterios en la gran mayoría de los casos preseniles independiente de la presentación clínica.

Conducta y demencias III

PORTADORES ASINTOMÁTICOS EN MUTACIÓN DE LA PROGRANULINA C.709-IG > A: DOS AÑOS DESPUÉS

M. Barandiaran Amillano, I. Medina Rivera, B. Indakoetxea Juanbeltz, F. Moreno Izco, A. Estanga Alustiza, J. Rosado Uribe, A. López de Munain Arregui y J.F. Martí-Massó

Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea.

Objetivos: Analizar los rendimientos cognitivos de una muestra de portadores asintomáticos de la mutación c.709-1G > A en el gen de la progranulina (PGRN+) y de familiares no portadores (PGRN-) y compararlos entre ellos y con los obtenidos por la misma muestra dos años antes.

Material y métodos: La muestra está compuesta por 12 PGRN+ y 14 PGRN-. Se administró la misma batería neuropsicológica que evaluaba diferentes dominios: atención, memoria, funciones ejecutivas, visuoespacial y lenguaje.

Resultados: En la comparación entre grupos, los portadores realizaron peor la tarea de recuerdo diferido de CERAD ($p = 0,052$, d Cohen: 0,80) que los controles. Al comparar los rendimientos actuales con los obtenidos dos años antes se observa una disminución en rendimientos en tareas de atención, ejecutivas (toma de decisiones) y lingüísticas (denominación de Boston y fluencia verbal semántica) en el grupo de portadores, mientras que en el grupo control no hay ninguna prueba en la que bajen más de una desviación estándar como media. En los dos años transcurridos entre las evaluaciones, tres portadores (edad media = 67 años) rinden en rango de patología en varias pruebas. Dos de ellos consultaron por este motivo 9 meses más tarde de la segunda evaluación.

Conclusiones: En sujetos portadores de mutaciones en PGRN la disminución en rendimientos respecto a evaluaciones neuropsicológicas previas puede ser un marcador precoz del inicio de la enfermedad en fase presintomática. Por ello es importante el estudio longitudinal de sujetos a riesgo.

UTILIDAD DEL MINI-COG EN LA DETECCIÓN DEL DETERIORO COGNITIVO

C. Carnero Pardo¹, I. Cruz Orduña², B. Espejo Martínez³, C. Martos Aparicio¹, S. López Alcalde¹ y J. Olazarán Rodríguez⁴

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. ²Servicio de Neurología. Hospital Infanta Leonor. ³Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro. ⁴Servicio de Neurología. CEP Hermanos Sangro. Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

Objetivos: El Mini-Cog es un test cognitivo fácil y breve (< 3 minutos), recomendado por las guías más recientes. Nuestro objetivo fue evaluar su utilidad diagnóstica (UD) para detectar deterioro cognitivo (DC) en nuestro medio.

Material y métodos: Se analizaron conjuntamente los datos de dos estudios fase III de evaluación de pruebas diagnósticas realizados en España. Se incluyeron de forma prospectiva y sistemática sujetos con sospecha de DC atendidos en Atención Primaria (AP). El diagnóstico cognitivo fue realizado por un neurólogo experto, de forma cegada e independiente, tras una valoración clínica y neuropsicológica. La UD del Mini-Cog se evaluó mediante el área bajo la curva ROC (aROC) y se comparó con la UD del Mini-Mental y del Test del Reloj (TR). Los mejores puntos de corte se seleccionaron en función de la tasa de aciertos diagnósticos (TAD) y del índice kappa.

Resultados: Se incluyeron 307 sujetos (176 DC), con predominio de mujeres (72%) y bajo nivel educativo (> 50% sin estudios primarios). El aROC ($\pm$ EE) del Mini-Cog ($0,78 \pm 0,02$) fue menor que el

aROC del Mini-Mental ($0,84 \pm 0,02$), del TR ($0,84 \pm 0,02$) y de la suma de la puntuación del Mini-Mental y el TR ($0,86 \pm 0,02$) ($p < 0,01$). El mejor punto de corte del Mini-Cog fue 1/2 (sensibilidad 0,60, especificidad 0,90, TAD 0,73, kappa $0,48 \pm 0,04$), que mostró una UD superior al punto de corte 2/3, habitualmente recomendado (sensibilidad y especificidad 0,76, TAD 0,70, kappa $0,38 \pm 0,05$).

Conclusiones: La UD del Mini-Cog para detectar DC en nuestro medio es muy modesta; estos resultados podrían estar influidos por el bajo nivel educativo de la muestra.

EL DÉFICIT DE RECUPERACIÓN DE LA MEMORIA COMO HERRAMIENTA PARA DISTINGUIR PACIENTES NORMALES CON DETERIORO COGNITIVO AMNÉSICO (DCLA) Y LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER (EA)

T. Ojea Ortega, V. Delgado Gil, J.A. Sánchez García, M.D.M. González Álvarez de Sotomayor y O. Fernández Fernández

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Carlos Haya.

Objetivos: La memoria episódica se comporta de manera distinta en el anciano normal, en el (DCLA) y la (EA). Se dice que el anciano tiene un déficit de recuperación de lo memorizado, el DCLA un déficit amnésico que no interfiere con la funcionalidad y que en la EA estos déficit son más intensos interfiriendo en la funcionalidad. Describir como se comporta la recuperación de la memoria en estos tres estadios y definir si son adecuados para distinguirlos.

Material y métodos: Seleccionamos 46 pacientes normales, 37 DCLA y 32 con EA leve de acuerdo con la GDS. Se computaron la edad, sexo, MMSE, test episódico, la escala de Blessed, el recuerdo inmediato (RI) sobre 6 ítems, el diferido (RD) sobre 6 ítems y la recuperación sobre 14 ítems.

Resultados: Las medias por grupo en el MMSE de 22,8, 20,7 y 16,3 respectivamente, el RI medio fue de 5,3, 4,0 y 2,3 RD medio, 4,3, 3,3 y 1,7 y la recuperación 13,9, 13,1 y 11,8 respectivamente. Con un punto de corte en el reconocimiento de 14, solo un 44% con DCLA y un 87% con EA podrían separarse de la normalidad. Con un punto de corte 13 la distinción es aún inferior: 13,6% con DCLA y un 69% con EA.

Conclusiones: El déficit de recuperación de lo memorizado no nos permite distinguir estos tres estadios de una manera fiable. La distinción entre la normalidad y la EA es más sensible que con el DCLA que se comporta en la mayoría como un déficit de la recuperación de memoria.

VALIDEZ DE LOS TEST NEUROPSICOLÓGICOS BÁSICOS PARA EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LAS DEMENCIAS DEGENERATIVAS

A. Jiménez Huete, E. Riva Amarante, J. Esteban Pérez, R. Toledano Delgado, A. del Barrio y O. Franch Ubía

Servicio de Neurología. Hospital Ruber Internacional.

Objetivos: El diagnóstico de las demencias degenerativas tiene implicaciones pronósticas y terapéuticas. El presente estudio analiza la contribución de los test neuropsicológicos básicos para el diagnóstico diferencial entre enfermedad de Alzheimer (EA), degeneración frontotemporal (DFT) y demencia con cuerpos de Lewy (DCLw).

Material y métodos: Estudio transversal de una serie de pacientes con EA, DFT o DCLw atendidos entre 1998 y 2009. Los test analizados incluyeron: MEC, memoria selectiva, fluencia categorial y fonológica, TMT A y B, rastreo visual, reloj, TIN, FAQ y GDS. En primer lugar los tres grupos se compararon por medio de los test de Kruskal-Wallis, Wilcoxon o Pearson. Finalmente se estimó un modelo de regresión logística multinomial con fines diagnósticos.

Resultados: Se identificaron 301 pacientes (EA 203, DFT 65, DCLw 33). El test de Kruskal-Wallis detectó diferencias en edad,

sexo, nivel educativo, MEC, recuerdo libre y facilitado, fluencia fonológica, rastreo visual, reloj, TMT-A y TIN. El test de Wilcoxon mostró un perfil de alteraciones característico en EA (recuerdo libre y facilitado) y DCLw (fluencia fonológica y reloj), pero no en DFT. El modelo de regresión seleccionado, formado por recuerdo libre y facilitado y fluencia categorial y fonológica, mostró una capacidad diagnóstica limitada (clasificación correcta: EA 90,8%, DCLw 53,6%, DFT 14,6%).

Conclusiones: Las demencias degenerativas, en particular EA y DCLw, presentan un perfil de alteraciones característico en los test neuropsicológicos básicos. Estas diferencias a nivel de grupo no son suficientes para establecer un diagnóstico preciso en los casos individuales.

DETECCIÓN PRECOZ DE LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER. RESULTADOS DEL PRIMER AÑO DEL PROYECTO VALLECAS

M.A. Zea Sevilla¹, M.A. Fernández Blázquez², M.B. Frades Payo², M. Ávila Vilanueva², M. Valentí Soler³, J.L. Dobato Ayuso⁴, F.J. Olazarán Rodríguez⁵ y P. Martínez Martín³

¹Servicio de Neurología; ²Neuropsicología. Unidad de Investigación Proyecto Alzheimer; ³Neurología. Unidad de Investigación Proyecto Alzheimer. Fundación Centro de Investigación de Enfermedades Neurológicas. Centro Alzheimer. Fundación Reina Sofía. ⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. ⁵Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón.

Objetivos: Con una prevalencia de 7,3% en mayores de 65 años, la enfermedad de Alzheimer (EA) es la causa más frecuente de demencia en nuestro medio. En la medida en que los tratamientos actuales para la EA tienen una eficacia parcial, se plantea la necesidad de prevenir su aparición.

Material y métodos: El Proyecto Vallecas (PV) es un proyecto longitudinal puesto en marcha por la Fundación CIEN en Octubre de 2011 con el fin de identificar marcadores biopsicosociales que permitan detectar precozmente a aquellos individuos con mayor riesgo de padecer EA. Durante los próximos 5 años, los participantes del PV (voluntarios sin criterios de demencia) serán valorados de forma anual mediante un protocolo de evaluación social, médico, neuropsicológico, bioquímico, genético y de neuroimagen.

Resultados: Hasta mayo de 2013 se han reclutado 1053 voluntarios con $74,52 \pm 4,04$ años de edad media; mujeres en un 63,84% mujeres y con una escolaridad de $10,32 \pm 6,31$ años de media. Hasta la fecha, se han valorado por segunda vez a 345 encontrando tras analizar los resultados de la batería de exploración neuropsicológica, que 9,2% de la muestra cumple criterios de deterioro cognitivo leve.

Conclusiones: La detección precoz de aquellos sujetos con especial vulnerabilidad a padecer EA años antes de que la enfermedad se manifieste permitirá poner en marcha actuaciones preventivas que reduzcan su incidencia.

ENSAYO MULTICÉNTRICO, ALEATORIZADO, EN FASE IV, PARA EVALUAR LOS CAMBIOS EN LA CATEGORÍA DIAGNÓSTICA DE DEMENCIA Y EN LA CONFIANZA DIAGNÓSTICA EN SUJETOS CON UN DIAGNÓSTICO INCIERTO DE DEMENCIA CON CUERPOS DE LEWY

A. Lladó Plarrumani¹, M.D. Martínez Lozano², G. Amer Ferrer³, M.J. Moreno Carretero⁴, E. Gil Neciga⁵, F. Lomeña Caballero⁶, D. Flores Couce⁷, J. Daumal Doménech⁸, A. Serena Puig⁹, D. García Solís¹⁰ y E. Moreno Carretero¹¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

²Servicio de Neurología. Consorcio Hospitalario Provincial de

Castellón. ³Servicio de Neurología. Hospital Son Espases. ⁴Servicio de Neurología. Hospital do Meixoeiro. ⁵Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío. ⁶Servicio de Radiología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. ⁷Servicio de Radiología. Consorcio Hospitalario Provincial de Castellón. ⁸Servicio de Radiología. Hospital Son Espases. ⁹Servicio de Radiología. Hospital do Meixoeiro. ¹⁰Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío. ¹¹Servicio de Neurociencias. Medical Affairs. GE Healthcare.

Objetivos: El diagnóstico clínico de la demencia con cuerpos de Lewy (DCL) es particularmente difícil en pacientes que cumplen únicamente los criterios de posible DCL. Los criterios de consenso incluyen la disminución de la concentración estriatal del transportador de dopamina medida con SPECT como dato "sugestivo" de DCL. Evaluar el impacto del SPECT con DaTSCAN en la definición de la categoría diagnóstica y en la confianza diagnóstica en pacientes con posible DCL.

Material y métodos: 187 pacientes con posible DCL fueron reclutados (21 centros, 6 países). 127 fueron aleatorizados a SPECT con DaTSCAN (grupo DaTSCAN) y 60 a grupo control. Se cuantificaron en ambos grupos los cambios en la categoría diagnóstica (de posible DCL a probable DCL o a no DCL) y en la confianza diagnóstica inicial (escala VAS, 0-100), a las 8 y 24 semanas de seguimiento.

Resultados: El SPECT fue patológico en un 43%. El cambio de categoría diagnóstica fue mayor en el grupo DaTSCAN (61% vs 4% a las 8 semanas y 71% vs 16% a las 24 semanas; $p < 0,0001$) y mayor cuando el SPECT fue patológico (82%) que cuando fue normal (46%). La confianza diagnóstica durante el seguimiento aumentó más en el grupo DaTSCAN que en el grupo control (+17.5 vs 1 en la semana 8 y +21 vs 3 en la semana 24; $p < 0,0001$).

Conclusiones: EL SPECT con DaTSCAN contribuyó significativamente a cambiar la categoría diagnóstica de demencia y a mejorar la confianza en el diagnóstico clínico en pacientes con DCL posible.

MICOG Y SUCOG: NUEVOS CUESTIONARIOS PARA CUANTIFICAR LA QUEJA COGNITIVA DE SUJETOS E INFORMADORES

A. Mollica¹, J. Olives Cladera¹, C. García Sánchez², M.B. Sánchez Saudinos², I. Sala Matavera², C. Valls¹, J. Saldaña Echevarría³, A. Tort Merino¹, B. Bosch¹, M. Castellví¹, J.L. Molinuevo Guix¹ y L. Rami¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

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

³Servicio de Neurología. Hospital de Mollet.

Objetivos: Las quejas cognitivas subjetivas podrían ser predictores de deterioro cognitivo a medio plazo. Es necesario validar un nuevo instrumento que permita cuantificarlas.

Material y métodos: Diseñamos el MICOG (cuestionario sobre cambios de MI cognición - en los últimos dos años), y el SUCOG, el mismo cuestionario para un informador (cuestionario sobre cambios en SU cognición). Ambos constan de 24 ítems (puntuación 0-24). Participaron 239 controles, 107 sujetos con quejas cognitivas subjetivas (QCS), 84 sujetos con DCL y 52 con EA. Se administraron pruebas de ansiedad, depresión (HADS, GDS), neuroticismo (EPQ-R) y cognitivas.

Resultados: Se encontraron diferencias significativas del MICOG ($p < 0,05$) entre CTR (media: 5) y el resto de grupos QCS, DCL y EA (medias: 11, 12, 10) y del SUCOG ($p < 0,05$) entre sujetos con deterioro (DCL y EA) (medias: 11,17) y sujetos sin deterioro (CTR y QS) (medias: 4, 7). Puntuaciones altas en ansiedad, depresión y neuroticismo correlacionan ($r = 356$, $r = 462$, $r = 456$; $p = 0,000$) con el MICOG. Las pruebas cognitivas de memoria (FCSRT y test Paisaje), de funciones ejecutivas (TMTA y dígitos), de lenguaje (fluencia y BNT) obtienen correlación significativas con el SUCOG ($p = 0,000$)

mientras el MICOG correlaciona únicamente con la fluencia semántica. El cuestionario ha obtenido una buena consistencia interna y fiabilidad (alfa de Cronbach 0.89).

Conclusiones: El MICOG cuantifica las quejas de los diferentes grupos, mostrando que la del grupo de QSC es similar a las del grupo DCL y EA. La queja por parte del informador se asocia más a la cognición que las quejas subjetivas.

COMPARACIÓN DE TRES TEST BREVES EN EL DIAGNÓSTICO TEMPRANO DE LA EA

T. Ojea Ortega, M.D.M. González Álvarez de Sotomayor, O. Pérez González y O. Fernández Fernández

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Carlos Haya.

Objetivos: Estudio comparativo de 3 test breves para la captación precoz de la EA.

Material y métodos: Incluimos 219 pacientes que acudían a nuestra consulta por fallos de memoria clasificándose en estadios GDS 1, 2 o 3 y se les pasó las siguientes escalas, MMSE, MIS y Test Episódico, se repitieron anualmente hasta un máximo de 5 años o la conversión a EA, se analizó la concordancia entre el resultado del test aplicado al paciente y su diagnóstico y se utilizó el índice de Kappa, en cada uno de los tiempos. Valores por encima de 0,75 reflejan un acuerdo excelente; valores entre 0,4 y 0,75 un buen acuerdo y valores menores de 0,4 un acuerdo más bien pobre. También se calcula la prueba de significación aproximada donde valores $p < 0,05$ indican un valor Kappa estadísticamente diferente de cero.

Resultados: 130 mujeres y 89 varones con una edad media del inicio de los síntomas de 72,8 años y del diagnóstico de 74,2 años y un seguimiento mínimo de 5 años. Debutaron con un GDS 1, 94 pacientes, un GDS 2, 27 pacientes y en GDS 3, 98 pacientes. Al cabo de 5 años evolucionaron a EA 131 pacientes, a DCL amnésico 41 y sin deterioro 47 pacientes. Los datos del índice Kappa para en MMSE anual fueron (0,078*, 0,414*, *0,621**, 0,594**, 1**) Test episódico (0,53**, 0,702**, 0,888**, 0,907**, 0,78**) y MIS (0,065*, 0,287**, 0,598**, 0,757**, 0,888**) (* $p < 0,05$, ** $p < 0,001$).

Conclusiones: El test episódico capta mucho más tempranamente la EA que el MMSE y el MIS.

DETERMINACIÓN DE ANTICUERPOS ANTI-NEURONALES EN PACIENTES CON SOSPECHA DE ENFERMEDAD DE CREUTZFELDT-JAKOB (ECJ) Y ECJ DEFINITIVA

O. Grau Rivera¹, R. Sánchez del Valle Díaz¹, A. Saiz Hinarejos¹, J.L. Molinuevo Guix¹, R. Bernabé Caro², E. Munteis Oliva³, F. Pujadas Navinés⁴, A. Salvador Aliaga⁵, J. Saura Salvadó⁶, A. Ugarte Elola⁶, M. Titulaer⁷, J. Dalmau¹ y F. Graus Ribas¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

²Servicio de Oncología. Hospital Nuestra Señora de Valme.

³Servicio de Neurología. Hospital del Mar. ⁴Servicio de Neurología. Hospital Vall d'Hebron. ⁵Servicio de Neurología. Hospital Clínic Universitario. ⁶Servicio de Neurología. Hospital de Sant Joan de Déu-Althaia. ⁷Servicio de Neurología. Erasmus Medical Center.

Objetivos: Estudios previos han descrito un solapamiento clínico entre ECJ y enfermedades inmuno-mediadas y se ha sugerido que pacientes con ECJ podrían tener anticuerpos anti-neuronales (AAN). Nuestros objetivos son analizar la frecuencia de AAN en líquido cefalorraquídeo (LCR) de pacientes con sospecha de ECJ y con ECJ definitiva.

Material y métodos: La presencia de AAN se analizó mediante inmunohistoquímica en secciones de encéfalo de rata en dos grupos de muestras de LCR: 346 enviadas durante 2012 para determinación de 14-3-3 y 49 casos con ECJ definitiva. Se realizaron tests

de especificidad antigénica en los casos positivos del primer grupo y determinación de anticuerpos contra NMDA-R y proteínas asociadas a canales de potasio (LG11 y CASPR2) en los 49 casos con ECJ definitiva.

Resultados: En 6/346 (1,7%) pacientes con sospecha de ECJ se detectaron AAN, dirigidos contra los siguientes antígenos: CASPR2, LG11, NMDAR, acuaporina-4, Tr (DNER) y una proteína no identificada. Cuatro pacientes presentaron demencia rápidamente progresiva, uno ataxia cerebelosa y otro crisis epilépticas parciales simples. El test de 14-3-3 resultó positivo en un caso (anti-Tr) y se detectó un tumor pulmonar en el paciente con AAN no identificado. Todos mejoraron o se estabilizaron tras recibir tratamiento. No se encontraron AAN en ningún caso con ECJ definitiva.

Conclusiones: En un número bajo pero clínicamente relevante de pacientes con sospecha de ECJ se diagnosticó un trastorno inmuno-mediado tratable. No se han encontrado AAN en el LCR de pacientes con ECJ definitiva. Estos hallazgos apoyan la determinación de AAN en pacientes con DRP y rasgos atípicos para ECJ.

LA VARIANTE GENÉTICA P.R47H EN EL GEN TREM2 SE ASOCIA A LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER PERO NO DEMENCIA FRONTOTEMPORAL: RESULTADOS DEL CONSORCIO DEGESCO

J. Clarimón Echavarría¹, A. Ruiz², O. Dols-Icardo¹, M.J. Bullido³, P. Pastor⁴, E. Rodríguez-Rodríguez⁵, A. López de Munain⁶, M. de Pancorbo⁷, J. Pérez-Tur⁸, V. Álvarez⁹, A. Antonell¹⁰, J. López-Arrieta¹¹, I. Hernández¹², L. Tárraga¹³, M. Boada¹⁴, A. Lleó¹, R. Blesa¹, A. Frank¹¹, I. Sastre¹¹, C. Razquin⁴, S. Ortega-Cubero⁴, E. Lorenzo⁴, P. Sánchez-Juan⁵, O. Combarros⁵, F. Moreno⁶, A. Gorostidi¹², M. Baquero¹³, E. Coto¹⁴ y R. Sánchez-Valle¹⁰

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

²Servicio de Neurología. Fundación ACE. ³Servicio de Neurología.

Complejo Universitario La Paz. ⁴Centro de Investigación en Medicina Aplicada. CIMA. ⁵Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. ⁶Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea. ⁷Universidad del País Vasco. Centro de Investigación "Lascaray" Ikergunea. ⁸CSIC. Institut de Biomedicina de Valencia. ⁹Servicio de Neurogenética. Hospital Universitario Central de Asturias. ¹⁰Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. ¹¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. ¹²Departamento de Neurociencias. Instituto Biodonostia. ¹³Servicio de Neurología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. ¹⁴Unidad de Genética. Hospital Universitario Central de Asturias.

Objetivos: Recientemente, una variante genética rara (p.R47H) en el gen TREM2, se ha asociado al riesgo de padecer enfermedad de Alzheimer (EA). Igualmente, mutaciones recesivas en este gen dan lugar a demencia frontotemporal (DFT). El objetivo del presente estudio es analizar la prevalencia de la variante p.R47H en población española afecta de EA o DFT, y comparar esta frecuencia con una cohorte control.

Material y métodos: Estudio multicéntrico que comprende 3.172 pacientes con diagnóstico de EA, 682 pacientes con diagnóstico de DFT y 2.169 controles sanos. El genotipado fue llevado a cabo mediante tres técnicas distintas: genotipado por sondas TaqMan (Applied Biosystems), melting de alta resolución (Eco-PCR, Illumina), y técnica KASPar (KBioscience). La comparación de frecuencias genotípicas se realizó mediante test exacto de Fisher y las comparaciones de datos continuos mediante test de Student. Se utilizaron modelos de regresión logística para los distintos ajustes.

Resultados: Un total de 18 pacientes con EA (0.6%) y 3 controles (0,1) fueron portadores de la variante p.R47H (odds ratio = 4,12, $p = 0,014$). La estratificación por edad de inicio mostró una asociación para las formas tardías pero no para las formas tempranas

(edad de inicio inferiores a los 65 años) de EA. No se halló ningún paciente con DFT portador de la variante p.R47H.

Conclusiones: La variante p.R47H confiere un alto riesgo de padecer EA en población española que es similar al alelo 4 del gen APOE. Nuestros resultados sugieren que esta variante no juega ningún papel en la DFT.

Conducta y demencias IV

CARACTERIZACIÓN DEL TAMAÑO DE LA EXPANSIÓN EN EL GEN C9ORF72 EN PACIENTES CON ELA Y DFT

O. Dols- Icardo¹, A. García-Redondo², R. Rojas-García¹, R. Sánchez- Valle³, A. Noguera⁴, E. Gómez-Tortosa⁵, I. Hernández⁶, J. Esteban-Pérez², M. Suárez-Calvet¹, G. Amer Ferrer⁴, S. Antón-Aguirre¹, R. Blesa¹, J. Fortea¹, D. Alcolea¹, A. Capdevila⁷, A. Antonell³, A. Lladó³, J.L. Muñoz-Blanco⁸, J.S. Mora⁹, L. Galán-Dávila¹⁰, F.J. Rodríguez de Rivera¹¹, A. Lleó¹ y J. Clarimón¹

¹Servicio de Neurología. Unidad de Memoria. CIBERNED. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. ²Neurología. Unidad de ELA. Instituto de Investigación Biomédica Hospital 12 de Octubre. CIBERER. ³Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. ⁴Servicio de Neurología. Unidad de Enfermedades Neurodegenerativas. Hospital Universitari Son Espases. ⁵Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-UTE. ⁶Servicio de Neurología. Fundació ACE. Institut Català de Neurociències Aplicades. ⁷Neurología. Unidad de Memoria. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. ⁸Neurología. Unidad de ELA. Hospital Universitario Gregorio Marañón. ⁹Neurología. Unidad de ELA. Hospital Carlos III. ¹⁰Unidad de ELA. Hospital Clínico Universitario San Carlos. ¹¹Neurología. Unidad de ELA. Hospital Universitario La Paz.

Objetivos: La expansión del hexanucleótido (GGGGCC) en el gen C9orf72 es la causa genética más frecuente de esclerosis lateral amiotrófica (ELA) y demencia frontotemporal (DFT). La técnica actualmente utilizada para determinar el número exacto de repeticiones permite detectar hasta un máximo de 30 repeticiones. En este trabajo se caracterizó el tamaño de la expansión en C9orf72 mediante Southern blot en pacientes con ELA y DFT y se buscó su correlación con distintas características clínicas.

Material y métodos: Puesta a punto de la técnica de Southern blot utilizando una sonda no radioactiva. Se analizaron mediante esta técnica 28 pacientes con ELA y 17 con DFT, todos portadores de la expansión del hexanucleótido en C9orf72.

Resultados: El número aproximado de repeticiones de la expansión en C9orf72 fue significativamente mayor en pacientes con ELA respecto al grupo de DFT ($p = 0,036$). Las edades de inicio o duración de la enfermedad no se correlacionaron con el tamaño de la expansión ($p = 0,761$ y $p = 0,828$, respectivamente), ni tampoco cuando se analizaron pacientes con ELA y DFT independientemente. En el grupo de ELA, el número de repeticiones no fue distinto en pacientes con una presentación bulbar o espinal ($p = 0,148$).

Conclusiones: Nuestros resultados sugieren que el número de repeticiones del hexanucleótido expandido en el gen C9orf72 es mayor en pacientes con ELA respecto a pacientes con DFT. El tamaño de la expansión y la edad de inicio o duración de la enfermedad no se correlacionan con el tamaño de la expansión.

DEMENCIA RÁPIDAMENTE PROGRESIVA: CARACTERIZACIÓN CLÍNICO-PATOLÓGICA DE UNA SERIE POSMORTEM

O. Grau Rivera¹, E. Gelpi Mantius², C. Gaig Ventura¹, M.J. Rey Recio², C. Nos Llopis³, I. Ferrer Abizanda⁴, J. Yagüe Ribes⁵, J.L. Molinuevo Guix¹, A. Lladó Plarrumani¹ y R. Sánchez del Valle Díaz¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neuropatología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. ³Servicio de Neurología. Hospital Vall d'Hebron. ⁴Servicio de Neuropatología. Hospital Universitari de Bellvitge. ⁵Servicio de Inmunología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

Objetivos: En series previas sobre demencia rápidamente progresiva (DRP) se han descrito diversas etiologías, algunas tratables, que pueden confundirse con las enfermedades priónicas (EPr). Nuestros objetivos son describir las causas más frecuentes de DRP en nuestro medio, analizar las diferencias clínicas entre subgrupos etiológicos y señalar las discordancias diagnósticas más frecuentes.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de casos consecutivos de deterioro cognitivo progresivo con supervivencia inferior a dos años desde el inicio de los síntomas con estudio postmortem realizado en el Banco de Tejidos Neurológicos del Biobanc-Hospital Clínic-IDIBAPS desde 1990 hasta 2011.

Resultados: Hemos identificado 168 casos (54,8% mujeres) de DRP durante el periodo de estudio. El diagnóstico neuropatológico más frecuente fue EPr (66,7%), seguido de otras enfermedades neurodegenerativas (15,5%), inmuno-mediadas (3,5%), neoplásicas (3%), infecciosas (2,4%), demencia vascular (1,8%), trastornos metabólicos (0,6%) y etiología mixta (6,5%); confirmando la sospecha clínica en el 81,7% de los casos. La EPr apareció a menor edad ($p < 0,01$) y su duración fue inferior ($p < 0,02$) que el resto de DRP. La sospecha de EPr no se confirmó en 32 de los 138 casos (23,2%), correspondiendo en siete de ellos (5,1%) a enfermedades tratables.

Conclusiones: La principal causa de DRP en nuestra serie es la EPr, si bien pudiera existir un sesgo hacia DRP letales, puesto que se trata de una serie postmortem. Hemos detectado un relevante porcentaje de discordancia diagnóstica clínico-patológica, que incluye causas tratables, lo que subraya la necesidad de disponer de herramientas diagnósticas más fiables.

ROBOTERAPIA EN DEMENCIA: ESTUDIO PILOTO EN RESIDENCIA

M. Valentí Soler¹, C. Mendoza Rebolledo², G. Abella Yago³, L. Agüera Ortiz⁴, J. López Álvarez², B. Frades Payo¹, M. Ávila Villanueva¹, M.A. Fernández Blázquez¹, B. León Salas¹, J. Olazarán Rodríguez¹, F. Martín Rico³, J.M. Cañas Plaza³ y P. Martínez Martín⁵

¹Unidad Multidisciplinar de Apoyo. Fundación CIEN. ²Área Asistencial. Centro Alzheimer Fundación Reina Sofía. ³Grupo de Robótica. Universidad Rey Juan Carlos. ⁴Unidad Multidisciplinar de Apoyo. Fundación CIEN-CIBERSAM. ⁵Unidad de Investigación. Fundación CIEN-CIBERNED-ISCIII.

Objetivos: Ensayo clínico controlado, aleatorizado por bloques, doble ciego, grupos paralelos para comparar robototerapia con terapia convencional en pacientes con demencia.

Material y métodos: Aprobado por Comité Ético y participación tras firma consentimiento informado. 2 sesiones/semana de terapia en 3 grupos de pacientes usando: herramientas habituales (CONTROL), robot humanoide (HUMANOIDE) o en forma animal (ANIMAL) durante 3 meses. Evaluación basal y final incluyendo: Escala de Deterioro Global (GDS), Mini Mental Severo (sMMSE), Mini Mental (MMSE), Inventario Neuropsiquiátrico (NPI), Escala de apatía para pacientes institucionalizados con demencia (APADEM -NH) y Escala de Calidad de Vida (QUALID). Análisis estadístico descriptivo y pruebas no paramétricas.

Resultados: 101 pacientes con demencia moderada/ grave (GDS 4: 2%, GDS 5: 17%, GDS 6: 44% y GDS 7: 37%), edad media 84,68 años (rango: 58 -100 años), 88% mujeres. Evaluación basal sin diferencias estadísticamente significativas. Se obtuvieron cambios significativos en: MMSE [media (desviación estándar)]: Control -0,51 (1,76) vs Humanoide -1,12 (2,72), $p = 0,02$. APADEM-NH: Control 1,21 (10,87) vs Animal -2,79 (9,27), $p = 0,049$, y Humanoide -3,54

(12,34), $p = 0,03$. Delirios (NPI): Control -0,48 (1,54) vs Humanoide 1,33 (3,31), $p = 0,01$; Irritabilidad (NPI): Control -0,27 (2,88) vs Animal 0,61 (2,55), $p = 0,03$ No diferencias significativas entre robots.

Conclusiones: La apatía mejoró tras la robototerapia en los pacientes con demencia moderada/grave. Los delirios empeoraron con el robot humanoide y la irritabilidad con los robots. MMSE, pero no sMMSE, empeoró con el robot humanoide.

EVOLUCIÓN COGNITIVA DE UN GRUPO DE SUJETOS ASINTOMÁTICOS EN RIESGO DE DESARROLLAR UNA EA

J. Olives Cladera, A. Mollica, B. Bosch Capdevila, M. Castellví Sampol, C. Solé Padullés, A. Tort Merino, R.M. Álvarez Villar, A. Antonell Boixader, M. Balasa, A. Lladó Plarrumaní, R. Sánchez-Valle Díaz, J.L. Molinuevo Guix y L. Rami González

Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

Objetivos: Caracterizar el proceso evolutivo cognitivo de un grupo de sujetos asintomáticos en riesgo de desarrollar una EA (Preclin_EA), así como estudiar la asociación entre la reserva cognitiva y el cambio cognitivo.

Material y métodos: 26 sujetos con cognición normal y sin evidencia biológica de enfermedad de Alzheimer (EA) (edad media 63,83); 11 sujetos asintomáticos en riesgo de EA (Preclin_EA) (edad media 71,20), con cognición normal y AB-42 < 500 pg/ml en líquido cefalorraquídeo (LCR). Se administró una exploración neuropsicológica anual y un cuestionario de reserva cognitiva (RC).

Resultados: A los 2 años de seguimiento se observan diferencias significativas en la evolución de la cognición entre ambos grupos. Los sujetos Preclin_EA, en relación a los sujetos controles, presentan un empeoramiento significativo en tareas de memoria (Buschke Aprendizaje total: F: 4,924, $p < 0,05$; Buschke recuerdo diferido total: F: 4,972, $p < 0,05$) y de lenguaje (Boston Naming Test: F: 4,924, $p < 0,05$). Asimismo, los resultados ajustados por RC, indican que esta covariable influye significativamente en la evolución cognitiva minimizando las diferencias en el rendimiento de las pruebas neuropsicológicas entre ambos grupos ($p > 0,05$).

Conclusiones: Los niveles basales alterados de biomarcadores de EA en LCR predicen empeoramiento cognitivo a los 2 años en sujetos cognitivamente indemnes. Los cambios cognitivos son modulados por la RC.

EL DETERIORO COGNITIVO LEVE (DCL) EN HIPERTENSOS SE RELACIONA CON LA RIGIDEZ ARTERIAL MEDIDA POR PRESIÓN DE PULSO (PP) Y EL MAL CONTROL DE LA PRESIÓN ARTERIAL SISTÓLICA (PAS) NOCTURNA

I. Riba Llena¹, C. Nafria Pérez¹, J. Filomena Pacio², J.L. Tovar Méndez³, E. Vinyoles⁴, F. Pujades Navies⁵, C.J. Jarca⁶, X. Mundet Tudurí⁷, F. Orfila Pernas⁷, A. López Rueda¹, J.L. Fernández López-Lara⁸, M. Domingo⁹, A. Cartanyà¹⁰, X. Castané Tenas¹¹, A. Vilar Bergua¹, I. Fernández Cortiñas¹¹, J. Álvarez Sabin⁵, O. Maisterra Santos⁵, J. Montaner Villalonga¹², P. Delgado Martínez¹ y Estudio ISSYS, I.D.E.I.

¹Laboratorio de Investigación Neurovascular. Institut de Recerca Hospital Universitari Vall d'Hebron. UAB. ²Atención Primaria. EAP El Clot. ³Servicio de Nefrología. Hospital Vall d'Hebron. ⁴Atención Primaria. EAP La Mina. ⁵Servicio de Neurología. Hospital Vall d'Hebron. ⁶Urgencias. CUAP Horta. ⁷Unitat de Suport a la Recerca Barcelona Ciutat. Institut Universitari d'Investigació en Atenció Primària (IDIAP) Jordi Gol. ⁸Servicio de Neurorradiología. Centro de Diagnóstico por la Imagen Dr. Manchón. ⁹Atención Primaria. Unitat de Suport a la Recerca Metropolitana Nord. IDIAP Jordi

Gol. ¹⁰Atención Primaria. EAP Bon Pastor. ¹¹Laboratorio de Investigación Neurovascular; ¹²Neurología. Laboratorio de Investigación Neurovascular. Unidad Neurovascular. Hospital Vall d'Hebron.

Objetivos: Determinar presencia de DCL en población hipertensa, estudiar la relación con los factores de riesgo vascular, lesiones cerebrovasculares silentes (LCS) y el control tensional mediante monitorización ambulatoria de la presión arterial de 24 horas (MAPA).

Material y métodos: Estudio observacional prospectivo en hipertensos (50-70 años) sin antecedentes de ictus ni demencia. En visita basal, se recogieron datos clínicos, se realizó cribado de deterioro cognitivo con DRS2 (Dementia Rating Scale 2), una RM cerebral para evaluar LCS y MAPA. Los que fallaron el screening cognitivo fueron exhaustivamente evaluados neurológica y neuropsicológicamente para determinar presencia y subtipos de DCL.

Resultados: De 738 participantes, un 19% presentó bajo rendimiento en la DRS2. Se diagnosticó DCL en un 23% (4,33% del total) y envejecimiento normal (EN) en 37,5%. Comparado con EN, el DCL se asoció a diabetes ($p < 0,05$), mayor puntuación en REGICOR ($p < 0,005$), LCS (infartos y microsangrados, $p < 0,05$) y peor PP en 24h ($p = 0,002$), siendo ésta última predictor independiente de DCL (OR = 1,071, IC95% 1,014-1,132). Por subgrupos, el DCL amnésico (70%) obtuvo peores controles respecto al EN, en la PAS medida por MAPA en cualquier periodo (24h y diurno, $p \leq 0,05$ y nocturno, $p = 0,003$). Únicamente la PAS nocturna se asoció de manera independiente al DCL amnésico (OR = 1,047, IC95% 1,004-1,090) con punto de corte óptimo > 123,8 mmHg (OR = 8,3, IC95% 1,7-39,2).

Conclusiones: El 4,33% de los participantes hipertensos cumplieron criterios de DCL, el cual se asoció a alto riesgo vascular y LCS. La MAPA debería considerarse para predecir el DCL y optimizar el control de la PAS nocturna en población hipertensa tratada.

MANIFESTACIONES PSIQUIÁTRICAS ATÍPICAS EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON Y ENFERMEDAD POR GRÁNULOS ARGIRÓFILOS CONCOMITANTE

O. Grau Rivera¹, E. Gelpí Mantius², M.J. Rey Recio², F. Valldeoriola Serra¹, E. Tolosa Sarró¹, Y. Compta Hirnyj¹ y M.J. Martí Doménech¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neuropatología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

Objetivos: Describir el perfil clínico de tres pacientes con diagnóstico concomitante de enfermedad de Parkinson (EP) y enfermedad por gránulos argirófilos (EGA) en el estudio postmortem.

Material y métodos: Revisión de datos clínicos y neuropatológicos en tres pacientes con diagnóstico clínico de EP seguidos en la Unidad de Trastornos del Movimiento del Hospital Clínic de Barcelona, y que fueron donantes del Banco de Tejidos Neurológicos del Hospital Clínic-IDIBAPS.

Resultados: Los tres pacientes presentaron un parkinsonismo típico, con buena respuesta inicial a levodopa. Todos presentaron alucinaciones visuales, ideación delirante y depresión mayor (con intento autolítico en dos casos), sin relación temporal entre la aparición de estos síntomas y factores farmacológicos o médicos intercurrentes. Los síntomas psicóticos se presentaron respectivamente 7, 11 y 15 años antes del fallecimiento, sin detectarse signos clínicos de demencia durante el seguimiento. El examen neuropatológico mostró cambios histopatológicos compatibles con EP (alfa-sinucleinopatía tipo cuerpos de Lewy, estadio 4 de Braak) combinada con una taupatía del tipo de una EGA (estadio III de Saito) en todos ellos.

Conclusiones: Las manifestaciones psiquiátricas descritas difieren del perfil clínico habitual de los pacientes con EP, ya que, si bien los síntomas psicóticos son frecuentes en esta enfermedad, éstos suelen preceder al desarrollo de demencia en un periodo de tiempo generalmente inferior a dos años. El perfil neuropsiquiátrico de nuestros pacientes, consistente en síntomas psiquiátricos prominentes sin demencia, es congruente con los rasgos clínicos descritos previamente en pacientes con EGA. La presencia concomitante de EGA podría modular la expresión clínica de otras enfermedades neurodegenerativas como la EP.

CONSUMO DE FÁRMACOS DEL SISTEMA NERVIOSO Y COSTE ASOCIADO EN PACIENTES CON DEMENCIA: DATOS DEL REDEGI

J. Garre Olmo¹, O. Turró Garriga², M. Aguirregomezcorza³, O. Carmona³, T. Casadevall⁴, I. Casas⁵, M. Castellanos⁶, J. Coromina⁷, M. Cullell⁸, R. de Eugenio⁹, F. Espada⁴, M.D.M. Fernández¹⁰, M. Flaqué⁹, D. Genís⁶, J. Gich¹¹, E. Hernández⁹, E. Alsina⁹, M. Hernández¹², S. Lejarreta¹², M. Lozano¹², R. Meléndez⁶, A. Molins⁶, T. Osuna³, I. Pericot¹², H. Perkal⁴, L. Ramíó⁶, A.M. Roig⁷, J. Serena⁶, Y. Silva⁶, J. Turbau¹³, M. Viñas¹⁴, L. Calvo Perxas¹⁵, J. Bisbe¹⁶, M. Linares¹⁷, F. Márquez¹⁸, N. Vallmajó¹⁹, J. Vilalta Franch¹⁵ y S. López Pousa²⁴

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

Objetivos: El objetivo de este estudio fue determinar la frecuencia de consumo de fármacos del sistema nervioso (SN) y el coste de estos tratamientos tras el diagnóstico de demencia.

Material y métodos: Pacientes procedentes del cruce de la base de datos de los casos registrados en el Registro de Demencias de Girona entre 2007 y 2008, y la base de datos de dispensación de la unidad de farmacia del Servei Català de la Salut. Se determinaron los fármacos N05 y N06 según la clasificación Anatómica-Terapéutica-Química (ATC) y su dispensación por paciente y año (p.a) durante 4 años.

Resultados: Estudio realizado en 1.201 pacientes con demencia, el 61,2% en fase leve y el 71,4% con diagnóstico de demencia degenerativa. La frecuencia de consumo anual de fármacos antidemencia fue del 66,7%, la de antipsicóticos del 33,8%, la de ansiolíticos del 37,9%, la de hipnóticos del 19,2% y la de antidepresivos del 56,5%. El coste por p.a de fármacos antidemencia fue de 853,2€, el de antidepresivos de 99,2€, el de antipsicóticos de 68,3€, el de ansiolíticos de 16,0€ y el de hipnóticos de 8,3€. Globalmente, el coste en fármacos del SN fue de 1.168,6€ p.a. A los 4 años el coste medio de los fármacos del SN se incrementó en 562,9€ p.a (DE = 1.469,1) y del tratamiento antidemencia, en los casos consumidores, en 613,5€ p.a (DE = 1.296,9).

Conclusiones: Los pacientes con demencia presentan un elevado consumo de fármacos del SN, principalmente de fármacos antidemencia y psicofármacos. Un consumo que representa más de 1 millón de € por cada 1.000 pacientes y año.

EVOLUCIÓN DE LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER A 24 MESES SEGÚN TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO ANTIDEMENCIA

O. Turro Garriga¹, J. Garre Olmo², L. Calvo Perxas², S. Monserrat Vila², J. Vilalta Franch² y S. López Pousa³

¹Unitat de Recerca. Institut d'Assistència Sanitària. ²Servicio de Neurociencias; ³Servicio de Neurología. Hospital Santa Caterina.

Objetivos: El objetivo de este estudio fue determinar la evolución cognitiva entre los casos sin tratamiento, en monoterapia o en tratamiento combinado a 24 meses.

Material y métodos: Estudio prospectivo de 24 meses en pacientes con enfermedad de Alzheimer (EA). Se evaluó la capacidad cognitiva mediante el CAMCOG-R. Los pacientes fueron clasificados en ausencia de tratamiento, tratamiento en monoterapia y tratamiento combinado. Se ajustó un modelo de medidas repetidas incluyendo el tratamiento como factor inter-sujetos y la diferencia basal-24 meses en la capacidad funcional y los trastornos neuropsiquiátricos, así como edad, sexo y escolaridad como covariables.

Resultados: Muestra de 190 pacientes, el 68,4% en tratamiento con monoterapia (92,6% anticolinesterásicos), el 12,1% sin tratamiento y el 19,5% en tratamiento combinado. La puntuación media en el CAMCOG-R basal fue de 57,7 puntos (DE = 10,9). Los casos en tratamiento combinado presentaron la menor puntuación basal, 52,6 puntos (DE = 8,8). La diferencia media a los 24 meses fue de 5,6 puntos (DE = 11), sin diferencias globales según el tratamiento (ANOVA = 2,95; gl = 2; p = 0,053) aunque sí fue menor en monoterapia que en combinación (p = 0,045). El análisis de medidas repetidas no determinó diferencias en la evolución del CAMCOG-R según el tratamiento (F = 1,7; gl = 4; p = 0,144).

Conclusiones: Las diferencias iniciales en la capacidad cognitiva se homogeneizaron a los 24 meses entre los pacientes de EA sin tratamiento, en tratamiento combinado o en monoterapia. Los casos en terapia combinada presentaron con mayor deterioro cognitivo basal y se observó mayor estabilidad en los casos de monoterapia.

COEXISTENCIA DE UNA DUPLICACIÓN DE APP Y EL POLIMORFISMO P.E318G EN PSEN1 EN UN PACIENTE CON HEMORRAGIA CEREBRAL LOBAR ESPORÁDICA Y CONFIRMACIÓN NEUROPATOLÓGICA DE ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

A. Lladó Plarrumani¹, O. Grau Rivera¹, R. Sánchez-Valle Díaz¹, M. Balasa¹, V. Obach Baurier¹, S. Amaro Delgado¹, M.J. Rey Recio², J.L. Molinuevo Guix¹, E. Gelpi Mantius² y A. Antonell Boixader¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

²Servicio de Neurociencias. Banco de Tejidos Neurológicos HCB/IDIBAPS.

Objetivos: Describir la coexistencia de una duplicación del gen APP (APPdup) y el polimorfismo p.E318G en PSEN1 en un paciente con hemorragia cerebral esporádica y confirmación neuropatológica de enfermedad de Alzheimer (EA). Estudiar el mecanismo causante de la APPdup.

Material y métodos: Varón de 54 años sin historia familiar de enfermedad neurológica que ingresa por afasia y hemiplejía derecha secundaria a un hematoma cerebral, falleciendo 4 días después. Sus familiares refieren que en los últimos años presentó síntomas depresivos y problemas cognitivos, si bien no había recibido ningún diagnóstico específico y seguía trabajando y viviendo solo. El estudio neuropatológico muestra una hemorragia lobar extensa y cambios neuropatológicos de EA avanzada asociada a una severa angiopatía amiloidea cerebral (CAA).

Resultados: El estudio genético evidencia una extensa APPdup combinada con el polimorfismo p.E318G en PSEN1. La posterior

caracterización de la APPdup muestra una duplicación de un tamaño de 14,5 Mb, encontrándose los puntos de corte de ambos lados dentro de duplicaciones segmentarias.

Conclusiones: Dado que el polimorfismo p.E318G en PSEN1 se ha descrito como probablemente no patogénico, consideramos que la APPdup es la responsable de la sintomatología clínica y de los hallazgos neuropatológicos. A pesar que las APPdup son una causa infrecuente de CAA y de EA de inicio precoz esporádicas, los estudios genéticos de estos pacientes pueden ocasionalmente revelar nuevas alteraciones genéticas que mejoren nuestro conocimiento de la fisiopatología de estas entidades. El mecanismo FoSTeS basado en la replicación es posiblemente el mecanismo que ha causado este reordenamiento conllevando una APPdup.

LOS REFLEJOS PRIMITIVOS SE PRODUCEN POR UNA DISFUNCIÓN EN EL CIRCUITO CÓRTICO-ESTRIATAL ÁREA MOTORA SUPLEMENTARIA-PUTAMEN-TÁLAMO

J. Matías-Guiu Antem¹, M. Fernández Matarrubia¹, M.N. Cabrera Martín², M. Valles Salgado¹, N. González García¹, R. García-Ramos García¹, J. Porta Etessam¹, T. Moreno Ramos¹, J.L. Carreras Delgado² y J. Matías-Guiu Guía¹

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

Objetivos: Los reflejos primitivos (RP), o de liberación frontal, se inhiben durante los primeros años de vida, pudiendo reaparecer en circunstancias de lesión cerebral. Se han relacionado con disfunción frontal, pero su topografía exacta no ha sido definida. El objetivo del estudio fue delimitar las regiones cerebrales con reducción del metabolismo de la glucosa en pacientes con deterioro cognitivo con RP.

Material y métodos: Estudio prospectivo de un grupo de pacientes evaluados por sospecha de deterioro cognitivo, realizándose exploración neurológica, neuropsicológica y tomografía por emisión de positrones (18-FDG-PET). Se compararon los pacientes con presencia y ausencia de RP. Se realizó un análisis basado en vóxeles utilizando Statistical Parametric Mapping (SPM 8).

Resultados: Se incluyeron 82 pacientes, con edad media 71 ± 9 años y $3,8 \pm 3$ años de evolución, con diferentes tipos de deterioro cognitivo (Alzheimer, frontotemporal, afasia progresiva, otros). 33 casos (40%) tuvieron algún RP (26% palmomentoniano, 13% grasping, 20% hociqueo, 25% glabellar). Comparado con los casos sin RP, los pacientes con presencia de estos reflejos mostraron un hipometabolismo en el área 6 de Brodman, putamen y tálamo. La presencia de RP se correlacionó con una mayor afectación cognitiva (MMSE: 18 vs 23, $p < 0,0001$) y funcional (FAQ e IDDD), pero no con la edad ni el tiempo de evolución de los síntomas.

Conclusiones: Los hallazgos en FDG-PET demuestran un hipometabolismo a nivel del giro frontal superior y putamen. Esto sugiere que la disfunción del circuito motor córtico-estriatal (área motora suplementaria - putamen - tálamo) puede ser la base anatómica de los reflejos de liberación frontal.

Conducta y demencias V

REGIA: DESARROLLO DE LA VERSIÓN ESPAÑOLA DE LA "CONSTRAINT-INDUCED APHASIA THERAPY" Y ESTUDIO PILOTO-CONTROLADO DE SU APLICACIÓN EN PACIENTES CON AFASIA CRÓNICA POST-ICTUS

C. Green Heredia¹, G. Dávila², M.L. Berthier², R. Juárez y Ruiz de Mier², B. Camacho-García³, S. Dawid-Milner³, J.P. Lara⁴ y F. Pulvermüller⁵

¹Área de Neuropsicología y Rehabilitación. Hospital Quirón.

²Unidades de Neurología Cognitiva y Afasia; ³Servicio de Sistema Nervioso Autónomo; ⁴Servicio de Neurofisiología Humana. Centro de Investigaciones Médico-Sanitarias (CIMES). ⁵Cluster of Excellence Languages of Emotion. Freie Universität Berlin.

Objetivos: La Rehabilitación Grupal Intensiva de la Afasia (REGIA) constituye la primera adaptación al español de la Constraint-Induced Aphasia Therapy (CIAT), una técnica que requiere práctica intensiva durante un periodo relativamente corto de días consecutivos, y cuya efectividad ha recibido un importante apoyo científico. Este estudio tiene un doble objetivo: (1) describir las características de la adaptación española REGIA y (2) presentar los resultados de un ensayo piloto controlado en el que se ha aplicado REGIA a una muestra de pacientes con afasia crónica post-ictus (ACPI).

Material y métodos: Estudio abierto controlado de REGIA en pacientes con ACPI: el grupo de intervención ($n = 6$) recibió REGIA durante 2 semanas consecutivas (30 horas), el grupo control ($n = 10$) de pacientes con ACPI no recibió tratamiento y fue evaluado repetidamente en un intervalo de dos semanas. Se emplearon como medidas primarias de eficacia: Cociente de Afasia de la Western Aphasia Battery (CA-WAB), Communicative Activity Log total score (CALtotal) y la Stroke Aphasia Depression Questionnaire (SADQ).

Resultados: Se describen los procedimientos, materiales gráficos y guías de aplicación de REGIA. La REGIA mejoró significativamente la gravedad global de la afasia (CA-WAB; $p < 0,05$) y depresión (SADQ; $p < 0,001$) (Mann-Whitney U tests) con efectos grandes del tratamiento (Cohen's $d < 1,60$ en ambas variables), mientras que, no se observaron beneficios en el grupo control.

Conclusiones: REGIA es una adaptación adecuada de la CIAT que puede ser utilizada en clínica e investigación con pacientes con afasia crónica post-ictus.

Financiación: Ministerio de Educación y Ciencia, España (SEJ2007-67793).

RELACIÓN ENTRE GENOTIPO DE APOE Y RENDIMIENTO COGNITIVO EN ENVEJECIMIENTO

G. Sánchez Benavides¹, M. Casals Coll², R.M. Manero Borràs¹, M. Aguilar³, C. Antúnez⁴, M.S. Barquero⁵, R. Blesa⁶, M. Fernández⁷, A. Frank García⁸, C. Martínez Parra⁹, J.L. Molinuevo¹⁰, A. Robles¹¹ y J. Peña Casanova¹

¹Servicio de Neurología. Hospital del Mar. ²Servicio de Neurología. Hospital del Mar. Instituto Municipal de Investigación Médica (IMIM). ³Servicio de Neurología. Hospital Universitari Mútua de Terrassa. ⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. ⁵Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. ⁶Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. ⁷Servicio de Neurología. Hospital de Cruces. ⁸Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. ⁹Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena. ¹⁰Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. ¹¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago.

Objetivos: El declive de la cognición asociado a la edad parece verse incrementado en los sujetos portadores del alelo 4 de la apolipoproteína E (ApoE), que además presentan un mayor riesgo de desarrollar enfermedad de Alzheimer. Este estudio pretende explorar las diferencias en cognición en adultos mayores portadores y no portadores de ApoE4, y su relación con la edad.

Material y métodos: Se incluyen 147 sujetos entre 50 y 85 años (40 con al menos un alelo 4 y 107 sin ninguno). Se estudió el rendimiento de portadores (ApoE4+) frente a no portadores (ApoE4-) en la batería neuropsicológica Neurónorma, y la correlación de las puntuaciones con la edad.

Resultados: Se hallaron diferencias de medias significativas entre ApoE4+ y ApoE4- (test de Mann-Whitney) en la ejecución en la Torre de Londres (número de ítems correctos, de movimientos y tiempo de resolución), tanto al usar puntuaciones brutas como escalares corregidas por edad y escolaridad. Las correlaciones entre puntuaciones brutas y edad fueron significativas en ambos grupos para pruebas ejecutivas (TMT, SDMT, Torre de Londres) y de memoria (FCSRT). La tendencia en estas variables fue en todos los casos de mayor intensidad de la correlación en el grupo ApoE4+ que en el ApoE-, resultando significativamente más alta únicamente para el TMT-B ($r = -0,20$ vs $r = -0,57$ $p = 0,02$).

Conclusiones: Los sujetos portadores de al menos un alelo de ApoE4 presentan un rendimiento peor en resolución de problemas. Nuestros resultados apoyan la hipótesis de que el envejecimiento cognitivo es más intenso en portadores de ApoE4 que en no portadores.

PREVALENCIA DEL MALTRATO FAMILIAR AL ANCIANO CON DEMENCIA EN CASTILLA-LEÓN. DATOS PRELIMINARES

J. Rivera Navarro¹, I. Contador Castillo², F. Ramos Campos², M. Goñi Imizcoz³ y M.A. Tola Arribas⁴

¹Departamento de Sociología y Comunicación; ²Departamento de Psicología Básica. Universidad de Salamanca. ³Servicio de Neurología. Hospital General Yagüe. ⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitario del Río Hortega.

Objetivos: Estimar la prevalencia de maltrato y su asociación con otras variables, basándonos en un estudio de cuidadores realizado en diferentes localidades de Castilla y León.

Material y métodos: Se realizó un estudio basado en el reclutamiento de 326 cuidadores de diferentes instituciones: el Centro de Referencia de Alzheimer en Salamanca; el Hospital Clínico, hospital Río Hortega y la asociación de familiares de enfermos de Alzheimer en Valladolid; la Asociación de Familiares de enfermos de Alzheimer en Zamora, Burgos, Aranda del Duero (Burgos), la comarca de las Amerindades (Burgos) y Arévalo (Ávila). Se aplicó un cuestionario que incluía dimensiones socio-demográficas del cuidador, de sobrecarga, de resiliencia, de depresión y ansiedad, de calidad de vida, de impacto del cuidado en diferentes aspectos de la vida diaria y la medición del maltrato a través del "Caregiver Abuse Screen". El protocolo también incluía variables y dimensiones del paciente: datos sociodemográficos, datos clínicos sobre la demencia y otras enfermedades y escalas de actividades básicas e instrumentales de la vida diaria.

Resultados: La prevalencia del maltrato fue estimada en un 10%. Los principales factores de riesgo incluían la sobrecarga del cuidador, edad, la agresión del paciente en el periodo de trastornos conductuales y la calidad de vida del cuidador. La resiliencia se mostró como un factor protector de la sobrecarga.

Conclusiones: La mejora de las condiciones de vida de los cuidadores informales por un lado, incluyendo un apoyo a su labor, y un incremento de la información de las características de la demencia ayudarían a prevenir el maltrato en esta enfermedad.

NEUROIMAGEN MULTIMODAL FARMACOLÓGICA DE LA AFASIA CRÓNICA POST-ICTUS: EVIDENCIA DE PLASTICIDAD FUNCIONAL Y ESTRUCTURAL INDUCIDA POR DONEPEZILLO Y REHABILITACIÓN GRUPAL INTENSIVA DE LA AFASIA (REGIA)

M.L. Berthier Torres¹, R. Juárez y Ruiz de Mier¹, C. Green-Heredia², G. Dávila¹, S. Froudish Walsh¹, A. Nabrozdiz³, A. Gutiérrez³ y F. Pulvermüller⁴

¹Unidades de Neurología Cognitiva y Afasia. Centro de Investigaciones Médico-Sanitarias (CIMES). ²Área de

Neuropsicología y Rehabilitación. Hospital Quirón. ³Servicio de Imagen Molecular. Centro de Investigaciones Médico-Sanitarias (CIMES). ⁴Cluster of Excellence Languages of Emotion. Freie Universität Berlin.

Objetivos: Describir los cambios funcionales y estructurales inducidos por donepezilo y rehabilitación grupal intensiva de la afasia (REGIA) en la afasia crónica post-ictus (ACPI)

Material y métodos: Ensayo abierto (10 semanas) con donepezilo solo (semanas 0-8) y combinado con REGIA (semanas 8-10) en 10 pacientes con ACPI (80% varones; edad media = $51,8 \pm 5,7$ años; duración de la afasia = $30,1 \pm 21$ meses), Variables primarias de eficacia: Cociente de Afasia de la Western Aphasia Battery (CA-WAB), Communicative Activity Log total score (CALtotal), la Stroke Aphasia Depression Questionnaire (SADQ) y Stroke Aphasia Quality of Life 39 (SAQoL39). Neuroimagen: 18-FDG-PET, RMN estructural y con morfometría basada en vóxeles y RMN funcional con paradigmas de denominación en las tres fases del ensayo.

Resultados: Se observaron mejorías significativas con donepezilo solo (semana 8 vs 0) en CA-WAB ($p < 0,005$, Cohen's $d = 0,87$), CAL-total ($p < 0,015$, Cohen's $d = 1,05$), SAQoL39 ($p < 0,015$, Cohen's $d = 1,06$). Las mejorías fueron mayores con donepezilo-REGIA y se observaron mejorías en depresión y apatía. La neuroimagen mostró incrementos de metabolismo, densidad de la sustancia gris, y activación en regiones perilesionales y en áreas del hemisferio derecho invadidas por el sistema colinérgico.

Conclusiones: El tratamiento con donepezilo solo y asociado a REGIA indujo plasticidad funcional y estructural en áreas invadidas por el sistema colinérgico.

Financiación: Pfizer/Eisai (Spain/USA). Ministerio de Educación y Ciencia, España (SEJ2007-67793).

CORRELACIÓN CLÍNICO-PATOLÓGICA EN LA VARIANTE CONDUCTUAL DE LA DEMENCIA FRONTOTEMPORAL

M. Balasa¹, E. Gellpí Mantius², I. Martín Santana³, R. Sánchez-Valle Díaz¹, A. Antonell Boixader¹, J. Molinuevo Guix¹ y A. Lladó Plarrumani¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

²Banco de Tejidos Neurológicos del Biobanco-Hospital Clínic de Barcelona-IDIBAPS. ³Servicio de Neurología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria.

Objetivos: La demencia frontotemporal es una entidad heterogénea desde el punto de vista clínico, genético y neuropatológico, lo que puede dificultar su diagnóstico preciso en vida. Objetivo: estudiar el sustrato neuropatológico de la variante conductual de la demencia frontotemporal (DFTvc). Comparar hallazgos entre sujetos con inicio precoz (< 65 años) y tardío.

Material y métodos: Revisión retrospectiva de datos clínicos (edad de inicio, historia familiar, síntomas y diagnósticos clínicos, datos radiológicos y genéticos) y neuropatológicos (proteíopatía subyacente, subtipo histológico, extensión y presencia de co-patología) de donantes remitidos con diagnóstico de DFTvc al Banco de Tejidos Neurológicos Biobanco-Hospital Clínic-IDIBAPS. Evaluar las diferencias clínicas en función de la edad de inicio.

Resultados: Se incluyeron 58 sujetos (edad media inicio 61 ± 10 años, rango 32-82a, 69% hombres). El diagnóstico neuropatológico de DLFT se confirmó en 42 sujetos (72%) (la proteíopatía más frecuente era TDP43) y se descartó en 16 (11 enfermedad de Alzheimer, 2 demencia cuerpos de Lewy, 2 vascular, 1 leucoencefalopatía ortocromática pigmentaria). 29% (12/42) de los casos confirmados patológicamente tenían un inicio tardío pero solo 50% (12/24) de los diagnósticos clínicos de DFTvc tardía se confirman en el estudio patológico. La presencia de co-patología era más frecuente en sujetos con inicio tardío. Se identificaron 13 mutaciones causales (7 C9orf72, 4 MAPT y 2 PGRN).

Conclusiones: La DFTvc de inicio tardío no es infrecuente en cohortes patológicas. No obstante, la mitad de los diagnósticos clínicos de DFTvc tardío no se confirman neuropatológicamente y corresponden más frecuentemente a una enfermedad de Alzheimer.

EVOLUCIÓN DE LA AFASIA PROGRESIVA PRIMARIA: PATRÓN TEMPORAL Y FACTORES ASOCIADOS

J. Matías-Guiú Antem¹, T. Moreno Ramos¹, R. García-Ramos García¹, M.N. Cabrera Martín², M. Valles Salgado¹, A. Aledo Serrano¹, N. González García¹, A. Marcos Dolado¹, J. Porta Etessam¹ y J. Matías-Guiú Guía¹

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

Objetivos: El objetivo de este estudio fue analizar la evolución clínica de los pacientes con afasia progresiva primaria. Se estimó la curva de supervivencia, considerando el tiempo desde el inicio de los síntomas hasta la aparición de un nuevo déficit o síntoma (déficit mnésico, trastorno de conducta, parkinsonismo, entre otros).

Material y métodos: Se estudió una cohorte de pacientes con afasia progresiva, a los que se realizó seguimiento longitudinal y se recogió información retrospectiva. Se definió la aparición de un nuevo déficit a partir de la información obtenida de la familia o los hallazgos en la exploración. Se estimó un modelo de riesgos proporcionales (regresión de Cox).

Resultados: Se incluyeron 32 pacientes (12 afasia no-fluente, 3 semántica, 15 logopénica y 2 indeterminada). La mediana de tiempo hasta la aparición de un segundo síntoma fue 36 meses (24-47 meses, intervalo de confianza al 95%). La curva de supervivencia observada fue lineal. La lateralidad diestra (0,07 [0,01-0,46], $p = 0,006$) y los años de escolarización (0,81 [0,68-0,97], $p = 0,02$) se asociaron a un menor riesgo de progresión, mientras que la afasia logopénica a una mayor probabilidad de evolución a un segundo déficit (3,27 [1,21-11,37], $p = 0,02$). No se observó que otros factores como la edad de inicio o la hipertensión arterial influyeran sobre dicha probabilidad.

Conclusiones: Los resultados sugieren que no existe un período de tiempo a partir del cual la probabilidad de que el déficit del lenguaje se prolongue aisladamente en el tiempo sea mayor. La lateralidad, los años de escolarización y la variante logopénica pueden ser factores que determinen el riesgo de progresión.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE LA SERIE DE PACIENTES CON ENFERMEDAD DE CREUTZFELD-JAKOB ESPORÁDICA DEFINITIVA DIAGNOSTICADOS EN EL BANCO DE TEJIDOS NEUROLÓGICOS DE NAVARRA

P. Aznar Gómez¹, M. Martín Bujanda², M. Iridoy Zulet¹, M.V. Zelaya Huerta³, M.T. Tuñón Álvarez⁴ y A.I. Aramendía Díaz⁵

¹Servicio de Neurología. Hospital de Navarra. ²Servicio de Neurología. Hospital Reina Sofía. ³Unidad de Biobanco de Investigación-Biobank Research Unit. NAVARRABIOMED-Fundación Miguel Servet. ⁴Unidad de Biobanco de Investigación-Biobank Research Unit. Hospital de Navarra. ⁵Unidad de Biobanco de Investigación-Biobank Research Unit. NavarraBiomed-Fundación Miguel Servet.

Objetivos: Determinar las características clínicas de una serie de pacientes con diagnóstico definitivo de enfermedad de Creutzfeldt-Jakob esporádica (ECJe) basándonos en los Criterios de Consenso para ECJe (Zerr et al. Brain. 2009;132:2659-68).

Material y métodos: Muestra de 13 pacientes con diagnóstico definitivo de ECJe procedente del Banco de Tejidos Neurológicos de Navarra (2004-2013). Valoración retrospectiva de historia clínica con análisis descriptivo de las características de la muestra utilizando los ítems que marcan los Criterios de Consenso.

Resultados: Muestra de 7 varones (53,8%) y 6 mujeres (46,2%). Edad de inicio 44-88 años: > 80 años: 30,8%; 70-79 años: 23%; 60-69 años: 30,8%; < 60 años: 15,4%. Ítems clínicos al inicio: demencia 11 (84,6%), signos piramidales o extrapiramidales 4 (30,8%), trastorno cerebeloso o visual 7 (53,8%). Pruebas complementarias: EEG compatible 5 (38,5%), RM compatible 6 (46,2%). Determinación de proteína 14.3.3: positiva 5 (38,5%), negativa 5 (38,5%), no realizada 3 (23,1%). Criterios diagnósticos: Posible ECJe en < 3 meses 6 (46,2%); < 12 meses 11 (84,6%); no cumple criterios: 1 (7,7%). Probable ECJe en < 3 meses: 3 (23,1%); < 12 meses: 7 (53,8%); Sin pruebas compatibles: 6 (46,2%). Diagnósticos inicial: Prionopatía: 7 (53,8%), E. Alzheimer: 4 (30,8%), DFT 1 (7,7%); Síndrome rigidoacínético 1 (7,7%). Supervivencia: ≥ 12 meses: 7 (53,8%); 6-12 meses: 2 (15,38%), < 6 meses: 4 (30,8%).

Conclusiones: La variabilidad de presentación de la ECJe dificulta el diagnóstico en fases iniciales. La descripción en los últimos años de alteraciones EEG, RM y determinación de proteína 14.3.3 han mejorado la sensibilidad diagnóstica. Se han determinado diferentes fenotipos clínico-patológicos que determinan la sensibilidad de exploraciones complementarias y evolución.

DEMENCIA FRONTOTEMPORAL POR MUTACIÓN DEL GEN C9ORF72: DESCRIPCIÓN DE UNA FAMILIA

P. Clavero Ibarra, R. Larumbe Ilundáin, I. Jericó Pacual y P. Quesada Jiménez

Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Camino.

Objetivos: La demencia frontotemporal es la segunda forma de demencia degenerativa en edades precoces. Se han identificado, hasta el momento, cinco genes causantes. La última mutación descrita afecta al gen C9ORF72 en el cromosoma 9 siendo una de las más comunes en nuestro medio y además la que con mayor frecuencia se asocia a la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) familiar. El fenotipo clínico de esta mutación es muy heterogéneo, incluso en el seno de una misma familia.

Material y métodos: Se describe el caso de dos pacientes hermanas gemelas con diagnóstico de demencia frontotemporal en el seno de una fratria de 11 hermanos en la que 5 fueron diagnosticados clínicamente de demencia frontotemporal en edades inferiores a 60 años y otra hermana padeció una ELA. Ambas presentan una variante conductual de curso similar siendo la conducta motora aberrante uno de los síntomas conductuales más destacados y de difícil control.

Resultados: El estudio genético realizado a una de las hermanas demostró la existencia de una expansión del hexanucleótido en el gen C9ORF72.

Conclusiones: La conducta motora aberrante es un trastorno conductual altamente invalidante y de difícil control que forma parte del espectro clínico de la variante conductual de la DFT y en los casos presentados se asocia a la mutación en el gen C9ORF72.

NIVELES SÉRICOS DE BDNF EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE ALZHEIMER NO TRATADA: CORRELACIÓN CON LA COGNICIÓN Y ESTADO DE ÁNIMO

G. Piñol Ripoll¹, S. Bolló Gasol¹, R. López², J. Ballesté¹, F. Purroy García³, R. Huerto¹ y C. Espinet Mestre⁴

¹Servicio de Neurología. Hospital Santa María. ²Servicio de Análisis Clínicos; ³Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida. ⁴Ciencias Médicas Básicas. Universitat de Lleida.

Objetivos: Brain-derived neurotrophic factor (BDNF) es un factor trófico implicado en distintas enfermedades psiquiátricas y cuyos niveles son modificados por diversos fármacos. Existen datos

contradictorios en los niveles séricos de BDNF en pacientes con Alzheimer (DTA), probablemente reflejando diferencias en el reclutamiento, estadio de la enfermedad y fármacos concomitantes. Determinamos los niveles séricos de BDNF en pacientes con DTA de nuevo diagnóstico (fase leve-moderada) sin tratamiento con inhibidores de acetilcolinesterasa ni fármacos antidepresivos.

Material y métodos: Determinamos la concentración sérica de BDNF mediante ELISA en 63 pacientes con DTA y 48 controles sanos. Los participantes fueron sometidos a una extensa batería neuropsicológica de acuerdo con los estándares de nuestra unidad.

Resultados: Las concentraciones séricas de BDNF fueron menores en pacientes DTA con depresión, seguido de DTA sin depresión, controles con depresión y controles sin depresión (151,8 pg/ml, 183,9, 187,7, 239,8; $p = 0,06$). La apatía fue el síntoma neuropsiquiátrico más frecuente correlacionándose con niveles disminuidos de BDNF (259,2 vs 172,6 pg/ml; $p = 0,05$). BDNF también se correlacionó con la puntuación del minimal (p = 0,004), fluencia verbal semántica (p = 0,001) y test del reloj (p = 0,003). Comparando DTA leve y moderado, los pacientes con un MMSE inferior a 18 presentaron niveles inferiores de BDNF (133,5 vs 274,7 pg/ml; $p = 0,02$).

Conclusiones: Los niveles séricos de BDNF disminuyen en pacientes con DTA comparado con sujetos sanos y esta disminución fue dependiente del deterioro cognitivo y de la presencia de enfermedad depresiva. La disminución de los niveles de BDNF quizá refleja una falta en el aporte trófico y contribuye a la progresiva degeneración en ambas entidades.

DEMENCIA NO DETECTADA EN LA COMUNIDAD: PREVALENCIA Y FACTORES DETERMINANTES (ESTUDIO DEMINVAL)

M.A. Tola Arribas¹, M.J. Garea García-Malvar¹, F. Ortega Valín¹, M.I. Yugueros Fernández¹, A. Cerón Fernández², V. Iglesias Rodríguez³, A. Botrán Velicia³, A. San José Gallegos⁴, M. González Touya⁴, B. Díaz Gómez⁵, B. Fernández Malvido⁶ y Grupo DEMINVAL⁷

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Geriatria. Hospital Universitario del Río Hortega. ³Medicina de Familia. Atención Primaria Área Oeste Valladolid. ⁴Urgencias. Hospital Medina del Campo. ⁵Medicina de Familia. Centro de Salud Arroyo de la Vega, Alcobendas. ⁶Servicio de Psicología Clínica. Hospital Universitario del Río Hortega. ⁷Servicio de Neurociencias. Área Oeste Valladolid.

Objetivos: Estimar la prevalencia de demencia no detectada (DND) en la comunidad y describir algunos factores asociados a ésta en Valladolid (estudio DEMINVAL).

Material y métodos: Estudio epidemiológico transversal de base poblacional. Fueron evaluados 2.170 sujetos de edad ≥ 65 (57% mujeres) de una muestra de población urbana (n = 1.459) y de 11 municipios de una comarca rural (n = 711) de Valladolid. Se analizó el grado de detección de la demencia en atención primaria y la existencia de consultas previas por deterioro cognitivo. Mediante regresión logística multivariante (variable dependiente: DND) se calcularon las odds ratio ajustadas por edad, sexo, institucionalización, ámbito de residencia, nivel cultural y gravedad de la demencia (CDR).

Resultados: Se identificaron 184 casos de demencia (prevalencia global 8,5%). El 54,9% de los pacientes (n = 101) tenían una DND (prevalencia 4,7%; IC95%: 3,8-5,5; CDR 1 47,5%, CDR 2 35,6%, CDR 3 16,8%). Por subtipos: enfermedad de Alzheimer 71%, mixta 11%, vascular 6%, asociada a parkinsonismo 4%, otros 8%. El 28,7% de los casos de DND (n = 29) habían consultado previamente por deterioro cognitivo. El ambiente rural (OR 2,6; IC95% 1,2-5,5) y una menor gravedad de la demencia (OR 7,3; IC95% 3,1-17 de CDR 1 respecto CDR > 1) se asociaron a DND.

Conclusiones: La frecuencia de DND en la comunidad es muy elevada y no se asocia con la edad, sexo, nivel cultural o institucionalización. El ambiente rural dificulta la detección y, como cabría esperar, el avance de la demencia la facilita.

Enfermedades cerebrovasculares I

DISFAGIA EN EL ICTUS AGUDO: FRECUENCIA, FACTORES ASOCIADOS Y PRONÓSTICO

R. Díaz Navarro¹, M.D. Moragues Benito¹, A. Boix Moreno¹, S. Tur Campos¹, M.V. Montalvo Galdón¹, G. Jaume Bauzá² y C. Jiménez Martínez¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Otorrinolaringología. Hospital Universitario Son Espases.

Objetivos: En la fase aguda del ictus, entre el 25-85% de los pacientes presentan disfagia. Esta complicación constituye un marcador de mal pronóstico en términos de morbilidad y recuperación funcional. Nuestro objetivo es evaluar las características epidemiológicas y clínicas de los pacientes con disfagia e identificar variables asociadas a la misma.

Material y métodos: Estudio prospectivo de 403 pacientes con ictus, a los que aplicamos el Método de Exploración Clínica de Volumen-Viscosidad (MECV-V), como test de screening de disfagia en las primeras 24 horas de ingreso.

Resultados: El MECV-V resultó positivo (= disfagia) en 134 pacientes (33%); 29% del total de ictus isquémicos y 53% de los hemorrágicos. La mediana de edad fue 73,5 en los positivos vs 69 años en el grupo MECV-V-negativo y la NIHSS media al ingreso 15 vs 6 puntos. Con NIHSS > 6 el 31,5% presentó disfagia. No observamos diferencias según lateralidad ni etiología del ictus. Los pacientes con peor situación funcional al ingreso (mRS basal 3, 4 y 5) desarrollaron con mayor frecuencia disfagia (48%, 77% y 100% respectivamente). Un MECV-V-positivo se asoció a mayor estancia media (13 vs 8 días), institucionalización/derivación a centro socio-sanitario al alta (50% vs 30%) y pronóstico funcional desfavorable (mRS 5-6 a los 3 meses: 39% vs 3%).

Conclusiones: La disfagia en la fase aguda del ictus se asocia a peor pronóstico funcional. La hemorragia cerebral, mRS previo y NIHSS basal se correlacionan con la aparición de disfagia.

RECANALIZACIÓN TARDÍA DE LA OCLUSIÓN ATEROMATOSA CAROTÍDEA SINTOMÁTICA

M. González Delgado¹, C. Lahoz¹, J. Pascual¹, P. Vega², E. Murias², M. Alonso³, L. Cambor³ y S. Calleja¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología; ³Servicio de Cirugía Vascular. Hospital General de Asturias.

Objetivos: La oclusión carotídea tiene importantes implicaciones fisiopatológicas, existiendo ocasionalmente recanalización tardía, poco frecuente en el caso de la etiología ateromatosa. El tratamiento de estos pacientes no está definido, realizándose de manera arbitraria. Describimos la actitud terapéutica según la práctica habitual, en 7 pacientes con recanalización tardía (> 3 meses).

Material y métodos: Se estudian de forma consecutiva pacientes admitidos al Hospital Universitario Central de Asturias desde enero 2003 a agosto 2012, con un ictus carotídeo y diagnóstico de oclusión ateromatosa. Tras el alta, los pacientes fueron seguidos con Duplex. Ante la sospecha de recanalización, se realizó estudio angiográfico complementario.

Resultados: Se diagnosticó oclusión carotídea en 182 pacientes. 162 pacientes fueron sintomáticos con etiología ateromatosa en 136 casos. De estos, 7 pacientes presentaron una recanalización espontánea tardía de la carótida interna: en 2 casos, fue realizado tratamiento intervencionista (en un caso tras ictus homolateral); en el resto de los pacientes, se mantuvo tratamiento médico (un paciente fue admitido por ictus contralateral).

Conclusiones: Los autores intentan resaltar la infrecuente condición de la recanalización tardía tras una oclusión ateromatosa carotídea sintomática. Probablemente esta patología debe ser tratada como la patología carotídea asintomática, sin embargo, debido al riesgo de eventos isquémicos homo y contralaterales, pueden ser consideradas técnicas de revascularización. Más estudios son necesarios para evitar el tratamiento arbitrario en estos pacientes.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y EVOLUCIÓN AL AÑO DE LOS ICTUS EN PACIENTES CON Y SIN FA

J. Álvarez Sabín¹, J. Masjuán Vallejo², N. González Rojas³, J. Oliva Moreno⁴, J. Mar Medina⁵, M. Yébenes Cortés⁶, J. Gállego Culler⁷, E. Palacio Portilla⁸, J.I. López Gastón⁹, M.T. Martínez Zabaleta¹⁰, V. Parkhuc¹¹, O. Maisterra Santos¹ y M. Quintana Luque¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Vall d'Hebron. ²Unidad de Ictus. Hospital Ramón y Cajal. ³Pharmacoeconomics-Market Access. Boehringer Ingelheim España S.A. ⁴Facultad de Ciencias Jurídicas y Sociales de Toledo. ⁵Análisis Económico y Finanzas. Universidad de Castilla-La Mancha. ⁶Unidad de Gestión Sanitaria. Hospital Alto Deba. ⁷Health Outcomes Research. Pharmacoeconomics & Outcomes Research Iberia. ⁸Unidad de Ictus. Clínica Universitaria de Navarra. ⁹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. ¹⁰Unidad de Ictus. Hospital Universitario Miguel Servet. ¹¹Unidad de Ictus. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea. ¹²Servicio de Neurología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe.

Objetivos: Valorar si existen diferencias en las características clínicas y evolución al año en ictus de pacientes con/sin FA.

Material y métodos: Estudio prospectivo y multicéntrico en el que 16 hospitales con UI de 16 CCAA incluyeron 20 pacientes consecutivos con primer ictus establecido (10 con FA y 10 sin). Se recogieron variables demográficas, clínicas y de evolución funcional y calidad vida (CVRS) así como el consumo de recursos durante el primer año de evolución.

Resultados: 321 pacientes: 291 (90,7%) IC y 30 (9,3%) HIC. 160 tenían FA: 75 (46,9%) como antecedente clínico y 85 (53,1%) detectada durante el ingreso. Solo 7 (9,3%) pacientes con FA conocida estaban tomando anticoagulantes orales y tenían INR2-3. Ictus con FA: mayor edad media, más mujeres, más hipertensos, menos tabaquismo y enolismo. Ictus clínicamente más importantes con predominio de TACI (39,5%), etiología cardioembólica (84,4%) y HIC secundaria a anticoagulantes (75%). Más complicaciones neurológicas (15,6%) y médicas (40%). Mayor mortalidad intrahospitalaria (10%). Más tratamientos específicos (43,7% vs 26,7%) y de recanalización (46% vs 30,9%). Evolución al año: mayor mortalidad (21,9%), más discapacidad (mRS > 2: 36,4%), mayor dependencia importante (IB0-45: 18%), peor CVRS, más necesidad material ortoprotésico, más ley dependencia (8% vs 3,2%) y servicios sociales (13,9% vs 8,9%); mayor necesidad de cuidadores (20,4% vs 10,2%), cambios estructurales y adaptaciones físicas (24,8% vs 12,7%).

Conclusiones: Los ictus en pacientes con FA tienen una mayor gravedad clínica; peor evolución intra y extrahospitalaria con mayor mortalidad, más recurrencia y peor situación funcional y CVRS; y un mayor consumo de recursos sociales y sanitarios. Sólo 1/10 pacientes con ictus y FA-conocida están correctamente tratados.

INFLUENCIA DE LA FUNCIÓN TIROIDEA PREVIAMENTE DESCONOCIDA EN EL ICTUS ISQUÉMICO AGUDO: RESULTADOS DEFINITIVOS

F.J. Ros Forteza¹ y L.J. Cacho Gutiérrez²

¹Servicio de Neurología. ULS-Guarda, EPE. ²Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Salamanca.

Objetivos: Estudiar la relación que existe entre la función tiroidea y el ictus isquémico agudo. Analizar si existen diferencias entre los controles y casos (ictus isquémico agudo) en la función tiroidea y en las variables estudiadas. Analizar las diferencias entre los diferentes subgrupos de ictus: con o sin disfunción tiroidea. Proponer screening de la función tiroidea en todo paciente con ictus.

Material y métodos: Estudio de casos (354 pacientes) y controles (131 pacientes), de base hospitalaria, de corte transversal, observacional, de pacientes admitidos en la Unidad de Ictus por ictus isquémico agudo en los últimos 2 años. Fueron analizadas las siguientes variables: sexo, edad, factores de riesgo vascular (FRV), escala NIHSS, territorios vasculares, perfil tiroideo, perfil lipídico, ácido úrico, NT pro-BNP, PCR y Vs en la primera semana del ictus, tratamiento tiroideo y mortalidad.

Resultados: Se detectan diferencias estadísticamente significativas entre pacientes y controles en las alteraciones de la función tiroidea y para las variables: NT pro-BNP, PCR, Vs, colesterol, LDL-C, HDL-C y triglicéridos. Se observan diferencias estadísticamente significativas entre los diferentes subgrupos de ictus para las variables: sexo, edad, NIHSS, perfil lipídico (excepto el colesterol total), tratamiento tiroideo y mortalidad, pero no fue encontrada en los FRV.

Conclusiones: La disfunción tiroidea tiene un papel en la patogenia del ictus isquémico y puede sugerir el mecanismo subyacente (embólico vs aterotrombótico). El screening de la función tiroidea en el ictus isquémico tiene implicaciones pronósticas y terapéuticas. Más estudios son necesarios para elucidar el papel de la función tiroidea en el ictus isquémico.

RESULTADOS MICROQUIRÚRGICOS EN MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS NO ROTAS

J. Vilalta Castán, F. Arian Abelló, R. Torné Torné, F. Martínez Ricarte, T.J. Bernard Delgado y D. Gandara Sabatini

Servicio de Neurocirugía. Hospital Vall d'Hebron.

Objetivos: Revisar los resultados clínico-radiológicos en malformaciones arteriovenosas (MAV) no rotas tratadas con microcirugía en un hospital terciario.

Material y métodos: De un registro prospectivo se han seleccionado los casos de MAV no rotas tratados con microcirugía en el periodo comprendido entre junio de 1990 y junio de 2013. Se han analizado aspectos epidemiológicos, grado de la MAV según la escala de Spetzler y Martin (S&M), localización, lesiones vasculares asociadas y tratamientos previos (embolización y/o radiocirugía). Para los resultados clínicos se ha empleado la escala de resultados de Jennett y Bond, y para los angiográficos los hallazgos de la angiografía postoperatoria.

Resultados: De 368 MAV registradas, 67 fueron intervenidas por MAV no rotas, 38 hombres y 29 mujeres con una mediana de edad de 34 (9-75 años). La mayoría de los pacientes se diagnosticaron por crisis (43,3%). Según la escala de S&M: 12 pacientes grado I (17,9%), 19 pacientes grado II (28,4%), 28 pacientes grado III (41,8%), 6 pacientes grado IV (9,0%) y 2 pacientes grado V (3,0%). Tres MAV se localizaban en cerebelo y el resto fueron supratentoriales. Cuatro presentaban aneurismas asociados. Ocho pacientes (11,9%) habían sido sometidos a tratamientos previos (cirugía de rescate). No hubo mortalidad, alcanzándose un buen resultado en 66 de los 67 pacientes (98,5%). El estudio angiográfico final demostró la exclu-

sión de la MAV en todos los casos, requiriéndose en 5 una segunda cirugía (7,5%).

Conclusiones: Una selección adecuada por un neurocirujano vascular ofrece en la cirugía de las MAV no rotas mejor resultado que otros tratamientos o la evolución natural.

RIESGO DE FRACTURA ÓSEA EN UNA SERIE HOSPITALARIA DE ICTUS ISQUÉMICOS

A. Puig Pijoan, A. Ois Santiago, A. Gómez González, A. Moreira Villanueva, L. Díez Porras, A. Rodríguez Campello, E. Cuadrado Godia, E. Giralt Steinhauer, J. Jiménez Conde y J. Roquer González

Servicio de Neurología. Hospital del Mar.

Objetivos: El riesgo de sufrir fracturas óseas, principalmente de cadera, es una complicación grave tras el ictus (incremento de riesgo de 1,5 a 4 veces). Nuestro objetivo fue describir qué fracturas se producen en pacientes tras un ictus isquémico e identificar aquellos factores predictivos asociados con un mayor riesgo.

Material y métodos: Estudio prospectivo de pacientes incluidos en un registro hospitalario de ictus isquémico (enero 2007-enero 2010). Se excluyeron los pacientes fallecidos durante el ingreso y aquellos que no residían en la zona de referencia del centro. El periodo de seguimiento fue hasta enero de 2013. Se registraron el número y localización de las fracturas óseas. Se analizaron la edad, el sexo y factores de riesgo cardiovascular, subtipo etiológico y clínico, localización, severidad inicial y discapacidad.

Resultados: El seguimiento medio fue de $34,4 \pm 15,3$ meses. 739 pacientes incluidos, de los cuales 58 (7,8%, 2,7% fracturas/año) sufrieron fracturas (fémur 27, húmero 10, craneales 6, otras 15). Los factores asociados al riesgo de fractura fueron: edad (78,6 vs 74; $p = 0,005$), tabaquismo ($p = 0,079$) y discapacidad tras el ictus ($p = 0,009$). La severidad inicial, la clasificación OXFORD o etiológica no se asociaron con el riesgo de fracturas. El único factor predictivo independiente asociado fue la edad ($p = 0,007$); OR = 1,04 (IC95% 1,01-1,07).

Conclusiones: El riesgo anual de fractura ósea en nuestra serie de ictus isquémico es del 2,7%/año. La mayor edad es el único factor asociado con el riesgo. Describimos una serie hospitalaria y una revisión de la literatura.

DETECCIÓN DE ICTUS INTRAHOSPITALARIO (IHS): EVALUACIÓN DE RESULTADOS DE UN PROGRAMA DE FORMACIÓN Y ENTRENAMIENTO A PERSONAL MÉDICO Y DE ENFERMERÍA

A. Rodríguez Campello, E. Cuadrado Godia, E. Giralt Steinhauer, E. Rodríguez Fernández, A. Domínguez González, G. Romeral Ballester, E. Muñoz López y J. Roquer González

Servicio de Neurología. Hospital del Mar.

Objetivos: La atención preferente al IHS no suele estar bien establecida. En nuestro centro desde 2011 se organiza la atención prioritaria al IHS, mediante formación teórica y entrenamiento a profesionales sanitarios no implicados habitualmente en el manejo del ictus, para optimizar la detección y el tratamiento del IHS. Se evalúan resultados del programa de formación.

Material y métodos: Estudio prospectivo longitudinal de intervención. Se realiza programa de formación a personal médico y de enfermería. Se registran pacientes con IHS pre (PRE) y postformación (POST) (6 meses cada grupo). Se evalúan datos de incidencia, tiempo de actuación y tratamientos administrados. Se reflejan datos epidemiológicos, motivo de ingreso y servicio, etiología, severidad (NIHSS), tiempo hasta evaluación por neurólogo, tratamiento

trombolítico, criterios de exclusión en no tratados y pronóstico (mortalidad/discapacidad) en ambos grupos.

Resultados: 60 pacientes, con edad media de $75,3 \pm 12,5$, 41% hombres. 28,3% ingresados en Cardiología. 19 PRE/41 POST. Sin diferencias entre grupos en tiempo de evaluación, tratamiento o morbimortalidad. El 68,3% fueron evaluados en $< 4,5$ h, en este grupo (excluyendo 1 hemorragia/4 AIT) sólo fue posible administrar tratamiento recanalizador en 6 pacientes (16,6%), debido fundamentalmente a dependencia previa (26%) y comorbilidad (13%).

Conclusiones: El programa de formación realizado permite un mayor número de activaciones de código ictus intrahospitalario. Sin embargo, en nuestro medio esto no se traduce en mayor porcentaje de pacientes tratados o mejor pronóstico. Esto se debe a fundamentalmente a una mayor discapacidad previa y comorbilidad en esta serie.

COMPLICACIONES CARDIOLÓGICAS EN PACIENTES CON PATOLOGÍA CEREBROVASCULAR AGUDA

M. Bártulos Iglesias, Y. Bravo Anguiano, S. Jorge Roldán, N. Arenaza Basterrechea y J.M. Trejo Gabriel y Galán

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Burgos.

Objetivos: Analizar la frecuencia y características de las complicaciones cardíacas (arritmias, alteraciones electrocardiográficas y daño miocárdico) de pacientes con ictus y su implicación en el pronóstico.

Material y métodos: Se recogen datos de pacientes ingresados en una unidad de ictus durante dos años: monitorización electrocardiográfica, signos de daño miocárdico y manifestaciones clínicas.

Resultados: De los 609 pacientes ingresados tenían antecedente de fibrilación auricular (FA) un 17,6% y cardiopatía isquémica un 10,5%. Durante el ingreso se detectó algún tipo de arritmia en un 48,9% siendo las más frecuentes la FA (30,9%) y la taquicardia ventricular no sostenida (6,8%). Ambas fueron más frecuentes en los infartos seguidos de las hemorragias y menos en los AITs ($p = 0,004$). Según el tipo clínico, la FA fue más frecuente en los tipos TACI y PACI y la TV en los PACI ($p = 0,046$). Ocasionaron repercusión clínica la FA rápida (5,5%), bradicardia (0,4%) y un paro sinusal (0,2%). Se presentó angor en un paciente (AIT) e infarto agudo de miocardio en 5 (0,9%), 4 con infarto cerebral y uno con hemorragia e insuficiencia cardíaca en 12 pacientes (2,2%). Fallecieron 2 de los 5 pacientes con IAM. La FA se asoció a peor pronóstico.

Conclusiones: La existencia de un daño neurocardiogénico se ha descrito en varias lesiones cerebrales incluidos los ictus aunque la mayoría de publicaciones se refieren a hemorragias intracraniales. En nuestra serie la prevalencia es baja y las alteraciones encontradas fueron poco o nada sintomáticas, asociándose la FA a un peor pronóstico funcional como ya se ha descrito en otros estudios.

ICTUS SECUNDARIOS A ENDOCARDITIS INFECCIOSA

J.M. Giménez Martínez, M.E. Blanco Cantó, S. Martí Martínez, A. Pampliega Pérez y L. Hernández Rubio

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante.

Objetivos: Un importante número de casos de endocarditis infecciosa debutan con clínica neurológica, siendo por otro lado, una complicación frecuente en la evolución de dicha infección. La presencia de patología neurológica supone un peor pronóstico, con un aumento muy significativo de la mortalidad. El objetivo de este trabajo es compartir nuestra experiencia a través de casos clínicos.

Material y métodos: Realizamos un estudio descriptivo y retrospectivo de los casos de endocarditis infecciosa acontecidos en los años 2011-2012 en el Hospital General Universitario de Alicante, analizando aquellos que presentaron complicaciones neurológicas.

Resultados: Un 21,8% de las endocarditis ingresadas en otros servicios presentaron complicaciones neurológicas secundarias a embolismos sépticos. 5 de las 33 endocarditis (15,2%) ingresadas en este periodo en nuestro hospital han presentado un ictus como síntoma inicial. La edad media de estos pacientes es de 62,1. De ellos, un 33% de estos casos cursaron sin fiebre y un 16,7% sin elevación de los reactantes de fase aguda. No se evidenció mayor prevalencia de ictus secundario a válvula nativa con respecto a válvula protésica. Un 66,7% presentaron disfunción valvular con criterios quirúrgicos. Las endocarditis que ingresaron en la Unidad de Ictus tuvieron una mortalidad mayor que las de otros servicios en los primeros 3 meses (42,8 vs 31,2%).

Conclusiones: Las complicaciones neurológicas son la primera manifestación clínica de endocarditis en una quinta parte de los casos. Además, son una complicación frecuente, describiéndose en un 20-40% de los casos de endocarditis infecciosas. La patología neurológica secundaria al proceso infeccioso ensombrece el pronóstico incrementando su mortalidad.

CÉLULAS PROGENITORAS ENDOTELIALES CIRCULANTES Y RIESGO DE RECURRENCIA TRAS UN ICTUS ISQUÉMICO

S. Figueroa Bonaparte¹, D. Carrera¹, R. Delgado Mederos¹, A. Fernández Arcos¹, J. Pérez Pérez¹, J. Crespo², E. Peña², R. Marín Bueno¹, L. Dinia¹, E. Jiménez Xarrié³, L. Badimon² y J. Martí Fábregas¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Santa Creu i Sant Pau. ²Servicio de Neurociencias. Cardiovascular Research Center (CSIC-ICCC) Institut Català de Ciències Cardiovasculars. ³Servicio de Neurociencias. Hospital Santa Creu i Sant Pau.

Objetivos: Los niveles de células progenitoras endoteliales circulantes (CPEs) se consideran el mejor marcador indirecto de riesgo vascular. Hemos evaluado la hipótesis de que el número de CPEs circulante puede asociarse al riesgo de recurrencias tras un ictus isquémico.

Material y métodos: Estudio prospectivo de pacientes consecutivos con infarto cerebral de < 48 horas de evolución. Se registraron factores demográficos (edad, sexo), factores de riesgo vascular (FRV), puntuación Rankin previa, tratamiento con estatinas y etiología. Se analizó el recuento de CPEs mediante citometría de flujo a los 7 días del ictus por ser este el de máxima concentración de CPEs. Se definieron las CPEs como aquellas marcadas positivamente para CD34, AC133 y KDR. El seguimiento fue de 29,3 ± 16 meses y se evaluaron recurrencias isquémicas cerebrovasculares (ECV) y cualquier evento vascular (EV). Estadística: Debido a la ausencia de CPEs en muchos pacientes, los pacientes se clasificaron en CPE+ (presencia de ≥ 1 CPE circulantes) o CPE- (ausencia). Se realizaron análisis bivariantes y tablas de supervivencia para ECV y EV.

Resultados: Se incluyeron 146 pacientes (edad 70,8 ± 12,2 años, 63% hombres). El número de pacientes CPE+ 47,1%. Durante el seguimiento presentaron ECV 14 (9,6%) pacientes y EV 20 (13,7%) pacientes; el grupo CPE- presentó mayor proporción de ECV (p = 0,104) y EV (p = 0,058). Asimismo, las recurrencias se asociaron significativamente a un peor Rankin previo, a ictus previo y a etiología; no se asociaron a edad, sexo, FRV o tratamiento con estatinas.

Conclusiones: A pesar del bajo número de eventos, la ausencia de CPE circulantes se asocia a mayor riesgo de complicaciones vasculares.

PATRONES DE ATEROMATOSIS CAROTÍDEA EN PACIENTES CON INFARTO CEREBRAL AGUDO: CORRELACIÓN CON CARDIOPATÍA ISQUÉMICA Y EMBOLÍGENA

F.J. Díaz de Terán Velasco, M. Báez Martínez, P. Martínez Sánchez, B. Fuentes Gimeno, I. Illán Gala, Y. Llamas, G. Ruiz Ares, B. Sanz Cuesta, M. Lara, S. Calcedo Tamayo y E. Díez Tejedor

Servicio de Neurología. Complejo Universitario La Paz.

Objetivos: Analizar la relación existente entre los patrones de ateromatosis carotídea (placas ateromatosas y aumento del grosor íntima media-GIM) y cardiopatía (isquémica/embolígena) en pacientes con infarto cerebral (IC).

Material y métodos: Estudio observacional de pacientes con IC atendidos en una Unidad de Ictus (UI) durante 2 años (2011-2012). Se realizó dúplex carotídeo, ecocardiograma y ECG diario/monitoreización ECG en la UI a todos. Se dividieron en 4 grupos según resultados del dúplex carotídeo: sin placas y GIM normal (P-G-), sin placas y GIM elevado (> 1 cm) (P-G+), placas y GIM normal (P+G-) y placas y GIM elevado (P+G+). Se registró la presencia de cardiopatía durante el ingreso, según tres categorías: cardiopatía embolígena mayor sin cardiopatía isquémica (CE), cardiopatía isquémica y no embolígena (CI) y cardiopatía isquémica y embolígena (CI+CE).

Resultados: 571 pacientes incluidos, 59,5% varones, edad media 71 (DE 12,9) años. 34,9% tenían P-G-, 4,2% P-G+, 43,1% P+G- y el 17,9% P+G+. El 56,8% no presentaba cardiopatía, el 26,6% CE sin CI, el 8,1% CI sin CE y el 8,5% CI+CE. El análisis multivariante mostró que los grupos con placas carotídeas, P+G- y P+G+, se asociaban con la presencia de CI sin CE (OR 2,799, IC 1,144-6,846 y OR 4,045, IC95% 1,457-11,233, respectivamente) y con mejor riesgo de CE sin CI (OR 0,511, IC95% 0,318-0,819 y OR 0,344, IC 0,184-0,641, respectivamente), ajustado por confusores.

Conclusiones: La presencia de placas en el dúplex carotídeo es un factor asociado a la presencia de cardiopatía isquémica y no a la embolígena en pacientes con IC.

PAPEL DE LA CIRCULACIÓN COLATERAL EN EL ICTUS AGUDO Y SU INFLUENCIA EN LA EFECTIVIDAD DE LA TERAPIA REVASCULARIZADORA

M. Suárez Pinilla¹, A. Saiz Ayala², E. Santamarta Liébana², D. Larrosa Campo¹, J. Vega Villar¹, R. Álvarez Escudero¹ y S. Calleja Puerta¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología. Hospital Universitario Central de Asturias.

Objetivos: La circulación colateral por arterias leptomenígeas ha demostrado tener una importancia crucial en la fase aguda del ictus isquémico y condicionar la efectividad de la fibrinólisis intravenosa, pero su influencia en los pacientes sometidos a trombectomía mecánica no ha sido suficientemente evaluada. Este estudio pretende indagar en el papel pronóstico de la colateralidad en una cohorte de pacientes sometidos a diferentes terapias revascularizadoras.

Material y métodos: Con carácter retrospectivo, se reclutaron cincuenta pacientes atendidos correlativamente en 2012-2013 según el protocolo de Código Ictus en el Hospital Universitario Central de Asturias, con oclusión de gran vaso de la circulación anterior demostrada en el angio-TAC urgente, y se evaluó (por un neurólogo y un neurorradiólogo) el grado de colateralidad leptomenígea, estableciendo cuatro grados según una escala visual por comparación con el hemisferio contralateral.

Resultados: La edad mediana de la muestra fue de 64,5 años (68% varones). La colateralidad leptomenígea se clasificó como mínima, escasa, regular o buena en un 10%, 18%, 24% y 48%, respectivamente, con tendencia a peor colateralidad en individuos mayores y diabéticos. El NIHSS inicial y a las 72 horas (pero no su

diferencia) mostraron una correlación significativa o rayando en la significación estadística con el grado de colateralidad ($p = 0,044$ y $0,089$ respectivamente). En el análisis multivariable, sólo el NIHSS inicial y la revascularización por trombolectomía fueron predictores del estado al alta.

Conclusiones: La colateralidad por arterias leptomenígeas influye en el pronóstico del ictus principalmente determinando la supervivencia del tejido cerebral en las primeras horas, por lo que contribuye al éxito del tratamiento revascularizador.

TRATAMIENTO ENDOVASCULAR DE LAS FÍSTULAS ARTERIOVENOSAS DURALES INTRACRANEALES CON ONYX

J. Tembl Ferrairó¹, A. Lago Martín¹, V. Vázquez-Añón Pérez², V. Parkhutik¹, E. Mainar², A. Pascual³, J. Tatay³ y J. Larrea⁴

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. ³Servicio de Neurología. Hospital 9 de Octubre. ⁴Servicio de Radioterapia. Clínica Virgen del Consuelo.

Objetivos: Presentamos nuestra experiencia en el tratamiento endovascular de las fistulas arteriovenosas dures intracraniales mediante la inyección de onyx a través de un micro catéter por vía arterial o venosa.

Material y métodos: Entre noviembre-2008 y marzo-2013 hemos estudiado y tratado 25 pacientes con una FAV dural intracranial. Según la localización la serie incluye: 11 fistulas de la tienda del cerebelo, 6 del seno longitudinal superior, 7 del seno lateral, una de la tórula y otra del seno occipital. Según el drenaje venoso 3 fistulas tipo I, 5 fistulas tipo II, 8 fistulas tipo III, y 9 fistulas tipo IV. La forma de presentación fue hemorragia cerebral en 11 casos, acufeno 6 casos, déficit progresivo 2 casos, cefalea 2 casos y 4 casos asintomáticos.

Resultados: El pedículo arterial más utilizado fue la arteria meningea media. El volumen de onyx inyectado oscilo entre 10-85 ml. La duración de la inyección oscilo de 20-90 minutos. Hemos conseguido oclusión completa en 18 casos y una parcial en 5 casos. Dos pacientes no pudieron tratarse por imposibilidad técnica y fueron tratados quirúrgicamente con una resección completa. Dentro del grupo de la oclusión parcial 2 pacientes con fistula tipo I mejoraron. En un paciente se completó el tratamiento con cirugía. En dos pacientes se completó el tratamiento con radiocirugía consiguiendo una oclusión completa. Ninguna complicación ligada a las tres técnicas.

Conclusiones: Esta pequeña serie muestra que el tratamiento endovascular con onyx permite ocluir un alto porcentaje de lesiones arteriovenosas dures utilizándolo como único material o en combinación con cirugía y/o radiocirugía.

ANÁLISIS DE LA APLICACIÓN DE LOS CRITERIOS CLÁSICOS DE ACTIVACIÓN DEL CÓDIGO ICTUS EN CATALUÑA

E. Sanjuán Menéndez¹, S. Abilleira Castells², M. Gallofré López², D. Juvinyà Canal³ y M.D.M. Castellanos Rodrigo⁴

¹Servicio de Neurología. Hospital Vall d'Hebron. ²Pla Director Malaltia Vascular Cerebral. Agència de Qualitat i Avaluació Sanitàries de Catalunya (AQuAS). ³Escuela de Enfermería. Universitat de Girona. ⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta.

Objetivos: Los criterios de activación clásicos de código ictus (CI) incluyen síntomas/signos sugestivos de ictus, edad ≤ 80 años,

tiempo de evolución < 6 horas, y buen estado funcional previo (mRs) ≤ 2 . Estos fueron establecidos para favorecer tratamiento trombolítico endovenoso, pero la aparición de otras opciones terapéuticas y el envejecimiento progresivo de la población con buena calidad de vida pone en duda la aplicación de estos criterios en la práctica asistencial. Nuestro objetivo, por tanto, es analizar la aplicación de los criterios clásicos de activación de CI en Cataluña.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de datos prospectivos de las activaciones de CI en la región de Cataluña durante 1 año (octubre 2007-2008).

Resultados: El CI se activó en 2.289 ocasiones, de las cuales, 1.464 (64%) fueron correctas y 825 (36%) incorrectas, según los criterios clásicos de activación. Los motivos de activación incorrecta fueron: 291 (12,7%) error diagnóstico, 383 (16,7%) edad > 80 años, 158 (6,9%) tiempo de evolución > 6 horas, y 162 (7,1%) mRs > 2 . No obstante, 263 (11,5%) se aceptaron como activaciones correctas a pesar de no cumplir los criterios. De entre los 522 (23%) pacientes tratados con perfusión, 108 (4,7%) incumplían los criterios clásicos de activación de CI: 68 (3%) por edad > 80 años, 12 (0,5%) por mRs > 2 , y 10 (0,4%) por tiempo de evolución > 6 horas.

Conclusiones: Es necesaria una reformulación de los criterios clásicos de activación del CI, dado que en la práctica clínica habitual los pacientes tratados con terapias de perfusión no se ajustan a dichos criterios.

EFFECTO DE UN BLOQUEANTE DEL RECEPTOR DE ANGIOTENSINA TIPO 1 ADMINISTRADO PREVIAMENTE Y DURANTE EL INFARTO CEREBRAL. ESTUDIO EN RATAS

B. Rodríguez Frutos¹, M. Gutiérrez Fernández², J. Ramos Cejudo², L. Otero Ortega², B. Fuentes³ y E. Díez Tejedor³

¹Laboratorio de Neurociencia y Cerebrovascular. Hospital Universitario La Paz. ²Laboratorio de Neurociencia y Cerebrovascular; ³Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz, IdiPAZ, UAM.

Objetivos: Se han ensayado bloqueantes del receptor de angiotensina I en modelos animales de infarto cerebral, mostrando buena recuperación funcional y reducción del volumen de infarto. Analizar el efecto protector y reparador cerebral del pre-tratamiento y tratamiento con olmesartan (OLM) en infarto cerebral por oclusión permanente de arteria cerebral media (OpACM) en ratas.

Material y métodos: 40 ratas Sprague-Dawley: 1-Sham (cirugía sin OpACM); 2-Control (cirugía + OpACM); 3- pre-tratamiento OLM (pre-OLM) (OLM (10 mg/kg/día) durante 7d + cirugía + OpACM + OLM (10 mg/kg/día durante 14d); 4-OLM (cirugía + OpACM + OLM (10 mg/kg/día durante 14d); Analizamos: recuperación funcional (test de Rogers y Rota-rod); tamaño de lesión por resonancia magnética (RM) y H&E; muerte celular por TUNEL; marcadores de reparación (GFAP, VEGF y BDNF) por inmunofluorescencia y western-blot.

Resultados: Los grupos OLM y pre-OLM mostraron mejora funcional en el test de Rogers comparado con el grupo control, reducción de tamaño de lesión y muerte celular a los 14d ($p < 0,05$). El grupo pre-OLM mostró además una mejora funcional por test de Rota-rod a los 14d. Observamos una disminución en los niveles de NOX-4, VEGF y BDNF en el grupo pre-OLM comparado con el grupo OLM y control ($p < 0,05$).

Conclusiones: El tratamiento previo y durante el infarto cerebral con olmesartan fue eficaz sobre la recuperación funcional, tamaño de lesión y reducción de la muerte celular. Sin embargo, no encontramos un efecto del tratamiento sobre los marcadores de reparación cerebral.

Enfermedades cerebrovasculares II

RESULTADOS DE LA IMPLEMENTACIÓN DE UN PROTOCOLO COLABORATIVO INTERHOSPITALARIO PARA EL TRATAMIENTO ENDOVASCULAR DEL ICTUS EN LA COMUNIDAD DE MADRID

M. Alonso de Leciñana Cases¹, B. Fuentes Gimeno², A. Ximénez-Carrillo³, A. Cruz-Culebras¹, P. Martínez-Sánchez², G. Zapata-Weinsberg³, J. Masjuán Vallejo¹, G. Ruiz-Ares², J. Vivancos Mora³, E. Fandiño Benito⁴, R. Frutos⁵, J.L. Caniego⁵, J.C. Méndez Cendón⁴, A. Fernández Prieto⁵, A. Frieria⁶, L. Esteban⁵, E. Díez-Tejedor² y Red de Ictus Madrid. Comunidad de Madrid

¹Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal. ²Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. ³Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa. ⁴Servicio de Radiología. Hospital Ramón y Cajal. ⁵Servicio de Radiología. Hospital Universitario La Paz. ⁶Servicio de Radiología. Hospital Universitario de la Princesa.

Objetivos: Presentar los resultados de la implementación del tratamiento endovascular (TEV) del ictus isquémico en la práctica cotidiana, tras la creación de una red interhospitalaria con un protocolo común de actuación.

Material y métodos: Registro prospectivo de pacientes con ictus por oclusión de gran vaso evaluados para TEV por contraindicación o fracaso de trombolisis intravenosa (TIV). Se recogen características basales, retraso al tratamiento, tasa de reperfusión, complicaciones, evolución neurológica a los 7 días/alta (NIHSS) y funcional (EmR) a los tres meses. Se comparan TEV primaria, TEV + TIV, TIV y no tratamiento (NT).

Resultados: Desde el 1/2/2012 al 31/1/2013 se han evaluado por protocolo 159 pacientes de los que reciben TEV 99 (62%). Edad 67 ± 12 , rango: 31-85. Circulación anterior 87%. NIHSS basal, (mediana; RIC): 17; 8. TIV previa 54%. Demora al tratamiento (mediana; RIC): TEV primario 255; 225 minutos, TEV + TIV 300; 120 minutos. Recanalización (TICI 2b/3): TEV 85%, TEV+TIV 92,5%. Recanalización/mejoría tras TIV 19%. Tiempo síntomas-recanalización: 319,5; 169 minutos. Complicaciones del procedimiento 9%, ninguna fatal. Transformación hemorrágica sintomática: TEV 2%, TEV + TIV 7,5%, TIV 7,7%. NIHSS 7 días/alta (mediana; RIC): TEV 3; 11, TEV+TIV 5; 7, TIV 13,5; 11, NT 14; 8. EmR 0-2 a tres meses: TEV 54,5%, TEV + TIV 56%, TIV 45%, NT 38%. Mortalidad: TEV 13%, TEV + TIV 4%, TIV 14%, NT 24%.

Conclusiones: La TEV siguiendo protocolos específicos es segura y eficaz. Permite mejorar el pronóstico de los pacientes con ictus isquémico por oclusión de gran vaso.

TRASLADO FÚTIL EN UN NODO DE TRATAMIENTO ENDOVASCULAR EN EL ICTUS ISQUÉMICO AGUDO. ¿PODEMOS EVITARLO?

B. Fuentes Gimeno¹, M. Alonso de Leciñana Cases², A. Ximénez-Carrillo Rico³, P. Martínez Sánchez¹, A. Cruz Culebras⁴, G. Zapata Wainberg³, G. Ruiz Ares¹, J. Masjuán Vallejo², J. Vivancos Mora³ y E. Díez Tejedor⁵

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. ²Servicio de Neurología. Hospital Universitario Ramón y Cajal-IRICYS.

³Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa.

⁴Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal. ⁵Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz-IdiPAZ.

Objetivos: La complejidad del tratamiento endovascular (TE) en el ictus isquémico agudo (II) y el reducido número de pacientes candidatos justifican la creación de nodos interhospitalarios. Pero es

posible que se generen traslados en los que no se realice TE (traslado fútil). Objetivo: analizar la frecuencia de traslados fútiles, los motivos de rechazo e identificar los posibles factores asociados.

Material y métodos: Análisis del registro prospectivo de un nodo de TE integrado por tres hospitales con un protocolo común y turno semanal para el TE del II agudo. Se analizan: datos demográficos, factores de riesgo vascular, tiempo de evolución, gravedad, frecuencia de trombolisis intravenosa previa y motivos de rechazo. Periodo de estudio: 1/02/2012 al 07/05/2013.

Resultados: Se activó el protocolo de TE en 199 pacientes, recibiendo TE 129 (64,8%). 120 (60,3%) pacientes requirieron traslado interhospitalario, de los que 50 (41%) fueron fútiles. Estos fueron con mayor frecuencia varones (74,1% vs 25,9%; $p = 0,04$), sin diferencias en edad, factores de riesgo vascular, tiempos de evolución o de traslado, NIHSS basal, ASPECTS basal o trombolisis intravenosa frente a los pacientes trasladados y tratados con TE. Motivos de rechazo: mejoría clínica (16%), recanalización (24%), deterioro clínico (8%); ASPECTS < 7 en 2º TC (20%); demora en traslado (2%); no mismatch (20%); revocación de consentimiento (1%).

Conclusiones: El 40% de los traslados para TE son fútiles. Ninguna de las características basales del paciente predice este hecho, siendo la recanalización arterial y los hallazgos en una segunda prueba de imagen realizada en el hospital receptor los principales motivos de rechazo.

EL RETRASO DEL TRATAMIENTO FIBRINOLÍTICO EV REDUCE LA PROBABILIDAD DE RECANALIZACIÓN EN EL ICTUS ISQUÉMICO AGUDO

M.A. Muchada López, M. Rubiera del Fueyo, D. Rodríguez-Luna, J. Pagola Pérez de la Blanca, A.A. Flores Flores, E. Sanjuan, P. Meler, M. Ribó Jacobi, J. Álvarez Sabín y C.A. Molina Cateriano

Servicio de Neurología. Hospital Vall d'Hebron.

Objetivos: Aunque la eficacia del tratamiento trombolítico depende del tiempo, desconocemos si la probabilidad de recanalización es también tiempo-dependiente. Nuestro objetivo fue identificar el impacto del tiempo al tratamiento sobre la recanalización en pacientes tratados con rtPA-ev.

Material y métodos: Incluimos pacientes con oclusión intracranial aguda tratados con rtPA. Se realizó un DTC previo al rtPA y 1h después para valorar oclusión-recanalización. Los pacientes fueron agrupados por localización de la oclusión en proximales y distales. Secuencialmente se analizó la recanalización en función del tiempo.

Resultados: De 508 pacientes incluidos, 54,3% presentaba oclusión proximal y 45,7% distal. La media del "tiempo-a-tratamiento" fue $171,4 \pm 61,9$ min (5,9% después de 270 min). Se observó recanalización en 36,1%. Aunque no encontramos asociación lineal entre recanalización y "tiempo-a-tratamiento", el análisis secuencial mostró que pacientes tratados > 270 min presentaban menor probabilidad de recanalización. Hiperglucemia (OR 0,995; IC95% 0,990-0,999; $p = 0,02$) y tratamiento > 270 min (OR 0,314; IC95% 0,106- 0,934; $p = 0,037$) emergieron como variables independientes de falta de recanalización. En oclusión proximal, la recanalización fue observada en 41,8%. El tratamiento > 90 min asoció menor posibilidad de recanalización en el análisis univariante, pero en la regresión logística sólo edad (OR 0,975; IC95% 0,952-0,999; $p = 0,039$) y NIHSS basal (OR 0,921; IC95% 0,855-0,993; $p = 0,033$) predicaban ausencia de recanalización. En oclusiones distales, ningún paciente recanalizó > 270 min. El sexo femenino fue el único predictor de no-recanalización (OR 0,416; IC95% 0,195-0,887; $p = 0,023$).

Conclusiones: El efecto del tPA en la recanalización disminuye con el tiempo, con menor recanalización a partir de 270 min. En oclusiones proximales existe ya una menor tendencia a recanalizar después de 90 minutos.

PREVALENCIA Y PREDICTORES DE RECANALIZACIÓN FÚTIL EN EL TRATAMIENTO CON TROMBECTOMÍA INTRAARTERIAL MECÁNICA EN PACIENTES CON ICTUS ISQUÉMICO AGUDO

R. Carrasco Torres¹, E. Carreón Guarnizo¹, M. Cerdán Sánchez¹, G. Parrilla Reverter¹, C. Lucas Ródenas¹, F.A. Martínez García¹, F. Hernández Fernández², R. Núñez Ruiz³, A.M. Morales Ortiz¹ y A. Moreno Diéguez²

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neurorradiología Intervencionista; ³UCL. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca.

Objetivos: Entendemos como “recanalización fútil” el hecho de obtener un resultado clínico no favorable tras una recanalización satisfactoria en trombectomía mecánica. En la literatura se define como recanalización con resultado final TICI 2b/3 y mRS-90d $\geq$ 3. El objetivo de este trabajo es determinar su tasa de aparición en una serie de 200 pacientes, así como sus predictores.

Material y métodos: A partir del registro de trombectomía intraarterial mecánica en el ictus isquémico agudo del Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, se han seleccionado los casos con TICI 2b/3 al final del procedimiento. Se diferenciaron pacientes que presentaban una puntuación en mRS-90d $\leq$ 2 de los pacientes con mRS-90d $\geq$ 3. Ambos grupos fueron analizados y comparados.

Resultados: Tasa recanalización completa: 92,5%. De estos, un 56,49% presentó “recanalización fútil” según la definición establecida. Halladas diferencias significativas entre ambos grupos para edad ($71 \pm 12,3$ vs $63,2 \pm 13,5$; $p = 0,000$), hipertensión arterial (64,2% vs 35,8%; $p = 0,005$) y NIHSS preprocedimiento ($19,7 \pm 5,8$ vs $15 \pm 5,8$; $p = 0,000$). No mostraron diferencias significativas el tiempo entre el inicio de síntomas y procedimiento ni el tiempo intraprocedimiento, así como el tratamiento previo con rTPa. La oclusión de la ACI se relaciona con mayor tasa de recanalización fútil (22,2% vs 77,8%; $p = 0,035$).

Conclusiones: En nuestra serie, al igual que se ha descrito previamente, la recanalización fútil es frecuente tras la trombectomía mecánica, influyendo en su presencia la edad avanzada, la hipertensión arterial y un debut clínico grave.

¿ES NECESARIA LA NEUROIMAGEN MULTIMODAL PARA SELECCIONAR PACIENTES PARA TRATAMIENTO ENDOVASCULAR MÁS ALLÁ DE 4,5 HORAS DESDE EL INICIO DE LOS SÍNTOMAS?

S. Presas Rodríguez¹, G. Lucente¹, A. Garrido Pla¹, M. Hernández Pérez¹, N. Pérez de la Ossa¹, E. López-Cancio¹, M. Gomis¹, L. Dorado¹, M. Millán¹, P. Cuadras², J. Munuera² y A. Dávalos¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol.

Objetivos: La modalidad de neuroimagen que permite una mejor selección de pacientes con ictus agudo candidatos a tratamiento endovascular (TEV) es controvertida. Objetivo: determinar si la RM multimodal (RM) permite una mejor selección de pacientes para TEV, en comparación con el TC craneal sin contraste (TC), más allá de 4,5h del inicio de los síntomas.

Material y métodos: Se estudiaron pacientes consecutivos con ictus isquémico de territorio anterior, con neuroimagen realizada > 4,5h del inicio de los síntomas y candidatos a TEV (< 85 años, mRS 0-1, NIHSS $\geq$ 10). Los criterios de neuroimagen para TEV fueron oclusión de TICA o ACM, mismatch > 20% en RM o ASPECTS $\geq$ 7 en TC. Se analizaron variables de seguridad (hemorragia sintomática y mortalidad a los 3 meses) y eficacia (volumen de infarto y buen pronóstico (mRS $\leq$ 2) a los 3 meses) para cada grupo diagnóstico de imagen.

Resultados: Se evaluaron 110 pacientes, 58 (52,7%) con TC y 52 (47,3%) con RM, según técnica disponible. Recibieron TEV 14/58 (24,1%) pacientes evaluados con TC y 25/52 (48,0%) con RM ($p = 0,05$). Las características basales, tratamiento previo con tPAe, lugar de oclusión, tiempos inicio-imagen-punción femoral y tasa de recanalización fueron similares en ambos grupos. No hubo diferencias entre TC y RM en la tasa de hemorragia sintomática (0% vs 8%; $p = 0,27$), mortalidad (21% vs 24%; $p = 0,85$), buen pronóstico (29% vs 12%; $p = 0,19$) ni en el volumen de infarto (20 mL vs 70 mL; $p = 0,10$).

Conclusiones: El uso de RM incrementa el número de pacientes seleccionados para TEV, aunque no se asocia a diferencias en los parámetros de seguridad y eficacia en comparación con la TC en pacientes tratados con TEV en > 4,5h.

HEMORRAGIA CEREBRAL COMO COMPLICACIÓN DE LA TROMBECTOMÍA MECÁNICA

M. Cerdán Sánchez¹, M. Fernández Vivas², B. García-Villalba Navaridas³, M. Espinosa de Rueda³, E. Carreón Guarnizo¹, M.E. Andreu Reinón¹, R. Carrasco Torres¹, B. Palazón Cabanes¹, R. Núñez Ruiz¹, A. Moreno Diéguez³ y A.M. Morales Ortiz¹

¹Servicio de Neurología; ²Unidad de Cuidados Intensivos; ³Servicio de Radiología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca.

Objetivos: Analizar y valorar las posibles variables implicadas en la aparición de una hemorragia intracranial sintomática (HIC) tras la realización de una trombectomía mecánica en el tratamiento del ictus agudo.

Material y métodos: De la serie de trombectomías mecánicas en el tratamiento del ictus agudo del Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca hemos estudiado los pacientes que presentaron hemorragia intracranial tras el procedimiento, analizando las variables clínicas y de procedimiento en estos pacientes.

Resultados: De 191 pacientes de nuestra serie, presentaron HIC tras el procedimiento 8,7%. No influyen en la aparición de esta complicación, ni la edad, ni los factores de riesgo vascular ni el tratamiento previo con AAS, anticoagulación o rTPA. Mayor frecuencia de hemorragia en los cardioembólicos e indeterminados que en los aterotrombóticos. La afectación de la ACM es más frecuente (81% vs 45%) y hay tendencia a mayor NIHSS: 20 (16-23) vs 17 (12-21) sin alcanzar significación estadística estas dos últimas variables. El tiempo desde el inicio de los síntomas hasta el procedimiento y la tasa de recanalización, no influyen en la aparición de hemorragia, si lo hace el tiempo de procedimiento, que fue significativamente más largo en los pacientes con hemorragia (102 min vs 65 min).

Conclusiones: La hemorragia cerebral sintomática tras el tratamiento con trombectomía mecánica se asocia en nuestro estudio a tiempos de procedimiento más largos y hay una mayor tendencia a que el sangrado ocurra en los pacientes con oclusión de ACM.

TRATAMIENTO ENDOVASCULAR EN LAS OCLUSIONES DISTALES (M²). EXPERIENCIA CLÍNICA DESCRIPTIVA MULTICÉNTRICA DEL CONSORCIO CATALÁN DE CÓDIGO ICTUS Y REPERFUSIÓN (CAT-SCR)

A. Flores Flores¹, A. Tomasello², P. Cardona³, M.A. de Miquel⁴, V. Obach⁵, X. Urra⁵, M. Gomis⁶, P. García Bermejo⁷, J. Martí-Fàbregas⁸, D. Cánovas⁹, J. Roquer¹⁰, S. Abilleira¹¹ y M. Ribó¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología. Hospital Vall d'Hebron. ³Servicio de Neurología; ⁴Servicio de Radiología. Hospital Universitari de Bellvitge. ⁵Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. ⁶Servicio de Neurología; ⁷Servicio de Radiología. Hospital Universitari Germans Trias

i Pujol. ⁸Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. ⁹Servicio de Neurología. Corporación Sanitaria Parc Taulí. ¹⁰Servicio de Neurología. Hospital del Mar. ¹¹Servicio de Neurología. Plan Director del Ictus en Catalunya.

Objetivos: El tratamiento endovascular para oclusiones de M2 de ACM no se considera siempre debido a la falta de evidencia clínica. Analizamos pacientes con oclusión de M2 tratados con procedimientos endovasculares en práctica clínica habitual.

Material y métodos: Estudiamos pacientes prospectivamente incluidos en el registro SONIA (enero 2011/diciembre 2012) que recibieron tratamiento endovascular. Definimos recanalización completa post-procedimiento: TICI > 2b, mejoría dramática: disminución del NIHSS > 10 puntos o NIHSS < 2 a las 24 horas y buena evolución clínica: mRS < 3 a los 3 meses. Determinamos transformación hemorrágica y volumen del infarto en TC de 24 horas

Resultados: De 571 pacientes registrados, 65 (11,4%) presentaban en angiografía inicial oclusión de M2 (edad media 66 ± 15 años, mediana NIHSS pre-procedimiento: 16 (IQR: 6)). El tiempo inicio de síntomas-punción femoral fue 289 ± 195 minutos, 35 pacientes (54%) recibieron tPA-ev. Los pacientes fueron tratados con trombectomía mecánica (n = 49, 75,4%), tPA intra-arterial (n = 3, 4,6%), ambos (n = 7, 10,8%) o sólo angiografía diagnóstica (n = 6, 9,2%) según criterio del intervencionista. Los casos con recanalización completa (78,5%) experimentaron con mayor frecuencia mejoría clínica dramática (48% vs 14,8%, p = 0,02), menor volumen de infarto (8 vs 82cc, p = 0,13) y mejor evolución clínica (66,3% vs 30%, p = 0,03). La tasa de transformación hemorrágica sintomática fue 3,1%. Tras ajustar por edad y NIHSS basal, recanalización completa aparece como predictor independiente de mejoría clínica dramática (OR: 5,9; p = 0,03, IC95%: 1,20-29,3). Los predictores independientes de buena evolución clínica fueron menor edad (OR 1,067 p = 0,03 IC95%: 1,005-1,132) y menor NIHSS basal (OR: 1,162 p = 0,01, IC95%: 1,041-1,297).

Conclusiones: El tratamiento endovascular de oclusiones a nivel de M2 de la ACM parece seguro. La recanalización completa puede duplicar las posibilidades de lograr un resultado favorable.

EFICACIA Y SEGURIDAD EN EL TRATAMIENTO ENDOVASCULAR EN LA GUARDIA COMPARTIDA

H. Quesada García¹, M. Ribó Jacobi², L. Aja Rodríguez³, A. Tomasello⁴, A. Martínez Yélamos¹, M.A. de Miquel Miquel³, D. Rodríguez Luna², L.M. Cano Sánchez¹, M. Rubiera del Fuego², P. Mora Montoya³, B. Lara Rodríguez¹ y P. Cardona Portela¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge.

²Servicio de Neurología. Hospital Vall d'Hebron. ³Servicio de Radiología. Hospital Universitari de Bellvitge. ⁴Servicio de Radiología. Hospital Vall d'Hebron.

Objetivos: El modelo de guardias compartidas para el tratamiento endovascular aplicado en nuestra comunidad consiste en que un equipo de profesionales atiende a los pacientes de varios centros desplazándose el profesional a donde está el paciente. Nos planteamos si el hecho de atender a un paciente fuera del lugar de trabajo habitual supone merma en la eficacia y seguridad del procedimiento.

Material y métodos: Sobre una cohorte de procedimientos intervencionistas de 2 hospitales entre 2010 y 2013, comparamos aquellos tratados por los profesionales del centro propio (local) con aquellos tratados por los profesionales del otro (visitante), y comparamos variables de seguridad, eficacia y tiempo del proceso.

Resultados: Se incluyen 468 pacientes, el 80% de los cuales son tratados por el equipo local. No se encuentran diferencias significativas entre la distribución de mRS a 90 días (independencia definida como mRS < 3, 44,15% local vs 35,55% visitante), SICH (6,5% local vs 10,10% visitante), mortalidad (25,24% local vs 25,55% visi-

tante), probabilidad de recanalización (definida como TICI 2b-3, 59,09% local vs 53,53% visitante) ni los minutos desde la punción a la recanalización (M 54 SD 214 local vs M 87 SD 45 visitante). Se comparan ambos grupos respecto NIHSS inicial, vaso tratado, rt-PA ev, sexo, edad, factores de riesgo cardiovasculares, distribución por etiologías TOAST, sin hallar diferencias.

Conclusiones: El modelo asistencial en el que el profesional se desplaza al hospital donde está el paciente no supone un deterioro la probabilidad de recanalización, el tiempo del procedimiento intervencionista, la probabilidad de sangrado sintomático, mortalidad ni en el estado funcional a 90 días.

PRONÓSTICO DE LOS PACIENTES CON ICTUS AGUDO Y HORARIO DESCONOCIDO DE LOS SÍNTOMAS TRATADOS CON FIBRINOLISIS INTRAVENOSA GUIADA POR TAC DE PERFUSIÓN

J.A. Fermín Marrero, J.C. Portilla Cuenca, A. Serrano Cabrera, P.E. Jiménez Caballero, M. Gómez Gutiérrez, I. Bragado Trigo, I. Redondo Peña, G. Gámez-Leyva Hernández, M.L. Calle Escobar, A. Falcón García e I. Casado Naranjo

Servicio de Neurología. Hospital San Pedro de Alcántara.

Objetivos: Estudiar la seguridad y eficacia de la trombólisis intravenosa guiada por tomografía computarizada de perfusión (TC-P) en pacientes con horario desconocido de los síntomas.

Material y métodos: Estudio de cohorte prospectivo y observacional. Comparamos los resultados en dos grupos: (A) Pacientes tratados con rt-PA endovenoso guiado por TC-P, y (B) los que no recibieron tratamiento por horario desconocido de los síntomas y no realización de TC-P. Las variables estudiadas fueron: NIHSS a los 7 días, mortalidad hospitalaria, estancia media y resultado funcional de independencia (Rankin ≤ 2) y mortalidad a los 3 meses.

Resultados: N = 59; 22 pacientes (A) y 37 (B). Edad media 67,3 frente a 74,3 (B), p = 0,005. No se encontraron otras diferencias significativas en cuanto a las características basales. La mediana NIHSS a los 7 días fue de 4 frente a 13, p = 0,004. Mortalidad hospitalaria 5% frente a 20,5%. Estancia media 9,60 frente a 12,46 días. Mortalidad a los 90 días 10% frente a 28,6%. Independencia a los 90 días 70% frente a 31,4%, p = 0,006.

Conclusiones: En nuestra serie y en consonancia con la información disponible, el uso del rt-PA endovenoso guiado por TC-P parece eficaz y seguro, permitiendo ampliar el número de indicaciones de fibrinólisis intravenosa en pacientes a priori excluidos por horario desconocido del inicio de los síntomas. Es necesario confirmar estos hallazgos mediante estudios controlados y aleatorizados.

TENER O NO TENER TROMBO: ¿ES ESA LA CUESTIÓN?

R. Álvarez Velasco, M.M. Kawiorski, L. Crespo Araico, C. Estévez Fraga, A. de Felipe Mimbrera, A. Alonso Cánovas, M.J. López Martínez y J. Masjuán Vallejo

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal.

Objetivos: Determinar la utilidad de la fibrinólisis intravenosa en pacientes con ictus agudo en los que no se objetiva trombo en angioTAC.

Material y métodos: Estudio prospectivo de todos los pacientes ingresados en la Unidad de Ictus en 2012 con angioTAC a su llegada. Los pacientes se dividieron en tres grupos: pacientes con trombo fibrinolizados o no (TR+FB+, TR+FB-), pacientes sin trombo fibrinolizados o no (TR-FB+, TR-FB-). Se registraron las características basales, el NIHSS a las 24 h y a los 7 días y situación funcional a los 3 meses (escala Rankin modificada, ERm).

Resultados: Se realizó angioTAC a 178 pacientes con edad media de $67 \pm 14,8$ años. Se objetivó trombo en 121 (62%) pacientes.

Hubo diferencias significativas en la media de NIHSS basal, siendo en pacientes con trombo: 11,6 ($\pm 7,2$) y sin trombo 5,1 ($\pm 4,3$), $p = 0,03$ sin diferencias en otras características basales. Al comparar la mejoría en NIHSS en pacientes TR-FB+VsTR+FB+ la media fue 2,27 y 5,46 respectivamente a las 24h ($p = 0,02$) y 4,8 frente a 6,9 ($p = 0,03$) a los 7 días; mientras que al hacerlo en TR-FB-VsTR-FB+ esta fue 1,58 y 2,27 ($p = 0,3$) a las 24h y 2,4 frente a 4,7 ($p = 0,004$) a los 7 días. Hubo diferencias significativas en la mejoría de NIHSS a los 7 días en pacientes fibrinolizados frente a los no fibrinolizados, siendo este beneficio superior en pacientes con trombo ($p = 0,02$). La independencia a los 3 meses no varió entre los grupos de tratamiento.

Conclusiones: La fibrinólisis intravenosa es eficaz independientemente de la presencia o no de trombo detectándose sin embargo un mayor beneficio en aquellos en los que está presente.

RETRASO EN EL INICIO DEL TRATAMIENTO TROMBOLÍTICO Y PRONÓSTICO DE PACIENTES TRATADOS CON tPAEV EN CATALUNYA EN DIFERENTES TIPOLOGÍAS GEOGRÁFICAS: ANÁLISIS DEL REGISTRO SONIIA

N. Pérez de la Ossa Herrero¹, S. Abilleira², P. Cardona³, M. Muchada⁴, X. Urra⁵, J. Serena⁶, F. Purroy⁷, X. Ustrell⁸, M. Garcés⁹, J. Saura¹⁰, E. Giralt¹¹, J. Martí-Fàbregas¹², M. Gómez-Choco¹³, J. Krupinski¹⁴, D. Cánovas¹⁵, D. Cocho¹⁶ y M. Gallofré²

¹Unitat d'Ictus. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol.

²Agència de Qualitat i Avaluació Sanitàries de Catalunya (AQuAS). Pla Director Malaltia Vascular Cerebral. ³Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge. ⁴Servicio de Neurología. Hospital Vall d'Hebron. ⁵Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. ⁶Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta. ⁷Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida. ⁸Servicio de Neurología. Hospital Universitari Joan XXIII. ⁹Servicio de Neurología. Hospital Verge de la Cinta. ¹⁰Servicio de Neurología. Hospital de Sant Joan de Déu-Althaia. ¹¹Servicio de Neurología. Hospital del Mar. ¹²Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. ¹³Servicio de Neurología. Hospital Moisès Broggi. ¹⁴Servicio de Neurología. Mutua Terrassa. ¹⁵Servicio de Neurología. Corporació Sanitària Parc Taulí. ¹⁶Servicio de Neurología. Hospital General de Granollers.

Objetivos: Analizar los circuitos de código ictus, tiempos asistenciales y pronóstico de los pacientes con ictus agudo tratados con tPAev en diferentes tipologías geográficas de Catalunya.

Material y métodos: Registro prospectivo de pacientes consecutivos tratados con tPAev en Catalunya en 2011-2012 (14 centros primarios de ictus (CPI) y 2 hospitales comarcales con teleictus). Se clasificaron las áreas de referencia para código ictus en tres grupos: A (pequeña extensión y alta densidad de población), B (extensión y densidad intermedia), C (gran extensión y baja densidad). Se consideró mal pronóstico un mRS > 2 a los tres meses.

Resultados: Se registraron 1.326 pacientes tratados con tPAev (14% seguido de rescate endovascular): 520 en áreas tipo A, 526 en áreas B y 280 en áreas C. El tiempo desde el inicio de los síntomas al tratamiento fue menor en áreas A (A: 135 min [100-195]; B: 140 min [105-190]; C: 160 min [125-205]; $p < 0,001$). Más pacientes requirieron traslado desde un hospital comarcal al CPI previo al tPAev en áreas C (A: 5%, B: 15%, C: 36%). El tiempo inicio-tPA fue un factor independiente de mal pronóstico tras ajustar por edad, sexo, NIHSS, factores de riesgo vascular y rescate endovascular (OR 1,04 por cada 10 minutos; IC95% 1,02-1,06). La localización en áreas C pero no en áreas B se asoció a mal pronóstico respecto a áreas A (OR 1,92; IC95% 1,35-2,72).

Conclusiones: La mayor distancia hasta un CPI y el frecuente traslado desde hospitales comarcales en áreas no metropolitanas se asocia a mayor retraso en el inicio del tPAev y a peor pronóstico funcional.

TRATAMIENTO REVASCULARIZADOR EN EL ICTUS AGUDO CON SINTOMATOLOGÍA INICIAL LEVE Y OCLUSIÓN DE GRAN VASO

F.J. Gil López¹, X. Urra Nuin¹, L. San Román², J. Coda Campuzano¹, S. Amaro¹, J. Blasco Andaluz², A. Cervera¹, A. López Rueda², L. Lull Estrany¹, J. Macho², V. Obach¹, L. Oleaga² y A. Chamorro¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

Objetivos: Determinados ictus con sintomatología inicial leve tienen una evolución desfavorable, fundamentalmente si se asocian a una oclusión de gran vaso. Analizamos la evolución de pacientes con sintomatología leve y oclusión de gran vaso que recibieron diferentes tipos de tratamiento revascularizador.

Material y métodos: Estudio observacional de pacientes consecutivos ($n = 66$) ingresados en las primeras 6 h del ictus, con puntuación en escala NIHSS ≤ 5 y oclusión de gran vaso en angio-TC. Recibieron trombolisis endovenosa (grupo 1, $n = 33$), trombectomía mecánica (grupo 2, $n = 13$) o ningún tratamiento revascularizador (grupo 3, $n = 20$). Se analizaron factores de riesgo, curso clínico, tamaño del infarto en RM, complicaciones hemorrágicas y recuperación favorable a los 3 meses (Rankin < 2).

Resultados: Los tres grupos presentaron características basales similares. El 39% tuvo oclusión en carótida o segmento M1 de arteria cerebral media, 32% en M2 y 29% en territorio posterior, sin diferencias entre grupos. Tampoco hubo diferencias en la tasa de recuperación favorable a los 3 meses (67%, 69% y 65% en los grupos 1, 2 y 3; $p = 0,969$) ni en el volumen de infarto ($p = 0,285$). La incidencia de transformación hemorrágica ($p = 0,005$) y de hematomas parenquimatosos sintomáticos ($p = 0,01$) fue mayor en el grupo 2.

Conclusiones: Aunque un tercio de los pacientes con síntomas leves y oclusión de gran vaso presenta una evolución desfavorable, la trombectomía mecánica se asocia a complicaciones hemorrágicas graves. Estos resultados preliminares apoyan la exclusión de pacientes con ictus leve en ensayos clínicos que evalúan el tratamiento endovascular del ictus y subrayan la necesidad de estudios más amplios en estos pacientes.

FACTORES QUE INFLUYEN EN EL RETRASO INTRAHOSPITALARIO DEL TRATAMIENTO DEL ICTUS AGUDO CON TROMBOLISIS INTRAVENOSA EN UN HOSPITAL TERCIARIO

A. Iglesias Mohedano, A. García Pastor, A. García Arratibel, F. Díaz Otero, P. Sobrino García, F. Romero Delgado, R. Domínguez Rubio, P. Vázquez Alén, A. Muñoz González, J.A. Villanueva Osorio y A. Gil Núñez

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

Objetivos: Identificar los factores que influyen en el tiempo puerta-aguja (TP-A) en nuestro hospital con el fin de diseñar futuras estrategias que acorten los tiempos de la trombólisis intravenosa (TIV).

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes tratados con TIV entre 2009-2012. Se excluyeron los ictus intrahospitalarios. Analizamos la relación entre el TP-A y los siguientes factores: edad, sexo, antecedentes personales, tiempo inicio-puerta (TIP), activación de código ictus extrahospitalario (CIE), glucemia y presión arterial basal, NIHSS basal, realización de angio-TC y/o estudio neurológico previo, etiología, hora de llegada al hospital, día de la semana y año del ictus.

Resultados: 239 pacientes tratados. Tiempos de actuación en minutos (mediana [Rango intercuartílico]): TIP 84 (60-120); TP-A 52 (43-70); inicio-aguja 145 (120-180). El TP-A fue significativamente menor con la activación del CIE: 51 vs 72 ($p = 0,001$), y mayor con

la realización de angioTC: 59 vs 48,5 ($p = 0,001$) y con TIP < 90 minutos: 58 vs 48 ($p = 0,001$). En el análisis de regresión lineal múltiple dos factores redujeron significativamente el TP-A: la activación de CIE (reducción = 26,1%; $p < 0,001$) y el TIP (por cada 30 minutos de TIP, el TP-A se acortó 4,6 minutos; $p = 0,02$). Por el contrario realizar un angio-TC aumentó 14,4% el TP-A ($p = 0,03$). Los demás factores no influyeron significativamente en el TP-A.

Conclusiones: Debemos tratar a los pacientes tan pronto como sea posible tras su llegada al hospital independientemente del TIP. La realización del angio-TC previo a TIV supone perder casi la mitad del tiempo ahorrado mediante el CIE, se deberían diseñar estrategias que permitan reducir el tiempo de su realización cuando esté indicado.

TRATAMIENTO ENDOVASCULAR EN LA TROMBOSIS BASILAR EN LA PRÁCTICA CLÍNICA DIARIA. EXPERIENCIA DE 60 CASOS DEL CONSORCIO CATALÁN DE CÓDIGO ICTUS Y REPERFUSIÓN (CAT-SCR)

V. Obach Baurier¹, X. Urra¹, L. San Román², A. López², A. Tomasello³, H. Quesada⁴, L. Dorado⁵, P. Cardona⁴, C. Castaño⁵, M. Ribó⁶, J. Macho² y A. Chamorro¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. ³Servicio de Radiología. Hospital Vall d'Hebron. ⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge. ⁵Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. ⁶Servicio de Neurología. Hospital Vall d'Hebron.

Objetivos: El tratamiento endovascular (TEV) en la trombosis basilar es utilizado en la práctica clínica a pesar de la falta de ensayos clínicos que hayan evaluado su eficacia. Analizamos pacientes con trombosis basilar tratados con TEV.

Material y métodos: Pacientes consecutivos (2010-2012) incluidos prospectivamente en el registro SONIA (Sistema Online Información Ictus Agudo) que recibieron TEV. Cuantificamos la recanalización completa (TICI 2b-3), buena evolución clínica (mRS < 3), mortalidad a los 3 meses e incidencia de hemorragia intracranial sintomática (HICS) con criterios ECASS II.

Resultados: Se registraron 62 pacientes con trombosis basilar que recibieron TEV con edad media 63 ± 13 años, mediana NIHSS 17 (IQR: 10-28) y mediana tiempo ictus-punción femoral de 375 minutos (IQR: 283-625). Se realizó trombectomía mecánica en 92% de los pacientes y 34% recibieron previamente tPA-i.v. Se obtuvo una recanalización completa del 73%, una buena evolución en 38,7% y una incidencia de hemorragia sintomática del 6,5%. La recanalización completa se asoció a mejor evolución clínica (47% frente 18%, $p = 0,04$), menor mortalidad (27% frente 59%, $p = 0,03$) y menor incidencia de HICS (2% frente 18%, $p = 0,06$). La recanalización completa se asoció en modelos ajustados a edad, NIHSS basal y tiempo al tratamiento a una buena evolución clínica a los 3 meses (OR: 6,78; IC95%: 1,2-33) y menor mortalidad (OR: 5,55; IC95%: 1,4-21,2).

Conclusiones: El TEV de la trombosis basilar consigue en la práctica clínica una recanalización completa en más de dos tercios de los pacientes tratados. La recanalización completa se asocia a una razón de probabilidad del 86% de buena evolución clínica y del 84% de reducción de mortalidad.

FACTORES QUE INFLUYEN EN EL TIEMPO DE PROCEDIMIENTO DE TROMBECTOMÍA INTRAARTERIAL MECÁNICA

B. Palazón Cabanes¹, B. García-Villalba Navaridas², E. Carreón Guarnizo¹, M. Cerdán Sánchez¹, M. Espinosa de Rueda², F. Hernández Fernández², R. Hernández Clares¹, J. Martín Fernández¹, A. Morales Ortiz¹ y A. Moreno Diéguez²

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca.

Objetivos: Identificar factores que puedan influir en el tiempo de procedimiento (TP) de la trombectomía intraarterial mecánica (TIAM) y determinar a su vez si el TP influye en el pronóstico del paciente.

Material y métodos: Análisis estadístico de factores que influyen en el tiempo de procedimiento (TP) de pacientes a los que se realizó TIAM en el Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca.

Resultados: Registramos tiempo de procedimiento (TP) en 187 de 200 pacientes. Tiempo medio de procedimiento fue de 79,73 minutos. La fibrilación auricular se correlacionó con menor TP ($p < 0,05$), no se detectaron otros factores que influyeran de forma significativa en el TP. Hay diferencias significativas en el tiempo de duración del procedimiento según la etiología: más tiempo en el ictus indeterminado y en la disección que en el embólico. No se encontraron diferencias significativas en función del vaso ocluido, lateralidad o recanalización (TICI). Encontramos correlación entre el TP, mejoría de NIHSS y Rankin < 2 a 90d. Cuanto menos tiempo de procedimiento más diferencia en la NIHSS. Cuanto más tiempo de procedimiento Rankin más alto a los 3 meses Hemorragia en TC control (8,3% pacientes) fue más frecuente en los pacientes con mayor TP (media de 107,5 minutos) ($p < 0,05$).

Conclusiones: La menor duración del procedimiento de la trombectomía mecánica en nuestra serie se relacionó con mejoría funcional a corto y largo plazo. La identificación de factores de influencia resulta de especial interés por este motivo. La existencia de FA y la etiología cardioembólica del ictus se asocian con menores TP

Enfermedades cerebrovasculares III

COSTES DURANTE EL PRIMER AÑO DEL ICTUS EN ESPAÑA

J. Álvarez Sabín¹, J. Masjuán Vallejo², N. González Rojas³, J. Oliva Moreno⁴, J. Mar Medina⁵, C. Torres González⁶, J. Gállego Culleré⁷, E. Palacio Portilla⁸, J.I. López Gastón⁹, M.T. Martínez Zabaleta¹⁰, V. Parkhucic¹¹, E. Santamarina Pérez¹ y M. Quintana Luque¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Vall d'Hebron. ²Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal. ³Pharmacoeconomics-Market Access. Boehringer Ingelheim España S.A. ⁴Facultad de Ciencias Jurídicas y Sociales de Toledo. Análisis Económico y Finanzas. Universidad de Castilla-La Mancha. ⁵Unidad de Gestión Sanitaria. Hospital Alto Deba. ⁶Pharmacoeconomics & Outcomes Research Iberia. ⁷Unidad de Ictus. Clínica Universitaria de Navarra. ⁸Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. ⁹Unidad de Ictus. Hospital Universitario Miguel Servet. ¹⁰Unidad de Ictus. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea. ¹¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe.

Objetivos: Conocer los costes reales, completos y actuales del ictus durante el primer año en España.

Material y métodos: CONOCES es un estudio epidemiológico, observacional, naturalístico, prospectivo y multicéntrico (16 hospitales de 16 CCAA) de costes de la enfermedad en pacientes con un primer ictus establecido (IC e HIC) ingresados en una Unidad Ictus. Recoge todo el consumo de recursos asociados al ictus: costes directos sanitarios (intra y extrahospitalarios), no sanitarios o sociales (cuidados formales e informales) e indirectos (pérdida de productividad por morbilidad) durante el primer año.

Resultados: 321 pacientes: 291 (91%) IC y 30 (9%) HIC; 160 con FANV. Edad media $72,12 \pm 13,19$ años; 55% varones; NIH basal $9,11 \pm 6,79$. EM hospitalaria $10,47 \pm 7,79$ días. Al año: pérdidas seguimiento 15 (4,7%), mortalidad intra-extrahospitalaria 56 (17,4%), discapacidad moderada-importante 29%. Coste total al año: 27.711€. Costes directos sanitarios 8.491€ (30,64%), directos no sanitarios 18.643€ (67,28%) e indirectos 576€ (2,08%). El 68,8% de

los costes directos sanitarios son gastos intrahospitalarios y de estos la estancia hospitalaria representa el 70,66%. El 89,53% de los costes directos no sanitarios corresponden a cuidados informales. Los costes de las HIC son superiores a los del IC (28.895€ vs 27.596€). Al comparar los costes de ictus con/sin FANV, son más elevados en los primeros pero sin alcanzar significación estadística, con excepción de los cuidados formales ($p = 0,004$).

Conclusiones: El consumo de recursos sanitarios y sociales es muy importante durante el primer año del ictus (27.711€). Más de las 2/3 partes son costes sociales, principalmente cuidados no profesionales (informales).

PRONÓSTICO FUNCIONAL A LARGO PLAZO TRAS TROMBECTOMÍA EN ICTUS ISQUÉMICO

P. Cardona Portela¹, H. Quesada García¹, L.M. Cano Sánchez¹, B. Lara Rodríguez¹, S. Besora¹, A. Assialioui¹, P. Mora¹, M.A. de Miquel², L. Aja³, A. Martínez⁴, A. Escrig⁵ y F. Rubio Borrego¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología; ³Servicio de Neuroradiología. Hospital Universitari de Bellvitge. ⁴Servicio de Neurología. Hospital de Viladecans. ⁵Servicio de Neurología. Parc Sanitari Sant Joan de Déu.

Objetivos: La trombectomía en los ictus isquémicos mediante stent-retrievers consigue una recanalización casi completa de oclusiones vasculares en hasta un 80% de las ocasiones, asociado a una recuperación funcional importante a los 3 meses con escasa tasa de complicaciones. Se desconoce su pronóstico funcional y mortalidad más allá de los 3 meses.

Material y métodos: Realizamos un análisis prospectivo de pacientes con ictus isquémico de territorio anterior tratados con trombectomía en nuestro centro entre mayo 2010-mayo 2012. Analizamos la tasa de recanalización, complicaciones y valoración de situación funcional en escala de Rankin a los 3, 6 y 12 meses.

Resultados: Fueron analizados 158 pacientes tratados mediante neurointervencionismo. La media de edad fue de 67 ± 12 y NIH inicial de 16 (5-26). Se consiguió recanalización TICI 2b-3 en el 76%. La recuperación funcional en escala de Rankin modificada (0-2) se produjo en el 48% de los casos al tercer mes, el 52% al sexto mes y 57% al año. En un 30% de los casos se produjo algún cambio tras el tercer mes en la situación funcional (19% en 6 meses/11% en 1 año), pero sólo en 4 pacientes la reducción fue en más de un punto. La mortalidad tras los 3 meses fue del 2%. En ningún caso se presentaron complicaciones diferidas asociadas al intervencionismo y sólo hubo una recurrencia ictal.

Conclusiones: Los cambios en la situación funcional (mRankin) tras el tercer mes de la trombectomía son escasos al igual que la tasa de mortalidad. La recurrencia de ictus o complicaciones postintervencionismos son prácticamente nulas.

CARACTERÍSTICAS Y PREDICTORES DE RECURRENCIA DE LOS ATAQUES ISQUÉMICOS TRANSITORIOS DE TERRITORIO VERTEBROBASILAR. DATOS DEL ESTUDIO PROMAPA

F. Purroy García¹, P.E. Jiménez Caballero², A. Gorospe Osinalde³, M.J. Torres Rodríguez³, P. Martínez Sánchez⁴, D. Cánovas Verge⁵, M.D.C. García Carreira⁶, M.M. Freijó Guerrero⁶, J.M. Girón Úbeda⁷, J.A. Egido Herrero⁸, J.M. Ramírez Moreno⁹, A. Alonso Arias¹⁰, A. Rodríguez Campello¹¹, J. Roquer González¹¹, I. Casado Naranjo², J. Martí Fàbregas¹², R. Delgado Mederos¹², Y. Silva Blas¹³, P. Cardona Portela¹⁴, H. Quesada García¹⁴, C. Jiménez Martínez³, N. Pérez de la Ossa¹⁵, J. Arenillas Lara¹⁶, T. Segura Martín¹⁷, A. Arboix Damunt¹⁸, J.L. Maciñeiras Montero¹⁹, J.C. López Fernández²⁰, M. Geniz Clavijo²¹ y J. Masjuán Vallejo¹⁰

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida. ²Servicio de Neurología. Hospital San Pedro de

Alcántara. ³Servicio de Neurología. Hospital Son Dureta. ⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. ⁵Servicio de Neurología. Hospital Parc Taulí. ⁶Servicio de Neurología. Hospital de Basurto. ⁷Servicio de Neurología. Hospital de Jerez de la Frontera. ⁸Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. ⁹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz. ¹⁰Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal. ¹¹Servicio de Neurología. Hospital del Mar. ¹²Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. ¹³Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta. ¹⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge. ¹⁵Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. ¹⁶Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. ¹⁷Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete. ¹⁸Servicio de Neurología. Hospital Universitari Sagrat Cor. ¹⁹Servicio de Neurología. Hospital del Meixoeiro. ²⁰Servicio de Neurología. Hospital Dr. Negrín. ²¹Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena.

Objetivos: Numerosas guías sugieren la mayor gravedad de los ictus ubicados en territorio vertebrobasilar. Sin embargo, existen muy pocos estudios centrados en los ictus transitorios de esta topografía. Nos proponemos establecer las características específicas y las variables asociadas al riesgo de recurrencia de estos pacientes.

Material y métodos: Entre abril de 2008 y diciembre de 2009 se reclutaron 1255 pacientes con el diagnóstico tradicional de AIT (duración < 24 horas). De forma prospectiva se registraron variables clínicas, de neuroimagen y etiológicas. Se incluyó la variable AIT de territorio vertebrobasilar (TVB). Se realizó un seguimiento presencial a los 7 y 90 días, y anual centralizado.

Resultados: Se incluyeron finalmente a 1137 pacientes (90,6%). 136 (12,0%) pacientes tuvieron un AIT de TVB. El riesgo de recurrencia de ictus a los 7, 90 y 365 días no difirió entre los AITs de territorio anterior (TA) y los de TVB. Los pacientes con AIT de TVB fueron más jóvenes ($64,5 [10,9]$ vs $71,1 [11,9]$ años; $p = 0,003$), tuvieron menos sintomatología motora (24,3% vs 51,5%; $p < 0,001$) y tuvieron menos episodios múltiples (24,3% vs 51,5%). El riesgo de recurrencia de ictus entre los AIT de TVB fue significativamente mayor entre los pacientes con episodios múltiples (3,6 vs 18,8%; $p = 0,013$).

Conclusiones: Los pacientes con AIT de TVB no tienen un riesgo más elevado de recurrencia de ictus similar a los de TA. La principal variable predictora es presentación en forma de episodios múltiples.

DOMINANCIA DE LA ARTERIA CEREBRAL POSTERIOR EN LA FASE AGUDA DEL ICTUS: INDICADOR DE TEJIDO EN RIESGO

M. Hernández Pérez¹, N. Pérez de la Ossa Herrero¹, A. Massuet², R. Díaz², M. Millán¹, M. Gomis¹, E. López-Cancio¹, L. Dorado¹, M. Almendrote¹, P. García Bermejo¹, P. Puyalto³, A. Dávalos¹ y J. Munuera²

¹Servicio de Neurología; ²IDI Unitat RM Badalona; ³Servicio de Radiología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol.

Objetivos: La dominancia de la arteria cerebral posterior (DomACP) en el ictus agudo se ha relacionado con mejor colateralidad leptomenígea y mejor pronóstico funcional a los 6 meses. Estudiamos su asociación con el volumen de la penumbra isquémica.

Material y métodos: Se incluyeron sujetos de nuestro registro prospectivo de pacientes con ictus de < 12h con oclusión de M1 o TICA seleccionados con RM multimodal previa a tratamiento. Se definió DomACP como mayor longitud de la ACP ipsilateral a la oclusión y visualización de segmento P4. El signo fue valorado por dos investigadores independientes cegados a datos clínicos ($\kappa = 0,65$). Se relacionó la DomACP con el volumen de tejido en penumbra ($T_{max} > 6s$) y de lesión final (TC24h).

Resultados: Se incluyeron 69 pacientes (67 años, 45% varones); 36 (52%) presentaron DomACP. No se encontraron diferencias significativas en las características basales entre los grupos con o sin DomACP, excepto menor NIHSS basal en el grupo con DomACP (15 vs 19; $p = 0,027$). Los pacientes con DomACP presentaron menor volumen afectado en Tmax > 6 seg (56 ml vs 79 ml; $p = 0,04$), menor volumen en TC24h (48 ml vs 111 ml; $p = 0,013$) y mayor tasa de mejoría neurológica dramática (40% vs 15%; $p = 0,027$). En el análisis multivariado, la DomACP mostró una tendencia hacia menor volumen de lesión Tmax > 6s (B -15,13, IC [-33, 3]) y se asoció de forma independiente con menor volumen de lesión final (B -56,53, IC [-93,-19]).

Conclusiones: La presencia de DomACP es un marcador de menor tejido en riesgo y menor volumen de lesión final.

LA COLATERALIDAD EN LA ANGIO-TC COMO PREDICTOR DE EVOLUCIÓN EN PACIENTES CON ICTUS TRATADOS MEDIANTE NEUROINTERVENCIONISMO

S. Trillo Senin¹, G. Zapata Wainberg¹, S. Bashir Viturro¹, A. Ximénez-Carrillo Rico¹, A. Barbosa del Olmo² y J. Vivancos Mora¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología. Hospital Universitario La Princesa.

Objetivos: La circulación colateral (CC) es de gran importancia en el ictus isquémico agudo (IIA). Nos proponemos evaluar la relación entre la CC en TC-multiparamétrico en pacientes con IIA tratados mediante neurointervencionismo vascular (NIV) y su evolución.

Material y métodos: Estudio retrospectivo con recogida prospectiva de datos de pacientes consecutivos con IIA en territorio de circulación anterior tratados mediante NIV, en nuestro centro. Se evaluaron las imágenes previas al tratamiento (de forma ciega a los datos clínicos) midiendo la lesión según la escala ASPECTS en el mapa de volumen del TC-perfusión (ASPECTS-CBV), la fracción de territorios vasculares/territorios en riesgo (mismatch, [MM]) y la colateralidad en angio-TC (CAnTC) mediante reconstrucción de los mapas de máxima intensidad de proyección (MIP) puntuándola por la escala de Christoforidis. Se correlacionaron estas variables con la escala de Rankin modificada a los 3 meses (mRS3m) por el método de Pearson.

Resultados: 31 pacientes. Media de edad: 65,32 (DE: 14,64) años. Mujeres 51,6%. TICI pretratamiento < 2a: 96,7%. TICI postratamiento ≥ 2b: 93,6%. Media de NIHSS pretratamiento 16,73. Media de NIHSS a 7 días 4,97. Se encontró una correlación directa y significativa entre la escasa CAnTC y una mayor puntuación entre la mRS3m ($r = 0,47$; $p = 0,048$). No se encontró correlación significativa entre MM y ASPECTS-CBV con la mRS3m ($r = -0,272$ [$p = 0,27$] y $-0,254$ [$p = 0,3$], respectivamente).

Conclusiones: La CC en mapas MIP puede relacionarse con la evolución en pacientes con IIA de circulación anterior tratados mediante NIV y tener valor pronóstico, por lo que debería considerarse en el proceso de selección de los candidatos a este tratamiento.

VALOR PRONÓSTICO DE LA DESHIDRATACIÓN EN LA FASE AGUDA DEL ICTUS

E. Cortés Vicente¹, R. Delgado Mederos¹, J.M. Díaz Gómez² y J. Martí Fàbregas¹

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

²Servicio de Nefrología. Fundació Puigvert-IUNA.

Objetivos: Presentamos un estudio prospectivo para conocer la frecuencia de deshidratación (DSH) en los pacientes con ictus durante la fase aguda y su valor pronóstico vital y funcional.

Material y métodos: Estudio observacional, prospectivo, unicéntrico, de pacientes consecutivos con ictus isquémico o hemorrági-

co. Criterios de inclusión: Puntuación Rankin (mRS) previa ≤ 2 y < 72 horas de evolución. Hemos recogido datos demográficos (edad, sexo), clínicos (tipo de ictus, gravedad del déficit neurológico (escala NIHSS), datos analíticos (ratio urea/creatinina basal y control), y funcionales (mRS previo, al alta). Se definió pronóstico favorable como puntuación ≤ 2 en mRS y DSH como ratio urea/creatinina > 80. Estadística: análisis bivariante y regresión logística (variable dependiente: pronóstico favorable).

Resultados: Se incluyeron 147 pacientes, con edad media de 72 ± 12,6 años, el 55% eran hombres. El 74,8% sufrió un ictus isquémico y el 25,2% hemorrágico. La mediana de NIHSS en el momento del ingreso fue 5 (rango intercuartil 2-14) y los pacientes ingresaron 9,4 ± 13,3 horas después del inicio de los síntomas. El 8,8% de los pacientes presentaron DSH durante el ingreso. Las variables asociadas al pronóstico favorable fueron: menor puntuación NIHSS ($p \leq 0,0001$), ausencia de DSH ($p = 0,019$), observándose una tendencia en Rankin previo ≤ 2 ($p = 0,19$) y menor edad ($p = 0,06$). Las variables predictoras en el análisis de regresión logística fueron NIHSS (OR 0,84, IC95% 0,78-0,89, $p < 0,0001$) y DSH (OR 0,16, IC95% 0,038-0,069, $p = 0,015$).

Conclusiones: El 8,8% de los pacientes con ictus agudo presentaron deshidratación durante el ingreso. La presencia de deshidratación disminuye la probabilidad de un buen pronóstico funcional.

EVOLUCIÓN A LARGO PLAZO EN PACIENTES CON ICTUS TRATADOS CON RTPA INTRAVENOSO

I. Bragado Trigo, J.C. Portilla Cuenca, F. López Espuela, R.M. Romero Sevilla, J.A. Fermín Marrero, M.I. Redondo Peñas, A.M. Falcón García, G. Gámez-Leyva Hernández, A. Serrano Cabrera, P.E. Jiménez Caballero, M. Gómez Gutiérrez e I. Casado Naranjo

Servicio de Neurología. Hospital San Pedro de Alcántara.

Objetivos: La mayoría de los estudios ha evaluado a corto plazo el impacto de la trombolisis intravenosa (TIV) sobre la evolución de los pacientes con un ictus isquémico. Analizamos la mortalidad y la situación funcional de estos pacientes a 12 meses y a 3 años.

Material y métodos: Estudio observacional de pacientes registrados en nuestra Unidad de Ictus que recibieron tratamiento con rtPA. Se determinó la situación funcional (escala de Rankin) a 90 días, al año y a los 3 años mediante entrevista estandarizada telefónica. Se establecieron los factores asociados al mal pronóstico funcional (Rankin 3-6).

Resultados: N: 179. A los 3 meses, el 50,3% de los pacientes se encontraba en una situación funcional favorable (Rankin ≤ 2), manteniéndose estable este porcentaje al año (50,4%) y disminuyendo a los 3 años al 42,4%. En relación a la mortalidad, fallecieron un 15,6% a los 90 días, un 22,10% al año y un 28,80% a los 3 años. El factor de mayor impacto asociado con mal pronóstico funcional a los 3 años fue la situación de dependencia a los 3 meses (OR 6,45. IC95%: 1,57-26,4), seguido de la gravedad del ictus al ingreso. En contraposición, la independencia a los 3 meses se reveló como factor de buen pronóstico (OR 0,03. IC95%: 0,06-0,16).

Conclusiones: A los 3 años del tratamiento con TIV, alrededor del 40% de los pacientes tiene una situación funcional de independencia y menos del 30% ha fallecido. La dependencia a los 3 meses se asocia a mala situación funcional a los 3 años.

EXPANSIÓN DE LA POBLACIÓN NK KGC2+ EN PACIENTES SEROPOSITIVOS PARA CITOMEGALOVIRUS CON PLACAS CAROTÍDEAS DE ALTO RIESGO

J.E. Martínez Rodríguez¹, J. Munné Collado², R. Rasal Soteras¹, E. Cuadrado Godia¹, L. Roig Santamaría³, A. Ois Santiago¹, A. Muntasell⁴, T. Baró Tomás², F. Alameda Quittlet², J. Roquer González¹ y M. López-Botet⁴

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Patología; ³Servicio de Cirugía Vascular. Hospital del Mar. ⁴Inmunología. Universitat Pompeu Fabra.

Objetivos: El citomegalovirus humano (CMV), un patógeno involucrado en el desarrollo y progresión de la arteriosclerosis, puede promover en sangre periférica una expansión persistente de células natural killer (NK) que expresan el receptor CD94/NKG2C. El estudio evaluó si la reconfiguración del compartimento NK por CMV está relacionada con placas carotídeas de alto riesgo.

Material y métodos: La expresión de receptores NK (LILRB1, NK-G2A, NKG2C y KIRs) se evaluó en sangre periférica de 40 pacientes CMV+ con placas carotídeas, 15 ictus no aterosclerótico y 11 controles. Se consideraron placas de alto riesgo (n = 16) aquellas con una estenosis > 50% con síntomas neurológicos ipsilaterales en los 180 días previos.

Resultados: Pacientes con placas de alto riesgo, en comparación con el grupo de bajo riesgo, presentaban un mayor porcentaje de células NK NKG2C+ ($29,5 \pm 22,4$ vs $16,3 \pm 13,2$, $p = 0,026$; OR 1,053, IC95% 1,002-1,106, $p = 0,042$), así como una menor proporción de células NK NKG2A+ ($31,7 \pm 17,8$ vs $41,8 \pm 15,8$, $p = 0,072$). El % de células NKG2C+ en placas de alto riesgo se correlacionó inversamente con el cociente CD4+/CD8+ (R -0,629, $p = 0,009$) y directamente con los niveles de PCR (R 0,591, $p = 0,012$), consistente con una mayor inflamación sistémica subclínica. El infiltrado de linfocitos T en la subintima, evaluado en 27 muestras de endarterectomía, se asoció con cambios en el inmunofenotipo de células NK y T en sangre periférica.

Conclusiones: Pacientes CMV+ con arteriosclerosis carotídea y proporciones elevadas de células NK NKG2C+ pueden presentar una evolución clínica más grave.

RIESGO CARDIOVASCULAR EN LOS ICTUS ATROSCLERÓTICOS

A. Ois Santiago, E. Cuadrado Godia, E. Giral, J. Jiménez Conde, A. Rodríguez Campello, E. Muño, I. Nalvalpotro Gómez y J. Roquer González

Servicio de Neurología. Hospital del Mar.

Objetivos: No está claramente establecido que sufrir un ictus isquémico sea un equivalente de alto riesgo cardiovascular (> 2% anual). Estudios recientes sí que consideran los ictus ateroscleróticos como equivalentes de alto riesgo. Nuestro objetivo fue analizar en una cohorte de ictus ateroscleróticos el riesgo de presentar nuevos eventos vasculares (NEV) y los factores predictivos asociados.

Material y métodos: De la cohorte de pacientes diagnosticados de ictus isquémicos entre los años 2005 y 2010 en nuestro centro seleccionamos los pacientes con etiología aterotrombótica (excluimos 24 fallecidos en el primer mes). Se registró la presencia de un NEV posterior al primer mes usando las definiciones del registro REACH. El periodo de seguimiento fue hasta el año 2013. Se analizaron la edad, factores de riesgo cardiovascular (FR), localización y severidad de la aterosclerosis sintomática (carotídea, intracraneal y vertebrobasilar) y la carga aterosclerótica (CA): presencia de más de tres FR (1 punto) más el número de antecedentes de enfermedad vascular (de 2 a 4 puntos).

Resultados: Se analizaron un total de 251 pacientes. El seguimiento medio fue de $32,7 \pm 23,2$ meses. 101 pacientes (40,2% 14,2%/año) presentaron un NEV [cerebrovascular = 52 (20,7%), periféricos = 11 (4,4%), cardíacos = 38 (15,1%)]. Los factores asociados con NEV fueron: Insuficiencia cardíaca ($p = 0,001$), CA ($p < 0,001$) y localización en carótida de la aterosclerosis ($p = 0,056$). El análisis multivariado únicamente mostró una asociación con la CA ($p = 0,01$; OR: 1,6).

Conclusiones: Se confirma el alto riesgo cardiovascular de los pacientes que han sufrido un ictus aterosclerótico. Una mayor puntuación de CA fue el único factor predictivo asociado.

IMPLICACIÓN DE LAS CIFRAS DE PRESIÓN ARTERIAL EN EL PROCESO DIAGNÓSTICO Y PRONÓSTICO DE LOS PACIENTES CON UN ATAQUE ISQUÉMICO TRANSITORIO. DATOS DEL ESTUDIO PROMAPA

F. Purroy García¹, P.E. Jiménez Caballero², A. Gorospe Osinalde³, J.M. Girón Úbeda⁴, M.J. Torres Rodríguez³, D. Cánovas Verge⁵, M.D.C. García Carreira⁵, M.M. Freijó Guerrero⁶, J.A. Egido Herrero⁷, J.M. Ramírez Moreno⁸, A. Alonso Arias⁹, J. Roquer González¹⁰, I. Casado Naranjo², J. Martí Fàbregas¹¹, R. Delgado Mederos¹¹, Y. Silva Blas¹², P. Cardona Portela¹³, H. Quesada García¹³, C. Jiménez Martínez³, N. Pérez de la Ossa¹⁴, J.F. Arenillas Lara¹⁵, T. Segura Martín¹⁶, A. Arboix Damunt¹⁷, J.L. Maciñeiras Montero¹⁸, J.C. López Fernández¹⁹, Y. Bravo Anguiano²⁰ y J. Masjuán Vallejo⁹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida. ²Servicio de Neurología. Hospital San Pedro de Alcántara. ³Servicio de Neurología. Hospital Son Dureta. ⁴Servicio de Neurología. Hospital de Jerez de la Frontera. ⁵Servicio de Neurología. Hospital Parc Tauli. ⁶Servicio de Neurología. Hospital de Basurto. ⁷Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. ⁸Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz. ⁹Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal. ¹⁰Servicio de Neurología. Hospital del Mar. ¹¹Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. ¹²Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta. ¹³Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge. ¹⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. ¹⁵Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. ¹⁶Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete. ¹⁷Servicio de Neurología. Hospital Universitari Sagrat Cor. ¹⁸Servicio de Neurología. Hospital do Meixoeiro. ¹⁹Servicio de Neurología. Hospital Dr. Negrín. ²⁰Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Burgos.

Objetivos: Nos proponemos estudiar la asociación entre la presión arterial (PA) y la etiología así como la recurrencia precoz (dentro de la primera semana de seguimiento) y tardía (al año).

Material y métodos: Entre abril de 2008 y diciembre de 2009 se reclutaron 1255 pacientes con el diagnóstico de AIT (duración < 24 horas). Se excluyeron a los pacientes sin determinaciones de PA < 24 horas tras el inicio de los síntomas. Se registraron variables clínicas, PA y etiológicas. Se realizó un seguimiento presencial a los 7 y 90 días, y anual centralizado.

Resultados: Se incluyeron finalmente a 1047 pacientes (83,4%). La media de PA sistólica (PAS) y diastólica (PAD) fue 152,6 (29,2) mmHg y 82,0 (14,9) mmHg. La media PAS fue significativamente más elevada entre las mujeres (155,1 [29,4] vs 150,9 [29,6]; $p = 0,023$), los pacientes con HTA previa (157,8 [29,6] vs 143,8 [26,8]; $p < 0,001$), diabetes mellitus (157,9 [30,2] vs 150,8 [28,8] mmHg, $p = 0,001$) así como los pacientes con lesiones isquémicas crónicas en la TC craneal. La PAD media fue mayor entre los HTA (83,3 [15,1] vs 79,9 [14,3]; $p < 0,001$). Tanto la media de PAS como la de PAD varió entre los subtipos de ictus. Fue mayor en los sujetos de etiología lacunar (154,8 [31,6] y 85,0 [14,6] mmHg). No hubo asociación con el riesgo de recurrencia precoz y tardía.

Conclusiones: La cifras de PAS y PAD determinada en el momento de la evaluación del paciente con AIT no tiene implicaciones pronósticas pero sí se correlaciona con los diferentes subtipos etiológicos.

FIABILIDAD DIAGNÓSTICA DEL ECOCARDIOGRAMA TRANSTORÁCICO PARA EL DIAGNÓSTICO DE ATEROMATOSIS AÓRTICA COMPLICADA EN EL ICTUS ISQUÉMICO AGUDO

L. Seró Ballesteros¹, J. Pagola¹, T. González-Alujas², M. Ribó¹, M. Rubiera¹, A. Flores¹, D. Rodríguez-Luna¹, M.A. Muchada¹, J. Álvarez Sabín¹, A. Evangelista² y C. Molina¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Cardiología. Hospital Vall d'Hebron.

Objetivos: La ateromatosis aórtica complicada (Aacomp) puede ser la causa del ictus indeterminado en el 20% de los pacientes. Se describe la utilidad del ecocardiograma transtorácico (Eco TT) para su diagnóstico.

Material y métodos: Se estudiaron pacientes con ictus isquémico indeterminado mediante Eco TT, realizado por un neurólogo entrenado. Se seleccionaron las imágenes > 4 mm en cayado aórtico. Se definieron criterios de posible Aacomp: imagen visible en 2 planos y en todo el ciclo cardíaco. Se realizó un ETE o TC aórtico ciego al resultado del Eco TT y se determinó la sensibilidad (S) y especificidad (E), valor predictivo positivo (VPP) y negativo (VPN) de los criterios. Se compararon las características clínicas entre los pacientes con y sin Aacomp. Se realizó un seguimiento del tamaño de la Aacomp.

Resultados: Se estudiaron a 373 pacientes de los que 78 (21%) presentaron sospecha de Aacomp. A 40 pacientes se les realizó ETE (72%) o TC aórtico (28%), demostrando una S del 95,2% y una E 64% de manera global. Tras aplicar los criterios la S fue del 94% y la E aumentó al 82%. El VPP fue del 83,3% y el VPN del 93,3%. Hubo diferencias significativas en la edad (Aacomp, 73 a vs No Aacomp, 67a) ($p = 0,016$) y en el antecedente de ictus previo (31% vs 6%) ($p = 0,08$). En el seguimiento, el 50% de los pacientes presentó una reducción del tamaño de la placa.

Conclusiones: El Ecoscan demostró ser una herramienta útil tanto para la selección de pacientes con ateromatosis aórtica como en su seguimiento tras tratamiento.

¿LA INTRODUCCIÓN DE UNA VÍA CLÍNICA AFECTA A LA EVOLUCIÓN DEL INFARTO CEREBRAL SEGÚN EL SEXO?

J. Fernández Domínguez¹, P. Martínez Sánchez², B. Fuentes Gimeno³ y E. Díez Tejedor²

¹Servicio de Neurología. Centro Médico de Asturias. ²Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. ³Servicio de Neurología. Complejo Universitario La Paz.

Objetivos: Múltiples estudios han mostrado que tras un ictus isquémico, las mujeres tienen peor evolución, medida con la escala de Rankin modificada (ERm). Las vías clínicas (VC) de atención aguda al ictus estandarizan el estudio, diagnóstico y tratamiento a los ingresados por dicha patología. Objetivo: estudiar cambios en la evolución (medido con la ERm) del ictus según el sexo tras la introducción de la VC en la Unidad de Ictus (UI).

Material y métodos: Estudio observacional antes-después de pacientes con infarto cerebral atendidos en una UI en los cuatro años antes (2003-2006) y los cuatro años después (2007-2010) de la implantación de la VC de ictus. Variables analizadas: datos demográficos, tratamientos, pruebas diagnósticas realizadas, gravedad al ingreso (escala canadiense-EC) y evolución al alta (ERm) según el sexo antes y después de la implantación de la VC.

Resultados: 2.208 pacientes, 47,6% previo a la VC. En ambos grupos las mujeres eran significativamente mayores y presentaban con mayor frecuencia FA, mientras que los varones presentaban más cardiopatía isquémica y tabaquismo. El uso de fibrinólisis intravenoso fue similar en ambos grupos. El análisis multivariante mostró que el sexo femenino se asociaba de manera independiente

a una peor evolución ($ERm \geq 2$) (OR 1,610; 1,117-2,532, $p = 0,011$) tras ajustar datos demográficos, factores de riesgo vascular, gravedad y subtipo de ictus y complicaciones. Estas diferencias según el sexo desaparecieron tras la implantación de la VC.

Conclusiones: La estandarización del manejo del ictus mediante la implantación de una VC podría beneficiar especialmente al sexo femenino, que deja de ser un factor asociado a peor evolución.

CALIDAD DE VIDA RELACIONADA CON LA SALUD EN PACIENTES CON Y SIN FA DURANTE EL PRIMER AÑO TRAS UN ICTUS (ESTUDIO CONOCES)

J. Álvarez Sabín¹, J. Masjuán Vallejo², N. González Rojas³, J. Oliva Moreno⁴, J. Mar Medina⁵, C. Torres González⁶, J. Gállego Culleré⁷, E. Palacio Portilla⁸, J.I. López Gastón⁹, M.T. Martínez Zabaleta¹⁰, V. Parkhucic¹¹, E. Santamarina Pérez¹ y M. Quintana Luque¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Vall d'Hebron. ²Unidad de Ictus. Hospital Ramón y Cajal. ³Pharmacoeconomics-Market Access. Boehringer Ingelheim España S.A. ⁴Facultad de Ciencias Jurídicas y Sociales de Toledo. Análisis Económico y Finanzas. Universidad de Castilla-La Mancha. ⁵Unidad de Gestión Sanitaria. Hospital Alto Deba. ⁶Pharmacoeconomics & Outcomes Research Iberia. ⁷Unidad de Ictus. Clínica Universitaria de Navarra. ⁸Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. ⁹Unidad de Ictus. Hospital Universitario Miguel Servet. ¹⁰Unidad de Ictus. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea. ¹¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe.

Objetivos: Analizar la calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) en pacientes con y sin FA tras padecer un ictus.

Material y métodos: CONOCES es un estudio observacional, naturalístico, prospectivo y multicéntrico que incluyó 16 hospitales con Unidad de Ictus de 16 CCAA. Se registró la CVRS, cuestionario EQ-5D-escala EVA, durante el ingreso, a los tres meses y al año tras padecer un ictus mediante entrevistas directas con el paciente.

Resultados: 321 pacientes reclutados, 160 con FA y 161 sin FA. Completaron la EQ-5D 274, 261 y 236 pacientes y la escala EVA 249, 251 y 234 durante el ingreso, a los tres meses y al año respectivamente. Las puntuaciones medias de la tarifa social de la EQ-5D, fueron 0,57, 0,62, 0,65, con diferencias estadísticamente significativas ($p = 0,026$) según ausencia o presencia de FA al ingreso y al año y sin diferencias entre visitas ($p = 0,112$). Al ajustar por edad, la FA dejó de ser significativa ($p = 0,099$). Las puntuaciones medias de la escala EVA fueron 45,81, 44,15, 45,74, ni la FA ($p = 0,369$), ni el tiempo ($p = 0,613$) mostraron diferencias significativas.

Conclusiones: El ictus tiene un impacto directo sobre la CVRS del paciente, no observándose una mejora tras un año post-episodio. Ni la edad, ni la FA son predictores de la CVRS media de los pacientes con ictus, según el cuestionario EQ-5D-escala EVA.

¿CÓMO REDUCIR EL TIEMPO PUERTA-AGUJA? FACTORES ASOCIADOS AL RETRASO EN LA ADMINISTRACIÓN DEL TRATAMIENTO TROMBOLÍTICO INTRAVENOSO EN PACIENTES CON ICTUS ISQUÉMICO AGUDO

G. Lucente, A. Garrido Pla, S. Presas Rodríguez, N. Pérez de la Ossa Herrero, L. Dorado Boix, M. Gomis Cortina, E. López-Cancio Martínez, M. Hernández Pérez, M. Millán Torné y A. Dávalos Errando

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol.

Objetivos: La eficacia del tratamiento trombolítico en el ictus isquémico depende del tiempo transcurrido desde el inicio de los

síntomas. Así, la reducción del tiempo puerta-aguja (Tp-a) es un indicador crucial de calidad asistencial. Nuestro objetivo fue identificar los factores asociados a un mayor Tp-a en una cohorte hospitalaria para implementar acciones de mejora.

Material y métodos: Registro prospectivo de pacientes tratados con tPAiv en < 4,5 horas desde el inicio del ictus entre 2005 y 2013. Se analizó el efecto independiente de factores clínicos y organizativos sobre el Tp-a mediante regresión lineal.

Resultados: Se incluyeron 522 pacientes consecutivos (edad 70 años, mediana NIHSS 13). Se observó una reducción progresiva del Tp-a durante el período de estudio, con una mediana en los últimos 4 años de 45min [35-60]. El preaviso extrahospitalario al equipo receptor se asoció a un menor Tp-a (47 min vs 60 min, $p < 0,001$). No se observaron diferencias en el día de la semana u horario diurno/nocturno. La edad > 80 años ($p = 0,049$), antecedente de diabetes mellitus ($p = 0,01$), discapacidad previa (mRS > 1) ($p = 0,036$), tratamiento anticoagulante ($p = 0,001$) y mayores niveles de glicemia pre-bolus ($p = 0,04$) se asociaron a un mayor Tp-a. En el análisis multivariado, el tratamiento con dicumarínicos (B 15.6), la glicemia pre-bolus (B 0.07) y la ausencia de preaviso hospitalario (B 7.76) se asociaron de forma independiente al retraso en el Tp-a.

Conclusiones: El preaviso extrahospitalario, la determinación del INR mediante el uso de dispositivos de diagnóstico inmediato y el rápido manejo de la glicemia basal podrían reducir el Tp-a del tratamiento trombolítico en pacientes con ictus agudo.

ARRITMIAS CARDIACAS EN LA UNIDAD DE ICTUS. ANÁLISIS DE LOS DATOS DE LA MONITORIZACIÓN TELEMÉTRICA

S. Fernández Menéndez¹, R. García Santiago¹, A. Vega Primo², M.D.C. Riveira Rodríguez¹, Tejada J. García¹, N. González Nafria¹, A. Galiana Ivars¹, L. Redondo Robles¹ y F. Fernández López¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Cardiología. Complejo Asistencial Universitario de León.

Objetivos: Los estudios dirigidos a evaluar la incidencia, el perfil clínico y los factores relacionados con las arritmias cardíacas asociadas a los eventos cerebrovasculares son escasos. Estudio observacional para determinar las características de las arritmias detectadas durante la monitorización cardíaca en la Unidad de Ictus (UI).

Material y métodos: Registro prospectivo de 132 pacientes consecutivos ingresados en la UI con monitorización telemétrica (48-72 horas). Clasificación de las arritmias: fibrilación auricular, arritmia ventricular (fibrilación ventricular, taquicardia ventricular sostenida y no sostenida, extrasistolia ventricular compleja), arritmia supraventricular (taquicardia supraventricular, actividad ectópica supraventricular frecuente); y pausa sinusal > 3 segundos o caída de frecuencia cardíaca a < 30 lpm durante > 30 segundos (disfunción sinusal, bloqueo o fibrilación auricular lenta). Se analizaron los tipos de arritmia, tiempos de aparición y factores predictivos relacionados (variables clínicas, de neuroimagen y cardiológicas).

Resultados: Se registraron un 9.8% de arritmias ventriculares, un 25% de arritmias supraventriculares y un 5.3% de pausas sinusales. La presencia de arritmias se relacionaba significativamente con la edad ($p < 0,001$), la hiperglucemia ($p = 0,004$), la severidad del déficit neurológico según escala NIH ($p = 0,038$) y el tamaño de la lesión ($p < 0,001$). El riesgo de arritmias era más elevado en las primeras 48 horas (42% en periodos de 0-24 y 24-48 horas y; 26% en 48-72 horas). En un 6% de pacientes la arritmia tuvo consecuencias terapéuticas.

Conclusiones: La monitorización cardíaca en la UI permite detectar arritmias clínicamente relevantes. La edad, glucemia, gravedad del déficit y tamaño de la lesión se relacionan con su presentación.

Enfermedades cerebrovasculares IV

EVALUACIÓN DE LA SEGURIDAD Y LA EFICACIA DEL POTENCIAL TERAPÉUTICO DE LAS CÉLULAS MADRE DE TEJIDO ADIPOSO EN PENUMBRA ISQUÉMICA CEREBRAL

U.A. Gómez Pinedo¹, G. León Espinosa¹, C. Lendínez¹, M.S. Benito Martín¹, J. Matías-Guiu Antem², F. Rascón Ramírez³, J. Matías-Guiu² y J.A. Barcia³

¹Servicio de Neurociencias; ²Servicio de Neurología; ³Servicio de Neurocirugía. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: La isquemia cerebral (IC) es una diana atractiva para la terapia celular. Aunque se han utilizado deferentes tipos celulares en modelos animales, todos los estudios muestran resultados variables, el uso de células madre humanas derivadas de tejido adiposo (hADSc) han mostrado características favorables en el tratamiento de lesiones con sustrato inflamatorio, pero no existe experiencia en la aplicación intracerebral. El propósito es evaluar la seguridad y eficacia de la aplicación intracerebral de hADSc en animales inmunodeprimidos con IC (modelo CL3Fe).

Material y métodos: 30 ratones Nude divididos en tres grupos. Un grupo se inyectaron con hADSc ($4 \times 10^4/\mu\text{l}$), bajo anestesia profunda y procedimientos estereotácticos, un segundo grupo recibió la misma concentración celular 48 h post lesión IC y un tercer grupo recibió solo IC. Se realizaron estudios de imagen de PET para seguimiento de las células implantadas. Inmunohistoquímica para el análisis histológico (sacrificio a 7 y 21 días) para evaluar su potencial terapéutico (HuNu, GFAP, IBA1, DCX, BrdU, CD31) y su potencial teratogénico.

Resultados: En los animales implantados con células no se observaron eventos adversos ni alteraciones de la expresión de c-Myc y telomerasa ni indicios de proliferación y diferenciación de las células implantadas. Se observó un incremento de capilares, incremento de BrdU+ y DCX+ en la SVZ ipsilateral y en la penumbra isquémica y además, modulación de los astrocitos y microglía.

Conclusiones: Las hADSc modulan la inflamación, promueve la neurogénesis endógena e incrementa la angiogénesis, sin encontrar proliferación o generación de tumores en el parénquima cerebral. Estos datos confirman la seguridad de la terapia celular con ADSc abriendo una ventana a la traslación clínica.

INCREMENTO DE LA NEUROPROTECCIÓN POR OXALACETATO CON LA ADICIÓN DE GOT RECOMBINANTE EN LA ISQUEMIA CEREBRAL

M. Blanco González¹, M. Rodríguez Yáñez¹, S. Arias Rivas¹, A. López-Ferreiro¹, M. Santamaría-Cadavid¹, E. Rodríguez-Castro¹, M. Pardo-Parrado¹, T. Sobrino¹, D. Mirelman², J. Castillo Sánchez¹ y F. Campos Pérez¹

¹Área de Neurovascular. Servicio de Neurología. Laboratorio de Investigación en Neurociencia Clínica. Hospital Clínico Universitario. ²Department of Biological Chemistry. Weizmann Institute of Science.

Objetivos: El atrapamiento periférico de glutamato constituye una novedosa estrategia neuroprotectora para reducir el efecto neuroexcitotóxico del glutamato durante la isquemia cerebral. Nuestro objetivo es estudiar el efecto neuroprotector de la administración de la enzima transaminasa glutámico-oxalacética 1 recombinante (rGOT-1) combinada con oxalacetato en la isquemia cerebral.

Material y métodos: Realizamos un modelo de oclusión transitoria de la arteria cerebral media (MCAO) en 66 ratas (4 grupos: control, rGOT1, oxalacetato y rGOT1+oxalacetato). Analizamos el volumen del infarto por resonancia magnética antes de la adminis-

tración del tratamiento y a las 24 h y 7 días. Medimos glutamato cerebral in vivo por espectroscopia por resonancia durante la oclusión arterial (80 min) y la reperusión (180 min). Realizamos test funcionales en el momento basal y al día 7.

Resultados: La administración de rGOT1 induce una reducción de los niveles de glutamato en sangre y cerebro asociado a un menor volumen de infarto y menor déficit funcional ($p < 0,05$). Este efecto neuroprotector fue mayor cuando se administró rGOT1 en combinación con oxalacetato, que no demostró efecto neuroprotector cuando se administró por separado.

Conclusiones: La administración de rGOT1 en combinación con oxalacetato potencia el efecto neuroprotector tras la isquemia cerebral.

CARGA GENÉTICA ASOCIADA A FACTORES DE RIESGO VASCULAR Y SU CONTRIBUCIÓN EN LA EVOLUCIÓN FUNCIONAL DEL ICTUS

J. Jiménez Conde¹, E. Giralt Steinhauer², C. Soriano Tárrega¹, M. Mola Caminal², A. Rodríguez Campello², A. Ois Santiago², E. Cuadrado Godia², E. Muñio¹, I. Navalpotro¹, A. Puig¹, A. Gómez¹ y J. Roquer González²

¹Neurología. Grupo de Investigación Neurovascular (NEUVAS);

²Servicio de Neurología. Hospital del Mar.

Objetivos: Existe gran variabilidad interindividual en el pronóstico tras un ictus. Se cree relacionada con factores genéticos. Estudios de GWAs han identificado múltiples variantes genéticas asociadas a fenotipos intermedios del ictus como los factores de riesgo vascular (VRF). Evaluamos el posible efecto de la carga genética asociada a FRV sobre el pronóstico del ictus.

Material y métodos: Incluidos individuos caucásicos con ictus isquémicos indeterminados atendidos consecutivamente en nuestro centro, registrándose datos demográficos y FRV. Se identificaron 458 SNPs asociados en estudios de GWAs con FRV (HTA, DM, dislipemia, fibrilación auricular y cardiopatía isquémica). Tras pulir por grado de validación y por SNPs redundantes (desequilibrio de ligamiento) se obtuvo información genotípica in-silico de 135 SNPs. Se creó Score Genético (sgFRV) añadiendo un punto por alelo de riesgo presente. Se realizaron análisis univariados y multivariados de sgFRV con gravedad inicial (NIHSS) y Rankin a los 3 meses (RK3).

Resultados: De 288 individuos, de incluyeron 249 tras controles de calidad. En análisis univariado, sgVRF no se asoció a NIHSS inicial, pero sí con RK3 ($p = 0,014$). En el modelo multivariado, ajustando por edad, sexo, NIHSS inicial, FRV y Rankin histórico la significación se mantuvo, aumentando incluso la intensidad de la asociación entre sgFRV y RK3 (Beta: 0,225; $p = 1,47 \times 10^{-5}$).

Conclusiones: El acúmulo de variantes genéticas asociadas a FRV se asocia con el pronóstico a los 3 meses, independientemente del estado funcional previo y de la gravedad inicial del ictus. De confirmarse en próximos estudios, estos datos podrían ayudar a desarrollar estrategias que mejoren el pronóstico del ictus.

EFFECTO DE LA ADMINISTRACIÓN DE CÉLULAS TRONCALES MESENQUIMALES EN INFARTO CEREBRAL SUBCORTICAL. MODELO EXPERIMENTAL EN RATA

L. Otero Ortega¹, J. Ramos Cejudo¹, M. Gutiérrez Fernández¹, B. Rodríguez Frutos¹, B. Fuentes² y E. Díez Tejedor²

¹Servicio de Neurociencias; ²Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz.

Objetivos: A pesar de su alta incidencia (15-22% de los ictus isquémicos), el daño subcortical sobre las fibras nerviosas no se ha investigado lo suficiente, por lo que no se dispone actualmente de datos sobre su respuesta a tratamiento. Analizar el efecto sobre la

recuperación funcional de la administración de células troncales mesenquimales (CTM) en el infarto cerebral subcortical.

Material y métodos: El infarto subcortical en ratas se indujo mediante inyección de Endotelina-1 en la cápsula interna (0,25 ug/ul). A las 24h se administró 2×10^6 CTM (i.v.) (grupo tratado) y suero salino (grupo control). El tamaño de lesión (MRI) y la evaluación funcional motora (Walking-beam, Rotarod, Rogers) se analizaron durante 7 días tras el tratamiento. Los estudios histológicos de proliferación (Ki-67), muerte celular (TUNEL), inmunofluorescencia y western blot se llevaron a cabo tras el sacrificio (día 7).

Resultados: Los animales tratados con CTM mostraron una reducción del déficit funcional a las 72h (Walking-beam, $p < 0,05$). Asimismo, el área de lesión se redujo a los 7d en comparación con los animales controles ($p < 0,05$), observándose una disminución de la muerte celular ($p < 0,05$), así como un incremento de la proliferación ($p < 0,05$). Además, se observó un aumento de los niveles de marcadores de reparación cerebral como VEGF ($p < 0,001$) y Lingo-1 ($p < 0,05$) en el área de lesión a los 7d tras el tratamiento.

Conclusiones: El tratamiento con CTM tras infarto subcortical es eficaz en la recuperación funcional, reducción del área de lesión y muerte celular. Asimismo potencian los procesos de reparación cerebral.

INTERLEUCINA-6 COMO PREDICTOR DE PRONÓSTICO FUNCIONAL EN PACIENTES CON ICTUS ISQUÉMICO: REVISIÓN SISTEMÁTICA Y METANÁLISIS

A. Bustamante Rangel¹, D. Giralt², I. Ugarriza³, T. García Berrocoso², M. Espadaler², N. Rodríguez⁴ y J. Montaner⁵

¹Laboratorio de Investigación Neurovascular. Institut de Recerca Hospital Vall d'Hebron. ²Laboratorio de Investigación Neurovascular. Hospital Vall d'Hebron. ³Servicio de Neurología. Hospital de Cruces. ⁴Servicio de Neurología. Hospital Vall d'Hebron. ⁵Laboratorio de Investigación Neurovascular. Unidad Neurovascular. Hospital Vall d'Hebron.

Objetivos: Interleucina-6 (IL-6) ha demostrado asociarse a un mal pronóstico funcional tras el ictus isquémico. Nuestro objetivo es evaluar la evidencia disponible y la influencia de ciertas covariables sobre esta asociación.

Material y métodos: Se realizó una búsqueda sistemática en PubMed utilizando combinaciones de MeSH-Terms para los términos "ictus", "IL-6" y "pronóstico". Se seleccionaron artículos que incluyeron pacientes con ictus, midieron IL-6 y reportaron el pronóstico funcional. Se definió mal pronóstico funcional como escala de Rankin modificada (mRS) > 2 o Índice de Barthel (BI) < 85 . La calidad de los artículos se evaluó mediante un score de 15 puntos. Se calculó la diferencia ponderada de medias (DPM) y se realizó meta-regresión con las posibles variables modificadoras. El protocolo del metanálisis se registró en PROSPERO (CRD42013004434).

Resultados: La búsqueda reveló un total de 632 artículos, de los cuales se excluyeron 605 (siendo no ictus y endpoint diferente a pronóstico funcional los motivos más frecuentes). La calidad de los 27 restantes fue aceptable [9 (8-10,5)], pero solo 2 contenían los datos necesarios para el metanálisis. El resto han sido contactados, teniendo actualmente la respuesta de 11. El metanálisis de 13 estudios (1173 pacientes) reveló la asociación existente entre IL-6 y mal pronóstico funcional (DPM = 4,99; [IC95% 2,68-7,31]; $p < 0,001$). Ningún factor modificó el efecto de IL-6 en el mal pronóstico en la meta-regresión.

Conclusiones: Con la literatura analizada hasta ahora, la asociación de IL-6 y pronóstico funcional resulta reforzada. Los pocos artículos analizados hacen que estos datos precisen ser interpretados con cautela. Un análisis más completo permitiría disponer de una evidencia mayor.

EFFECTOS DEL TRASPLANTE DE CÉLULAS MONONUCLEADAS DE MÉDULA ÓSEA (CMN-MO) EN PACIENTES CON ICTUS EN LOS NIVELES SÉRICOS DE FACTORES DE CRECIMIENTO Y CITOQUINAS

F. Moniche Álvarez¹, A. González García², J. Montaner³, J.R. González Marcos¹, M. Carmona González⁴, C. Boada³, A. Mayol², A. Cayuela³, I. Gutiérrez Jarrín², P. Piñero², M.D. Jiménez Hernández¹ y A. Gil-Peralta¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío. ³Servicio de Neurología. Hospital Vall d'Hebron. ⁴Servicio de Hematología; ⁵Documentación Clínica. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío.

Objetivos: El trasplante de CMN-MO en modelos animales de ictus ha demostrado eficacia a través de la secreción de múltiples factores de crecimiento (FC) y citoquinas. Evaluamos los niveles séricos de FC, citoquinas y metaloproteinasas en pacientes tratados con CMN-MO.

Material y métodos: Se incluyeron 8 pacientes con ictus de ACM tratados intra-arterialmente con CMN-MO autólogas en los 5-9 días tras el ictus. Se analizaron los niveles séricos de GM-CSF, PDGF-BB, MMP2 y MMP9 pre-trasplante y a los 4, 8 y 90 días tras el trasplante mediante ELISA. Se realizó correlación con la evolución clínica evaluando a los pacientes mediante NIHSS, Rankin y Barthel a los 30, 90 y 180 días. Registrado en ClinicalTrials.gov: NCT00761982.

Resultados: Se inyectaron $1,58 \times 10^8$ ($\pm 1,21 \times 10^8$) CMN-MO intra-arterialmente, de las cuales $3,38 \times 10^6$ ($\pm 2,33 \times 10^6$) fueron células CD34+. Se observó correlación positiva entre el número de CMN-MO inyectadas y los niveles de GM-CSF y de PDGF-BB a los 90 días ($r = 0,929$, $p = 0,001$ y $r = 0,714$, $p = 0,047$, respectivamente) y negativa entre el número de células CD34+ y niveles de MMP2 a 4 días post-trasplante ($r = -0,786$, $p = 0,036$). Los niveles de MMP2 a 4 días se relacionaron con Rankin a 30, 90 y 180 días ($r = 0,776$, $p = 0,024$) y los niveles de PDGF-BB a 90 días se relacionaron con mejor situación funcional en la escala de Barthel a 90 días ($r = 0,900$, $p = 0,037$).

Conclusiones: El trasplante autólogo de CMN-MO en pacientes con ictus parece asociarse con cambios en niveles séricos de GM-CSF, PDGF-BB y MMP2 relacionándose con mejor evolución clínica.

LOS FACTORES DE CRECIMIENTO EN SUERO ACTÚAN COMO SEÑALES DE RECUPERACIÓN FUNCIONAL EN PACIENTES CON ICTUS ISQUÉMICO

S. Arias Rivas¹, M. Blanco González², N. Pérez de la Ossa³, A. Dávalos³, J. Martí Fábregas⁴, R. Delgado Mederos⁴, J. Serena⁵, M. Castellanos⁵, A. Lago⁶, B. Fuentes⁷, J. Castillo¹ y T. Sobrino¹

¹Servicio de Neurología; ²Área de Neurovascular. Servicio de Neurología. Laboratorio de Investigación en Neurociencias Clínica. Hospital Clínico Universitario. ³Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. ⁴Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. ⁵Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta. ⁶Servicio de Neurología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. ⁷Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz.

Objetivos: Los factores de crecimiento (FC): VEGF, angiopoietina 1 (Ang-1), G-CSF, BDNF y la citocina SDF-1 α están implicados en proceso de recuperación funcional y reducción del tamaño de lesión isquémica en modelos animales. El objetivo es estudiar la relación entre niveles de FC, recuperación funcional y volumen residual en pacientes con ictus isquémico.

Material y métodos: Estudio multicéntrico, prospectivo; incluye pacientes con ictus isquémico (primeras 24 horas). La variable

principal: recuperación funcional (12 meses; mRS ≤ 2). Variables secundarias son el pronóstico funcional (3 m) y volumen del infarto al 7 día y 12 meses. Se obtienen valores de FC: VEGF; BDNF; G-CSF y SDF-1 α por técnica de ELISA en las primeras 24 horas, 7 días, 3 y 12 meses.

Resultados: Excepto el BDNF, todos los FC y SDF-1 α muestran un pico plasmático a los 7 días y permanecen elevados durante los primeros tres meses ($p < 0,01$). Valores elevados (día 7) de VEGF (OR 19,3), Ang-1 (OR 14,7), G-CSF (OR 9,6) y SDF-1 α (OR 28,5) se asocian con buen pronóstico a 12 meses ($p < 0,01$). Esta asociación se mantiene con los niveles a los 3 meses. Sólo los niveles basales de SDF-1 α muestran una correlación negativa con el volumen del infarto (7 día), pero niveles basales, 7º día y tres meses de VEGF, G-CSF y SDF-1 α se asocian con menor volumen del infarto al año (todas $p < 0,01$).

Conclusiones: Los valores elevados de VEGF, Ang-1, G-CSF y SDF-1 α medidos en el día 7 y a los 3 meses se asocian a buen pronóstico funcional y menor volumen residual al año del infarto.

VALIDACIÓN DE UNA ESCALA CLÍNICO-GENÉTICA PARA PREDECIR LA APARICIÓN DE TRANSFORMACIONES HEMORRÁGICAS EN PACIENTES TRATADOS CON T-PA

C. Carrera Vázquez¹, I. Fernández Cadenas¹, D. Giral¹, P. Delgado¹, M. Ribó², M.D.M. Castellanos Rodrigo³, V. Obach⁴, M.D.M. Freijo⁵, J. Jiménez Conde⁶, J. Roquer⁶, J. Martí Fábregas⁷ y J. Montaner¹

¹Laboratorio de Investigación Neurovascular y Unidad de Neurovascular Departamentos de Neurología. Institut de Recerca Vall d'Hebron. ²Servicio de Neurología. Hospital Vall d'Hebron.

³Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr Josep Trueta.

⁴Unidad de Ictus, Departamento de Neurociencias. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. ⁵Servicio de Neurología. Hospital de Basurto. ⁶Servicio de Neurología. Hospital del Mar y Centro de Regulació Genòmica, Universitat Pompeu Fabra. ⁷Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

Objetivos: Los polimorfismos rs669 de α -2-macroglobulina (A2M) y rs1801020 del factor XII de coagulación (FXII) se asocian con la aparición de transformaciones hemorrágicas (TH) tras la administración de t-PA en pacientes con ictus isquémico. La influencia de estos genes permitió desarrollar la primera escala clínico-genética de predicción de TH en una cohorte de 885 pacientes tratados con t-PA. Objetivo: validar la escala clínico-genética en una nueva cohorte de ictus tratados con t-PA. Calcular el grado de predicción y reclasificación de pacientes de dicha escala. Identificar potenciales biomarcadores predictores de TH influenciados por los polimorfismos de A2M y FXII.

Material y métodos: Mediante secuenciación directa se analizaron ambos polimorfismos en una nueva cohorte de 58 pacientes tratados con t-PA endovenoso o intraarterial procedentes del Hospital Vall d'Hebron. Retrospectivamente se calculó el grado de reclasificación de la escala mediante el test estadístico NRI ($n = 885$). Los estudios funcionales se realizaron con arrays de expresión en 60 individuos (Proyecto HapMap) y se replicaron los resultados mediante rt-PCR en 90 casos y controles.

Resultados: La escala clínico-genética predice la aparición de TH en la nueva cohorte de pacientes ($p = 0,020$) y reclasifica el 15% de los pacientes respecto a las variables clínicas. Los polimorfismos de A2M y FXII alteraban la expresión de los genes NEDD9, ATF3 e IL8 ($p = 1E-4$). El estudio de replicación confirmó los resultados para IL8.

Conclusiones: La escala clínico-genética predice la aparición de TH en una nueva cohorte y reclasifica un 15% de pacientes con riesgo de TH post-tPA. El polimorfismo rs1801020 de FXII altera la expresión de IL8.

GENÉTICA EN LA RESPUESTA ANTE EL ICTUS. CARGA GENÉTICA ASOCIADA A LA GLICEMIA REACTIVA DE LA FASE AGUDA

M. Mola Caminal, J. Jiménez Conde, C. Soriano Tárraga, E. Giralt Steinhauer, A. Rodríguez Campello, A. Ois, E. Cuadrado Godia, E. Muiño, I. Navalpotro, A. Puig, A. Gómez y J. Roquer

Servicio de Neurología. Hospital del Mar.

Objetivos: La hiperglicemia en la fase aguda del ictus se asocia a la gravedad y el pronóstico del ictus y presenta una alta variabilidad interindividual. Estudios de GWAs han identificado diversos loci asociados a diabetes mellitus (DM). Evaluamos la influencia del componente genético de la DM en la glicemia aguda tras el ictus y en el pronóstico.

Material y métodos: Incluidos individuos caucásicos con ictus isquémicos atendidos consecutivamente, registrándose datos demográficos, factores de riesgo vascular y glicemia en fase aguda. Se analizaron in-silico 33 SNPs previamente asociados y validados en estudios de GWAs con DM. Se creó Score Genético de DM (sgDM) multiplicando valor de beta reportado previamente por cada alelo de riesgo presente en el individuo. Se realizó transformación logarítmica de glicemia para obtener distribución normal. Realizados análisis univariado y multivariado de sgDM con glicemia aguda (GliAg), así como con NIHSS y pronóstico 3 meses (RK3).

Resultados: De 288 sujetos, tras controles calidad se analizaron 249 (edad media: 73,8 años; mujeres: 48,6%). En análisis univariado, sgDM se asoció a GliAg (CC: 0,143; $p = 0,027$). No se asoció ni a DM ni a NIHSS inicial ni a RK3. En modelo multivariado, ajustando por edad, sexo, DM y NIHSS inicial, la GliAg se mantuvo asociado significativamente con sgDM de forma independiente (Beta: 0,117; $p = 0,036$), con DM ($p < 0,001$) y con NIHSS ($p = 0,002$).

Conclusiones: El acúmulo de variantes genéticas asociadas a DM se relaciona con la glicemia aguda tras el ictus. Esta asociación es independiente de la gravedad del ictus. Estudios posteriores deberían validar estos resultados.

UN GWAS QUE ANALIZA 650.000 POLIMORFISMOS DETECTA DOS NUEVOS GENES ASOCIADOS CON INFARTOS CEREBRALES DETECTADOS MEDIANTE RESONANCIA MAGNÉTICA

I. Fernández Cadenas¹, S. Barral², A. Brickman², P. Delgado³, S. DeBette⁴, S. Domingues-Montanari³, J. Bis⁵, M. Fornage⁶, M. Ikram⁷, S. Seshadri⁸, J. Montaner³ y R. Mayeux²

¹Laboratorio de Farmacogenómica y Genética Neurovascular.

²Hospital Universitari Mútua de Terrassa. ³The Gertrude H. Sergievsky Center, Columbia University Medical Center.

⁴Neurovascular Research Laboratory and Neurovascular Unit.

⁵Hospital Vall d'Hebron. ⁶Department of Neurology, Lariboisière Hospital, Paris 7 University, Inserm U740. ⁷Cardiovascular Health Study: Departments of Medicine. University of Washington.

⁸Brown Foundation Institute of Molecular Medicine and Human Genetics Center University of Texas Health. ⁹Department of Epidemiology and Radiology, Erasmus MC University Medical Center. ¹⁰Framingham Heart Study: Department of Neurology, Boston University School of Medicine.

Objetivos: La presencia de infartos silentes en la resonancia magnética cerebral (RM) se considera un factor de riesgo para el deterioro cognitivo y la aparición de futuros ictus. Se analizó mediante Genome Wide Association (GWAs) el genoma de pacientes con infartos cerebrales definidos por RM.

Material y métodos: Se estudiaron 196 sujetos, 33 casos y 163 controles de ascendencia hispana con datos de RM. El genoma de

los 196 sujetos fue analizado con la plataforma Illumina HumanHap 650Y SNP capaz de detectar 650.000 polimorfismos (SNPs). Los SNPs asociados con la presencia de infartos silentes se replicaron en una nueva cohorte de 1.823 pacientes con infartos cerebrales asintomáticos definidos por RM y 7578 sujetos control sin infartos silentes. Se realizó una segunda replicación con 296 sujetos de ascendencia europea y afroamericana.

Resultados: Se encontraron 122 SNPs con un valor de $p < e^{-5}$ asociados con infartos cerebrales definidos por RM, uno de los SNPs se localizó en el gen MACROD2 previamente asociado con infartos cerebrales silentes. En la muestra de replicación, cuatro de los 122 SNPs se mantuvieron significativamente asociados con los infartos cerebrales definidos por RM. Después de una segunda replicación sólo los SNPs rs13273923 y rs1396114 en el gen CSMD1 y en el gen IMPAD1 permanecieron significativos (Meta-pvalue $< 0,05$). Estos SNP se habían asociado previamente con la enfermedad de Alzheimer, hipertensión y deterioro cognitivo.

Conclusiones: Nuestros resultados apoyan la hipótesis de que variantes genéticas en CSMD1 e IMPAD1 se asocian con el riesgo de infartos cerebrales definidos por RM.

EL SULFURO DE HIDRÓGENO EN EL INFARTO CEREBRAL REDUCE EL TAMAÑO DE LESIÓN Y POTENCIA LA RECUPERACIÓN FUNCIONAL EN UN MODELO ANIMAL

I. Henríquez Santos Lestro¹, M. Gutiérrez Fernández², B. Rodríguez Frutos³, J. Ramos Cejudo³, L. Otero Ortega³, J. Ferro⁴ y E. Díez Tejedor⁵

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz, IdiPAZ,

Centro Hospitalar de Lisboa Zona Central. ²Laboratorio de Neurociencia y Cerebrovascular. Hospital Universitario La Paz, IdiPAZ, UAM. ³Laboratorio de Neurociencia y Cerebrovascular.

Hospital Universitario La Paz, IdiPAZ, UAM. ⁴Servicio de Neurología. Centro Hospitalar de Lisboa Zona Central. ⁵Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz, IdiPAZ, UAM.

Objetivos: El sulfuro de hidrógeno (H₂S) induce un estado hipometabólico a concentraciones micromolares. En el infarto cerebral interferiría con los mecanismos de necrosis y apoptosis, influyendo en la regulación de los genes protectores. Estudiar el efecto sobre la lesión y recuperación funcional de la exposición a H₂S después de infarto cerebral por oclusión permanente de arteria cerebral media (OpACM) en rata.

Material y métodos: Ratas machos distribuidas en 3 grupos: 1- Sham; 2- Control: cirugía + OpACM; 3- Tratamiento: cirugía + OpACM + inhalación de 40 ppM H₂S. Analizamos: evaluación funcional por test de Rogers y Rotarod; volumen de lesión por resonancia magnética (RM) y H&E; muerte celular por TUNEL; marcadores de protección (Nox4, SOD2) y reparación (proliferación celular (BrdU), GFAP, VEGF, sinaptosina) por inmunofluorescencia y western-blot. Los animales se sacrifican a las 24h o 14 días.

Resultados: A las 24h y 14 días los animales tratados tenían una mayor recuperación funcional con disminución en tamaño de lesión (H&E) y muerte celular. Observamos reducción en el tamaño de lesión por RM a los 14 días ($p < 0,05$). En cuanto a marcadores de protección cerebral, los animales tratados tuvieron niveles más bajos de Nox4 (24h y 14 días) y SOD2 (14 días) con respecto a los controles ($p < 0,05$), pero no se apreciaron diferencias en marcadores de reparación (BrdU, GFAP, VEGF y sinaptosina) entre los animales control y tratados.

Conclusiones: La exposición a sulfuro de hidrógeno de animales con infarto cerebral es eficaz en mejorar la recuperación funcional. Se relaciona a mecanismos de protección (reducción del volumen de lesión, muerte celular y niveles de Nox4 y SOD2), pero no parece hacerlo en los de reparación cerebral.

VALOR PRONÓSTICO DEL POLIMORFISMO -866G/A DEL PROMOTOR UCP2 EN EL ICTUS ISQUÉMICO

M. Rodríguez Yáñez¹, S. Arias Rivas¹, J.C. Gómez², M. Blanco¹, C. Rodríguez³, E. Rodríguez Castro¹, G. Fernández Pajarín¹, F. Campos¹, T. Sobrino¹, A. Almeida³ y J. Castillo¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario. ²Servicio de Neurología; ³Unidad de Investigación. Instituto de Estudios de Ciencias de la Salud de Castilla y León. Hospital Universitario de Salamanca.

Objetivos: El incremento en la respuesta inflamatoria y estrés oxidativo en el ictus isquémico condiciona un peor pronóstico. El polimorfismo -866G/A en el promotor del gen UCP2 se asocia a un aumento de la producción de especies reactivas de oxígeno y moléculas proinflamatorias. Nuestro objetivo es analizar si este polimorfismo se asocia a un peor pronóstico funcional tras un ictus isquémico.

Material y métodos: Se analizaron los polimorfismos -866G/A y 45 bp Ins/Del del UCP2 en 408 pacientes con ictus isquémico agudo (edad $72,8 \pm 12,1$ años, 59,3% hombres). Se evaluó la gravedad del ictus mediante la escala NIHSS al ingreso y el pronóstico funcional a los 3 y 12 meses mediante la escala de Rankin modificada (mal pronóstico > 2). El volumen de infarto se evaluó en TC entre 4º-7º día. Se consideró deterioro neurológico como un incremento ≥ 4 en la NIHSS.

Resultados: El genotipo G/G se asoció independientemente con mal pronóstico a los 3 (OR 2,87, IC95% 1,42-5,84, $p = 0,002$) y 12 meses (OR 4,07, IC95% 1,78-9,32, $p = 0,001$), mayor volumen de infarto (B 22,03, IC95% 5,43-38,62, $p = 0,009$) y deterioro neurológico precoz (OR 2,84, IC95% 1,09-7,39, $p = 0,032$) tras ajustar por variables significativas.

Conclusiones: El genotipo G/G del polimorfismo -866G/A del UCP2 se puede considerar como un marcador genético de mal pronóstico tras un ictus isquémico.

APLICACIÓN DE TÉCNICAS DE RECONOCIMIENTO DE PATRONES A LA CLASIFICACIÓN DE ESPECTROS DE RESONANCIA MAGNÉTICA EN UN MODELO EXPERIMENTAL DE INFARTO CEREBRAL

E. Jiménez Xarrié¹, M. Dávila², A.P. Candiota², R. Delgado Mederos¹, C. Arús² y J. Martí Fàbregas¹

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

²Departament de Bioquímica i Biologia Molecular. Universitat Autònoma de Barcelona.

Objetivos: Los sistemas de reconocimiento de patrones (RP) permiten clasificar espectros de resonancia magnética (ERM) en distintas categorías basándose en características detectables (metabolitos). En este estudio se desarrolló un clasificador para diferenciar entre espectros correspondientes a distintas fases del infarto cerebral y cerebro sano.

Material y métodos: Se obtuvieron espectros in vivo de infarto en ratas con oclusión de la arteria cerebral media y de cerebro sano. El software de RP utilizado fue SpectraClassifier v3.0 (<http://gabrmn.uab.es/sc>) que genera un clasificador utilizando casos de entrenamiento (para determinar las características diferenciales de las categorías e inferir la estrategia de clasificación adecuada) y casos de test independiente (para evaluar la reproducibilidad de la clasificación). El clasificador se diseñó para 3 categorías: control sano ($n = 14$); 1 día post-infarto ($n = 20$) y 7 días post-infarto ($n = 14$). Los casos se dividieron en grupos de entrenamiento (2/3 del total) y test (1/3 del total).

Resultados: Las características diferenciales determinadas por el sistema para la clasificación fueron lípidos móviles (0,69 ppm); lactato + lípidos móviles (1,33 y 1,34 ppm) y creatina (3,05 ppm).

El porcentaje de acierto del clasificador fue del $90,62 \pm 5,19\%$ para los casos de entrenamiento y la evaluación con los casos de test independiente mostró un promedio de errores tomando en cuenta las tres categorías (Balanced Error Rate) de 13,3%.

Conclusiones: El clasificador es capaz de diferenciar con bastante precisión entre espectros de rata sana, de 1 día post-infarto y 7 días post-infarto basándose en 4 características. Las técnicas RP pueden ser aplicables a otros estudios de ERM clínicos y preclínicos.

IMPLICACIÓN PRONÓSTICA DE LA DETERMINACIÓN DE CUERPOS APOPTÓTICOS EN EL ICTUS ISQUÉMICO

I. Díaz-Maroto Cicuéndez¹, J. García-García¹, E. Fernández Díaz¹, M. Monteagudo Gómez¹, A.B. Perona Moratalla¹, G. Serrano-Heras², O. Ayo-Martín³ y T. Segura¹

¹Servicio de Neurología; ²Unidad de Investigación. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete. ³Servicio de Neurología. Hospital General de Albacete.

Objetivos: La apoptosis parece jugar un papel importante en la muerte del tejido cerebral en penumbra isquémica. La obtención de muestras anatomopatológicas in vivo que lo confirmen es inviable. Sin embargo, es posible detectar y cuantificar en sangre periférica cuerpos apoptóticos (CA). Nos planteamos como objetivo analizar si existe relación entre los niveles de CA plasmáticos y el pronóstico clínico de los pacientes con ictus isquémico.

Material y métodos: Estudio piloto basado en el aislamiento y cuantificación de CA en sangre periférica de forma seriada en pacientes con ictus isquémicos territoriales de menos de 9 horas de evolución. Analizamos la relación existente entre los niveles plasmáticos de CA (basal, 24-48-72-96h) y la evolución clínica según NIHSS, dicotomizando en progresivo (aumento en la NIHSS > 4 ptos a las 96h) y no progresivo.

Resultados: Analizamos 18 pacientes: edad-media (72 ± 10), 10 mujeres, NIHSS inicial 12 ± 6 , 44% cardioembólicos, 6% aterotrombóticos, 50%-indeterminados. Detectamos la presencia de CA en todos los pacientes; el mayor cambio en la concentración plasmática de CA se produjo entre 24 y 96h. En todos los ictus progresivos ($n = 3$) los niveles de CA se incrementaron un 70%. Por contra, la concentración de CA se mantuvo estable o descendió considerablemente en los pacientes ($n = 15$) con curso no progresivo.

Conclusiones: La variación en la concentración plasmática de CA en las primeras 96h de evolución de un ictus puede ser un marcador útil de progresión clínica del infarto. Además, apoya la suposición de que la apoptosis tiene un papel relevante en la progresión diferida del área isquémica en el infarto cerebral.

COMPARACIÓN ENTRE CÉLULAS TRONCALES MESENQUIMALES DE TEJIDO ADIPOSO ALOGÉNICAS Y XENOGÉNICAS EN EL INFARTO CEREBRAL AGUDO. PRUEBA CONCEPTO EN RATAS

M. Gutiérrez Fernández¹, B. Rodríguez Frutos¹, J. Ramos Cejudo¹, L. Otero Ortega¹, B. Fuentes Gimeno² y E. Díez Tejedor²

¹Servicio de Neurociencias; ²Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz.

Objetivos: La terapia con células troncales mesenquimales (CTM) ha demostrado ser útil en modelos animales. Sin embargo, se necesita más información sobre el tipo celular apropiado, siendo interesante realizar una prueba de concepto, administrando CTM obtenidas de tejido adiposo humano (CTM-TAH) y rata (CTM-TAR) para demostrar la seguridad de ambas. Objetivo: analizar en el infarto cerebral seguridad y efectos sobre la recu-

peración funcional de la administración i.v. de CTM-TAH (administración xenogénica) o CTM-TAR (administración alógena) en un modelo animal.

Material y métodos: Modelo de oclusión permanente de la arteria cerebral media (OpACM) en ratas machos. Las ratas se distribuyen en 4 grupos (n = 10): a) Sham; b) Control: cirugía + infarto; c) CTM-TAH: cirugía + infarto + i.v CTM-TAH (2×10^6 células); d) CTM-TAR: cirugía + infarto + i.v CTM-TAR (2×10^6 células). Analizamos: evaluación funcional por test de Rogers; Volumen de lesión por resonancia magnética y H&E, migración/implantación celular por resonancia magnética e inmunohistoquímica; muerte celular (TUNEL), y formación de tumores.

Resultados: No se observa formación de tumores en ningún grupo de tratamiento. Los animales tratados con células troncales, CTM-TAH y CTM-TAR presentan mejor recuperación funcional que los controles a las 24h y 14 días ($p < 0,05$), sin diferencias entre los grupos de tratamiento. No se observó migración ni implantación celular en los grupos de tratamiento, ni reducción en el volumen de lesión respecto a controles. Sin embargo, ambos tratamientos reducen la muerte celular respecto al grupo control ($p < 0,05$).

Conclusiones: Ambos tipos celulares han demostrado ser seguros, no produciendo efectos adversos en los animales y sin evidencia de formación de tumores e igual eficacia sobre la recuperación funcional.

Enfermedades cerebrovasculares V

LA ESCALA CHA2DS2-VASC PREDICE EL DEBUT DE FIBRILACIÓN AURICULAR EN ICTUS NO CARDIOEMBÓLICOS AL ALTA DE URGENCIAS

E. Giralt Steinhauer, E. Cuadrado Godia, J. Jiménez Conde, A. Ois Santiago, A. Rodríguez Campello, C. Soriano Tarraga, E. Muiño Acuña, I. Navalpotro Gómez y J. Roquer González

Servicio de Neurología. Hospital del Mar.

Objetivos: Los ictus cardioembólicos se asocian a una elevada morbilidad. Su causa subyacente habitual es la fibrilación auricular (FA). Nuestro objetivo es determinar si la escala CHA2DS2-VASc puede predecir un debut de FA en ictus isquémicos no cardioembólicos a su llegada a urgencias.

Material y métodos: Ingresaron 1883 ictus isquémicos en la Unidad de Ictus (UI), de 2005 a 2012. Se recoge la información de forma prospectiva. Se excluyen del análisis: ictus cardioembólicos con FA conocida, ictus con una FA de debut que se diagnostica a su llegada a urgencias e indeterminados por estudio incompleto.

Resultados: De la cohorte final de 579 pacientes, encontramos un total de 73 debuts de FA, 51 (70%) de ellos durante la monitorización en la UI, un 7% debutan en la sala convencional y el resto entre el alta y la visita de seguimiento. Los pacientes que debutan con una FA son de edad más avanzada ($p < 0,001$), predominio de mujeres ($p < 0,001$), mayor prevalencia de insuficiencia cardíaca ($p < 0,001$), con una mayor severidad del ictus (NIHSS) ($p < 0,001$) y una mayor puntuación en la escala CHA2DS2-VASc ($p = 0,005$). En el análisis multivariado se asocia al debut de FA la puntuación obtenida en la escala CHA2DS2-VASc previa al ictus (OR 1,25, IC95%: 1,09-1,43, $p = 0,001$), ajustado por el NIHSS inicial (OR 1,12, IC95%: 1,08-1,16, $p < 0,001$).

Conclusiones: Puntuaciones mayores en la escala CHA2DS2-VASc se asocian, independientemente de la severidad del ictus, a una probabilidad aumentada de debutar con una FA. Estos pacientes se beneficiarían de una monitorización cardíaca prolongada en una UI.

¿SE ASOCIA EL TRATAMIENTO PREVIO CON ANTICOAGULANTES ORALES A LA GRAVEDAD Y EVOLUCIÓN DEL INFARTO CEREBRAL CARDIOEMBÓLICO?

I. Illán Gala, J. Llamas Osorio, P. Martínez Sánchez, J. Díaz de Terán Velasco, M. Báez, B. Fuentes, G. Ruiz Ares, B.E. Sanz Cuesta y E. Díez-Tejedor

Servicio de Neurología. Complejo Universitario La Paz.

Objetivos: Estudios previos muestran que el tratamiento previo con anticoagulantes orales podría relacionarse con una menor gravedad y mejor evolución del infarto cerebral (IC). Nuestro objetivo es analizar si esto sucede en la práctica clínica habitual.

Material y métodos: Estudio observacional de pacientes con IC atendidos en una Unidad de Ictus durante tres años (2010-2012). Se analizaron los pacientes con IC cardioembólico dividiéndolos en tres grupos según tomaran ACO en el momento del ictus y, en tal caso, el INR: pacientes sin tratamiento con ACO (ACO-), pacientes en tratamiento con ACO e INR $\leq 1,7$ (ACO + INR $\leq 1,7$) y pacientes en tratamiento con ACO e INR $> 1,7$ (ACO + INR $> 1,7$). Se compararon los datos demográficos, factores de riesgo vascular, gravedad del IC al ingreso (NIHSS) y evolución a los 3 meses (ERm) en los tres grupos.

Resultados: Se incluyeron 303 pacientes, 49,5% varones, edad media 74,69 (DE 11,5) años. El 54,9% de la muestra pertenecía al grupo ACO-, el 47,9% al ACO + INR $\leq 1,7$ y el 27,9% al ACO + INR $> 1,7$. La frecuencia de transformaciones hemorrágicas fue similar en los tres grupos. El análisis multivariante mostró que el tratamiento previo con ACO era un factor asociado a ictus leve (NIHSS < 8) (OR 2,083, IC95% 1,279-3,393 para ACO + INR $\leq 1,7$; y OR 4,340, IC95% 1,516-12,424 para ACO + INR $> 1,7$) así como evolución favorable (ERm < 3 a los 3 meses) (OR 2,646, IC95% 1,017-6,883 para ACO + INR $\leq 1,7$; y OR 4,914, IC95% 0,857-28,185 para ACO + INR $> 1,7$) ajustado por confusores.

Conclusiones: El tratamiento previo con ACO es un factor asociado a menor gravedad y evolución favorable tras un infarto cerebral cardioembólico.

IDENTIFICACIÓN DE LAS PATOLOGÍAS SIMULADORAS DE ENFERMEDAD CEREbrovascular AGUDA ("STROKE MIMICS") EN UNA UNIDAD DE ICTUS: ESTUDIO DE CASOS Y CONTROLES

F. Sierra Hidalgo¹, I. Mora Guzmán², A. Delgado Babiano², P. Calleja Castaño¹, M.A. Ortega Casarrubios¹, A. Martínez Salio¹, C. Sánchez Sánchez¹, C.P. de Fuenmayor Fernández de la Hoz¹, R. López Blanco¹ y J. Díaz Guzmán¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

²Medicina. Universidad Complutense de Madrid.

Objetivos: Los trastornos cuya presentación clínica simula patología cerebrovascular ("stroke mimics" - SM) constituyen una causa evitable de ingreso en Unidades de Ictus (UI). La información acerca de los SM que llegan a ingresar en UI es escasa. Nuestro objetivo es determinar su frecuencia y naturaleza, y establecer las características clínicas y radiológicas potencialmente predictoras de su diagnóstico.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de casos (diagnóstico final de SM) y controles (ictus/AITs confirmados) de pacientes ingresados en la UI de nuestro centro. Análisis uni y multivariante de las variables relacionadas con el diagnóstico de SM.

Resultados: 76 (6,5%) de los 1178 pacientes ingresados fueron SM. Las etiologías más frecuentes fueron trastorno no orgánico (23,7%), migraña con aura (19,7%) y síndrome vestibular no vascular (13,2%). Sólo dos SM recibieron trombolisis intravenosa, sin complicaciones. El análisis de regresión logística demostró 6 variables independientes que predecían el diagnóstico final de SM: ausencia de

fibrilación auricular, antecedente de migraña, ausencia de paresia de extremidades en la exploración inicial, síndrome vertiginoso en la presentación clínica, ausencia de alteraciones agudas en TC craneal inicial, y dudas del neurólogo en el diagnóstico inicial. Se derivó un score con puntuaciones entre 0-25 puntos, con sensibilidad 88%, especificidad 81% y área bajo la curva ROC 0,91.

Conclusiones: Los SM constituyen una proporción escasa pero relevante de los ingresos en UI. Ciertas características clínicas y radiológicas podrían ayudar a evitar ingresos y tratamientos innecesarios en UI. Serían útiles estudios prospectivos con mayor número de pacientes para validar estos resultados.

STRAIN AURICULAR EN ICTUS INDETERMINADOS, UN MARCADOR PARA LA DETECCIÓN DE FIBRILACIÓN AURICULAR PAROXÍSTICA

J. Pagola Pérez de la Blanca¹, M.T. González Alujas², A. Fraga Bau³, L. Sero Ballesteros¹, A. Flores¹, M. Rubiera¹, M. Muchada¹, D. Rodríguez-Luna¹, M. Ribó¹, E. Sanjuán¹, M. Quintana Luque¹, J. Álvarez-Sabín¹, A. Evangelista² y C. Molina¹

¹Unitat d'Ictus i Hemodinàmica Cerebral; ²Laboratori d'Ecocardiografia. Servei de Cardiologia. Hospital Vall d'Hebron.

³Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo.

Objetivos: La fibrilación auricular paroxística (FAP) no detectada es la principal causa del ictus isquémico indeterminado. Se describe un marcador de contractilidad auricular para la detección de FAP en pacientes con ictus isquémico.

Material y métodos: A un grupo de pacientes con ictus isquémico indeterminado se les realizó tras el estudio diagnóstico convencional, un ecocardiograma transtorácico específico obteniendo el Strain longitudinal de la AI (SL-AI) mediante Speckle tracking. Se realizó una monitorización ECG durante 3 años mediante Holter Reveal Tx implantable. Se dividió la muestra en los que no se detectó la arritmia (grupo NO FAP, n = 20) y en los que se detectó (n = 2). A estos últimos se les sumaron un grupo de pacientes con antecedente de FAP e ictus (n = 41), conformando el grupo SI FAP (n = 43).

Resultados: No hubo diferencias en las variables basales salvo en la edad (SI FAP, 74,85 años vs NO FAP 63,5 años) (p = 0,001). El grupo con FAP presentó un porcentaje de SL -AI significativamente menor tanto de la cara septal y lateral (-1,2% ± 0,93 vs -2,71% ± 2,75) (p = 0,058) como de la cara anterior y posterior (-2% ± 1,76 vs -6,9% ± 7,45) (p = 0,035). Mediante regresión logística, el SLAI se mantuvo como el único predictor independiente de FAP. Presentar un porcentaje de SL-AI mayor de -3,62% predijo la FAP con una sensibilidad del 77% y una especificidad del 80%.

Conclusiones: El SL-AI predijo la posibilidad de presentar FAP de manera independiente, lo que es útil para determinar FAP como causa del ictus isquémico indeterminado.

ESTUDIO DE VALIDACIÓN ENTRE DUPLEX TRANSCRANEAL CODIFICADO EN COLOR Y DOPPLER TRANSCRANEAL EN NIÑOS CON DREPANOCITOSIS

C. van Eendenburg¹, J. Serena Leal¹, Y. Silva Blas¹, M. Terceño Izaga¹, F. Bastida Fenoy², A. Ruiz Llobet³ y M. Castellanos Rodrigo¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta.

²Servicio de Pediatría. Hospital Santa Caterina. ³Servicio de Pediatría. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta.

Objetivos: Un incremento de velocidad en arteria cerebral media (ACM) es predictor de ictus en niños con drepanocitosis. El es-

tudio Doppler transcraneal (DTC) es el test de referencia en el manejo terapéutico de niños con anemia de células falciformes (drepanocitosis). Actualmente existe mayor disponibilidad de dúplex codificado en color (DTCC), siendo excepcionales los estudios comparando DTC y DTCC y no los hay normalizando velocidad media (Vm) respecto el parámetro habitual de Vm promediada en el tiempo (TAMM) en DTC. El objetivo de nuestro estudio es comparar y contrastar las diferencias entre estos 2 tipos de equipos (DTC vs DTCC) y analizar diferentes parámetros hemodinámicos (Vm vs TAMM) en cada territorio vascular intracraneal.

Material y métodos: Se realizaron 31 exámenes combinados DTC-DTCC en 22 niños con drepanocitosis. Los exámenes se realizan de forma consecutiva por 2 ecografistas acreditados por la SEN-SONES. Se analizaron ACM, ACA, ACP, AV bilateralmente y basilar.

Resultados: Existió una correlación excelente (coeficiente de correlación de Pearson, r) entre TAMM y Vm tanto en DTC (r = 0,97; p < 0,001) como DTCC (r = 0,93; p < 0,001) y DTC respecto DTCC (r = 0,92; p < 0,001). Las diferencias medias en TAMM en ACM entre DTC y DTCC fue de solo 0,75% sin ajustar ángulo y 16,3% ajustando en DTCC. La diferencia media entre TAMM en DTC y Vm en DTCC fue -4,5% y 9,7% sin y con angulación.

Conclusiones: Existe una excelente correlación entre Vm y TAMM y entre DTC y DTCC. En DTCC un TAMM de 200 cm/s y Vm de 190 cm/s (233 y 220 angulando) corresponden a valores DTC aceptados tradicionalmente en literatura.

LA CIRCULACIÓN COLATERAL VALORADA CON LA IMAGEN FUENTE DEL TC PERFUSIÓN SE CORRELACIONA CON LOS PARÁMETROS CUANTITATIVOS DE LOS MAPAS DE PERFUSIÓN

M. Ruiz Piñero¹, E. Cortijo García¹, A.I. Calleja Sanz¹, P. García Bermejo¹, M. Martínez Gáldamez², S. Pérez Fernández², J. Reyes Muñoz¹, M.F. Muñoz Moreno³ y J.F. Arenillas Lara¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología; ³Unidad de Investigación Biomédica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Objetivos: La circulación colateral arterial leptomenígea (CCAL) evaluada con la imagen fuente del TC-perfusión (CTP-SI), predice el pronóstico de los pacientes con ictus isquémico de arteria cerebral media (ACM) tratados con trombolisis intravenosa. Nuestro objetivo fue correlacionar la CCAL valorada por CTP-SI con los parámetros cuantitativos de los mapas de TC-perfusión calculados con un software automático.

Material y métodos: Se estudiaron prospectivamente pacientes con ictus isquémico de ACM tratados con trombolisis sistémica y evaluados con TC-perfusión. Mediante el uso de un software disponible comercialmente (Perfscape 2.0 and Neuroscape 2.0 by Olea Medical) se calcularon de manera automática los mapas de tiempo de tránsito al pico (TTP), volumen sanguíneo cerebral (CBV), flujo sanguíneo cerebral (CBF), tiempo de tránsito medio (MTT) y tiempo tránsito al pico en la función residual de la deconvolución (Tmax). El core del infarto fue definido como CBF relativo < 31% respecto el hemisferio contralateral y la penumbra isquémica como Tmax > 6 segundos. Se calcularon los valores relativos (hemisferio isquémico/hemisferio sano) de los mapas de CBV y CBF.

Resultados: 64 pacientes fueron incluidos (30% mujeres, NIHSS medio 13 (8-18)). La CCAL se asoció de manera significativa con CBV relativo (p < 0,001) CBF relativo (p = 0,009) y core del infarto (p = 0,001). En un modelo de regresión logística ajustado con variables clínicas y radiológicas, CBV relativo ≥ 0,93 emergió como factor predictor independiente de la CCAL (OR 9,73 (2,23-42,31) p = 0,002).

Conclusiones: CBV relativo es el mejor predictor de la circulación colateral. Un valor de CBV relativo mayor de 0,93 se asocia con buenas CCAL en los pacientes con ictus isquémico.

LOS VALORES BASALES DE D-DÍMERO SON PREDICTORES DE DISCAPACIDAD Y MORTALIDAD EN LOS ICTUS ISQUÉMICOS DE SEVERIDAD LEVE

E. Cuadrado Godia¹, E. Giralt Steinhauer², A. Ois Santiago¹, A. Rodríguez Campello¹, J. Jiménez Conde¹, C. Soriano¹, E. Muño Acuña¹ y J. Roquer González²

¹Servicio de Neurología. Hospital del Mar. ²Servicio de Neurología. Hospital del Mar. Instituto Municipal de Investigación Médica (IMIM).

Objetivos: Analizar si el D-dímero basal se asocia con la discapacidad y mortalidad a 3 meses en el ictus isquémico de gravedad leve.

Material y métodos: Estudio prospectivo de ictus isquémico/ aits atendidos en las primeras 24h con NIHSS inicial < 7. El D-dímero se determinó mediante turbidimetría de alta sensibilidad. Recogimos los factores de riesgo vascular (FRCV) y variables clínicas. Se definió discapacidad un mRS: 3-5. Analizamos de forma univariada la relación entre los FRCV y datos clínicos con discapacidad y mortalidad a 3 meses y con D-dímero categorizado en cuartiles. Las variables asociadas fueron incluidas en modelos de regresión logística.

Resultados: Analizamos 632 ictus leves, edad media 72,44 (DE 12,24) y 43,8% mujeres. La mediana de D-dímero fue 240 mg/DL (q1-q3: 200-382,75). La discapacidad fue 16,1% y la mortalidad 3,2%. La discapacidad se asoció con NIHSS ($p < 0,0001$), edad ($p < 0,0001$), tabaquismo ($p < 0,084$), fibrilación auricular (FA) ($p = 0,093$), hipertensión ($p = 0,008$), diabetes ($p = 0,050$), arteriopatía periférica ($p = 0,042$) y D-dímero I (q1: 9,3%, q2: 14,9%, q3: 21,4%, q4: 24,8%, $p = 0,001$). La mortalidad se asoció con NIHSS ($p = 0,016$), edad ($p = 0,049$), FA ($p = 0,011$) y D-dímero (q1: 0,5%, q2: 2,2%, q3: 4,8%, q4: 7,9%, $p = 0,003$). El D-dímero se asoció con NIHSS ($p < 0,0001$), edad ($p < 0,0001$), tabaquismo ($p = 0,001$), FA ($p = 0,057$), hipertensión ($p = 0,070$) y progresión inicial o recurrencia ($p = 0,027$). En los modelos multivariados el D-dímero mostró asociación independiente con la discapacidad [aOR: 2,07 (IC95%: 1,02-4,20), $p = 0,045$] y mortalidad [aOR: 14,19 (1,7-120,57), $p = 0,015$] para el último cuartil.

Conclusiones: En ictus leves el D-dímero se asocia de forma independiente con la discapacidad y mortalidad a 3 meses. Esta asociación se explica en parte por mayor progresión y recurrencia.

SÍNDROME DE ALARMA CAPSULAR: ANÁLISIS MULTICÉNTRICO DE UNA SERIE CONTEMPORÁNEA

P. Camps Renom¹, R. Delgado Mederos¹, E. Cortés Vicente¹, M. Simón-Talero Horga¹, F. Aliaga Tapia¹, A. Arboix², A. Ois³, F. Purroy⁴ y J. Martí Fàbregas¹

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

²Servicio de Neurología. Hospital Universitari Sagrat Cor. ³Servicio de Neurología. Hospital del Mar. ⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida.

Objetivos: El síndrome de alarma capsular (SAC) consiste en la sucesión de síndromes lacunares estereotipados y recurrentes que preceden a un infarto capsular. Presentamos las características clínico-radiológicas del SAC y el pronóstico a corto y largo plazo.

Material y métodos: Estudio retrospectivo multicéntrico de datos clínico-radiológicos de pacientes con SAC en el periodo 2003-2013. Se definió el SAC como la sucesión de un mínimo de 3 síndromes lacunares motores (SLM) o sensitivo-motores (SLSM) en un periodo de 72 horas con regresión completa entre episodios. Se definió el pronóstico favorable como puntuación Rankin ≤ 2 a los 3 meses. Se realizó un seguimiento promedio de 34 meses (rango 1-94 meses).

Resultados: Se incluyeron 42 pacientes con edad media $66,4 \pm 10$ años, 71,4% eran hombres. El síndrome lacunar más frecuente fue el SLM (61,9%). La media de episodios fue de $5,1 \pm 2,3$, con una mediana de NIHSS a su llegada de 2. El 71,2% presentó un infarto agudo en la neuroimagen definitiva (TC o RM), 81,3% de ellos de tipo lacunar. La localización más frecuentemente identificada fue la cápsula interna (41,4%). El 28,6% recibieron tratamiento fibrinolítico (mediana NIHSS pre-tratamiento 7). El 93,9% presentó un pronóstico favorable. Durante el seguimiento tan sólo 1 paciente (2,6%) presentó una recurrencia isquémica cerebrovascular.

Conclusiones: El SAC precede a un infarto isquémico en el 71,2% de los casos, aunque no es siempre de tipo lacunar ni de localización capsular. El tratamiento más eficaz en el SAC sigue sin estar claramente establecido. El pronóstico funcional es favorable en la mayoría de pacientes y las recurrencias son excepcionales.

EL USO DE SOLUCIONES DE GELATINA SUCCINADA INCREMENTA LA SENSIBILIDAD PARA LA DETECCIÓN DE COMUNICACIÓN DERECHA-IZQUIERDA MEDIANTE DOPPLER TRANSCRANEAL

M. Santamaría Cadavid, M. Rodríguez-Yáñez, S. Arias-Rivas, A. López Ferreiro, G. Fernández Pajarín, M. Saavedra Piñeiro, I.A. López Dequit, M. Pardo Parrado, J. Castillo y M. Blanco

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario.

Objetivos: La presencia de foramen oval permeable es más frecuente en los pacientes con ictus isquémico criptogénico que en la población general. La prueba de referencia para su diagnóstico es el ecocardiograma transesofágico con contraste. El test de microburbujas con doppler transcraneal ha demostrado su utilidad para el diagnóstico de la comunicación derecha-izquierda (CDI). Estudiamos el empleo de microburbujas de gelatina succinada comparada con microburbujas de suero salino para la detección de CDI mediante doppler transcraneal.

Material y métodos: Análisis prospectivo de pacientes con ictus isquémico criptogénico en los que se realiza test de microburbujas con solución salina agitada y con suspensión de gelatina succinada, es situación basal y tras realización de maniobra de Valsalva. Se compara la sensibilidad diagnóstica de ambas pruebas. Consideramos CDI masiva la combinación de patrón ducha y cortina en el test de microburbujas.

Resultados: Estudiamos 38 pacientes. En situación basal detectamos CDI en 5 pacientes con suero salino (13,1%) y 11 con gelatina succinada (28,9%). Tras maniobra de Valsalva detectamos CDI en 9 pacientes con suero salino (23,6%) y 13 con gelatina succinada (34,2%). Asimismo la gelatina succinada incrementa la detección de CDI masiva en situación basal (21% vs 5%, $p < 0,05$) y tras Valsalva (31% vs 15%, $p < 0,05$).

Conclusiones: El empleo de gelatina succinada incrementa la detección de CDI mediante el test de microburbujas por doppler transcraneal.

MONITORIZACIÓN DE LA ACTIVIDAD CORTICAL EN EL TRATAMIENTO DE REPERFUSIÓN EN EL ICTUS AGUDO ISQUÉMICO

A. Flores Flores, M. Ribó, M. Rubiera, M. Muchada, D. Rodríguez-Luna, J. Pagola, M. González Cuevas, L. Seró Ballesteros, E. Sanjuán, P. Meler, J. Montaner, J. Álvarez-Sabín y C. Molina

Servicio de Neurología. Hospital Vall d'Hebron.

Objetivos: Durante la fase aguda del ictus es incierto el papel de la monitorización de la actividad cortical. El Bispectral Index (BIS)

es utilizado en la monitorización de la sedo-analgésia. El objetivo fue evaluar el impacto de la monitorización BIS bicortical en la fase aguda del ictus isquémico en pacientes sometidos a reperfusión en el pronóstico clínico.

Material y métodos: Pacientes con ictus isquémico agudo bajo terapia de reperfusión fueron monitorizados por BIS al ingreso. Registramos el valor del BIS inicial y final en el lado afectado y contralateral además de los cambios en relación con la recanalización y otras variables.

Resultados: Fueron monitorizados 50 pacientes con BIS. La media de edad 73 años, la mediana de NIHSS basal 16. Se observó una correlación inversa entre el valor BIS final y el NIHSS al alta ($p < 0,001$, $r = -0,538$) y el volumen del infarto a las 24 horas ($p = 0,031$, $r = 0,430$). La curva ROC identificó un valor de BIS final > 81 como el que mejor predice mejoría clínica. En el grupo de pacientes sin mejoría en la NIHSS de 24 horas, el ajuste de recanalización, post NIHSS y la edad, el valor del BIS final > 81 aparece como el único predictor independiente de mejoría clínica (OR 11,6, IC95%: 1,112-122 0,3, $p = 0,04$).

Conclusiones: El valor del BIS final se asocia con variables clínicas y radiológicas en el ictus isquémico. El valor del BIS final es un potente predictor independiente de mejoría clínica. Es necesario estudios más amplios para evaluar el valor de la actividad cortical durante la reperfusión.

EPISODIOS DE ALTA FRECUENCIA AURICULAR EN AIT DE ETIOLOGÍA INDETERMINADA

B.E. Sanz Cuesta, B. Fuentes Gimeno, P. Martínez Sánchez, D. Filgueira Rama, G. Ruiz Ares, M. Lara Lara, I. Illán Gala y E. Díez Tejedor

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz.

Objetivos: Existe controversia sobre si los episodios de alta frecuencia auricular (EAFA) < 30 segundos podrían ser considerados como fibrilación auricular paroxística (FAP) de corta duración e incluso se han sugerido como causa de cardioembolia. **Objetivos:** describir la frecuencia de EAFA en el ataque isquémico transitorio de etiología indeterminada (AIT-I). Analizar la existencia de factores asociados clínicos y diagnósticos a la presencia de EAFA.

Material y métodos: Estudio observacional transversal de AIT-I atendidos en Clínica de AIT de alta resolución (CAITAR) (enero 2010-mayo 2012). Se recogieron datos demográficos, factores de riesgo vascular, características del AIT y pruebas diagnósticas incluyendo monitorización holter ECG 24h (MH24h). Se excluyeron pacientes con FAP (> 30 segundos). El resto se clasificaron en 3 grupos según presencia y duración de EAFA en la primera MH24h: ausencia, corta duración < 5 segundos (EAFA < 5) y larga duración 5-30 segundos (EAFA5-30). Se analizaron los factores asociados a EAFA mediante regresión logística multinomial, ajustados por confusores.

Resultados: 155 pacientes con AIT-I. Edad media 71 años (DE-11,8), 50,3% varones. Se excluyó 1 paciente con FAP. Sesenta y dos (40,3%) pacientes presentan EAFA < 5 y 28 (18,1%) EAFA5-30. La mayor edad ($pEAFA < 5 < 0,001$ / $pEAFA5-30 < 0,001$) y el tamaño de la aurícula izquierda > 42 mm ($pEAFA < 5 = 0,025$ / $pEAFA5-30 = 0,015$) se asociaron a EAFA. Cuando se incluyeron en el análisis los parámetros de MH24h, la mayor edad ($pEAFA < 5 = 0,057$ / $pEAFA5-30 = 0,036$) y máximo número de extrasístoles supraventriculares por minuto (ESV/min) ($pEAFA < 5 < 0,001$ / $pEAFA5-30 < 0,001$) también se asociaron.

Conclusiones: Hasta el 58% de AIT-I presentan EAFA. La mayor edad y número ESV/min y un tamaño de la aurícula izquierda > 42 mm se asociaron a la presencia de esta arritmia.

LA MONITORIZACIÓN CARDÍACA EN LA FASE AGUDA DEL ICTUS: IMPLICACIONES DIAGNÓSTICAS Y PRONÓSTICAS

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

Unidad de Ictus. Hospital General Universitario de Alicante.

Objetivos: La monitorización cardíaca ayuda a la detección de arritmias y otras alteraciones EKG en la fase aguda del ictus.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes ingresados en la Unidad de Ictus en el periodo comprendido entre el 1 de enero de 2010 y el 30 de abril de 2013 que han permanecido monitorizados en la Unidad de Ictus al menos durante 24 horas. Analizamos los hallazgos EKG, la localización del ictus y su pronóstico al alta.

Resultados: Incluimos 205 pacientes de forma consecutiva, todos ellos monitorizados durante y tras la trombolisis. La duración de la monitorización oscila entre 24 y 120 horas. 51 pacientes (24,4%) presentaron complicaciones cardíacas detectadas mediante el registro-EKG. Observamos fibrilación auricular (FA) en 39, 11 de ellos con respuesta ventricular rápida; 4 síndromes coronarios agudos (SCA), 2 taquicardias ventriculares (TVNS). Otras alteraciones detectadas fueron: taquicardia auricular paroxística (2), bradicardia (2), enfermedad del seno (2) y braditaquicardia (1). El 78,2% de las FA no eran conocidas previamente. La aparición de FA predominó en pacientes con afectación insular (83,3%). Los dos pacientes con TVNS presentaron ictus vertebrobasilares. Sólo uno de los 4 pacientes con SCA había padecido dolor torácico previamente. En el grupo con alteraciones EKG hubo más fallecimientos en el ingreso que en el que no presentó alteraciones del ritmo o electrocardiográficas (15,7 vs 11,8%), estas diferencias no fueron significativas.

Conclusiones: La monitorización cardíaca prolongada en la fase aguda del ictus permite detectar arritmias y cardiopatías no conocidas previamente, mejorando su pronóstico y facilitando una mejor prevención secundaria del ictus.

ICTUS EN LAS ALTURAS

R. Álvarez Velasco, A. Alonso Cánovas, A. de Felipe Mimbrera, E. Viedma Guiard, M.M. Kawiorski, M.J. López Martínez y J. Masjuán Vallejo

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal.

Objetivos: Descripción de las características clínicas de los ictus isquémicos y AITs ocurridos en el ámbito de los vuelos comerciales.

Material y métodos: Estudio descriptivo prospectivo de los pacientes remitidos a nuestra Unidad de Ictus por ictus isquémico o AIT de inicio durante un vuelo en avión o al aterrizar en el periodo de 01/05/08 al 30/04/13 con análisis de variables demográficas y clínicas.

Resultados: Fueron incluidos 28 pacientes, 18 hombres (64%), con edad media de 67,5 años ($\pm 13,8$). El 55% de los vuelos fue de larga duración (más de 3 horas). El tiempo medio de llegada al hospital fue de 5 horas (± 354). El 78% de los pacientes tenían factores de riesgo vascular. Las etiologías fueron indeterminado (36%), aterotrombótico (29%), causa infrecuente (18%), cardioembólico (14%) y lacunar (3%). Hubo 6 (21%) estenosis graves u oclusiones carotídeas y 3 (12%) disecciones arteriales: 2 carotídeas y 1 vertebral. Cuatro pacientes (22%) tuvieron un ictus de clase turista. El NIH medio a la llegada fue 6,6 puntos ($\pm 6,7$) y 2,5 ($\pm 4,8$) al alta, quedando el 96% de los pacientes independientes (mRS < 3) al alta. Doce pacientes se trataron con fibrinólisis intravenosa (39%) y uno con tratamiento endovascular.

Conclusiones: Los ictus en vuelo afectaron principalmente a varones de edad media, con una elevada tasa de ictus de causa infrecuente (disecciones arteriales y embolias paradójicas) y de etiología indeterminada. El pronóstico global fue favorable.

RELACIÓN ENTRE LA ATROSCLEROSIS CAROTÍDEA SUBCLÍNICA E HIPERHOMOCISTINEMIA CON EL DETERIORO COGNITIVO LEVE

I. Casado Naranjo¹, R.M. Romero Sevilla¹, J.C. Portilla Cuenca¹, B. Duque de San Juan¹, A. Falcón García¹, A. Serrano Cabrera¹, J.A. Fermín Marrero¹, S. Romero Chala², C. Cámara Hijón², F. López Espuela¹, J.M. Fuentes³ y J.M. Ramírez Moreno¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Inmunología. Hospital San Pedro de Alcántara. ³Departamento de Bioquímica y Biología Molecular y Genética. Universidad de Extremadura. CIBERNED.

Objetivos: El grosor íntima-media (GIM) parece estar asociada con el deterioro cognitivo. La homocisteína (Hc) es un factor de riesgo para enfermedades vasculares y demencia. Analizamos la posible relación entre el GIM, la Hc plasmática y el deterioro cognitivo leve (DCL).

Material y métodos: 104 pacientes con DCL y 74 controles se sometieron a una evaluación epidemiológica, clínica, analítica, neuropsicológica y a un estudio protocolizado del GIM carotideo mediante ecografía doppler-duplex. Utilizamos el test de Mantel-Haenszel (TMH) y el análisis de regresión lineal múltiple (RLM) para examinar la asociación entre el GIM, la Hc y la función cognitiva.

Resultados: El TMH muestra una asociación significativa entre el GIM y el riesgo de DCL ($z = 4,285$; $p < 0,0001$), entre el cuartil más alto vs el más bajo, OR: 5,12 IC95% 2,12 a 12,36. También mediante TMH existe una asociación clara entre los niveles de Hc y el riesgo de DCL ($z = 3,01$; $p = 0,003$), entre el cuartil más alto vs el más bajo, OR: 3,389 IC95% 1,414 a 8,121. Existe una correlación entre el GIM y la Hc ($r = 0,162$; $p = 0,032$). Además, el análisis de RLM mostró que las puntuaciones del MMSE se asociaron con la edad ($B = -0,088$; $p = 0,005$), el nivel educativo ($B = 0,624$; $p = 0,006$), la vitamina B12 ($B = 0,001$; $p = 0,032$) y el GIM ($B = -1,526$; $p = 0,009$).

Conclusiones: El GIM es un marcador de riesgo para DCL. Posiblemente la Hc pueda promover el daño neuronal a través de diferentes mecanismos, incluyendo un daño microvascular, visible por el aumento del GIM, y por un efecto neuro-tóxico directo.

Estudio financiado por el ISCIII. PS09/00727.

DABIGATRÁN EN PREVENCIÓN SECUNDARIA DEL ICTUS CARDIOEMBÓLICO: EXPERIENCIA CLÍNICA

A. de Felipe Mimbres, A. Alonso Cánovas, C. Matute Lozano, M. Guillán Rodríguez, I. Hernández Medrano, S. Sainz de la Maza, R. Álvarez Velasco, M. Kawiorski, F.J. González Gómez, A. Cruz Culebras, R. Vera Lechuga y J. Masjuán Vallejo

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal.

Objetivos: El dabigatrán es un inhibidor directo de la trombina aprobado para la prevención secundaria del ictus en pacientes con fibrilación auricular no valvular.

Material y métodos: Registro prospectivo de pacientes que iniciaron dabigatrán para prevención secundaria de ictus en nuestro hospital desde octubre de 2010 hasta diciembre de 2012.

Resultados: Analizamos 106 pacientes, mediana de seguimiento 4 meses (rango 1-32), 52,8% mujeres, edad media 76,4 (rango 50-95, DE 9,8), mediana CHADS₂ 4 (rango 2-6), CHA₂DS₂-VASc 5 (rango 2-9), y HAS-BLED 2 (rango 1-5). Se inició dabigatrán tras ictus isquémico en 101 pacientes (95,3%) y hemorragia cerebral (HC) por acenocumarol en 5 (4,7%). Dabigatrán 110 mg/12 horas se indicó en el 67%. Diecisiete pacientes (16%) sufrieron 20 eventos durante el seguimiento, de los cuales sólo 5 (4,7%) fueron graves. Hubo 10 eventos isquémicos, 6 ataques isquémicos transitorios, 3 ictus isquémicos (2 discapacitantes) y un síndrome coronario agudo. La mayoría ocurrieron durante el primer mes de tratamiento. Hubo 10 eventos hemorrágicos, 2 HC (no discapacitantes), 6 hemorragias

digestivas (3 requirieron transfusión), y dos episodios leves de metrorragia y hematuria, suspendiéndose el tratamiento en 4. Hubo tres muertes no relacionadas con dabigatrán y nueve se perdieron en el seguimiento.

Conclusiones: El dabigatrán parece seguro y eficaz en prevención secundaria. La mayoría de eventos cerebrovasculares no fueron discapacitantes y ocurrieron al inicio de la anticoagulación.

Enfermedades cerebrovasculares VI

EL DÉFICIT MOTOR PROGRESIVO EN EL ICTUS ISQUÉMICO PONTINO SE ASOCIA CON MAL PRONÓSTICO FUNCIONAL

J.M. Ramírez Moreno¹, D. Deberino², O. Romaskevych-Krivulya¹, M. Martín del Viejo¹, A.B. Constantino Silva¹, D. Villa Mínguez², A. Roa Montero¹, M.A. Pons García¹, M.D.M. Marcos Toledano¹, A. Ollero Ortiz¹, R. Querol Pascual² y R. Palacios Bote³

¹Neurología. Unidad de Ictus; ²Servicio de Neurología; ³Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz.

Objetivos: El déficit motor progresivo (DMP) es una forma de presentación frecuente del infarto lacunar protuberancial y puede provocar una discapacidad residual importante. El mecanismo patogénico no es bien conocido. El objetivo de este estudio es analizar las diferencias clínicas entre los infartos pontinos con DMP y los estables (noDMP).

Material y métodos: Registramos consecutivamente los pacientes con infarto agudo protuberancial ingresados en el periodo enero-2011 a abril-2013. Definimos DMP como el empeoramiento en más de 1 punto en los ítems motores de la escala NIHSS entre el déficit inicial y máximo. Comparamos los infartos DMP y noDMP en base a los factores de riesgo, variables clínicas, de imagen y pronósticas.

Resultados: 866 ictus atendidos, 133 infartos lacunares, 24 a nivel pontino; 17 (70,8%) varones y 7 (29,2%) mujeres, edad 68,9 (DE 2,2) años. Once pacientes (45,8%) tuvieron un DMP, y 13 (54,2%) pacientes se asignaron al grupo noDMP. En el grupo DMP la clínica se instauró en una mediana de 3 días (rango de 1-7). No hubo diferencias en la NIHSS al ingreso (4,45 vs 3,92; $p = 0,598$). La estancia fue tres días superior en el grupo DMP. Los pacientes con DMP precisaron de mas rehabilitación tras el alta (100% vs 53,8%; $p = 0,009$). El pronóstico funcional a los 90 días medido por el Índice de Barthel y escala de Rankin fue significativamente peor en el grupo DMP.

Conclusiones: La extensión del daño del haz corticoespinal en el infarto pontino con DMP se asocia con una mala recuperación funcional.

ICTUS SECUNDARIO A DISECCIÓN CAROTÍDEA ESPONTÁNEA EN EDAD PEDIÁTRICA

A. Domingo Santos, A. Camacho Salas, R. Simón de las Heras, N. Núñez Enamorado, A.J. Méndez Guerrero, M. Matarazzo y D. Gata Maya

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

Objetivos: La disección de arteria carótida interna (ACI) es una causa conocida de ictus en todos los grupos de edad, sin embargo

son escasos los casos publicados en la edad pediátrica, especialmente sin traumatismo cervical reciente manifiesto.

Material y métodos: El objetivo de este trabajo es analizar los casos de ictus isquémico secundario a disección carotídea no traumática documentada por pruebas de imagen atendidos en el Servicio de Neuropediatría del Hospital Doce de Octubre de Madrid en los últimos 18 años.

Resultados: Se identificaron 10 casos, suponiendo el 20% de todos los ictus isquémicos atendidos. La edad media fue 8 años y el 90% eran niñas. Cuatro casos debutaron asociados al ejercicio físico, dos casos en el postoperatorio de cirugía torácica, uno en el periodo perinatal y tres casos sin precipitante evidente. El 90% presentaron hemiparesia contralateral, asociada a trastorno del lenguaje en aquellos con afectación del hemisferio dominante. Dos casos se precedieron de accidentes isquémicos transitorios y cuatro casos presentaron cefalea. Las pruebas de imagen confirmaron disección de ACI en su segmento cervical en ocho casos e intracraneal en los dos restantes. El 60% se anticoaguló con heparinas, siguiéndose de anticoagulación oral en dos casos y antiagregación en un total de siete casos. Un caso precisó medidas antiedema y otro tratamiento antiepiléptico. Dos casos quedaron asintomáticos y el resto presentaron secuelas de diversa gravedad.

Conclusiones: La disección de ACI constituye una causa de ictus que debe incluirse dentro del diagnóstico diferencial de enfermedad cerebrovascular en edad pediátrica aún en ausencia de traumatismo cervical evidente.

PACIENTES CON ISQUEMIA CEREBRAL DE CAUSA INDETERMINADA: PREDICTORES DE ETIOLOGÍA INHABITUAL

D. Cocho Calderón, J. Espinosa García, Boltes A. Alandi, A.C. Ricciardi Ciochini, M. Jiménez, J. Pons Brugada y P. Otermin Vallejo

Servicio de Neurología. Hospital General de Granollers.

Objetivos: La isquemia cerebral de causa indeterminada supone entre 30-40% de los casos. La identificación etiológica en estos pacientes es fundamental para evitar su recurrencia.

Material y métodos: Estudio observacional con inclusión secuencial de pacientes con isquemia cerebral ingresados en la unidad de ictus en 4 años. Se analizaron datos demográficos, factores de riesgo vascular, clasificación TOAST, número de pacientes con diagnóstico de neoplasia oculta y subtipo durante el ingreso (no se realizó ningún protocolo de despistaje). Al ingreso se incluyeron: hemograma, bioquímica, coagulación, perfil lipídico, homocisteína, ac fólico, B12, fibrinógeno y PCR. A los tres meses se realizó estudio de trombofilia a los menores de 60 años con isquemia de causa indeterminada, con nueva comprobación a las 12 semanas.

Resultados: Analizamos 631 pacientes con isquemia cerebral, 59% varones con edad media de 70 ± 12 años, 81% fueron infartos cerebrales. Detectamos una trombofilia o una neoplasia oculta en el 7,7% y 6,8% respectivamente de los pacientes con isquemia indeterminada. La distribución etiológica final fue la siguiente: atero-trombótico gran vaso 14%, cardioembólico 32%, pequeño vaso 19,8%, inhabitual 10,4% e indeterminado 24,9%. Detectamos como predictores de neoplasia oculta en los pacientes con isquemia de causa indeterminada la PCR > 23 (S 75%/E97%) y fibrinógeno > 618 (S75%/E90%), y como predictores de trombofilia el tiempo protrombina ratio $> 1,16$ (S60%/E95%).

Conclusiones: El 14,5% de los pacientes con isquemia de causa indeterminada presentaron una causa inhabitual subyacente. La PCR, el fibrinógeno y el TP ratio pueden ser buenos predictores para descartar neoplasia o trombofilia asociada.

IMPLICACIÓN DEL MAP EN LA PREVENCIÓN SECUNDARIA DEL ICTUS. ¿MEJORA SI LAS CIFRAS OBJETIVO FIGURAN EN EL INFORME DE ALTA?

C. Tejero Juste, J.L. Camacho Velásquez, A. Suller Martí, C. Pérez Lázaro, J.A. Mauri Llerda y E. Mostacero Miguel

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa.

Objetivos: En las estrategias de prevención secundaria del ictus es vital la implicación del Médico de Atención Primaria (MAP), pero su adherencia a los programas es irregular. Las guías son explícitas acerca de los objetivos a alcanzar en niveles de lípidos, glucemia y TA. Objetivo: comprobar si la incorporación al informe de alta de esas recomendaciones es efectiva en la implicación del MAP en prevención secundaria.

Material y métodos: Valoración retrospectiva de los controles analíticos efectuados por el MAP a los pacientes dados de alta de nuestro servicio con el diagnóstico de ictus isquémico derivados a la consulta de primaria. Se comprobó la existencia de un control analítico en los 12 meses siguientes al alta, comparando aquellos pacientes que tenían incorporadas las recomendaciones en el informe con los que no lo tenían, y analizando el subtipo de ictus y los factores de riesgo vascular.

Resultados: De un total de 275 pacientes, 92 tenían instrucciones precisas de los niveles analíticos objetivo. Al cabo de un año, de los 92 pacientes había análisis en 61 (66,3%) y en 120 (65,6%) de los 183 pacientes sin recomendación específica. No se encontró que la actitud fuera diferente según grupo de edad, diagnóstico etiológico, número de factores de riesgo ni factores de riesgo excepto la diabetes.

Conclusiones: La incorporación al informe de alta de las cifras objetivo en controles analíticos de los pacientes con ictus isquémico no incrementa la adherencia del MAP a los programas de prevención secundaria de ictus isquémico.

RESONANCIA MAGNÉTICA NEGATIVA EN PACIENTE TROMBOLISADO. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y SEGURIDAD

J. Arnau Barres, D. Geffner Sclarsky, C. Vilar Fabra, C. Soriano Soriano, B. Molla Insa, M. Bas Abad, P. Yanguas Ramírez y J. Renau Lagranja

Servicio de Neurología. Hospital General de Castelló.

Objetivos: La resonancia magnética constituye en la actualidad la técnica de referencia para confirmar el diagnóstico de ictus isquémico. Sin embargo, un resultado negativo no descarta la patología vascular. EL objetivo del presente trabajo, es conocer la frecuencia de RM negativa tras trombolisis, las características clínicas y epidemiológicas de este grupo de pacientes y su respuesta y seguridad ante el tratamiento.

Material y métodos: Serie consecutiva de pacientes trombolisados desde abril de 2008 a marzo 2013 en el hospital general de Castellón. Se incluyeron los trombolisados por vía intravenosa y con RM de control. Se analizaron datos demográficos, clínicos comparando el grupo de trombolisados y RM negativa (RMn) con RM positiva (RMp). Se revisaron retrospectivamente las pruebas de neuroimagen confirmando ausencia de lesión aguda en RM e identificando complicaciones hemorrágicas.

Resultados: De 234 pacientes incluidos, la RM fue normal en 26 (11% IC95% 7,3- 15,7%). Tres fueron diagnosticados de pseudoictus y 23 pacientes de ictus (88,5% IC95% 71,0-96%). Se encontraron diferencias significativas entre los grupos en la NIHSS inicial, con $11,8 \pm 5,7$ en RMp y $6,9 \pm 3,3$ en RMn. El Rankin al alta fue 0-1 en el 86,2% de RMn y 27% para RMp. En cuanto a complicaciones hemorrágicas en grupo RMp hubo un 3,3%, ninguna con RMn.

Conclusiones: La ausencia de lesión aguda en RM hallada en nuestra serie resulta similar a la encontrada en otras series de de infartos cerebrales (5-20%). La terapia trombolítica es segura tanto en pseudoictus como en patología de causa vascular con RM negativa.

ESTUDIO SOBRE EL CONOCIMIENTO DE LOS SÍNTOMAS DE ALARMA DEL ICTUS EN LA POBLACIÓN DEL ÁREA III DE SALUD DE ZARAGOZA

C. Pérez Lázaro, C. Tejero Juste, C. García Arguedas, A. Velázquez Benito, S. Santos Lasaosa y E. Mostacero Miguel

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa.

Objetivos: El ictus es la primera causa de invalidez y la segunda de demencia, de ahí la importancia de su tratamiento precoz. En la práctica clínica, son pocos los pacientes que se benefician del mismo por no llegar rápido al hospital. Una de los motivos de esta demora es la falta de reconocimiento de los síntomas de alarma y de su percepción de gravedad.

Material y métodos: Se han realizado 583 encuestas telefónicas aleatorias dentro del sector III de Salud de Zaragoza, 354 rurales y 229 urbanas. La encuesta incluye datos epidemiológicos, preguntas acerca de la terminología y de los síntomas del ictus, y sobre la actitud ante la enfermedad.

Resultados: 353 (60%) conocen el término "ictus". 63,5% no son capaces de nombrar espontáneamente ningún síntoma de ictus. Los más nombrados son la pérdida de fuerza o sensibilidad en la mitad del cuerpo (13%); 9% nombran la dificultad para hablar y sólo 5.4% alteraciones visuales. En cuanto a la actitud, un 33% avisarían al médico del centro de salud, un 23% llamaría a los servicios de emergencias y similar porcentaje acudiría al hospital. Los factores que se relacionan con mejor conocimiento son la edad joven y el mayor nivel cultural.

Conclusiones: El conocimiento de los síntomas de ictus y de la actitud correcta es escaso en nuestra población. Los factores más relacionados son la edad joven y el nivel de estudios. Estos datos pueden servir para el diseño de futuras campañas informativas.

HALLAZGOS DEL HOLTER ECG Y LESIONES SILENTES CEREBRALES EN PACIENTES CON AIT DE ETIOLOGÍA INDETERMINADA

B.E. Sanz Cuesta, P. Martínez Sánchez, B. Fuentes Gimeno, D. Filgueira Rama, G. Ruiz Ares, M. Lara Lara, I. Illán Gala y E. Díez Tejedor

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz.

Objetivos: En los pacientes con ataque isquémico transitorio de etiología indeterminada (AIT-I) son frecuentes tanto las lesiones silentes en neuroimagen como las arritmias supraventriculares (ASV) en monitorización Holter ECG de 24 horas (MH24h). Objetivo: analizar la asociación entre parámetros de MH24h y lesiones cerebrales silentes (LCS) en neuroimagen en AIT-I.

Material y métodos: Estudio observacional transversal de AIT-I atendidos en Clínica de AIT de alta resolución (CAITAR) (enero 2010-mayo 2012). Se recogieron datos demográficos, factores de riesgo vascular, datos del AIT, neuroimagen y pruebas complementarias incluidos MH24h. Se establecieron 4 tipos de LCS en neuroimagen: leucoaraiosis, atrofia córtico-subcortical, infartos lacunares e infartos no-lacunares. Se realizaron análisis multivariantes para determinar qué parámetros HM24h se asociaban a LCS ajustados por confusores. Asimismo, se estratificaron por edad (> 60 años).

Resultados: 155 pacientes con AIT-I. Edad media 71 años (DE 11,8), 50,3% varones. En los aquellos pacientes > 60 años, las ex-

trasístoles supraventriculares por minuto (ESVmin) se asociaron a presencia de leucoaraiosis (OR 1,046 por cada incremento de unidad por min, IC95% 1,002-1,093 p < 0,045) y mostraron una tendencia a asociarse con la atrofia corticosubcortical y los infartos lacunares.

Conclusiones: Las ESVmin fue el único parámetro de MH24h que se asoció con LCS en pacientes > 60 años con AIT-I. Este parámetro podría contribuir, por tanto, a explicar la fisiopatología de este subtipo de AITs.

EL ULTRASONIDO DOPPLER EN EL DIAGNÓSTICO DE LA INSUFICIENCIA VERTEBROBASILAR POSICIONAL

C.E. Scherle Matamoros¹ y F.H. Mesa García²

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología. Hospital CQ Hermanos Ameijeiras.

Objetivos: Determinar la utilidad del ultrasonido Doppler cervical para el diagnóstico de insuficiencia posicional del segmento arterial vertebrobasilar, mediante maniobras que evoquen cambios en la velocidad de flujo.

Material y métodos: Se realizó un estudio descriptivo y transversal de 100 pacientes seleccionados de manera aleatoria entre los enviados al Departamento de Hemodinámica del Hospital Hermanos Ameijeiras durante el periodo de mayo del 2008 y febrero del 2009, y que tenían indicación de ultrasonido Doppler espectral del sistema vertebrobasilar. El segmento arterial vertebrobasilar se exploró a través de la ventana suboccipital, realizándose cambios de posición de la cabeza para evaluar la correspondiente velocidad de flujo. Fueron comparadas las velocidades medias de flujo de cada vaso y en cada posición.

Resultados: Las principales indicaciones para el ultrasonido Doppler espectral del sistema vertebrobasilar en los pacientes seleccionados fueron: vértigo (55%), mareos (29%), insuficiencia vertebrobasilar (15%) y artrosis cervical (16%). Predominaron las mujeres (61%) y la edad media fue de 55 años. Las velocidades medias de flujo promedio registradas en las arterias vertebrales y el tronco basilar fueron de 30,6 cm/s. No se encontraron diferencias significativas entre las velocidades medias de flujo de las arterias vertebrales y el tronco basilar con los cambios de posición de la cabeza.

Conclusiones: El ultrasonido Doppler espectral en la región cervical no evidenció cambios en las velocidades de flujo que justificaran el diagnóstico de la posible insuficiencia posicional del segmento arterial vertebrobasilar y la indicación de este examen.

ANÁLISIS DEL USO DE NUEVOS ANTICOAGULANTES ORALES EN UN ÁREA SANITARIA DE ASTURIAS

P. Sánchez Lozano, S. Calleja Puerta, A. Fernández Rodríguez, M. Suárez Pinilla, L. Benavente Fernández y D. Larrosa Campo

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias.

Objetivos: La terapia anticoagulante ha sufrido un importante avance en los últimos tiempos con la aparición de los nuevos anticoagulantes orales (NACO). Sin embargo toda la información disponible se deriva de un número limitado de ensayos y se carece de datos en población real. En Asturias la financiación pública de los NACO está sometida a un protocolo de Inspección Médica Autonómica.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de una muestra aleatoria de 100 pacientes de un área sanitaria (población 342.336 habitantes), de entre los más de 800 pacientes en quienes se inició tratamiento con NACO desde noviembre de 2011. Se estudiaron sus características demográficas, indicación para el tratamiento y efectos adversos.

Resultados: Edad media 76,3 años, 51% mujeres. Mediana de tiempo tratados 12 meses. Puntuación mediana en CHADS-VASC 3 puntos. 68% de los pacientes tenía un filtrado mayor de 60 ml/min. 12% de los pacientes sufrieron ictus isquémico previo, y el 3% ictus hemorrágico. 11% de los pacientes tenían patología gastrointestinal erosiva previa. 57% de las indicaciones no se ajustaban a los criterios establecidos por la Inspección. 43% recibieron con anterioridad anticoagulantes clásicos. 7% de los pacientes sufrieron complicaciones hemorrágicas (4 digestivas, 2 sistémicas, 1 cerebral) una de ellas mortal. Un paciente sufrió un embolismo cerebral.

Conclusiones: Nuestra muestra revela un alto porcentaje de pacientes fuera de las indicaciones establecidas. Nuestro objetivo es ampliar el estudio a la totalidad de la población tratada.

GROSOR DE LA ÍNTIMA-MEDIA DE LA ARTERIA CARÓTIDA Y EPISODIO DEPRESIVO MAYOR EN POBLACIÓN GENERAL DE 55 Y MÁS AÑOS: RESULTADOS PRELIMINARES DEL ESTUDIO REGICOR-DEP

J. Garre Olmo¹, S. López Pousa², O. Turró Garriga¹, L. Calvo Perxas¹ y J. Vilalta-Franch³

¹Unitat de Recerca; ²UVaMiD. Unitat de Recerca. Institut d'Assistència Sanitària. ³UVaMiD. Unitat de Recerca. Hospital Santa Caterina.

Objetivos: Las enfermedades cerebrovasculares y los trastornos depresivos son patologías frecuentes en población adulta y la evidencia disponible sugiere una relación bidireccional entre ambos trastornos. El objetivo del estudio fue investigar la asociación entre el grosor de la íntima-media carotídea (GIMc) y la presencia de episodio depresivo mayor (EDM).

Material y métodos: Estudio transversal y analítico de una muestra representativa de habitantes de 55 y más años. Fueron seleccionados de forma consecutiva 2.194 participantes de tres cohortes poblacionales del estudio REGICOR con datos del GIMc disponibles. El GIMc fue determinado por personal validado para realizar las ecografías. El EDM se determinó mediante el Patient Health Questionnaire-9. Se ajustó un modelo de regresión logística con presencia o ausencia de EDM como variable dependiente y el GIMc y el sexo, edad, escolaridad, índice de masa corporal, antecedentes de hipertensión arterial y diabetes como covariables.

Resultados: La media de edad de los participantes fue de 63,4 años (DE = 11,5) y el 52,5% fueron mujeres. La media del GIMc fue de 0,9 mm (DE = 0,2) y la prevalencia de EDM fue del 2,9% (IC95% = 2,4-3,5). El modelo de regresión mostró un efecto del GIMc significativo e independiente del resto de variables (Odds ratio = 2,5; IC95% = 1,1-5,8).

Conclusiones: Los resultados indican un efecto significativo, independiente y moderado del GIMc frente a otras variables sociodemográficas sobre el riesgo de EDM en población general de 55 y más años.

¿QUÉ MEDIMOS CON TC DE PERFUSIÓN EN UN ICTUS ISQUÉMICO?

M. Kawiorski¹, A. Vicente Bártulos², A. Aguado Puente¹, A. Royuela³, V. Sánchez González¹, M.J. López Martínez¹, D. Lourido García², P. Agüero Rabes¹, R. Álvarez Velasco¹ y M. Alonso de Leciñana¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología; ³Servicio de Bioestadística. Hospital Ramón y Cajal.

Objetivos: Presentamos un estudio para valorar si la tomografía computarizada de perfusión (TCP) identifica tejido recuperable en ictus isquémico agudo.

Material y métodos: 20 pacientes con ictus isquémico. Se recogieron características clínicas, recanalización arterial, TC simple y TCP a la llegada y TC a las 24 horas. Medimos tamaño de core de infarto (volumen sanguíneo cerebral (VSC) disminuido), zona de penumbra (flujo sanguíneo cerebral (FSC) disminuido con VSC normal), lesión final total en TC de control (LsT) y lesión parcial en los cortes coincidentes con TCP (LsP).

Resultados: Los datos se expresan como mediana; rango intercuartílico. Edad 63,5; 11,5. NIHSS basal 16,5; 4,5. Tamaño del core: 10,6; 17,1 cm³; penumbra: 89,2; 33,2; penumbra + core: 106,44; 36,9; LsT en TC 24h: 21,1; 47,9; LsP en TC 24h: 10,7; 27,5. La LsP es igual que el core en TCP, pero menor que la zona de penumbra+core (p = 0,0001). El tamaño del core se correlaciona con la LsT (r = 0,517). La LsT es menor cuando se produce recanalización (26,6 ± 6,4 vs 100 ± 39,2 cm³, p = 0,003) y mayor el porcentaje de tejido en penumbra que no se incorpora a la lesión final (83 ± 3,4 vs 58 ± 13, p = 0,018). La mejoría en NIHSS tras 24h se relaciona con la penumbra recuperada de manera que disminuye 2 puntos por cada 10% de tejido recuperado (IC95% = -3,4 - -0,5, p = 0,014).

Conclusiones: La zona de penumbra identificada en TCP detecta tejido recuperable y el core, daño establecido. TCP puede ayudar a seleccionar pacientes para terapias de reperfusión.

UTILIDAD DEL PERFIL DE AMINOÁCIDOS PLASMÁTICOS EN EL PRONÓSTICO DEL ICTUS EN FASE AGUDA

C. Andrés Fernández¹, G. Serrano-Heras², O. Ayo Martín³, J. García-García³, I. Díaz-Maroto Cicuéndez³, S. Arteaga², L. Navarro Casado⁴ y T. Segura³

¹Servicio de Análisis Clínicos. Hospital General de Villarrobledo.

²Unidad de Investigación; ³Servicio de Neurología; ⁴Servicio de Análisis Clínicos. Hospital General de Albacete.

Objetivos: Evaluar si el perfil de aminoácidos plasmáticos en fase aguda proporciona información acerca de la evolución del ictus.

Material y métodos: Estudio prospectivo, 50 pacientes consecutivos atendidos como Código Ictus en las primeras 3,5 horas de evolución. Se determinaron niveles plasmáticos de ácido aspártico (Asp), ácido glutámico (Glu), serina (Ser), glutamina (Gln), histidina (His), glicina (Gly), treonina (Thr), arginina (Arg), taurina (Tau), alanina (Ala), tirosina (Tyr), fenilalanina (Phe), isoleucina (Ile), valina (Val) y ácido-γ-aminobutírico (GABA) por cromatografía líquida de alta resolución. Se analizó la relación existente entre el perfil de concentración de aminoácidos y la evolución clínica en función de la escala NIHSS, dicotomizando los pacientes como estables/regresivos si la escala variaba menos de 4 puntos, o había mejoría y como progresivos si el paciente empeoraba más de 3 puntos NIHSS en los 3 primeros días de evolución.

Resultados: 33 pacientes presentaron mejoría o permanecieron estables, 17 tuvieron una evolución desfavorable (ictus progresivo). La concentración plasmática (media ± DE) de Asp, Glu y Tau (μM) se encontraba más elevada en pacientes progresivos (9,0 ± 4,2; 129,6 ± 50,0 y 105,5 ± 38,4) que en los no-progresivos (6,2 ± 4,0; 115,7 ± 35,6 y 86,2 ± 28,4). Esta diferencia resultó estadísticamente significativa (p < 0,05) para Asp y Tau.

Conclusiones: Los aminoácidos Asp y Tau están más elevados ya en las primeras horas de evolución en los pacientes que tendrán posteriormente curso progresivo. Estos resultados sugieren que estos aminoácidos, como otros descritos previamente, pueden estar relacionados con los mecanismos de progresión del daño cerebral y que el análisis del perfil de concentración plasmática de aminoácidos puede ayudar a predecir la evolución del ictus.

FACTORES ASOCIADOS A LA REESTENOSIS POST-ANGIOPLASTIA CAROTÍDEA Y STENTING (ACS)

E. Zapata Arriaza¹, F. Moniche Álvarez¹, J.R. González Marcos¹, I. Gutiérrez², A. Mayol², A. Cayuela³ y A. González García²

¹Servicio de Neurociencias; ²Servicio de Radiología; ³Servicio de Estadística. Hospital Virgen del Rocío.

Objetivos: Determinar factores demográficos y clínicos asociados a la aparición de reestenosis post-ACS.

Material y métodos: Se analiza una muestra de 1.037 pacientes con estenosis carotídea tratados mediante ACS de 2002-2013 en nuestro hospital y se determina la relación existente entre la aparición de reestenosis carotídea $\geq 70\%$ post-ACS y distintas variables. En un subgrupo de 193 pacientes se evaluó la resistencia a antiagregación mediante el sistema VerifyNow.

Resultados: Se incluyeron 1.037 pacientes de forma consecutiva, edad media de 67,5 años, 79,3% hombres y 72% sintomáticos. El seguimiento medio fue 21,2 meses. La tasa de reestenosis global fue 9,5%. No se observó relación con factores de riesgo vascular, salvo tabaquismo (7,0% vs 11% no fumadores, $p = 0,03$) y arteriopatía periférica (12,4% vs 8,1%, $p = 0,033$). Se detectó mayor frecuencia en los pacientes tratados tras una primera reestenosis (41,1% vs 7,6%, $p < 0,001$) y en aquellos en los que se realizó angioplastia simple (47,4% vs 7,3% en angioplastia + stent, $p < 0,001$). No se detectó diferencias de reestenosis en los tratados con betabloqueantes o IECAS ni en los resistentes a aspirina o clopidogrel, o aquellos tratados precozmente (< 2 semanas) tras el evento isquémico. Tras regresión logística, se asociaron a mayor reestenosis la edad (OR 1,04 [1,01-1,07]), arteriopatía periférica (OR 1,60 [1,01-2,55]) y los tratados por reestenosis previa (OR 6,81 [3,68-12,60]).

Conclusiones: La edad avanzada, presencia de arteriopatía periférica y la angioplastia de una reestenosis se asocian con mayores tasas de reestenosis post-ASC.

LOS NIVELES DE COPEPTINA PERMITEN ESTRATIFICAR MEJOR EL RIESGO DE RECURRENCIA DE ICTUS TRAS SUFRIR UN ATAQUE ISQUÉMICO TRANSITORIO

F. Purroy García¹, I. Suárez Luis¹, S. Cambray¹, G. Mauri Capdevila¹, J. Farré Pons², J. Sanahuja Montesinos¹, G. Piñol Ripoll³, I. Benabdelhak¹, C. González Mingot¹, R. Begué⁴, M.I. Gil⁴, L. Brieva Ruiz¹ y M. Codina Barios¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Análisis Clínicos. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida. ³Servicio de Neurología. Hospital de Santa Maria. ⁴Servicio de Radiología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida.

Objetivos: Establecer el valor pronóstico de una batería de biomarcadores analizados durante las primeras 24 horas tras el inicio de los síntomas de un ataque isquémico transitorio (AIT).

Material y métodos: Determinamos una batería de biomarcadores (IL-6, IL-1, Pro-BNP, S100b, enolasa neuronal específica (ENS), TNF-alfa, proteína C reactiva de alta sensibilidad coceptina y neopterin) en 237 pacientes consecutivos con AIT. Determinamos el riesgo de recurrencia de ictus a los 7 días y 90 días.

Resultados: 12 (5,1%) pacientes sufrieron una recurrencia a los 7 días, mientras que 15 (6,4%) de 235 a los 90 días. La etiología ateromatosa (EA) presente en el 22,8% de los casos y los niveles elevados de coceptina fueron las únicas variables asociadas significativamente a recurrencia de ictus a los 7 y 90 días. Así, la adición de los niveles de coceptina (coceptina $> 13,8$ pmol/L) mejora la capacidad predictiva de la escala ACBCD2 determinada mediante el área bajo la curva a los 7 (0,57 vs 0,63) y 90 días (0,54 vs 0,58); y de la combinación de ABCD2 y EA a los 7 (0,64 vs 0,71) y 90 días (0,60 vs 0,65). La mejor combinación predictiva fue la asociación

de EA y los niveles de coceptina en ambos tiempos (0,83 y 0,75 respectivamente).

Conclusiones: La determinación de los niveles plasmáticos de coceptina puede mejorar la estratificación pronóstica precoz de los pacientes con un AIT.

APLICACIÓN DE LA METABOLÓMICA EN EL ATAQUE ISQUÉMICO TRANSITORIO

G.J. Mauri Capdevila¹, M. Jové Font², I. Suárez Luis², S. Cambray Carner², J. Egea Navarro², J. Sanahuja Montesinos¹, C. González Mingot¹, A. Quilez Martínez¹, I. Benabdelhak¹, M.C. Codina Barios¹, M. Portero Otín² y F. Purroy García¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida. ²Servicio de Neurociencias. Institut de Recerca Biomèdica de Lleida.

Objetivos: La metabolómica es el estudio de los metabolitos derivados del metabolismo celular. Este estudio pretende aplicar un abordaje metabolómico a pacientes que han sufrido un ataque isquémico transitorio (AIT) en vistas a identificar nuevos biomarcadores de recurrencia y de arteriosclerosis de gran vaso (AGV).

Material y métodos: Se incluyeron 131 pacientes diagnosticados de AIT que consultaron consecutivamente a nuestro centro hospitalario, con un seguimiento medio de 36,9 meses. Se practicó un abordaje metabolómico no dirigido a las muestras plasmáticas, obtenidas en las primeras 24 horas tras el inicio de los síntomas. Las muestras fueron sometidas a espectrometría de masas (tándem cuadrupolo y tiempo de vuelo) asociada a cromatografía líquida de ultra-alta resolución. La identidad de los metabolitos fue confirmada mediante el patrón de distribución de los isótopos y coelución con patrones auténticos.

Resultados: 20 (15,27%) pacientes presentaron una recurrencia a lo largo del seguimiento (8 pacientes dentro de los primeros 90 días). Se constató AGV en 33 (25,2%) pacientes. El análisis metabolómico evidenció una asociación entre ciertos metabolitos (anandamida, ácido dodecanoico, ácido eicosapentanoico, eritriol, 1-monopalmitina, treonato, miristoil-etanolamina, y uridina monofosfato) y el riesgo de recurrencia durante todo el seguimiento; mientras que los cambios en la biosíntesis de ácidos grasos y D-glutamina y en el metabolismo del D-glutamato se asociaron a recurrencia precoz (90 días). Finalmente, los pacientes con AGV presentaron un incremento de varios metabolitos como androstereona, ácido esteárico y ácido ascórbico.

Conclusiones: La metabolómica es un abordaje factible y útil para identificar nuevos biomarcadores relacionados con el riesgo de recurrencia y de AGV.

Enfermedades cerebrovasculares VII

IDENTIFICACIÓN DE NUEVOS EFECTOS NEUROPROTECTORES DE LA SIMVASTATINA EN UN MODELO DE ICTUS EMBÓLICO EN RATA MEDIANTE ANÁLISIS PROTEÓMICO DE TEJIDO CEREBRAL

M. Campos Martorell¹, N. Salvador², L. García Bonilla³, F. Canals⁴, M. Hernández Guillamón³, P. Chacón⁵, A. Alcázar², A. Rosell Novel³ y J. Montaner Villalonga³

¹Servicio de Enfermedades Neurovasculares. Institut de Recerca Vall d'Hebron. ²Servicio de Bioquímica-Investigación. Hospital Ramón y Cajal. ³Servicio de Enfermedades Neurovasculares; ⁴Laboratorio de Proteómica; ⁵Servicio de Neurología. Hospital Vall d'Hebron.

Objetivos: Demostrar mediante un modelo embólico en rata los efectos neuroprotectores de la administración de simvastatina durante la fase aguda de la isquemia cerebral y estudiar posibles mecanismos de protección empleando un análisis proteómico, a partir de homogenado cerebral.

Material y métodos: Quince minutos después de la oclusión de la ACM, los grupos experimentales recibieron simvastatina (20 mg/Kg sc, n = 20) o vehículo (n = 12). El efecto del tratamiento se evaluó mediante tests neurológicos y cuantificación del volumen de infarto. El estudio proteómico se realizó mediante homogenados cerebrales en otro set de animales y se analizó mediante tecnología DIGE. La expresión de las proteínas fue evaluada por MALDI-TOF MS.

Resultados: Las ratas tratadas con simvastatina mostraron una disminución del volumen de infarto (43%, $p < 0,05$) y una mejoría del déficit neurológico a las 48 horas (35%, $p < 0,05$) respecto a las que recibieron vehículo. El ensayo proteómico reveló 74 spots con diferencias significativas entre ambos grupos, 66 de las cuales fueron analizadas por MALDI-TOF MS y pudieron identificarse como 27 proteínas distintas (mayormente relacionadas con la funcionalidad del sistema nervioso y el estrés oxidativo). Además, pudimos replicar el resultado de una de las proteínas (HSP-75) en el plasma de pacientes tratados con simvastatina en la fase aguda del ictus (del ensayo MISTICS).

Conclusiones: La administración de simvastatina durante la fase aguda de la isquemia cerebral ejerció un efecto neuroprotector en nuestro modelo animal que podría explicarse por la atenuación del estrés oxidativo y la protección de la barrera-hemato-encefálica tras el daño ocasionado por la isquemia.

HEMICRANIECTOMÍA DESCOMPRESIVA EN EL INFARTO MALIGNO DE LA ARTERIA CEREBRAL MEDIA. EXPERIENCIA UNICENTRO EN LA PRÁCTICA CLÍNICA DIARIA

J.M. Ramírez Moreno¹, O. Romaskevych-Kryvulya¹, M. Ortega Martínez², I. Fernández Portales², A. López³, F. López Espuela⁴, J.C. Portilla Cuenca⁵, R. Palacios Bote⁶, D. Deberino⁷, A.B. Constantino Silva¹, A. Roa Montero¹, M. Robles³, M. Martín del Viejo¹, I. Casado Naranjo⁵ y J.M. Cabezudo Artero²

¹Neurología. Unidad de Ictus; ²Servicio de Neurocirugía; ³Unidad de Cuidados Intensivos Neurocríticos. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz. ⁴Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Cáceres. ⁵Unidad de Ictus. Neurología. Complejo Hospitalario de Cáceres. ⁶Servicio de Radiología; ⁷Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz.

Objetivos: Diversos estudios clínicos aleatorizados han demostrado el beneficio de la hemicraniectomía descompresiva (HCD) en los pacientes con infarto maligno de la arteria cerebral media (IMACM). Presentamos la experiencia en nuestro centro con este procedimiento y analizamos los resultados con el fin de protocolizar esta actividad.

Material y métodos: Estudio retrospectivo en un Hospital de tercer nivel. Se recogen las variables: edad, sexo, gravedad, factores de riesgo, lateralidad, terapia de reperfusión, retraso hasta la HCD, tiempo de cirugía, complicaciones postquirúrgicas, mortalidad y evolución mediante la escala de Rankin modificada (ERM).

Resultados: Se trataron 21 pacientes (71,4% hombres, 28,6% mujeres), edad media 55,8 (DE 1,6) años, el 85,7% con infarto del hemisferio derecho. La HCD se realizó de media a los 2,3 (DE 0,3) días desde el inicio de los síntomas. La duración media de la intervención fue de 121 (DE 5,4) minutos. La estancia media en UCI fue de 12 (DE 1,4) días. La tasa de mortalidad hospitalaria fue del 28,6% y la media de seguimiento de los supervivientes fue de 17 meses (rango 3-43 meses). De los 15 supervivientes 4 fallecieron en el seguimiento. Los supervivientes presentaron una mediana de 4 (IQR 1,25) en la ERM. La mayoría de los pacientes se mostraron

satisfechos y darían nuevamente su consentimiento para el procedimiento.

Conclusiones: La HCD reduce la mortalidad hospitalaria de los pacientes con IMACM y logra unos resultados funcionales aceptables; aunque la mayor parte de los supervivientes permanece con discapacidad moderada o grave.

RESULTADOS DE EFICACIA Y SEGURIDAD DEL TRATAMIENTO ENDOVASCULAR DEL ICTUS EN TERRITORIO CAROTÍDEO EN SUJETOS ANCIANOS

R. Muñoz Arrondo¹, N. Aymerich Soler¹, M. Herrera Isasi¹, B. Zandio Amorena¹, S. Mayor Gómez¹, L. Pulido Fontes¹, J. Olier Arenas² y J. Gállego Culleré¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología. Hospital de Navarra.

Objetivos: Diversos estudios señalan que el tratamiento endovascular del ictus en mayores de 80 años ofrece peores resultados funcionales a pesar de obtener resultados similares de seguridad y recanalización. Analizamos estos resultados en nuestra serie hospitalaria.

Material y métodos: Estudio basado en un registro prospectivo de pacientes con tratamiento endovascular de nuestro hospital comparando sujetos de 80 años o más con menores de 80. Todos los pacientes fueron tratados con dispositivos Stent recuperables. Se analizan, entre otras, variables demográficas, tasa de recanalización (TICI 2b o 3), tasa de hemorragia sintomática (PH2 con incremento de 4 puntos en escala NIHSS) e independencia a los 3 meses (mRS ≤ 2).

Resultados: Entre enero de 2011 y abril del 2013 fueron tratados 56 pacientes (14 ≥ 80 años frente a 42 < 80 años). No encontramos diferencias significativas en la distribución de factores de riesgo, mecanismo fisiopatológico, tasa de recanalización (64% vs 75%, $p 0,489$), hemorragia sintomática (0% vs 10%, $p 0,561$) ni mortalidad (2% vs 3%, $p 0,417$). Si existe una clara tendencia, aunque no significativa, a una menor probabilidad de independencia a los 3 meses (36% vs 61%, $p 0,088$) en ancianos. Estos resultados no se modifican tras ajustar por variables significativas.

Conclusiones: Aunque obtenidos de una serie corta, nuestros datos sugieren que la probabilidad de conseguir buenos resultados funcionales se reduce en ancianos. No obstante, más que un criterio absoluto de exclusión, debemos considerar la edad como un factor fundamental en la toma de decisiones terapéuticas.

IMPLANTACIÓN DE UN SISTEMA DE TELEICTUS EN LA COMUNIDAD DE MADRID: ¿UNA ALTERNATIVA PARA CONSEGUIR LA EQUITAD? DATOS PRELIMINARES DEL PROYECTO TELEICTUS MADRID

P. Martínez Sánchez¹, M. Alonso de Leciñana Cases², A. Miralles Martínez³, N. Huertas González⁴, A. Martín Martínez⁵, E. Correias Callero¹, R. Sanz de Barros³, J. Domingo García⁴, S. Serrano López⁴, B. Fuentes Gimeno¹, J. Masjuán Vallejo², M. Martínez Martínez³, G. Ruiz Ares¹, B.E. Sanz Cuesta¹, A. Cruz Herranz¹ y E. Díez Tejedor¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. ²Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal. ³Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía. ⁴Servicio de Neurología; ⁵Urgencias. Hospital Universitario Severo Ochoa.

Objetivos: Evaluar la eficacia de un sistema de Teleictus, en términos de un mayor número de pacientes tratados con trombólisis IV (TIV) una instauración más precoz de la misma, en la Comunidad de Madrid.

Material y métodos: Pacientes con ictus isquémico agudo que acuden al Hospital Universitario Infanta Sofía (HUIS) (hospital de área), conectado mediante Teleictus con el Centro de Ictus del

Hospital Universitario La Paz (HULP); 2) Cohorte no expuesta: pacientes con ictus isquémico agudo que acuden al Hospital Universitario Severo Ochoa (HUSO) (hospital de área) con conexión telefónica con la Unidad de Ictus del Hospital Universitario Ramón y Cajal (HURC). Se han analizado los dos primeros años de funcionamiento del Teleictus (marzo 2010-marzo 2013), analizando el número de pacientes atendidos, las TIV, tiempos utilizados y número de traslados secundarios innecesarios.

Resultados: En la cohorte Teleictus se activó el sistema en 44 pacientes, cumpliendo criterios de código ictus en 30 casos. En la cohorte no expuesta se realizaron 29 llamadas telefónicas, siendo 27 código ictus. En la cohorte Teleictus se realizó TIV en el 66,3% (19/30) y en la no expuesta en el 37% (10/27) de los pacientes ($p = 0,047$). En tiempo puerta-aguja fue menor en la cohorte Teleictus que en la no expuesta (media [DE], 76,9 [33,3] vs 132,7 [62,5], $p = 0,022$). Además, se realizaron menos traslados secundarios innecesarios en la cohorte Teleictus (4% vs 22,2%, PNS).

Conclusiones: El sistema de Teleictus es eficaz, asociándose a un incremento en el número de TIV y reduciendo el tiempo puerta-aguja.

EFICACIA DE UN SISTEMA DE TELEICTUS ENTRE HOSPITALES CERCANOS: ¿MÁS Y MEJOR? PROYECTO TELEICTUS MADRID

P. Martínez Sánchez¹, A. Miralles Martínez², E. Correas Callero¹, R. Sanz de Barros², B. Fuentes Gimeno¹, M. Martínez Martínez², G. Ruiz Ares¹, B.E. Sanz Cuesta¹, A. Cruz Herranz¹ y E. Díez Tejedor¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. ²Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía.

Objetivos: En marzo de 2011 se puso en marcha un sistema Teleictus entre un hospital de área sin neurólogo de guardia y un Centro de Ictus a 13 Km de distancia. Objetivo: analizar el impacto de Teleictus en el número de trombolisis intravenosas (TIV), el tiempo puerta-aguja, el tamaño del infarto y la evolución del ictus.

Material y métodos: Estudio observacional antes-después de pacientes con ictus isquémico atendidos en el hospital de área en el primer año antes del Teleictus (no-Teleictus) y en el primer año tras implantar Teleictus (grupo Teleictus). Se comparó el número de TIV, tiempo puerta-aguja, tamaño del infarto cerebral (TC de 24 h), escala de Rankin modificada a los 3m (ERm-3m) y variables de seguridad (mortalidad y transformación hemorrágica).

Resultados: En el grupo no-Teleictus se atendieron 127 pacientes con ictus isquémico (14 activaciones telefónicas) y 6 recibieron TIV (4,7%). En el año Teleictus se atendieron 110 pacientes con ictus isquémico (23 Teleictus) y 10 (9,1%) recibieron TIV. El tiempo puerta-aguja y el tamaño del infarto cerebral fue menor en el grupo Teleictus que no-Teleictus (mediana [RIC], 66,5 [54] min vs 151,5 [83] min y 0,5 [3] mL vs 2,5 [147] mL, respectivamente, $p < 0,05$). Las variables de seguridad fueron similares en los dos grupos, pero la ERm-3m fue menor en Teleictus ($P = 0,037$). El análisis de regresión lineal mostró una asociación negativa entre el Teleictus y tamaño del infarto (coeficiente B [EE] = -57,360 [22,319]).

Conclusiones: Teleictus es eficaz entre hospitales cercanos incrementando las TIV, acortando el tiempo puerta-aguja, mejorando la evolución del ictus y disminuyendo el tamaño del infarto cerebral.

UNA DÉCADA DE TROMBOLISIS INTRAVENOSA

M.J. López Martínez, A. de Felipe Mimbrenra, V. Sánchez González, J. García Caldentey, M. Guillán Rodríguez, R. Álvarez Velasco, M.M. Kawiorski, P.I. Agüero Rabés, E. Viedma Guiard, C. Estévez Fraga, L. Crespo Araico, C. Matute Lozano, M. Alonso de Leciñana y J. Masjuán Vallejo

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal.

Objetivos: La trombolisis intravenosa es el tratamiento más efectivo del infarto cerebral. En nuestro centro el programa de trombolisis intravenosa ha cumplido 10 años, habiendo pasado por tres etapas diferentes. Por ello, hemos querido analizar las características de los pacientes las tres etapas.

Material y métodos: Estudio descriptivo mediante análisis de un registro prospectivo de pacientes tratados con trombolisis intravenosa. Dividimos la muestra en tres etapas: 2003-2006, etapa sin Unidad de Ictus (UI); 2007-2009, desde creación de UI; 2010-2013, desde inicio de intervencionismo neurovascular en nuestro centro. Recogimos variables clínicas y grado de independencia a los 3 meses con la Escala de Rankin modificada (ERm).

Resultados: 873 pacientes fueron tratados con trombolisis intravenosa. Primera etapa: 74 trombolisis, edad 70 (62,5-75,5); 52,7% mujeres. Activación código ictus 28,3%; tiempo de llegada al hospital 64 minutos (40,25-88); tiempo al tratamiento 130 minutos (106,3-154,5); tiempo puerta-aguja 66 minutos (50-83,75). 50% mRS 0-2 a 3 meses. Segunda etapa: 465 trombolisis, edad 76 (65-82), 51% mujeres. Activación código ictus 52,2%; tiempo de llegada al hospital 90 minutos (62-135); tiempo al tratamiento 155 minutos (115-190); tiempo puerta-aguja 55 minutos (40-70). 57,8% puntuación 0-2 a 3 meses. Tercera etapa: 334 trombolisis, edad 76 años (66,25-83), 55% mujeres. Activación código ictus 82%; tiempo de llegada al hospital 115 minutos (76,25-180); tiempo al tratamiento 170 minutos (130-225); tiempo puerta-aguja 50 minutos (35-65). 59% mRS 0-2 a 3 meses.

Conclusiones: Desde la creación y divulgación del código ictus cada vez son más los pacientes tratados mediante trombolisis intravenosa, disminuyendo tiempo puerta-aguja y manteniéndose beneficios del tratamiento.

¿TRATAMOS CON TROMBOLISIS IGUAL AL SÍNDROME LACUNAR QUE AL RESTO DE SÍNDROMES CLÍNICOS?

D. Cocho Calderón, A. Boltes Alandi, J. Espinosa García, J. Pons Brugada, A.C. Ricciardi Ciochini, M. Jiménez y P. Otermin Vallejo

Servicio de Neurología. Hospital General de Granollers.

Objetivos: El tratamiento trombolítico es el mejor tratamiento de la isquemia cerebral. Diferentes estudios han demostrado el beneficio en todos los subtipos clínicos y etiológicos. Evaluamos si en la práctica habitual tratamos con trombolisis por igual al síndrome lacunar (grupo LACI) comparado con otros grupos clínicos (grupo no LACI).

Material y métodos: Análisis retrospectivo de datos recogidos de forma prospectiva y consecutiva desde el 2009. Nuestro centro es un hospital comarcal con neurólogo en horario laboral y Telemedicina fuera del horario laboral. Analizamos datos demográficos, factores de riesgo vascular, escala NIH, subtipo etiológico según criterios TOAST, subtipo clínico según la clasificación Oxford y porcentaje de pacientes tratados con rt-PA.

Resultados: Analizamos 212 códigos ictus, 58,4% fueron hombres, con edad media 71 ± 12 años. La distribución clínica fue; TACI 43%, PACI 23%, LACI 27%, POCI 7%. Detectamos un aumento significativo de pacientes que cumpliendo criterios de tratamiento con trombolisis no fueron tratados en el grupo de LACI vs no LACI (15% vs 0,7%, $p = 0,0001$), así como un aumento en los tiempos de demora puerta-TC (58 min vs 36 min, $p = 0,05$). Ningún paciente con síndrome lacunar tratado con trombolisis sufrió hemorragia cerebral sintomática. Tras completar el estudio vascular, el 58% de los pacientes del grupo LACI realmente presentaron un infarto lacunar.

Conclusiones: Hemos detectado que aún cumpliendo criterios de tratamiento, los pacientes con un síndrome lacunar son excluidos del tratamiento trombolítico en un porcentaje significativamente superior al resto de subgrupos clínicos. En nuestro estudio el 58% de los LACI realmente correspondieron a un infarto lacunar.

TROMBECTOMÍA MECÁNICA EN EL ICTUS AGUDO. ¿INFLUYE EL TRATAMIENTO PREVIO CON RTPA EN LOS RESULTADOS?

E. Carreón Guarnizo¹, M. Espinosa de Rueda Ruiz²,
G. Parrilla Reverter², J. Zamarró Parra², B. Escribano Soriano¹,
I. Villegas Martínez¹, M. Fernández Vivas³, A. Morales Ortiz¹,
A. Moreno Diéguez² y G. Ruiz Merino⁴

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neurorradiología
Intervencionista; ³Cuidados Intensivos; ⁴Estadística. Hospital
Universitario Virgen de la Arrixaca.

Objetivos: El tratamiento con fibrinólisis iv y/o trombectomía mecánica en nuestro hospital está protocolizado. Nuestro objetivo es analizar la influencia del tratamiento con rTPA previo en los pacientes sometidos a trombectomía intrarterial mecánica (TIAM).

Material y métodos: Pacientes tratados con TIAM se dividieron en dos grupos: tratados o no con rTPA previo. Se compararon características clínicas y resultados de cada grupo, realizando un análisis estadístico de la influencia del rTPA en los resultados procedimiento.

Resultados: 150 pacientes registrados, 44,7% recibieron rTPA previamente. Características grupo rTPA: Edad media 66,4, hombres 55,2%. Factores de riesgo vascular (FRV) HTA, DLP y FA. Etiología cardioembólica 38,8%. Arteria ocluida ACM 61,2%. NIHSS media 16,5. 92,5% recanalización completa; 7,5% hemorragias sintomáticas. Tiempo medio hasta terapia 316 min. 60% mRS90 ≤ 2 y mortalidad 13,4%. Grupo no rTPA: Edad media 69,7, mujeres 50,6%. FRV más frecuentes HTA y FA. Etiología cardioembólica 38,5%. Oclusión ACM 33,7%. NIHSS media 17,6. Recanalización completa 92,8%. 2,4% hemorragia sintomática. Tiempo medio hasta inicio de terapia 343,7 min. 38,1% mRS90 ≤ 2 y 27,7% fallecieron. El tratamiento con rTPA se asoció a menor mortalidad y a menor puntuación media en la mRS 90 ($p < 0,05$).

Conclusiones: En nuestra serie, el tratamiento con rTPA previamente a la TIAM se asocia a mejor pronóstico funcional y a menor mortalidad. La causa de esta asociación no está aclarada, podría relacionarse con que llegan a la TIAM con menor gravedad clínica. Habrá que realizar más estudios para intentar explicar mejor esta asociación.

ANÁLISIS DEL VALOR PREDICTIVO DEL ANTECEDENTE DE INFARTO CEREBRAL PREVIO ASOCIADO A DIABETES MELLITUS EN LA APARICIÓN DE TRANSFORMACIÓN HEMORRÁGICA EN PACIENTES TRATADOS CON RT-PA

C. van Eendenburg¹, J. Serena Leal¹, Y. Silva Blas¹,
M. Terceño Izaga¹, J. Puig Alcántara², S. Pedraza Gutiérrez²,
M. Kazimierczak¹ y M. Castellanos Rodrigo¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología. Hospital
Universitari Dr. Josep Trueta.

Objetivos: Los criterios de administración del tratamiento con rt-PA establecen el antecedente de infarto cerebral previo (ICP) y diabetes mellitus (DM) asociada como contraindicación para recibir dicho tratamiento por aumento del riesgo de transformación hemorrágica (TH). Sin embargo, no existen datos sólidos que corroboren este criterio de exclusión. Por ello analizamos si la asociación de estos antecedentes aumentó el riesgo de TH en nuestra población de pacientes tratados con rt-PA.

Material y métodos: Se evaluaron 667 pacientes tratados con rt-PA entre octubre 1999-diciembre 2012 con TC craneal a las 24 ± 12h tras el tratamiento en el que se evaluó la existencia de TH que se consideró sintomática (THs) cuando se asoció a deterioro neurológico (aumento ≥ 4 puntos en la NIHSS). En la anamnesis se recogió el antecedente de DM e ICP en todos los pacientes.

Resultados: 176 (26,4%) pacientes presentaron TH que fue sintomática en 30 (4,5%). En el análisis univariado, la existencia de DM y/o ICP no se asoció a la aparición de TH. Sin embargo, el antecedente de ICP (10% vs 4%, $p = 0,028$) pero no de DM o de ambos antecedentes se asoció con la aparición de THs. Tras ajustar por el resto de variables asociadas con la aparición de THs, sólo el antecedente de ICP se mantuvo como predictor independiente de esta complicación (OR 4,3; IC95%, 1,12-16,19; $p = 0,03$).

Conclusiones: En nuestra población de pacientes tratados con rt-PA, sólo el antecedente de infarto previo pero no asociado a diabetes se asoció con un incremento de riesgo de THs.

TROMBOLISIS INTRAVENOSA CON RTPA SEGUIDA O NO DE ANTICOAGULACIÓN EN EL TRATAMIENTO EN FASE AGUDA DE LOS SÍNDROMES DE ALARMA VASCULAR

A. González Hernández, O. Fabre Pi, F. Cabrera Naranjo,
A.C. López Veloso y J.C. López Fernández

Servicio de Neurología. Hospital Dr. Negrín.

Objetivos: Describir el papel de la trombolisis con rTPA intravenosa en los síndromes de alarma vascular.

Material y métodos: Se revisaron los casos propios y los existentes en la literatura en los que se hubiese tratado con rTPA intravenoso a los pacientes con síndromes neurovasculares fluctuantes.

Resultados: Se obtuvieron 5 casos propios y 19 de la literatura (17 hombres y 7 mujeres). La edad media fue $66,7 \pm 9,8$ años (rango 52-84 años). La frecuencia media de episodios antes del tratamiento fue de 3 (rango 2-15 episodios). La NIHSS máxima estuvo entre 6-22. Disponemos de la NIHSS a las 24 horas del tratamiento en 11 de los casos: en 8 (72,7%) fue de 0, y en 3 (27,3%) de 11-12. Dos de los casos propios precisaron anticoagulación con heparina sódica en las 12-24 horas siguientes al tratamiento trombolítico, por persistencia de los episodios. La ERM a los 3 meses del tratamiento fue de 0-1 en 20 (83,3%) de los pacientes: 9/12 en los síndromes de alarma capsular, 6/7 en los síndromes de alarma basilar y 5/5 en pacientes con fluctuaciones que no entraban dentro de estos dos grupos y de 2 en 1 de los pacientes (4%); en 3 de los casos no se disponía de la ERM a los 3 meses, aunque la NIHSS tras el tratamiento era de 8-12.

Conclusiones: El tratamiento con rTPA intravenoso, seguido o no de anticoagulación oral, podría suponer una alternativa terapéutica eficaz y segura en los pacientes con clínica neurovascular fluctuante.

NEUROSONOLOGÍA EN EL ICTUS ISQUÉMICO AGUDO: UNA HERRAMIENTA ÚTIL PARA EL PRONÓSTICO Y TRATAMIENTO

P. Sobrino García¹, A. García Pastor², A. García Arratibel¹,
A.M. Iglesias Mohedano¹, R. Domínguez Rubio¹,
P.M. Rodríguez Cruz², F. Díaz Otero², P. Vázquez Alén²,
J.A. Villanueva Osorio² y A. Gil Núñez²

¹Servicio de Neurología; ²Neurología. Unidad de Ictus. Hospital
General Gregorio Marañón.

Objetivos: Describir la información aportada por la neurosonología (NS) en pacientes con ictus isquémico agudo (IIA) y analizar su utilidad como herramienta pronóstica.

Material y métodos: Analizar los resultados obtenidos en los estudios de NS en IIA seleccionados de menos de 6 horas de evolución en nuestro centro de octubre 2010-abril 2013. Se recogió la existencia de oclusión arterial (OA) y su localización. La recanalización se definió como mejoría en 2 o más grados TIBI en los estudios

control realizados en las 24 horas siguientes. Se consideró buena evolución funcional una puntuación en la escala Rankin (ER) ≤ 2 al alta. En algunos casos se realizó monitorización mediante doppler transcraneal (DTC) durante la trombolisis intravenosa (TIV).

Resultados: Se realizó NS en 85 pacientes, 67 tratados con TIV. Objetivamos OA en el 80%. La presencia de OA se asoció a mayor gravedad del ictus: mediana NIHSS basal 13,5 vs 7 ($p < 0,001$). Se detectó recanalización de la OA en el 50%. El 82% de los pacientes que presentaron recanalización y sólo el 43% de los que no recanalizaron obtuvieron ER ≤ 2 al alta ($p = 0,002$). La tasa de recanalización dependió de la localización de la OA: 57% en M1, 67% M2, 25% tándem y 0% en ACI y oclusión "en T". La monitorización DTC se asoció a una mayor tasa de recanalización (74% vs 26%, $p = 0,01$).

Conclusiones: La NS es una herramienta útil para el diagnóstico de OA en el IIA y aporta información pronóstica valiosa. La monitorización DTC durante la TIV asocia mayor tasa de recanalización.

FACTORES PRONÓSTICOS DE EVOLUCIÓN FAVORABLE DEL TRATAMIENTO INTERVENCIONISTA DEL ICTUS ISQUÉMICO

G. Zapata Wainberg¹, B. Fuentes², M. Alonso de Leciana³, A. García Pastor⁴, A. Ximénez-Carrillo Rico¹, P. Martínez Sánchez², A. Cruz Culebras³, F. Díaz Otero⁴, G. Reig Roselló¹, G. Ruiz Ares², A. de Felipe³, F. Gilo Arrojo¹, F. Nombela Merchán¹, E. Díez Tejedor², J. Masjuán Vallejo³, A. Gil Núñez⁴ y J. Vivancos Mora¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa.

²Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. ³Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal. ⁴Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

Objetivos: El neurointervencionismo vascular (NIV) supone una nueva estrategia terapéutica para el ictus isquémico agudo. Nos proponemos determinar qué factores previos al tratamiento podrían pronosticar el resultado funcional.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes consecutivos con recogida prospectiva de datos con un protocolo multicéntrico de la Red de Ictus de Madrid. Se incluyeron los pacientes tratados con NIV con ictus de circulación anterior e inicio conocido desde febrero de 2012 hasta la actualidad. Se excluyeron aquellos en los que se desconocía el resultado funcional y los tiempos asistenciales. Se realizó análisis univariante para asociaciones entre los factores conocidos antes del tratamiento y el pronóstico funcional (escala de Rankin modificada a los 3 meses [mRS3m]) del ictus, considerándose evolución favorable una puntuación < 3 . Posteriormente se realizó un modelo de regresión logística donde se incluyeron las variables con una asociación en el estudio univariante con una $p < 0,1$.

Resultados: 57 pacientes. Media de edad: 66,2 (DE: 11,8) años. Mujeres: 52,6%. Variables con asociación significativa con el pronóstico en el análisis univariante: Edad (Dependientes: 69,5 [DE: 12,2]; Independientes: 63,8 [DE: 11,1] $p = 0,71$), sexo (57,5% mujeres; 42,2% hombres, $p = 0,07$), ASPECTS (Dependientes: 7,9 [DE: 1,7]; Independientes: 8,6 [DE: 1,2] $p = 0,06$) y NIHSS pre-tratamiento (Dependientes: 17,8 [DE: 5]; Independientes: 14,1 [DE: 5,5] $p = 0,01$). No encontramos asociación entre el tiempo síntomas-intervencionismo y la evolución. El modelo de regresión logística evidenció que las variables relacionadas de forma independiente con el pronóstico funcional son: edad (OR: 0,94/año [IC95%: 0,90-0,99] $p = 0,49$) y NIHSS pretratamiento (OR: 0,85/punto [IC95%: 0,76-0,96] $p = 0,013$).

Conclusiones: La edad y la NIHSS pretratamiento son factores que determinan el pronóstico de estos pacientes y podrían ayudar a seleccionar a aquellos que obtendrán un mejor resultado funcional.

VALOR PREDICTIVO DE LA HIPERDENSIDAD DE LA ARTERIA CEREBRAL MEDIA (HACM) Y DEL BLOMING ARTIFACT (BA) EN LA REVASCULARIZACIÓN ARTERIAL CON TROMBECTOMÍA MECÁNICA

M. Almendrote Muñoz¹, M. Gomis Cortina¹, C. Castaño Duque¹, L. Dorado Bouix¹, P. García Bermejo¹, N. Pérez de la Ossa Herrero¹, M. Hernández Pérez¹, E. Palomeras Soler², E. López-Cancio Martínez¹, C. Hidalgo Gibert¹, S. Presas Rodríguez¹, G. Lucente¹, A. Garrido Pla¹, J. Munuera del Cerro³, P. Puyalto de Pablo⁴, M. Millán Torné¹ y A. Dávalos Errando¹

¹Servicio de Neurociencias. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. ²Servicio de Neurología. Hospital de Mataró. ³Servicio de Radiología. Institut de Diagnòstic per la Imatge. ⁴Servicio de Radiología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol.

Objetivos: El tamaño y composición del trombo pueden influir en la recanalización con trombectomía mecánica (TM). Estudios histopatológicos han correlacionado la HACM y BA con trombo rojo, aunque su asociación con la recanalización arterial es controvertida. Objetivo: determinar el valor predictivo de HACM/BA en la recanalización en ictus isquémicos de circulación anterior sometidos a TM.

Material y métodos: Se han estudiado 154 pacientes con ictus de circulación anterior tratados con tPAev más TM o TM aislada. Se evaluaron, HACM/BA, número de pases (NP) como variable surrogate a recanalización (mTICI 2b/3) y duración del procedimiento. Mediante modelos de regresión logística ajustando por variables clínicas y de neuroimagen se analizaron variables relacionadas con tipo de tratamiento, NP y buen pronóstico al tercer mes.

Resultados: En 71 (46,1%) pacientes se objetivó HACM y/o BA. La edad, NIHSS basal, etiología, NP y recanalización fueron similares en los grupos con y sin HACM/BA. 79 pacientes recibieron tPAev-TM y 75 sólo TM. No hubo diferencias en edad, NIHSS basal, etiología, lugar de oclusión ni HACM/BA. Quince (19%) pacientes frente a 29 (38,7%) necesitaron > 2 pases ($p = 0,006$) y 70 (88,6%) frente a 57 (76%) alcanzaron TICI 2b/3 ($p = 0,032$). El análisis multivariado mostró que el tPA-ev se asoció con ≤ 2 pases (OR: 2,24; IC: 1,04-4,8; $p = 0,012$) y que diabetes, NIHSS y NP ≤ 2 (OR: 3,0; IC: 1,05-8,5; $p < 0,040$), pero no tPA-ev previo, se asociaron con mRS ≤ 2 al tercer mes.

Conclusiones: La HACM/BA no se relaciona con la recanalización arterial en pacientes sometidos a TM primaria o rescate. El tPA-ev reduce el NP facilitando una rápida recanalización mediante TM.

EVALUACIÓN DE UN TEST RÁPIDO PARA PREDECIR COAGULOPATÍA SUBYACENTE EN CANDIDATOS A RTPA EV

X. Ustrell Roig¹, A. Pellisé Guinjoan¹, J. Casanova Molla¹, A. Mañé Martínez¹, J. Viñas Gaya¹, M.R. Aguinaco Culebras² y R. Marès Segura¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Hematología. Hospital Universitari Joan XXIII.

Objetivos: El tratamiento trombolítico con rtPA requiere una evaluación rápida de las contraindicaciones para ser administrado con seguridad y eficacia. El retraso en la administración del tratamiento disminuye las posibilidades de recanalización y aumenta el riesgo de sangrado. La mayoría de guías recomiendan una coagulación antes del tratamiento aunque hay expertos que consideran prioritario el tratamiento sin demora si no hay sospecha clínica de coagulopatía. El objetivo del estudio es evaluar la sensibilidad y el valor predictivo negativo de un test rápido con 5 preguntas predeterminadas para predecir la posibilidad de una coagulopatía subyacente.

Material y métodos: Se evalúan 149 pacientes consecutivos de la base de datos Ictus > 24 h HJ23 atendidos en Urgencias como código ictus. Se evalúa el test y se compara ciegamente con les

resultados analíticos. El test valora la presencia de tratamiento anticoagulante, hepatopatía y/o abuso de alcohol, fallo renal crónico, enfermedades hematológicas neoplásicas y historia de sangrados recurrentes.

Resultados: De los 149 pacientes el test detectó 22 con riesgo de coagulopatía subyacente, 8 de los cuales presentaban alteración de la coagulación analítica. Ningún paciente con test negativo para riesgo de coagulopatía presentó alteración analítica. El test detectó alteración de la coagulación con una sensibilidad del 100%, especificidad del 90% y con un valor predictivo negativo del 100%.

Conclusiones: La posibilidad de una coagulopatía subyacente podría ser descartada con un test rápido pudiéndose considerar la administración de rtPA sin demora por los resultados analíticos. Estos resultados se podrían aplicarse a pacientes candidatos rtPA reduciendo el tiempo puerta-aguja y así mejorando el pronóstico.

FACTORES DE RIESGO CLÍNICOS, FISIOPATOLÓGICOS Y TOPOGRÁFICOS PARA EL DESARROLLO DE DISFAGIA OROFARÍNGEA EN PACIENTES CON ICTUS: RESULTADOS DEL PRIMER AÑO

D. Muriana Batiste, E. Palomeras, V. Casado, L. Rofes Salsench, D. Sánchez Verdugo, A. Cano, P. Sanz Cartagena, N. Vilardell Navarro, P. Fossas Felip y P. Clavé Civit

Servicio de Neurología. Hospital de Mataró.

Objetivos: La disfagia orofaríngea (DO) es un síntoma frecuentemente infradiagnosticado e infravalorado en el ictus agudo. Nuestro objetivo es evaluar la prevalencia real de DO en el ictus y analizar los factores clínicos, epidemiológicos y neurotopográficos asociados a su aparición, así como su historia natural.

Material y métodos: Estudio prospectivo en el que incluimos todos los pacientes ingresados con un ictus agudo, excluyendo aquellos con disfagia previa y traslados de otros centros. Evaluamos la presencia de disfagia con el método volumen-viscosidad en las primeras 24 horas, al alta y a los 3 meses. Recogemos las variables del registro RENISEN, territorio arterial, volumen lesional y estado funcional a los 3 meses.

Resultados: Se han incluido hasta la fecha 180 pacientes. La prevalencia de DO al ingreso es del 41,7%. Se asocian con DO: edad avanzada, peor mRS preingreso, ictus previo, NIHSS mayor, lateralidad derecha de la lesión actual, TACI y mayor volumen lesional. La presencia de DO en la fase aguda se asocia a mayor riesgo de infecciones respiratorias, mayor mortalidad, estancia media, peor mRS al alta y necesidad de institucionalización al alta. De los pacientes con DO al ingreso, el test se mantuvo positivo al alta en un 61%.

Conclusiones: La prevalencia observada de DO en pacientes con ictus agudo es del 41,7%, de los que un 61% continúan con DO al alta. La existencia de ictus previos y una mayor severidad del ictus actual se asocian a mayor prevalencia de DO, que debe ser detectada precozmente dada su asociación a complicaciones.

Enfermedades cerebrovasculares VIII

VALOR PRONÓSTICO DE LOS NIVELES DE B-AMILÓIDE PLASMÁTICO EN LA HEMORRAGIA INTRACEREBRAL AGUDA

J. Martí Fàbregas¹, R. Delgado-Mederos¹, L. Dinia¹, D. Carrera Giraldo¹, R. Marín Bueno¹, N. Pérez de la Ossa², M. Alonso de Leciñana³, M. Rodríguez Yáñez⁴, J. Sanahuja⁵, F. Purroy⁵, A.M. de Arce Borda⁶, C. Guardia-Laguarta¹ y A. Lleó¹

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

²Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias

i Pujol. ³Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal. ⁴Servicio

de Neurología. Hospital Clínico Universitario. ⁵Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida.

⁶Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea.

Objetivos: El depósito del péptido β -amilóide ($A\beta$) interfiere en la función e integridad de los vasos sanguíneos cerebrales. Hemos investigado la hipótesis de que los niveles de $A\beta$ se asocian al pronóstico de pacientes con hemorragia intracerebral (HIC) aguda.

Material y métodos: Estudio prospectivo multicéntrico de pacientes con HIC espontánea de menos de 24 horas de evolución. Se excluyeron pacientes con HIC por anticoagulantes orales, tumor o malformación arterio-venosa. Se midieron los niveles plasmáticos de $A\beta_{40}$ y $A\beta_{42}$ mediante técnicas ELISA. Como datos clínico-demográficos se recogieron: edad, sexo, factores de riesgo vascular, puntuación NIHSS, hemorragia intraventricular (HIV), localización, etiología y volumen (fórmula $AxBxC/2$). El pronóstico se valoró mediante la escala de Rankin (favorable si ≤ 2). Estadística: análisis bivariantes y regresión logística.

Resultados: Se incluyeron 160 pacientes (edad media $73,8 \pm 11,3$, 59,4% hombres). Se observó un pronóstico favorable en 64 (40%) pacientes. El pronóstico se asoció a edad ($p < 0,0001$), sexo (peor en mujeres, $p = 0,009$), diabetes ($p = 0,004$), alcoholismo ($p = 0,01$), HIV ($p < 0,001$), glucemia ($p = 0,001$), NIHSS ($p < 0,0001$), volumen ($p < 0,0001$), niveles de $A\beta_{42}$ ($p = 0,048$) y de $A\beta_{40}$ ($p = 0,02$). En el análisis multivariante las variables asociadas al pronóstico favorable fueron: edad (OR 0,93, IC95% 0,89-0,96, $p < 0,0001$), NIHSS (OR 0,79, IC95% 0,72-0,86, $p < 0,0001$), diabetes (OR 0,2, IC95% 0,06-0,7, $p = 0,011$) y $A\beta_{42}$ (OR 0,015 IC95% 0,000-0,523, $p = 0,02$).

Conclusiones: En pacientes con HIC aguda, un aumento en los niveles de $A\beta_{42}$ plasmático se asocia a un peor pronóstico funcional.

¿EXISTE UNA MAYOR TASA DE COMPLICACIONES CON EL TRATAMIENTO URGENTE DE LA HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA?

J. Matías-Guiú Antem¹, J. Avecillas Chasín², C. Serna Candel¹, L. López-Ibor Aliño³, G. Rodríguez Boto², J.A. Barcia Albacar² y J. Matías-Guiú Guía¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neurocirugía; ³Servicio de Neurorradiología Intervencionista. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: El resangrado es la principal complicación de la hemorragia subaracnoidea (HSA), produciéndose especialmente en las primeras horas. El tratamiento urgente del aneurisma puede reducir la incidencia de resangrado, pero también podría asociarse a una mayor tasa de complicaciones por realizarse en condiciones subóptimas. El objetivo de este estudio fue comparar la seguridad y eficacia del tratamiento endovascular realizado en condiciones urgentes y programadas.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de los pacientes con HSA sometidos a tratamiento endovascular en nuestro centro entre 2009 y 2012. Se definieron como urgentes aquellos tratamientos realizados en las primeras 3 horas desde que se estableció el diagnóstico o durante horario no laboral.

Resultados: Se incluyeron 68 pacientes, 20 tratados de forma urgente (grupo 1) y 48 de forma programada (grupo 2). Se observaron 6 (30%) complicaciones periprocedimiento en el grupo 1 y 12 (25%) en el grupo 2, aunque sólo produjeron morbilidad en un caso en cada grupo ($p = 0,44$). Se logró el cierre inmediato del aneurisma en 19 casos (95%) en el grupo 1 y 38 (79%) en el grupo 2 ($p = 0,28$). Fue necesario el clipaje quirúrgico en 1 caso (0,05%) en el grupo 1 y 2 casos (0,04%) en el grupo 2. Durante el primer año de seguimiento, fue necesario 1 retratamiento en el grupo 1 y 2 en el grupo 2 ($p = 0,48$).

Conclusiones: El tratamiento endovascular realizado en condiciones urgentes no se asoció a una mayor tasa de complicaciones o necesidad de retratamientos. Por lo tanto, esto no debería ser un argumento para la demora en el tratamiento.

UMBRALES DE PRESIÓN ARTERIAL SISTÓLICA Y CRECIMIENTO DE LA HEMORRAGIA INTRACEREBRAL AGUDA

D. Rodríguez Luna¹, M. Muchada López¹, M. Rubiera del Fueyo¹, A. Flores Flores¹, P. Coscojuela Santalíestra², S. Piñero Santos¹, J. Pagola Pérez de la Blanca¹, M. Ribó Jacobi¹, P. Meler Amella¹, E. Sanjuán Menéndez¹, A. Tomasello Weitz², J. Álvarez Sabin¹ y C.A. Molina Cateriano¹

¹Unidad de Ictus. Servicio de Neurología; ²Servicio de Neurorradiología. Hospital Vall d'Hebron.

Objetivos: Poco se sabe acerca de la relación de diferentes umbrales de presión arterial sistólica (PAS) y el crecimiento del hematoma (CH) en pacientes con hemorragia intracerebral (HIC). Por ello, investigamos el impacto de potenciales umbrales de tratamiento de PAS en el CH en pacientes con HIC aguda.

Material y métodos: Análisis secundario de datos recogidos prospectivamente en estudio previo acerca del impacto de la presión arterial en el CH en 106 pacientes con HIC aguda (< 6 horas). Se monitorizó PAS durante primeras 24h (intervalos de 15 minutos). Para estudiar umbrales de PAS de 140, 150, 160, 170, 180, 190, y 200 mmHg definimos cargas de PAS como el porcentaje de lecturas que excedían estos valores, respectivamente. Definimos CH como crecimiento > 33%-6 mL.

Resultados: Los pacientes que experimentaron CH presentaron mayores cargas de PAS en todos los umbrales, alcanzando significación estadística en los umbrales 170, 180 y 190 ($p < 0,05$). Los umbrales más altos (170-200) se correlacionaron significativamente con la cantidad de CH absoluto y relativo a las 24 horas. En análisis multivariante, cargas de PAS 170 (OR 1,034, IC95% 1,001-1,070; $p = 0,048$) y 180 (OR 1,052, IC95% 1,010-1,097; $p = 0,016$) se relacionaron de forma independiente con CH.

Conclusiones: En pacientes con HIC aguda, aquellos que experimentan CH presentan mayores cargas de PAS en umbrales de 140 a 200. Un tratamiento antihipertensivo con objetivo de PAS al menos menor a 170 mmHg puede ser necesario para minimizar el efecto deletéreo de la presión arterial elevada en el CH.

EMPEORAMIENTO DEL VASOESPASMO EN RELACIÓN A CAMBIO EN LA VÍA DE ADMINISTRACIÓN DE NIMODIPINO

I. Navalpotro Gómez¹, E. Cuadrado Godia¹, E. Giralte Steinhauer¹, A.J. Ois Santiago¹, A. Rodríguez Campello¹, J. Jiménez Conde¹, E. Muño Acuña¹, E. Vivas Díaz², T. Solá Martínez², A. Zapatero Ferrandiz³, M.P. Gracia Arnillas³, G. Villalba Martínez⁴ y J. Roquer González¹

¹Servicio de Neurología; ²Neuroangiografía Terapéutica; ³Servicio de Medicina Intensiva; ⁴Servicio de Neurocirugía. Hospital del Mar.

Objetivos: Analizar y cuantificar los cambios clínicos y/o neurológicos atribuibles al vasoespasmismo en las 24h posteriores al paso de nimodipino endovenoso a oral.

Material y métodos: Registro prospectivo de pacientes con HSA no traumática desde 2007 hasta 2013. Se analizó la vía de administración del nimodipino y se compararon los pacientes que empeoraron al cambiar la vía de administración con aquellos que no empeoraron. Se analizaron factores de riesgo vascular (FRCV), variables radiológicas y clínicas, día del cambio y síntomas asociados.

Resultados: De 197 pacientes analizados en 81 (41,1%) se detectó vasoespasmismo, el 85% durante la primera semana. En 30 pacientes (37%) el vasoespasmismo empeoró coincidiendo con el paso de tratamiento ev a oral, siendo sintomático en 18 pacientes (60%). El tratamiento endovenoso se reintrodujo en 27 pacientes (90%) mejorando el vasoespasmismo en 22 de ellos (81,5%) requiriéndose administración intraarterial de nimodipino en 5 casos (18,5%) con buena respuesta. Un único paciente (3,3%) desarrolló lesiones isquémicas

con dicho empeoramiento. No se demostraron diferencias demográficas, de FRCV o radiológicas entre los pacientes que empeoraron o no, salvo una asociación con tabaquismo (63,3% vs 37,9%; $p = 0,045$). Respecto al día de cambio de vía de administración, este fue más precoz en los pacientes que empeoraron: 4,5 d (3-10) vs 10 (5-19,25), $p = 0,01$.

Conclusiones: El cambio de nimodipino ev a oral condiciona un empeoramiento del vasoespasmismo en un elevado porcentaje de pacientes. La estrecha monitorización doppler permite identificar esta situación y tomar las medidas terapéuticas pertinentes. El cambio precoz de pauta ev a oral parece favorecer el aumento del vasoespasmismo.

LA MONITORIZACIÓN INTENSIVA DE LA PA EN LA HEMORRAGIA INTRACEREBRAL AGUDA MEJORA LA DETECCIÓN DE HTA Y LA PREDICCIÓN DEL PRONÓSTICO DE LA HEMORRAGIA

S. Piñero Santos, M. Rubiera del Fueyo, D. Rodríguez Luna, M. Ribó Jacobi, J. Pagola Pérez de la Blanca, A. Flores Flores, M. Muchada López, P. Meler Amella, E. Sanjuán Menéndez, J. Álvarez Sabin y C.A. Molina Cateriano

Servicio de Neurología. Hospital Vall d'Hebron.

Objetivos: La HTA en la hemorragia intracerebral (HIC) aguda se relaciona con crecimiento de hematoma (CHIC), empeoramiento neurológico precoz (ENP) y mal pronóstico funcional; su detección y tratamiento podría influir en el pronóstico del paciente. Nuestro objetivo fue evaluar la eficacia de detección de HTA mediante monitorización intensiva (M-PA) versus las medidas recomendadas en las guías (Pag).

Material y métodos: Incluimos pacientes con HIC < 6h de evolución. Las medidas de PA y antihipertensivos se administraron según Pag: 1/15 min < 1^ah, 1/1h < 6h y 1/6h < 24h. Objetivos de TA: sistólica (TAS) < 180 y media (TAM) < 130. Simultáneamente, se realizó monitorización automática no-invasiva/15 min (M-PA) durante 24h. Se realizó TC craneal a 24h, NIHSS seriadas < 24h y mRS a 3 meses.

Resultados: 89 pacientes, 58,5% varones, edad media: 71,5 ± 12,1. Media de tiempo desde síntomas: 118 ± 9 min. Mediana de NIHSS: 17 (IQR 8). Volumen medio HIC: 28,7 ± 31,3 cc. En < 6h, M-PA identificó 25 pacientes (31,3%) con TAS elevada y 22 (27,5%) con TAM elevada, comparados con 22 (27,5%) y 16 (20%) según Pag. La diferencia se incrementó a 24h: 44 (49,4%) TAS y 40 (44,9%) TAM elevadas en M-PA frente 39 (32,6%) y 24 (27%) en Pag respectivamente ($p < 0,01$). 32 (40,5%) pacientes recibieron antihipertensivos: buen control TAS (definido por < 3 determinaciones > 180) en 37,1% según Pag, sólo 14,3% según M-PA; buen control TAM (< 3 determinaciones > 130) en 45,7% según M-PA y 17,1% en M-PA. M-PA fue más preciso que Pag en predicción de resultados de HIC. Según M-PA, mal control TAS < 6h asoció más ENP ($p = 0,016$), y en 24h asoció CHIC ($p = 0,024$) y mal pronóstico funcional ($p = 0,032$). Pag mostró tendencias similares no significativas.

Conclusiones: M-PA mejora detección de mal control tensional, especialmente entre 6-24h, y mejora predicción del pronóstico de HIC.

PREVENCIÓN DE TROMBOSIS VENOSA PROFUNDA EN LA HEMORRAGIA CEREBRAL: REGISTRO MULTICÉNTRICO DE PACIENTES CON HEMATOMA CEREBRAL

C. Soriano Soriano¹, M. Lezcano Rodas², R. Galiano Blancart³, A. Lago Martín⁴ y D. Geffner Sclarsky¹

¹Servicio de Neurología. Hospital General de Castelló. ²Servicio de Neurología. Hospital de la Marina Baixa. ³Servicio de Neurología. Hospital de Sagunto. ⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe.

Objetivos: Analizar la frecuencia de aparición de trombosis venosa profunda (TVP) en pacientes ingresados en Neurología por hemorragia intracerebral (HIC) y los métodos empleados para prevenirla; la TVP y el TEP son posibles complicaciones del ictus especialmente preocupantes y difíciles de manejar en los hemorrágicos.

Material y métodos: Registro prospectivo multicéntrico de pacientes ingresados en Neurología por HIC no subaracnoidea de marzo de 2009 a marzo de 2012.

Resultados: Se incluyeron 107 pacientes, 36,8% mujeres y 63,2% hombres, la edad media fue 71,44 años. La NIHSS media al ingreso fue 11,82; 70% eran hipertensos, 17,8% seguía tratamiento anticoagulante oral y 18,7% antiagregante. El 74,8% llevó algún tratamiento para prevenir la TVP: 56,1% exclusivamente medias con o sin compresión neumática y un 39,3% llevó heparina en algún momento, en ocasiones tras otro método inicial. El tratamiento se inició en las primeras 48h en el 76,8% de los casos. Se realizó doppler venoso el séptimo día de ingreso al 70% de los pacientes, sin detectar TVP en ningún caso. No hubo tampoco ningún paciente con síntomas de TVP. Hubo un TEP en una paciente sin tratamiento preventivo y a la que no se realizó doppler venoso.

Conclusiones: En este registro la detección de TVP fue menor a la descrita en otras series, pese a que se realizó un doppler venoso al 70% de los pacientes; probablemente se deba a que en casi el 75% de los casos se utilizó algún método preventivo que se inició de forma precoz. Ninguno de los métodos empleados se asoció a complicaciones relevantes.

PATRÓN CIRCADIANO EN UNA SERIE DE HEMORRAGIAS CEREBELOSAS ESPONTÁNEAS, PRIMARIAS Y ASOCIADAS A ANTICOAGULACIÓN

L. López Mesonero, B. Álvarez Mariño y J.C. Gómez Sánchez

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Salamanca.

Objetivos: Analizar la distribución temporal de hemorragias localizadas en el cerebelo y comparar si hay diferencias entre las espontáneas y las asociadas a anticoagulación.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de 29 hemorragias cerebelosas en el Complejo Hospitalario de Salamanca entre 2006 a 2011.

Resultados: 29 pacientes. La edad media fue de 74 años. 55% varones, y 45% mujeres. 22 HTA (74,9%); 3 DM II (10,3%); 9 dislipemia (27,6%). 10 estaban anticoagulados (34,5%) y 19 no lo estaban (64,5%). El 55,1% de las hemorragias (16) se iniciaron entre las 8am y 12 am. Cinco entre 4am y 8 am (17,2%), 1 entre las 12 y las 4 pm (3,4%), 6 entre las 4 pm y 8 pm y 1 entre las 8 pm y las 12 pm. Las asociadas a anticoagulación se distribuyeron de forma homogénea entre los distintos tramos horarios, incluso aunque fuesen hipertensos ($p = 0,6$). Mientras que en las espontáneas es donde hubo mayor aparición entre 8am y 12am, especialmente si eran hipertensos ($p = 0,04$).

Conclusiones: En esta serie específica de hemorragias cerebelosas aparece un ritmo circadiano con un pico entre las 8 y las 12 am, asociado a la HTA. Sin embargo, ese patrón que no aparece en presencia de anticoagulación. Estos datos resaltarían la posible importancia de la cronoterapia en relación con los fármacos antihipertensivos, rebandando, en cambio, la importancia de las modificaciones horarias de la administración de los fármacos anticoagulantes.

ANGIOPATÍA AMILOIDE INFLAMATORIA PSEUDOTUMORAL

J. Fernández Fernández, M.J. Sedano Tous, J.M. Polo Esteban, E. Marco de Lucas, C. Lage Martínez, N.P. Riesco Pérez, J. Riancho Zarrabeitia, V. González Quintanilla y J.A. Berciano Blanco

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Objetivos: Describir dos pacientes diagnosticados de angiopatía amiloide inflamatoria (AAI) probable en los que la TAC inicial sugería una neoformación cerebral.

Material y métodos: El primer paciente era un varón de 71 años que durante dos meses presentó alteración perceptiva visuoespacial, inestabilidad, alteración conductual y cefalea. En la TAC se observaron lesiones frontotemporoparietales hipodensas derechas, con captación anular de contraste y trazas de sangrado. El segundo era un varón de 72 años con antecedente de nefrectomía por hipernefroma, que presentaba desde hacía dos meses desorientación temporoespacial, alucinaciones visuales, ideación delirante y cefalea. En la TAC aparecía una lesión hipodensa parietooccipital izquierda sugestiva de edema focal, sin captación de contraste.

Resultados: La resonancia magnética mostraba en el primer paciente hemorragias cortico-subcorticales parietales derechas, edema vasogénico y múltiples microsangrados corticales, y en el segundo una lesión parietooccipital izquierda con edema vasogénico y microsangrados corticales adyacentes. El estudio sistémico fue normal. Se administró dexametasona oral en pauta descendente, con evolución favorable clínica y radiológica en ambos pacientes.

Conclusiones: Aunque el diagnóstico definitivo de la AAI cerebral es anatomopatológico, debe sospecharse ante un cuadro clínico compatible, de presentación aguda o subaguda, en mayores de 40 años, con lesiones focales y microsangrados en la RM. La exclusión de otras enfermedades y la respuesta al tratamiento esteroideo permiten establecer un diagnóstico de probabilidad que evite la morbi-mortalidad asociada a la biopsia. La AAI es una enfermedad infrecuente que debe incluirse en el diagnóstico diferencial de las lesiones expansivas cerebrales.

HEMATOMA CEREBRAL ESPONTÁNEO EN PACIENTES CON ANTICOAGULANTES ORALES: ¿UNA ÚNICA CAUSA?

L.M. Cano Sánchez¹, H. Quesada García¹, B. Lara Rodríguez¹, L. Aja Rodríguez², F. Rubio Borrego¹ y P. Cardona Portela¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología. Hospital Universitari de Bellvitge.

Objetivos: Una complicación grave en pacientes con anticoagulantes orales (ACO) es el hematoma cerebral (1,6% anual). La confluencia de otros factores hace difícil atribuirlo exclusivamente al uso de ACO y considerarlo un fracaso del tratamiento preventivo.

Material y métodos: Se han revisado retrospectivamente 320 pacientes consecutivos que sufrieron ictus hemorrágico durante el periodo 2009-2012. De ellos, hemos analizado los 46 pacientes con ACO.

Resultados: La edad media es de $73,2 \pm 8,9$ años. Tomaban ACO desde hacía $5,1 \pm 4,8$ años. En Urgencias, 19 pacientes (41,3%) tenían INR > 3 y 27 (58,7%) INR ≤ 3 . Se revirtió ACO con vitamina K y complejo protrombínico en 36,7%. El 78,2% tenían hipertensión arterial (HTA) asociada. En 7 pacientes (15,2%) se atribuyó el hematoma a ACO, aunque solo 2 tenían INR > 3 . La localización mayoritaria (52,2%) fue ganglios basales/tálamo (91,7% con antecedente de HTA), seguida de hematoma lobar (23,9%, de ellos la mitad con HTA). El volumen medio de los hematomas fue 16,12 cc (rango 0,3-99). Se suspendió anticoagulación en todos los pacientes y se reintrodujo en 33,6% a los 25,5 días de media (rango 7-90), iniciándose nuevos ACO en 3 de ellos. Durante el seguimiento global, no se han registrado nuevos hematomas. A los 3 meses el 45,6% tenían mRS 0-2 y 15,2% fueron exitus. El pronóstico se ha asociado al volumen inicial del hematoma ($p: 0,002$), pero no a INR inicial, localización ni etiología.

Conclusiones: Se puede atribuir el hematoma cerebral al uso de ACO en escaso número de pacientes (15,2%). En nuestra serie el pronóstico se ha asociado únicamente al volumen del hematoma.

ASOCIACIÓN DE HALLAZGOS ECOCARDIOGRÁFICOS CON ICTUS ATEROSCLERÓTICO

A. Puig Pijoan, A. Ois Santiago, A. Gómez González, E. Muño Acuña, I. Navalpotro Gómez, A. Rodríguez Campello, E. Cuadrado Godia, E. Giralt Steinhauer, J. Jiménez Conde y J. Roquer González

Servicio de Neurología. Hospital del Mar.

Objetivos: Hay hallazgos ecocardiográficos asociados a mayor riesgo de ictus en estudios poblacionales (ej. calcificación mitral) que son considerados de “riesgo bajo/incierto” en las clasificaciones etiológicas. Ningún estudio ha analizado el subtipo de ictus al que se asocian, asumiendo un potencial embolígeno. Nuestro objetivo fue analizar si estas alteraciones se asociaron a ictus ateroscleróticos (IA).

Material y métodos: Estudio caso-control de una serie consecutiva de ictus (2005-2013) (n = 2.481), clasificados según criterios SSS-TOAST. Se excluyeron todos los pacientes con una causa mayor de ictus cardioembólico (n = 1.022) y los pacientes que no disponían de ecocardiograma (n = 591). Del resto de pacientes se seleccionaron aleatoriamente 70 pacientes con IA y se aparearon por edad, sexo y factores de riesgo cardiovascular con 140 pacientes con ictus no-aterosclerótico. Se analizó la presencia de calcificación/prolapso mitral, valvulopatía mitral y aortica no reumática, esclerosis aórtica, hipertrofia ventricular, disfunción diastólica, fracción de eyección (FE) y tamaño auricular.

Resultados: Las siguientes anomalías ecocardiográficas se asociaron con IA: calcificación/prolapso del anillo mitral (24,3% vs 8,6%; p = 0,002), hipertrofia cardiaca (42,9% vs 27,1%; p = 0,022), FE: (65 (q1, q3: 64,70) vs 70 (67, 73); p < 0,001) y tamaño auricular: (36 mm (33,39) vs 34 mm (32, 38); p = 0,041). El análisis multivariado mostró una asociación independiente entre IA y calcificación/prolapso mitral (OR ajustada 3,10) y la FE (OR ajustada 0,84).

Conclusiones: Ciertos hallazgos ecocardiográficos asociados a un mayor riesgo de ictus isquémico y con un potencial embolígeno incierto, se asocian a la presencia aterosclerosis significativa sintomática del árbol cerebrovascular.

¿PUEDE UN MODELO ORGANIZATIVO EFICAZ SOSLAYAR EL PELIGRO QUE SUPONE EL EFECTO WEEKEND?

R. Romero Sevilla, J.C. Portilla Cuenca, F. López Espuela, J.A. Fermín Marrero, I. Bragado Trigo, I. Redondo Peñas, M. Gómez Gutiérrez, P.E. Jiménez Caballero, M. Caballero, A. Serrano Cabrera, A. Falcón García, G. Gámez-Leyva, M.L. Calle Escobar e I. Casado Naranjo

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Cáceres.

Objetivos: Existe evidencia de que el momento de ingreso de los pacientes con ictus influye en la evolución, probablemente debido a un menor ajuste a los protocolos por personal menos entrenado. Nuestro objetivo es conocer la evolución de los pacientes que ingresan en nuestra unidad de ictus (UI) dependiendo del momento de ingreso.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de 1250 pacientes que ingresaron en nuestra UI. Se dividieron en tres grupos: A) Día de ingreso: laboral y festivo; b) Periodo del año: vacaciones y año lectivo; c) Turno Laboral: mañana, tarde, noche. Incluimos: características demográficas, tipo, gravedad del ictus, porcentaje de fibrinólisis y evolución según la mortalidad hospitalaria, situación funcional al alta y a 3 meses.

Resultados: El 31,2% ingresaron en periodo festivo. 27,1% en vacaciones. No hubo diferencias ni en el tipo ni en la gravedad del ictus. El porcentaje de fibrinólisis fue mayor en el turno de mañana (43,9%). En la evolución no existió diferencia ni en la mortalidad

hospitalaria (5%) ni en la puntuación media en la NIHSS al alta (5,01 ± 7,18). El porcentaje de pacientes independientes a los 3 meses fue del 65%, siendo superior (68,5%) en el turno de tarde (p = 0,004), diferencia no observada en festivo y vacaciones.

Conclusiones: La evolución de los pacientes ingresados en nuestra UI fue similar considerando el momento de ingreso. Probablemente el ajuste a los protocolos dentro de un modelo organizativo eficaz, centrado en el neurólogo en atención continuada, evite la variabilidad en la atención de los pacientes.

ICTUS ISQUÉMICO EN PACIENTES BAJO TRATAMIENTO ANTICOAGULANTE ORAL

L.M. Cano Sánchez, H. Quesada García, B. Lara Rodríguez, F. Rubio Borrego y P. Cardona Portela

Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge.

Objetivos: Los ictus cardioembólicos tienen peor pronóstico. Su prevención se basa en el tratamiento anticoagulante oral (ACO), cuya principal complicación es el sangrado, y en ocasiones, su ineficacia.

Material y métodos: Se han revisado retrospectivamente 612 pacientes consecutivos que sufrieron ictus isquémico durante 2011 y 2012. De ellos, hemos analizado los 69 pacientes con ACO. Todos aseguraron buen cumplimiento terapéutico.

Resultados: La edad media es de 71,9 ± 10 años. Tomaban ACO desde hacía 5,9 ± 5,7 años, 97,1% por cardiopatía, 43,5% como prevención secundaria. En Urgencias, 52 pacientes (75,4%) tenían INR < 2, 9 (13%) estaban en rango terapéutico y 8 (11,6%) tenían INR > 3. La etiología según TOAST fue cardioembólica en 88,4% y aterotrombótica en 2,9%. Se suspendió anticoagulación en 30 pacientes (43,5%): 16 por transformación hemorrágica (10 habían recibido trombolisis), 13 por infarto extenso y 1 por endarterectomía. Se reintrodujo ACO en 15 pacientes (50%), a los 14,7 días de media (rango 5-60), en los restantes no fue posible por exitus en fase aguda-subaguda. Durante el seguimiento global, no se han registrado recurrencias ni hematomas. En 6 pacientes (8,7%) se iniciaron los nuevos ACO (NACO). El pronóstico a los 3 meses ha sido mejor si INR en el momento del ictus era > 1,7 respecto INR ≤ 1,7 (mRS 0-2: 64,7% vs 40%; p 0,01, exitus 6% vs 32%; p 0,01).

Conclusiones: Algunos pacientes bajo ACO sufren ictus isquémicos, en general cardioembólicos, especialmente si INR infraterapéutico. Se puede reintroducir ACO sin complicaciones, siendo el uso de NACO todavía escaso. A pesar de ineficacia, el pronóstico es mejor si INR > 1,7 al inicio del ictus.

FACTORES PREDICTORES DE AUSENCIA DE MEJORÍA EN EL ICTUS EN FASE INTRAHOSPITALARIA: EXPERIENCIA EN EL HOSPITAL DE GALDAKAO

I. Azkune Calle¹, A. Pinedo Brochado¹, U. Aguirre Larracochea², A. Rodríguez Sainz¹, A. Ruisanchez Nieva¹ y J.C. García-Moncó¹

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

Objetivos: Establecer los potenciales factores predictores de ausencia de mejoría en pacientes con ictus en fase intrahospitalaria.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de 1010 pacientes con ictus durante el periodo 2010-2012 en el Hospital de Galdakao. Criterios de exclusión ictus hemorrágicos y AITs. Se recogieron las variables sociodemográficas, antecedentes cardiovasculares, grado de severidad del ictus (establecido por los valores en la NIHSS al ingreso) y tratamiento fibrinolítico endovenoso. La mejoría se ha definido como leve cuando existe una disminución de 1-3 puntos en la NIHSS al alta respecto al ingreso, significativa si > 3 puntos, o

ausencia de mejoría. Se realizó un análisis multivariante de regresión logística para determinar los factores predictores de una ausencia de mejoría neurológica.

Resultados: El 52,97% de los pacientes no presentaron mejoría. En el grupo de pacientes de edades comprendidas entre los 45-54 años no hubo mejoría en un 33,33%. La hipertensión se asoció a no mejoría en un 62,08% y el antecedente de ictus previo en un 62,07%. Una NIHSS al ingreso mayor a 13 se asoció a ausencia de mejoría en un 61,81%. En los casos de infección respiratoria no se dio una mejoría en el 77,78%. El 32,97% de los pacientes fibrinolizados no presentó mejoría.

Conclusiones: La HTA, el antecedente de ictus previo y la severidad del ictus actual, se asocian de forma independiente a una ausencia de mejoría neurológica. Las infecciones respiratorias asocian en un elevado porcentaje una ausencia de mejoría, adquiriendo vital importancia la detección y tratamiento adecuado de las mismas en los pacientes con ictus.

BLOQUEO INTERAURICULAR DE BACHMANN COMO FACTOR DE RIESGO DE ICTUS ISQUÉMICO

L. Olivé García¹, R. Rigual Bobillo¹, A. Cárcamo Fonfría¹, E. de la Cruz Berlanga², A. Aceña Navarro², I. Zamarbide Capdepón¹ y M.A. García Torres¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Cardiología. Fundación Jiménez Díaz-UTE.

Objetivos: El bloqueo del haz de Bachmann (BHB) es una alteración electrocardiográfica asintomática, consistente en un bloqueo de la conducción interauricular que favorece la aparición de taquiarritmias supraventriculares. Hay pocos estudios que esclarezcan su prevalencia y el riesgo de embolización sistémica. El objetivo del trabajo es estudiar la prevalencia del BHB en pacientes con ICTUS isquémico y establecer posible relación con recidivas.

Material y métodos: Revisamos pacientes con ictus isquémico no cardioembólico ingresados entre enero y diciembre de 2012: distribución por sexo y factores de riesgo cardiovascular, presencia o no de BHB y recidiva a 3 meses.

Resultados: Se estudiaron 182 pacientes, 76 hombres (41,84%) y 106 mujeres (58,16%), con edad media 76,01 años. 45 pacientes tenían ECG con BHB (24,7%) y 137 pacientes tenían ECG sin alteraciones de la conducción interauricular. No hubo diferencias en la distribución por sexo ni factores de riesgo cardiovascular entre ambos grupos. 18 pacientes se perdieron en el seguimiento. De los 166 restantes, 10 pacientes (6,06%) tuvieron un nuevo ictus a pesar del tratamiento antitrombótico, 4 tenían BHB. La frecuencia de recidiva fue de aproximadamente el doble en los pacientes con este bloqueo (9,8%) frente a los que no lo tenían (5%), aunque las diferencias no alcanzaron significación estadística.

Conclusiones: La prevalencia del BHB en nuestra muestra es mayor que en estudios previos. Los pacientes con BHB tienen una mayor frecuencia de recidiva de la isquemia cerebral. Sería importante planificar estudios con un tamaño muestral mayor, por la importancia de ofrecer un tratamiento específico a este subgrupo de pacientes.

ANÁLISIS DEL PERFIL DE MORTALIDAD PRECOZ Y TARDÍA ASOCIADA AL ICTUS ISQUÉMICO DURANTE EL PRIMER AÑO EN UNA COHORTE HOSPITALARIA

B. Zandío Amorena¹, R. Muñoz Arrondo¹, M. Herrera Isasi¹, N. Aymerich Soler¹, B. Bermejo Fraile² y J. Gállego Culler¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neurociencias. Hospital de Navarra.

Objetivos: Determinar qué variables se asocian a mortalidad precoz (al mes) y tardía (al año) tras un ictus isquémico en una cohorte hospitalaria tras un año de seguimiento. Establecer, entre los pacientes que fallecen, qué variables permiten establecer un perfil diferencial entre ambos grupos.

Material y métodos: Se analiza una cohorte prospectiva de 1.467 pacientes ingresados consecutivamente con diagnóstico de ictus isquémico entre febrero de 2009 y marzo 2011. Se recogen variables demográficas, factores de riesgo, características del ictus, evolución, mortalidad y curvas de supervivencia durante 1 año. Mediante análisis bivariante y multivariante se determinan los factores asociados a mortalidad precoz y tardía tras el ictus. Se comparan ambos grupos mediante un modelo de regresión logística multivariante.

Resultados: Las curvas de supervivencia muestran una mayor mortalidad durante el primer mes de seguimiento. Los análisis bivariantes identifican como factores determinantes para mortalidad precoz en comparación con mortalidad tardía: Oxfordshire ($p < 0,001$), NIHSS al ingreso ($p < 0,001$), antecedentes de cardiopatía ($p = 0,065$, OR = 1,52 (0,97, 2,37), mayor TAS al ingreso ($p = 0,090$), hipertermia al ingreso ($p = 0,094$) y recibir tratamiento fibrinolítico ($p = 0,014$, OR = 1,91 (1,13, 3,23)). El análisis multivariante identificó como variables relevantes edad (OR = 0,98 (0,95, 1,00); sexo (OR 1,82 (1,06, 3,12) para hombres respecto a mujeres); NIHSS al ingreso (OR = 1,13 (1,09, 1,17), y TAS (OR = 1,01 (1,00, 1,06)).

Conclusiones: Es posible establecer un perfil diferencial entre los grupos de mortalidad precoz y tardía, asociándose el primero a edad, sexo masculino, NIHSS y TAS al ingreso, de forma significativa. La variable NIHSS es la que muestra mayor capacidad predictiva respecto a mortalidad durante el primer año.

Enfermedades desmielinizantes I

RELACIÓN ENTRE LA ATROFIA CEREBRAL Y LA GRAVEDAD DE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE (EM)

S. Llufríu Duran¹, E. Martínez de las Heras¹, Y. Blanco Morgado¹, I. Gabilondo Cuéllar¹, E. Hernández Martínez de la Piscina¹, M. Sepúlveda Gázquez¹, N. Solá Valls¹, C. Falcón Falcón², F. Graus Ribas¹, P. Villoslada Díaz¹ y A. Saiz Hinarejos¹

¹Unidad de Neuroinmunología-Esclerosis Múltiple. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. ²Laboratorio de Imagen Médica. Institut d'Investigacions Biomèdiques August Pi i Sunyer (IDIBAPS).

Objetivos: La pérdida de volumen cerebral parece asociarse a una peor evolución de la EM. El objetivo de este estudio era identificar las regiones de sustancia gris donde la disminución del grosor cortical (GC) o del volumen de la sustancia gris profunda (SGP) se asocia a una mayor gravedad de la enfermedad y discapacidad física.

Material y métodos: Se incluyeron 103 pacientes y 37 controles. La severidad se evaluó con la escala Multiple Sclerosis Severity Score (MSSS) y la discapacidad física con la Expanded Disability Status Scale (EDSS) y el Multiple Sclerosis Functional Composite (MSFC). El GC y el volumen de SGP se obtuvieron en una secuencia 3D-T1-MPRAGE a través de Freesurfer. Se utilizó un modelo lineal general para comparar grupos y asociar las medidas volumétricas regionales con las variables clínicas.

Resultados: Comparado con controles, los pacientes presentaban una disminución del CG en múltiples regiones frontales, temporales y occipitales y de la mayoría de estructuras de SGP ($p < 0,05$, corregido por múltiples comparaciones). Los pacientes con mayor MSSS tenían un menor GC en la corteza parsopercularis izquierda, latero-orbitofrontal y temporal bilateral. El EDSS se correlacionaba con el GC rostro-mediofrontal izquierdo, latero-orbitofrontal derecho y

temporal bilateral. El MSFC se asociaba con el GC del córtex temporal anterior izquierdo y entorrinal e inferior-temporal derecho. El MSSS correlacionaba con el volumen talámico derecho, y la discapacidad con múltiples estructuras de la SGP.

Conclusiones: La gravedad de la esclerosis múltiple se asocia a una disminución focal del grosor cortical principalmente en lóbulos temporales y frontales, y a un menor volumen talámico.

ESTUDIO DEL NERVO ÓPTICO EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE MEDIANTE TÉCNICAS NO INVASIVAS

M. Carcelén Gadea¹, A. Cervelló Donderis², J.M. Pons Amate², T. Blanco Hernández³, A. Gracia García⁴, C. García Villanueva⁴, V. Huguet Pradas⁴ y F.J. Domingo Monge²

¹Servicio de Neurología. Fundación Investigación Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. ²Servicio de Neurología; ³Servicio de Neurofisiología Clínica; ⁴Servicio de Oftalmología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia.

Objetivos: El nervio óptico (NO) se ha convertido en una de las dianas para estudiar el daño axonal en la esclerosis múltiple (EM). El objetivo de este estudio es valorar el NO con diferentes técnicas no invasivas en pacientes con EM con y sin neuritis óptica (NeO) y en controles sanos para establecer correlaciones y contrastar los hallazgos obtenidos con las diferentes técnicas entre los grupos analizados.

Material y métodos: Estudio observacional prospectivo en el que se incluyen de manera consecutiva, desde junio 2011 hasta enero 2013 pacientes con EM sin NeO documentada (n = 27), EM con NeO (n = 29) y un grupo de controles sanos (n = 29). Se excluyen pacientes con formas progresivas y EDSS mayor de 4. Se analizan variables demográficas, clínicas, neuroimagen y a cada sujeto se le realiza tomografía de coherencia óptica (OCT), potenciales evocados visuales (PEV) y eco-duplex carotídeo y transorbitario.

Resultados: Los grupos son homogéneos en cuanto a edad y sexo con mayor frecuencia de mujeres y edad media de 36 ± 6 años. El tiempo de evolución de enfermedad, número de brotes y discapacidad también es similar en ambos grupos. Se encuentran diferencias significativas en latencias de PEV, valores OCT global y temporal, velocidades arteria oftálmica y diámetro transversal del NO medido por ecografía.

Conclusiones: La OCT, los PEV y el dúplex son pruebas no invasivas que permiten estudiar el NO y detectar alteraciones subclínicas pero los datos siguen siendo controvertidos, particularmente en el caso de duplex probablemente debido a la variabilidad interobservador.

DÉFICIT DE VITAMINA D EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE DEL SUR DE SEVILLA

F. Camarena Cepeda¹, G. Fernández Valverde², M. Marín Cabañas¹, R. Pérez Esteban¹, M.E. Ballesteros Aguilar¹, L. Font Llorent¹ y R. Fernández-Bolaños Porras¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Análisis Clínicos. Hospital Nuestra Señora de Valme.

Objetivos: Este estudio tiene como principal objetivo la de determinar las prevalencias de deficiencia e insuficiencia de vitamina D en pacientes con esclerosis múltiple (EM) pertenecientes al área sur de Sevilla.

Material y métodos: Se midieron los valores de Vitamina D en 111 pacientes diagnosticados de EM de la Unidad de Esclerosis Múltiple del Hospital Universitario de Valme en Sevilla, España.

Resultados: La media global de los valores de vitamina D fue de $52,31 \pm 27,35$ nmol/L. La media global de paratidina fue de $43,01 \pm 17,13$ pg/mL. Se encontró una correlación inversa entre déficit

de vitamina D y paratidina. La media global de los valores de calcio fue de $9,40 \pm 0,94$ mg/dL, sin encontrar diferencia en sexo o edad. Se dividió en seis grupos según la edad y la concentración sérica de vitamina D (deficiente < 20 nmol/L, insuficiente 20-30 nmol/L y suficiente ≥ 30 nmol/L), con el objetivo de comparar los diferentes grupos. Se encontró una diferencia en los porcentajes del grupo deficiente (≤ 50 fue de 5,6% y ≥ 50 fue de 40,9%) y suficiente (≤ 50 fue de 83,1% y ≥ 50 fue de 50%). No se encontró una correlación entre los valores de vitamina D, paratidina o calcio sérico con el tipo de EM, años de evolución, actividad de la enfermedad o grado de discapacidad (EDSS).

Conclusiones: Existe una prevalencia de insuficiencia y deficiencia de vitamina D en los pacientes con EM del área sur de Sevilla. Pero creemos que son necesarios estudios que valoraren la recomendación de consumir alimentos enriquecidos con vitamina D o suplementos farmacológicos.

UTILIDAD DE LA ULTRASONOGRAFÍA EN LA VALORACIÓN DE LA DISFUNCIÓN ENDOTELIAL Y EL RIESGO VASCULAR EN LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE

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

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Objetivos: Las enfermedades vasculares son la primera causa de muerte y su incidencia está aumentada en la esclerosis múltiple (EM) independientemente de los factores de riesgo habituales. El estudio de la pared arterial permite identificar aterosclerosis subclínica. Evaluamos riesgo vascular mediante estudio del grosor íntima media (GIM), vasodilatación dependiente de endotelio (VDE) y unidades de formación de colonias de células endoteliales (uCEC).

Material y métodos: Se utilizó un ecógrafo SIEMENS Acuson X300 PE para analizar el grosor íntima-media de la carótida común (GIM), medir la VDE mediante estímulo mecánico en arteria braquial. Previamente, procedente de sangre periférica se analizaron las uCEC en 21 casos de EM, 14 controles sanos (CS) y 30 pacientes con migraña. Las comparaciones se realizaron mediante modelo lineal general ajustado por edad, sexo e índice de masa corporal ($\alpha = 0,05$).

Resultados: No hubo diferencias en los factores clásicos de riesgo cardiovascular (HTA, DM, tabaquismo, dislipemia, alcohol). El GIM fue mayor en EM que en CS ($+0,27$ mm; $p < 0,001$) y migrañosos ($+0,17$ mm; $p < 0,001$). El VDE fue significativamente mayor en los controles y migrañosos que en EM ($+2,6$; $p = 0,007$). Las uCEC fueron menores en EM que en CS y migrañosos ($-1,81$; $p = 0,034$).

Conclusiones: Nuestro estudio demuestra que el diagnóstico de EM se asocia con un incremento del riesgo vascular evaluado con el GIM, la VDE y las uCEC, y asociado intrínsecamente con la enfermedad inflamatoria. Estos hallazgos podrían tener repercusión a nivel preventivo y evolutivo en nuestros pacientes.

Financiado por FISS PI11/1232; PI08/0387, IFIMAV, Biogen Idec y Merck.

LA ASOCIACIÓN DE FINGOLIMOD Y CORTICOIDES TRAS NATALIZUMAB ES SEGURA Y EFICAZ A CORTO PLAZO

M.C. Alcalá Vicente¹, F. Pérez Miralles¹, I. Boscá Blasco¹, M. Simó Castelló¹, F. Coret Ferrer², F. Gascón Giménez², A. Navarré Gimeno² y B. Casanova Struch¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. ²Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario.

Objetivos: Evaluar la eficacia y seguridad de la administración de metilprednisolona (MP) en combinación con fingolimod (FGM) tras la retirada de natalizumab (NTZ).

Material y métodos: Estudio prospectivo de pacientes con esclerosis múltiple remitente recurrente a los que se les ha retirado NTZ por riesgo de leucoencefalopatía multifocal progresiva. Se inicia FGM oral 0.5 mg/día en el segundo mes tras retirar NTZ, acompañado de 4 bolos de 1 g de MP mensual a partir del primer mes sin NTZ. Se realiza evaluación clínica mensual 3 meses, luego trimestral, y evaluación por RM trimestral el primer año.

Resultados: Se han incluido 11 pacientes (7 mujeres) con un seguimiento mínimo de 9 meses. Al inicio de NTZ presentaban una edad media (DE) de 36,6 años (8,2), un tiempo de evolución de la enfermedad de 11,44 años (0,9) y una EDSS de 3,5 (0,9). La tasa anual de brotes (TAB) en el año previo fue de 1,5 (0,5). Recibieron NTZ durante 37,9 meses de media (11,8) y la TAB se redujo a 0,07. La EDSS al final de NTZ fue de 3,1 (0,9). El seguimiento medio desde el inicio de fingolimod es de 11,7 meses. Tras 9 meses, solo un paciente ha experimentado un brote leve + una lesión captante y otro paciente ha presentado actividad en RM del 3^{er} y 6^o mes sin brote, sin que cambie la EDSS media (3,2 DE 0,7).

Conclusiones: Consideramos este protocolo seguro y eficaz para prevenir rebote y retorno de la actividad de la enfermedad tras la retirada de NTZ.

ESPECTRO NMO: DESCRIPCIÓN DE 2 CASOS CON AFECTACIÓN ATÍPICA EN CUERPO CALLOSO

D. Rovira Sirvent, E. Herranz Calero y E. Rodríguez García

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Severo Ochoa.

Objetivos: Describir 2 casos de mielitis longitudinalmente extensa (MLE), anticuerpos antiacuaporina-4 (AQP4) positivos, afectación de cuerpo calloso y buena respuesta a rituximab.

Material y métodos: Caso 1: mujer de 44 años con hipotiroidismo, que en 4 meses presentó MLE mostrando hiperintensidad en RM medular desde médula cervical hasta cono con captación de gadolinio. Segundo y tercer brote de encefalomiélitis con lesiones extensas en cuerpo calloso y vía piramidal. Se detectaron AQP4 y SSA positivos. Bandas oligoclonales en LCR negativas. Caso 2: mujer de 37 años con DM tipo1 y LES probable oligosintomático, con ANA y SSA positivos, que presentó MLE monofásica y en RM lesión medular desde C6 a D7 hiperintensa con captación de gadolinio y lesiones cerebrales que cumplían criterios radiológicos de Barkhof-Tintoré. Bandas oligoclonales en LCR y AQP4 positivos.

Resultados: Durante la fase aguda ambas pacientes recibieron tratamiento corticoideo intravenoso a dosis altas. En el caso 1, al descender corticoides aparecieron brotes, se empleó ciclofosfamida durante 4 meses y se continuó con rituximab. En el caso 2 se comenzó rituximab precozmente sin aparición de nuevos brotes y mejoría radiológica.

Conclusiones: La identificación de AQP4 ha permitido acuñar el término espectro NMO que no se limita a formas de neuritis óptica y mielitis, englobando casos de MLE sin cumplir criterios diagnósticos de enfermedad de Devic ni EM. Dicha entidad nosológica supone implicaciones terapéuticas ya que los inmunomoduladores utilizados habitualmente en EM son inefectivos o agravan la enfermedad. Los agentes supresores de la inmunidad humoral como rituximab reducen la frecuencia de brotes.

LESIONES DESMIELINIZANTES EN CUERPO CALLOSO Y RIESGO DE CONVERSIÓN A ESCLEROSIS MÚLTIPLE (EM) EN PACIENTES CON UN SÍNDROME CLÍNICO AISLADO (SCA)

E. Zapata Arriaza, M. Díaz Sánchez, N. Cerdá Fuertes, J.L. Casado Chocan y A. Uclés Sánchez

Servicio de Neurociencias. Hospital Virgen del Rocío.

Objetivos: Evaluar la precisión diagnóstica en predecir la conversión a EM, según los criterios de McDonald revisados (2010), de la presencia de lesiones desmielinizantes en cuerpo calloso en la RM inicial de pacientes con un SCA. Determinar, además, si su incorporación como una topografía específica en los criterios radiológicos de diseminación espacial (DE), al margen del resto de lesiones periventriculares, mejora la precisión de los criterios originales de Swanton.

Material y métodos: Criterios de inclusión: 1) pacientes con un SCA (desde 2009); 2) evaluación y RM inicial realizada en los 6 primeros meses tras el debut; 2) seguimiento mínimo de 1 año.

Resultados: Se incluyeron 70 pacientes (67,14% mujeres) con una edad media de inicio de 34 años. Tras un seguimiento medio de 28,9 meses, 48 pacientes (68,57%) fueron diagnosticados de EM (33 sufrieron un 2^o brote, 15 tras demostrar la diseminación temporoespacial de las lesiones mediante RM). El 47,12% presentaron lesiones en cuerpo calloso. La sensibilidad diagnóstica de las lesiones en cuerpo calloso fue moderada (66,6%), pero su especificidad y valor predictivo positivo (VPP) fueron elevados (95,45% y 96,66%, respectivamente). Su incorporación a los criterios de DE originales mejoró levemente su sensibilidad (89,98% frente a 91,66%) y valor predictivo negativo (76,19% frente a 80%).

Conclusiones: Estos resultados confirman la elevada especificidad y VPP de las lesiones desmielinizantes en cuerpo calloso para identificar a pacientes con SCA y elevado riesgo de conversión a EM. Su inclusión en los criterios de DE, mejora levemente alguno de los ratios de análisis.

ESCLEROSIS MÚLTIPLE Y FATIGA: CAMBIOS EN LA EXPRESIÓN GÉNICA TRAS EJERCICIO FÍSICO

N. Téllez Lara¹, M. Neri Crespo¹, M. Archanco Olcese², P. Mulero Carrillo¹, H. Avellón Liaño¹, J. Bermejo Martín³, R. Alansa³ y J. Arenillas Lara¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Rehabilitación; ³Laboratorio de Inmunogenómica. Unidad de Investigación Biomédica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Objetivos: Identificar cambios del perfil de expresión génica en pacientes con EM y fatiga que mejoran tras el ejercicio físico.

Material y métodos: Diseño abierto, prospectivo y longitudinal. Incluimos 45 pacientes con EM remitente recurrente y 15 voluntarios sanos (VS). Los pacientes se sometieron a un ejercicio aeróbico durante 6 meses. La fatiga se cuantificó longitudinalmente mediante la escala Modificada del Impacto de Fatiga (MFIS). Se extrajo RNA de los 15 pacientes con mayor grado de fatiga basal y de los 15 VS. Previo análisis, las muestras de microarrays se sometieron a filtros de calidad. Se utilizó un Mann Whitney test para identificar genes diferencialmente expresados entre grupos ($p < 0,05$) y un test de corrección múltiple Benjamini-Hochberg. Adicionalmente analizamos las funciones y rutas intracelulares relacionadas con dichos genes mediante el Ingenuity Pathway Analysis 8.5.

Resultados: Finalmente incluimos 10 pacientes y 15 VS en el análisis génico. Siete pacientes (70%) mejoraron el grado de fatiga tras el ejercicio. Observamos 1.011 genes diferencialmente expresados basalmente entre EM y VS (653 sobre-expresados y 358 infra-expresados en EM). Tras el ejercicio, el perfil génico se modificó en los pacientes que mejoraron su fatiga, mostrando sólo 360 genes diferencialmente expresados, comparando con VS, sugiriendo una tendencia a asemejarse ambos grupos tras el ejercicio. Identificamos 55 rutas de señalización intracelular relacionadas con los genes expresados diferencialmente.

Conclusiones: El ejercicio físico modifica la huella molecular en pacientes con EM que mejoran de la fatiga tras la intervención. Estos hallazgos podrían estar implicados en la patogenia del síntoma.

ESTUDIO LONGITUDINAL PROSPECTIVO DE 1.000 SÍNDROMES CLÍNICOS AISLADOS (CIS)

M. Tintoré Subirana¹, A. Rovira Cañellas², J. Río Izquierdo¹, S. Otero Romero¹, G. Arrambide García¹, C. Tur Gómez¹, M. Comabella López¹, C. Nos Llopis¹, L. Negrotto¹, I. Galán Cartaña¹, A. Vidal Jordana¹, J. Castelló Justribó¹, F. Palavra¹, E. Simón Marcó¹, R. Mitjana², C. Auger², J. Sastre Garriga¹ y X. Montalbán Gairín¹

¹Servicio de Neuroinmunología Clínica; ²Servicio de Radiología. Hospital Vall d'Hebron.

Objetivos: Estudiar el impacto de las características clínicas, biológicas y de resonancia magnética (RM) basales para predecir conversión a EM clínicamente definida (EMCD) y desarrollo de discapacidad en una cohorte de síndromes clínicos aislados (CIS).

Material y métodos: Entre 1995 y 2012, se incluyeron 1045 pacientes. Se estudió la influencia de la edad, género, topografía del CIS, número y localización de las lesiones y presencia de bandas oligoclonales (BO) de IgG para estimar el riesgo de EMCD y de EDSS 3,0. Los resultados se ajustaron según el modelo, por edad, género, topografía, fármacos inmunomoduladores y/o RM.

Resultados: Se incluyeron finalmente 1.015 CIS, seguidos una mediana de 114 (IQR 75,4-147,3) meses. La RM cerebral fue normal en 31%; 7% con RM normal convirtieron a EMCD comparado con 57% con RM patológica (aHR: 10,6; 6,7-16,8); 4% con RM normal alcanzaron un EDSS 3,0 comparado con 16% con RM patológica (aHR: 2,7; 1,4-4,9). Las mujeres tuvieron un riesgo discretamente inferior de alcanzar un EDSS 3,0 (HR: 0,7; 0,5-0,98). Las neuritis ópticas tuvieron un riesgo menor de EDSS 3,0 (aHR: 0,6; 0,4-0,9) y un riesgo menor de conversión, aunque éste último desapareció al corregir por RM. Las BO se asociaron con un mayor riesgo de conversión (aHR 1,5; 1,1-2,0) y de alcanzar EDSS 3,0 (aHR 2,2; 1,2-3,8) independientemente de otros factores. Existe una correlación inversa entre el año del CIS y el tiempo hasta iniciar tratamiento ($r = -0,47$; $p < 0,0001$).

Conclusiones: Las características basales tienen un impacto claro en el largo plazo. El tiempo hasta el inicio del tratamiento disminuye progresivamente.

ÍNDICE DE RECAÍDAS Y EMBARAZO EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE REMITENTE RECURRENTE

J.V. Hervás García¹, L. Grau López¹, A. Cano Orgaz² y C. Ramo Tello¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. ²Servicio de Neurología. Hospital de Mataró.

Objetivos: Analizar el índice de recaídas y la progresión de la discapacidad durante los 12 meses post-parto en mujeres con esclerosis múltiple remitente recurrente.

Material y métodos: Se incluyeron mujeres con gestación tras el diagnóstico de esclerosis múltiple remitente recurrente. La discapacidad (medida por la escala EDSS) fue evaluada el año previo al embarazo y a los 3, 6 y 12 meses post-parto. Se comparó el índice de recaídas (número de recaídas por persona y año) entre el año anterior y el posterior al embarazo. Se analizó la presencia de brotes durante el embarazo.

Resultados: 294 embarazos en 145 mujeres. 28,4% recibieron tratamiento inmunomodulador antes del embarazo y 26% tras el parto. Cuatro pacientes tuvieron una recaída durante el embarazo (1,3%). Sólo 7 pacientes (2%) tuvieron una recaída en los 3 primeros meses post-parto y 19 (6,5%) en el año post-parto. No se encontraron diferencias significativas en el índice de recaída entre el año anterior y posterior al embarazo: $0,3 \pm 1,0$ el año previo al embarazo, $0,2 \pm 0,7$ los 3 primeros meses post-parto y $0,5 \pm 1,8$ durante el año post-parto ($p = 0,17$). No se incrementó el EDSS durante el seguimiento ($p = 0,09$). No hubo relación entre el número de brotes en el año previo al embarazo y el aumento del riesgo de recaídas en los 3 y 12 meses post-parto ($p = 0,7$).

Conclusiones: En nuestra serie, el embarazo no produjo cambios en el índice de recaídas de las pacientes con EM. No se encontraron predictores de recaídas en el post-parto.

Enfermedades desmielinizantes II

MARCADORES CLÍNICOS DE DISCAPACIDAD A LARGO PLAZO EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE TRATADOS CON INMUNOMODULADORES

J. Río Izquierdo, M. Tintoré Subirana, S. Otero Romero, C. Tur Gómez, M. Comabella López, C. Nos Llopis, L. Negrotto, I. Galán Cartaña, A. Vidal Jordana, J. Castelló Justribó, F. Palavra, E. Simón Marcó, G. Arrambide García, J. Sastre Garriga y X. Montalbán Gairín

Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospital Vall d'Hebron.

Objetivos: Investigar la asociación entre la actividad clínica precoz durante el tratamiento modificador de la enfermedad (TME) y la discapacidad a largo plazo en pacientes con esclerosis múltiple recurrente-remitente.

Material y métodos: Estudio longitudinal prospectivo de 12 años en pacientes tratados con TME. La actividad de la enfermedad durante los 2 primeros años se definió usando distintos criterios: a) 1 o más brotes b) más de 1 brote c) incremento EDSS de 1 punto o más d) a y c. Se calculó el riesgo ajustado para: a) empeoramiento de al menos 5 EDSS steps b) silla de ruedas c) EM secundariamente progresiva.

Resultados: De una cohorte prospectiva de 1.450 pacientes tratados con TME, se incluyeron 234 con un seguimiento mínimo de 12 años. El 51% tuvo actividad clínica durante los 2 primeros años. Para las tres variables de resultado, el valor predictivo de cada criterio fue el siguiente: a) 1 o más brotes (HR 4,4 [1,7-11,7], HR 3,8 [2,0-7,1]; HR 2,2 [1,2-4,2]) b) más de 1 brote (HR 3,6 [1,6-8,1]; HR 3,9 [2,1-7,1]; HR 2,1 [1,0-4,7]) c) Incremento EDSS de 1 punto o más (HR 9,1 [4,1-22,6]; HR 10,2 [5,7-18,6]; HR 9,4 [4,0-22,5]) d) a y c (HR 11,7 [5,3-26]; HR 9 [4,9-16,4]; HR 6,9 [1,0-4,7]).

Conclusiones: La actividad precoz durante el tratamiento con TME se asocia a discapacidad grave a largo plazo. Los resultados proporcionan una base lógica para una estrecha monitorización clínica de los pacientes tratados con TME, y para el cambio de la terapia en pacientes con enfermedad activa.

EXPERIENCIA CLÍNICA EN EL TRASPLANTE AUTÓLOGO DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE AGRESIVA REFRACTARIA

F.C. Pérez Miralles¹, C. Alcalá¹, I. Bosca Blasco¹, F. Gascón Giménez², A. Navarré², M. Escutia Roig¹, A. Bernad Felices², J. de la Rubia³, F. Coret Ferrer² y B. Casanova Estruch¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. ²Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario. ³Servicio de Hematología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe.

Objetivos: Describir la experiencia clínica de una serie de pacientes afectados de esclerosis múltiple agresiva refractaria sometidos en algún momento de su evolución a un trasplante autólogo de progenitores hematopoyéticos (TMO).

Material y métodos: Se recoge la casuística de los pacientes con EM remitente-recurrente (RR) o secundaria progresiva con brotes (SP) sometidos a TMO, en las unidades de EM del Hospital La Fe y el Hospital Clínico de Valencia, evaluados de forma trimestral (bro-

tes, progresión sostenida de EDSS) y efectos secundarios (inmediatos, presencia de tumores).

Resultados: Se han realizado 25 TMO (17 mujeres, media edad 36 años -DE 8,7-); 14 EMRR (56%) y 11 EMSP (44%), brotes en los 2 años previos de 2,3 (DE 1,1), y EDSS previos (año -2 y -1) y basal de 4,0 (DE 1,5), 4,4 (DE 1,3) y 5,0 (DE 1,1) respectivamente; tratados con una media de 3 fármacos (DE 1,4). El seguimiento medio postTMO fue de 10 años (DE 8,5); 15 pacientes (60%, 9 EMRR y 6 EMSP) fueron seguidos 4 años o más. Seis pacientes (24%) tuvieron un brote postTMO. Tres pacientes (12%) presentaron progresión EDSS, con diferencias según la forma clínica preTMO ($p = 0,044$). Dieciséis pacientes presentaron reacciones adversas inmediatas al TMO, 2 de ellas graves; y 3 pacientes neoplasias (1 carcinoma in situ de cérvix, 2 cánceres de mama), con tiempo medio de aparición postTMO de 4,9 años (DE 0,6).

Conclusiones: El TMO es una alternativa terapéutica eficaz en casos de EMRR agresiva refractaria, sin evidencia de alteración del curso en formas EMSP.

EFICACIA Y SEGURIDAD DE FINGOLIMOD EN LA PRÁCTICA CLÍNICA

I.D.P. Moreno Torres, G.S. Niño, M.B. Nacimiento Cantero, J.A. García Merino, M.R. Blasco Quílez, G.A. Acosta Chacín, A. Vinagre Aragón y P. Bermejo

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda.

Objetivos: Analizar en pacientes con esclerosis múltiple (EM) en el Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda el efecto de fingolimod sobre recaídas, evolución de EDSS, aparición de nuevas lesiones y efectos adversos

Material y métodos: Se incluyeron 43 pacientes tratados al menos 1 año. En todos se midió la variación en la tasa anualizada de brotes, la puntuación en la escala EDSS, lesiones nuevas en T2 y captantes de gadolinio y la incidencia de efectos adversos.

Resultados: Salvo en 1 paciente, fingolimod fue utilizado después de otro fármaco: natalizumab (17 casos), IFN (19), acetato de glatirámico (5) o metotrexato (1 paciente con conectivopatía coexistente). Respecto al tratamiento anterior, la tasa anualizada de brotes se redujo en 44%, no cambió en 35% y aumentó en 21%. La EDSS disminuyó en 26%, no varió en 42% y aumentó en 32%. Nuevas lesiones en T2 aparecieron en 37% y lesiones captantes en 27%. Natalizumab fue el fármaco precedente que se asoció con mayor número de brotes, la mayoría entre el 3^{er} y el 12^o mes de tratamiento, incremento de EDSS o nuevas lesiones. Efectos adversos leves generalmente transitorios se vieron en 51% e infecciones de diverso tipo, una de ellas grave, en 34,8%. Un paciente desarrolló un melanoma.

Conclusiones: Fingolimod es un tratamiento eficaz en EM. El aumento de actividad inflamatoria tras natalizumab plantea interrogantes sobre el periodo óptimo de iniciación de este medicamento. La frecuencia de efectos adversos, algunos muy graves, refuerza la necesidad de una vigilancia cercana de los pacientes tratados.

FINGOLIMOD EN LA PRÁCTICA CLÍNICA. ANÁLISIS DE LA EXPERIENCIA DEL GITEM-VALÈNCIA (GRUP PER A LA INVESTIGACIÓ I TRACTAMENT DE LA ESCLEROSI MÚLTIPLE)

B. Casanova Estruch¹, J. Renaud², F. Gascón Giménez³, L. Landete Pascual⁴, J. Mallad Frechin⁵, M. Carcelén Gadea⁶, L. Navarró Cantó⁷, J.A. Domínguez Morán⁸, L. Lacruz Ballester⁹, A. Berenguer Benavides², C. Alcalá Vicente¹, I. Bosca Blasco¹, A. Cervelló Donderis⁶, F.C. Pérez Miralles¹ y F. Coret Ferrer³

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. ²Servicio de Neurología. Hospital General de Castelló.

³Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario. ⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitario Dr. Peset. ⁵Servicio de Neurología. Hospital General de Elda-Virgen de la Salud. ⁶Servicio de Neurología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. ⁷Servicio de Neurología. Hospital General de Elche.

⁸Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Ribera.

⁹Servicio de Neurología. Hospital Francesc de Borja de Gandía.

Objetivos: Describir las características clínicas, demográficas y de respuesta de los pacientes tratados con fingolimod (FGM), de acuerdo con la práctica clínica.

Material y métodos: Estudio prospectivo multicéntrico del uso de fingolimod. Se han analizado las características demográficas, tratamientos recibidos previamente y criterios para el uso de FGM: EM agresiva; fracaso terapéutico; o como alternativa al natalizumab por riesgo de sufrir una leucoencefalopatía multifocal progresiva. Se han realizado visitas de inicio, al mes y cada 3 meses, registrándose en cada visita EDSS, brotes y efectos secundarios. Se ha calculado la tasa anualizada de brotes (TAB), y la eficacia para retrasar el tiempo hasta brote en función de: tratamiento previo, número de brotes previos, y presencia de bandas oligoclonales de IgM.

Resultados: 143 pacientes de 9 Hospitales Valencianos. Edad de inicio: 27,7 años (DE 7,6), 76% mujeres; tiempo hasta FGM: 8,5 años (DE 6,8); tiempo con FGM: 21,1 meses (DE 26,7); porcentaje de pacientes tratados con inmunomoduladores 43%; tratados con natalizumab o inmunosupresores 40%; y pacientes sin tratamiento previo 17%. EDSS al inicio: 2,8 (1,2); TAB en el año previo al FGM: 1,1 (0,9) TAB con FGM: 0,4 (0,6), reducción del 64%. 4 pacientes presentaron alteraciones ECG en la primera dosis (1 se retiró) y 7 linfopenia (2 se retiraron). No hubo diferencias en función los 3 criterios utilizados para analizar la eficacia del FGM. 11 casos se retiraron por ineficacia.

Conclusiones: Estos resultados preliminares, apuntan la eficacia del FGM para reducir la TAB en pacientes con EM agresiva y confirman la buena tolerancia del tratamiento.

ESTUDIO MULTICÉNTRICO OBSERVACIONAL DE EXPERIENCIA CON FINGOLIMOD EN PRÁCTICA CLÍNICA DIARIA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE RECURRENTE REMITENTE (EMRR)

V. Meca Lallana¹, J. Millán Pascual², A. Miralles Martínez³, C. de Andrés⁴, M.L. Martínez Ginés⁴, Y. Aladro⁵, L. Ayuso⁶, S. Moreno⁷, L. Rubio Pérez⁸, J.M. García Domínguez⁸, C. López de Silanes⁹, R. Ginestal¹⁰ e I. Palmí Cortes¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa.

²Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro.

³Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía.

⁴Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

⁵Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Getafe.

⁶Servicio de Neurología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias.

⁷Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

⁸Servicio de Neurología. Hospital Central de la Defensa Gómez Ulla.

⁹Servicio de Neurología. Hospital de Torrejón.

¹⁰Servicio de Neurología. Fundación Giménez Díaz.

Objetivos: Estudio observacional retrospectivo que describe eficacia y seguridad de fingolimod (FTY) en práctica clínica habitual en pacientes con EM RR procedentes de distintos hospitales.

Material y métodos: Se recogieron variables demográficas, de eficacia clínica y radiológica (RM) y de seguridad de pacientes tratados con fingolimod de 10 centros diferentes.

Resultados: 92 pacientes (67 mujeres) con EM RR, con edad media $38,1 \pm 9,82$ años, tiempo medio de evolución $10,13 \pm 6,61$ años y tasa anualizada de recaídas (TAR) de $1,96 \pm 1,37$ en los 2 años previos. La duración media del tratamiento con FTY fue de $9,2 \pm 6$

meses. 12% eran naïve y 88% había empleado al menos un tratamiento modificador de la enfermedad (TME) un 31% procedentes de natalizumab. El motivo principal de cambio (54/92) fue fracaso de tratamiento anterior. La TAR en los 33 pacientes que completan un año pasó de $0,98 \pm 0,76$ (2 años previos) a $0,79 \pm 1,14$ al año de tratamiento, un 24% de los casos procedían de NTZ. En el 65,5% de ellos la EDSS se mantuvo estable y en 27,6% mejoró (EDSS basal media $2,9 \pm 1,7$, al año $2,8 \pm 2,2$). La reducción de la presencia de lesiones activas por RM fue del 57%. 11 pacientes presentaron efectos adversos, destacamos: 1 bradicardia sintomática, 1 bloqueo AV de 1º grado, 1 elevación de enzimas hepáticas, 1 linfopenia (< 200), 1 edema de mácula y un fallecimiento por progresión de la enfermedad.

Conclusiones: En nuestra serie un 93% de pacientes tratados con fingolimod mantuvieron o mejoraron la EDSS a un año, se redujo la TAR y disminuyó la actividad en RM. Se detectaron escasos efectos adversos.

RESULTADOS CLÍNICOS DEL TRATAMIENTO CON FINGOLIMOD TRAS NATALIZUMAB EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

L.I. Casanova Peño¹, V. de las Heras Revilla²,
V. Galán Sánchez-Seco¹, A.M. Arias Leal¹, A. Orviz García¹
y R. Arroyo González²

¹Servicio de Neurología; ²Neurología. Unidad de Enfermedades Desmielinizantes. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: Describir los resultados clínicos del tratamiento con fingolimod (FTY) en pacientes con esclerosis múltiple (EM) tras natalizumab (NTZ).

Material y métodos: Diseño: estudio retrospectivo. Criterios de inclusión: al menos 6 meses de tratamiento con FTY tras NTZ, o suspensión anterior por reacciones adversas (RAM) o ineficacia. Variables analizadas: presencia de brotes, EDSS y RAM a los 6 meses de tratamiento.

Resultados: 35 EM-RR; 3 EM-SP con brotes. Motivos del cambio: 36 por riesgo de LMP, 1 alergia a NTZ, 1 ineficacia de NTZ por anticuerpos-neutralizantes. Tiempo medio de lavado entre FTY y NTZ: 3,1 meses (DE: 1,9). Efectividad: Solo 6 pacientes tuvieron algún brote durante el estudio (ausencia de recaída 84,2%, IC95%: 92,6-69,6%). 4 recayeron durante el 1er mes y todos experimentaron los brotes antes de los 2,5 meses. Solo dos pacientes suspendieron FTY y volvieron a NTZ. De los 4 restantes, 2 pacientes recuperaron su EDSS basal. La EDSS media no se modificó (EDSS-basal: 3,15; EDSS-6º mes: 3,13), con empeoramiento EDSS ≥ 1 punto en 3 pacientes (8%, IC95% = 2,8-21,8%). Efectos secundarios: 6 pacientes (1 diarrea, 3 linfopenias < 200 linfocitos transitorias, y 2 alergias). Solo un caso de alergia obligó a la suspensión definitiva del fármaco.

Conclusiones: FTY es una alternativa útil tras NTZ, con una efectividad clínica alta. Las recaídas, en caso de ocurrir, fueron precoces, probablemente antes de alcanzarse el efecto terapéutico máximo de FTY. No se detectaron RAM importantes. Dados estos resultados de respuesta y seguridad podría ser adecuado disminuir el tiempo de lavado a 1-2 meses.

LEUCOENCEFALOPATÍA MULTIFOCAL PROGRESIVA CON SÍNDROME INFLAMATORIO DE RECONSTITUCIÓN INMUNE (COMPLEJO LMP-IRIS). PRESENTACIÓN DE UN CASO EN PACIENTE CON EM TRATADO CON NATALIZUMAB

L. Ramío Torrentà¹, H. Perkal Rug¹, A. Quiles², B. Beltrán Mármol²
y R. Robles Cedeño¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta.

Objetivos: Natalizumab (NTZ) es el tratamiento más efectivo para la EM pero existe el riesgo de desarrollar leucoencefalopatía multifocal-progresiva (LMP). No existen tratamientos aprobados para esta condición, pero algunos pacientes han sido tratados con diferentes fármacos con resultados variables. Además se han descrito casos de síndrome-inflamatorio-de-reconstitución-inmune (IRIS) después de la interrupción de NTZ. Y recientemente se han comunicado pacientes con ambas condiciones (Complejo LMP-IRIS).

Material y métodos: Describir un paciente con EM tratado con NTZ que desarrolló una LMP y IRIS.

Resultados: Mujer de 56 años de edad que inició NTZ con excelente resultado clínico-radiológico. No recibió inmunosupresores previamente y presentaba serología positiva para VJC. 57 meses después de iniciar NTZ fue diagnosticada de LMP con lesiones compatibles en neuroimagen y PCR por VJC positiva en el LCR. Se suspendió NTZ y fue tratada con plasmaféresis y mirtazapina. 3 semanas después, experimentó empeoramiento clínico con un aumento en la extensión de las lesiones de LMP y un aumento de las copias de VJC. Se inició cidofovir con reducción progresiva de las copias de VJC. Clínicamente se mantuvo estable pero 3 meses más tarde una nueva RM mostró nuevas lesiones Gd+ compatibles con IRIS y se trató con esteroides.

Conclusiones: NTZ es el tratamiento más eficaz para la EM, pero existe un riesgo variable de desarrollar LMP. La suspensión repentina de NTZ puede asociarse a IRIS. Pueden aparecer ambas condiciones en un mismo paciente, constituyendo el llamado Complejo LMP-IRIS. No existen tratamientos aprobados para la LMP pero algunos fármacos pueden tener su papel en pacientes concretos.

LAS BANDAS OLIGOCLONALES DE IGM LÍPIDO-ESPECÍFICAS CONTRIBUYEN A LA ESTRATIFICACIÓN DEL RIESGO DE LMP EN PACIENTES DE EM TRATADOS CON NATALIZUMAB

L.M. Villar Guimerans¹, L. Costa Frossard¹, O. Fernández², X. Montalbán³, B. Casanova⁴, G. Izquierdo⁵, T. Masterman⁶, F. Coret⁷, H. Tumani⁸, A. Saiz⁹, R. Arrollo¹⁰, L. Leyva¹¹, C. Espejo¹², M.I. García-Sánchez⁵, S. Llufríu⁹, R. Álvarez-Lafuente¹⁰, J. Olascoaga¹³, A. Oterino¹⁴, C. de Andrés¹⁵, J.A. García-Merino¹⁶, L. Landete¹⁷, M. Menéndez¹⁸, L. Navarro¹⁹, R. Fernández Bolaños²⁴, D. Pérez²⁰, L. Ramío²¹, A. Tuñón²² y J.C. Álvarez-Cermeño²³

¹Servicio de Inmunología. Hospital Ramón y Cajal. ²Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Carlos Haya. ³Servicio de Neurología. Hospital Vall d'Hebron. ⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. ⁵Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena. ⁶Servicio de Neurología. Hospital Karolinska. ⁷Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario. ⁸Neurology. University of Ulm. ⁹Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. ¹⁰Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. ¹¹Servicio de Neurociencias. Complejo Hospitalario Carlos Haya. ¹²Servicio de Neurociencias. Hospital Vall d'Hebron. ¹³Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea. ¹⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. ¹⁵Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón. ¹⁶Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda. ¹⁷Servicio de Neurología. Hospital Universitario Dr. Peset. ¹⁸Servicio de Neurología. Hospital V. Álvarez Buylla. ¹⁹Servicio de Neurología. Hospital General de Elche. ²⁰Servicio de Neurología. Hospital de la Reina. ²¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta. ²²Servicio de Neurología. Hospital General de Asturias. ²³Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal. ²⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitario Nuestra Sra. de Valme.

Objetivos: Las bandas IgM lípido-específicas (BOCMLE) se asocian con un curso agresivo de la EM. En consecuencia, muchos pacientes tratados con natalizumab muestran estos anticuerpos. Nuestro objetivo fue explorar su presencia juega un papel en la estratificación del riesgo de leucoencefalopatía multifocal progresiva (LMP) durante este tratamiento.

Material y métodos: Estudio multicéntrico incluyendo a 307 pacientes con EM tratados con natalizumab en 20 hospitales europeos. Los anticuerpos anti JC en suero se midieron mediante ELISA. Las BOCMLE se midieron mediante isoelectroenfoque e inmunodetección. Se registraron los tratamientos previos con inmunosupresores y la duración del tratamiento. Los datos fueron analizados mediante los tests U de Mann-Whitney y exacto de Fisher.

Resultados: Diecinueve pacientes desarrollaron LMP tras tratamiento con natalizumab. Sólo uno tenía BOCMLE. Sin embargo 67,3% de los que no desarrollaron mostraron BOCMLE. Como se describió anteriormente, la ausencia de anticuerpos anti-JC mostró un efecto protector (OR = 19,4, IC: 2,5-147,7, $p < 0,0001$). Para estudiar el efecto de la combinación de con, clasificamos a los pacientes anti JC+ según la presencia o ausencia de BOCMLE. Diecisiete de los 47 pacientes anti JC+, BOCMLE- desarrollaron PML. No hubo diferencias en el riesgo de LMP entre los pacientes anti-JC- y los JC+ con BOCMLE ($p = 1,0$). Ambos grupos mostraron un riesgo mucho menor que los pacientes JC+BOCMLE- que concentraron el 90% de los casos de LMP (OR = 59,8, IC: 13,1-271,9, $p < 0,0001$).

Conclusiones: La presencia de bandas de IgM lípido-específicas contribuyen a identificar a los pacientes anti JC+ con menor riesgo de LMP durante el tratamiento con natalizumab.

BANDAS OLIGOCLONALES DE IGG: UN ENFOQUE BAYESIANO

C. Homedes Pedret¹, L. Bau Vila², F. Morandeira Rego³, M. Mestre Playa³, E. Matas Martín¹, A. Cobo Calvo² y S. Martínez Yélamos¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge.

²Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge.

IDIBELL. ³Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospital Universitari de Bellvitge.

Objetivos: Es conocida la elevada sensibilidad y especificidad del estudio de la síntesis intratecal de IgG para el diagnóstico de esclerosis múltiple (EM). Sin embargo, desde un punto de vista clínico lo realmente relevante es conocer el valor predictivo positivo (VPP). Dado que el VPP depende de la prevalencia (probabilidad pre-test) es necesario estudiarlo en los diferentes entornos clínicos. El objetivo de este estudio es determinar el VPP de la síntesis intratecal de IgG para el diagnóstico de EM en un centro de referencia.

Material y métodos: De un total de 1.326 determinaciones de BOCG en líquido cefalorraquídeo (LCR) y suero realizadas en nuestro centro entre los años 2006 y 2012, 424 mostraron la presencia de BOCG en LCR. Se excluyeron aquellos de los que no se pudo recuperar información clínica y se revisaron los diagnósticos e índice IgG de 388 pacientes.

Resultados: El VPP de la presencia de BOCG en LCR para la EM fue de 69,3%. EL VPP se incrementó a 78,2% cuando se consideraba a los pacientes con BOCG positivas junto a índice IgG > 0,7. Se detectaron hasta 23 entidades diferentes en las que las BOCG han resultado positivas.

Conclusiones: Cuando se consideran de forma conjunta las BOCG e índice IgG para el diagnóstico de EM, el VPP aumenta de forma clínicamente relevante.

ESTUDIO DE FARMACOGENÓMICA DE LA RESPUESTA A LOS CANNABINOIDES EN PACIENTES CON ESPASTICIDAD

J.L. Ruiz Peña¹, A. González Pérez², M.I. García Sánchez¹, M.E. Sáez², M. Rus¹, M. Lucas Lucas³, A. Alcina⁴, 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: El aerosol bucal THC: CBD se utiliza para tratar la espasticidad resistente en pacientes con esclerosis múltiple (EM), pero una proporción de individuos no responden. El objetivo fue identificar los determinantes genéticos de la falta de respuesta al THC: CBD en pacientes con EM con espasticidad.

Material y métodos: Después de un seguimiento clínico y prospectivo de los pacientes con THC: CBD, se realizó un estudio de asociación del genoma completo (GWAS). Se utilizaron chips de Affymetrix 6,0 y software plink para identificar polimorfismos de nucleótido único (SNP) que podrían predecir la respuesta.

Resultados: 36 pacientes fueron evaluables: 25 respondedores (-20% sobre la espasticidad en la Numerical Rating Scale [NRS] después de 4 semanas, 69%), 9 no respondedores, y 2 pacientes que no toleraron el tratamiento. La edad media fue de 50 y el 70% eran mujeres. La EDSS media inicial fue de 6,8 y el NRS media fue de 7,8. Tipos de EM: Secundaria Progresiva 70%, Primaria Progresiva 21%, y la remitente-recidivante 9%. A las 4 semanas, los respondedores tuvieron una puntuación media de NRS de 5,5, 703.436 SNPs fueron analizados. Cinco SNPs tenían valores de p por debajo de 10^{-5} , correspondiente a 3 señales distintas en los cromosomas 4, 5 y 6.

Conclusiones: Este es el primer GWAS sobre la respuesta de los pacientes del SMS a los cannabinoides. Algunos resultados se pueden extrapolar a la respuesta farmacológica a los cannabinoides en el tratamiento de otras enfermedades. Se requieren más investigaciones.

Enfermedades desmielinizantes III

EL ANÁLISIS DE REACTIVIDAD DEL LCR MEDIANTE ARRAYS PROTEICOS IDENTIFICA RBPJ COMO AUTOANTÍGENO EN LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE

L. Querol Gutiérrez¹, P.L. Clark², M. Bailey², C. Cotsapas², A.H. Cross³, D.A. Hafler², S.H. Kleinstein⁴, J. Lee², G. Yaari⁴, S. Willis⁵ y K.C. O'Connor²

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

²Neurology. Yale University. ³Neurology. Washington University School of Medicine. ⁴Interdepartmental Program in Computational Biology and Bioinformatics. Yale University. ⁵Neurology. Harvard Medical School and Brigham and Women's Hospital.

Objetivos: El objetivo principal de este estudio es describir el perfil de reactividad de las inmunoglobulinas del líquido cefalorraquídeo (LCR) de pacientes con esclerosis múltiple (EM) contra un amplio panel de antígenos dispuestos en un array proteico e identificar reactividades específicas en la enfermedad.

Material y métodos: La reactividad del LCR de pacientes con EM y controles con otras enfermedades neurológicas inflamatorias e índices de IgG en LCR elevados fue analizada en un array con 9393 proteínas. La reactividad contra antígenos candidatos fue confirmada mediante ELISA e inmunocitoquímica.

Resultados: Los anticuerpos contra la proteína Recombination Signal binding protein for immunoglobulin kappa (RBPJ) discriminaron con mayor precisión pacientes con EM de controles ($p = 0,0052$). Utilizando una amplia cohorte de validación encontramos que la

prevalencia de anticuerpos contra RBPJ detectados por ELISA estaba incrementada en pacientes con EM respecto a los controles con otras enfermedades neurológicas. Estas diferencias estaban restringidas al LCR. La presencia de anticuerpos contra RBPJ fue confirmada mediante RBPJ.

Conclusiones: Estos resultados indican que RBPJ, una proteína ubicua de la vía de señalización de Notch y que juega un papel clave en la infección por el virus de Epstein-Barr, es un autoantígeno no descrito hasta ahora que es reconocido por el LCR de pacientes con EM. Estos resultados han sido aceptados para publicación en la revista *Neurology*.

EXPRESIÓN DE SEMAFORINA 3A, SEMAFORINA 7A Y DE SUS RECEPTORES EN LESIONES DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

C. Costa Riu¹, E. Martínez Sáez², A. Gutiérrez Franco¹, A. Ortega Aznar², S. Ramón y Cajal², X. Montalbán Gairín¹ y C. Espejo Ruiz¹

¹Servicio de Neuroinmunología Clínica; ²Servicio de Patología. Hospital Vall d'Hebron.

Objetivos: Estudiar la expresión de semaforina (sema)3A, sema7A y sus receptores, neuropilina1 (NP1) e integrina-alfa1 (Ia1), en lesiones de esclerosis múltiple (EM) y otras patologías de la sustancia blanca.

Material y métodos: Se estudiaron 44 lesiones de EM, 11 lesiones isquémicas [9 agudas (LIA) y 2 crónicas (LIC)], 10 leucoencefalopatías multifocales progresivas (LMP) y 10 áreas de sustancia blanca normal (SBN). Se realizaron tinciones con hematoxilina-eosina y Klüver-Barrera e inmunomarcajes para sema3A, sema7A, NP1 e Ia1. Las lesiones de EM se clasificaron según el grado de inflamación y desmielinización en crónicas inactivas (CI, n = 16), crónicas con moderada actividad inflamatoria (CMA, n = 15) y crónicas con alta actividad inflamatoria (CAA, n = 13).

Resultados: En las lesiones de EM, sema3A se observó en astrocitos y macrófagos y NP1 en macrófagos y microglía. Sema7A e Ia1 se evidenciaron en astrocitos. Todos los marcajes fueron más intensos en las lesiones CAA y CMA que en las CI. Sema3A y NP1 se observaron en macrófagos de LIA, LIC y LMP. Sema7A e Ia1 se expresaban en astrocitos de LIA y LMP, e Ia1 también en las LIC. En SBN sema3A se expresaba en macrófagos perivasculares que se observaban ocasionalmente, NP1 se localizó en microglía inactiva mientras que sema7A e Ia1 se expresaban en neuronas y oligodendrocitos.

Conclusiones: Sema3A, sema7A podrían tener un papel relevante en la fase activa de las lesiones desmielinizantes, sin ser exclusivo de la EM. Sin embargo, los niveles de expresión de estas proteínas son más elevados en la EM que en las otras patologías desmielinizantes estudiadas.

EXPRESIÓN DE PERFORIN EN LAS CÉLULAS CD19+B REGULADORAS Y CD8+ T SUPRESORAS DE LA SANGRE DURANTE EL EMBARAZO DE PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE Y EMBARAZADAS SANAS

C. de Andrés de Frutos, B. Alonso, M. Tejera-Alambra y S. Sánchez-Ramón

Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón.

Objetivos: No se conoce bien la tolerancia inmune del embarazo. Los linfocitos CD8+CD25+ supresores (CD8+Ts) y los CD19+CD25+, CD19+CD25+FoxP3+ y CD19+FoxP3+ reguladores (Bregs), tienen actividad reguladoras por diferentes mecanismos. La perforina es una proteína que se almacena junto con enzimas pro-apoptóticas, su liberación facilita la entrada de proteasas proapoptóticas en las células diana. Analizar los CD19+ Bregs y CD8+ Ts en embarazadas con esclerosis múltiple (Emb-EM) y embarazadas sanas (Emb-S).

Material y métodos: Se analizaron por citometría, los CD19+Bregs y los CD8+ Ts y su expresión de perforina, en 23 Emb-EM y 31 Emb-S, en los trimestres (T1, T2 y T3) y al mes del parto (PP).

Resultados: En T1, aumentó la MIF perforina en las CD19+CD25+FoxP3+ ($117,6 \pm 34$ vs $18,9 \pm p = 0,03$), CD19+FoxP3+ ($119,2 \pm 2$ vs $20,8 \pm p = 0,02$) y en CD8+CD25+FoxP3+ ($37,7 \pm 3$ vs $17,0 \pm p = 0,05$) Emb-EM respecto a las Emb-S. No diferencias en% de las B CD19+, los CD8+ Ts aumentaron en Emb-EM respecto a Emb-S ($37,7 \pm 3$ vs $17,0 \pm 7 p = 0,05$). En T2, el % de Bregs disminuyó en las Emb-EM respecto a las Emb-S ($20,5 \pm 9,5$ vs $31,2 \pm 31, p = 0,05$ y $1,4 \pm 2,1$ vs $31,2 \pm 31,2, p = 0,02$) los CD8+ Ts se incrementaron ($28,6 \pm 3$ vs $8,5 \pm 2 p = 0,01$). No en T3 y PP.

Conclusiones: La expresión de perforina en las Bregs y su implicaron en la supresión de la actividad de las células inmunes no se ha descrito. Nuestros datos añaden nuevos mecanismos de tolerancia inmune en el embarazo.

LA EXPRESIÓN DEL MULTIPLE SCLEROSIS ASSOCIATED RETROVIRUS Y LAS IGG FRENTA A HHV-6 ESTÁN ELEVADOS EN PACIENTES DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE PERO EVOLUCIONAN DE MANERA DIFERENTE CON LA PROGRESIÓN

M. García Montojo, M. Domínguez Mozo, A.M. Arias Leal, M.A. García Martínez, I. Casanova Peño, R. Arroyo González y R. Álvarez Lafuente

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: Tanto el Multiple Sclerosis Associated Retrovirus (MSRV), de la familia de retrovirus endógenos humanos W (HERV-W), como los herpesvirus han sido asociados con la patogénesis de la esclerosis múltiple (EM). Además, se sabe que los herpesvirus pueden transactivar a los HERVs. Nuestro objetivo fue comparar los niveles de IgG e IgM anti-HHV-6 y la expresión de MSRV en pacientes EM y controles y correlacionarlos con el curso clínico y con la discapacidad.

Material y métodos: Se incluyeron 135 pacientes EM y 93 controles. La expresión de MSRV se midió por qRT-PCR y los anticuerpos anti-HHV-6 (IgG e IgM) mediante ELISA.

Resultados: La expresión de MSRV ($p = 0,004$) y las IgG anti-HHV-6 ($p = 0,003$) fueron más altas en pacientes EM que en controles. MSRV parece aumentar en paralelo a la discapacidad, presentando los SP niveles más altos que los RR y éstos mayor que los controles ($p = 0,005$). Las IgG también fueron más altas en RR que en controles ($p = 0,001$), pero los SP presentaron niveles similares a controles. Sorprendentemente, los SP presentaron unos niveles de IgM incluso más bajos que los controles ($p = 0,009$). MSRV se correlacionó positivamente con el MSSS ($p = 0,017$), mientras que IgM se correlacionó negativamente con el EDSS ($p = 0,005$) y el MSSS ($p = 0,012$).

Conclusiones: Los niveles de expresión de MSRV y los anticuerpos anti-HHV-6 podrían ser marcadores de la EM ya que ambos están elevados en pacientes comparados con controles. Su diferente evolución durante la fase SP podría indicar que tienen papeles distintos en la patogénesis de la EM.

NEUROFILAMENTOS DE CADENA LIGERA Y EVOLUCIÓN A ESCLEROSIS MÚLTIPLE

G. Arrambide García¹, C. Espejo Ruiz¹, H. Eixarch Auhfinger¹, L.M. Villar², J.C. Álvarez Cermeño², E. Simón Marcó¹, M. Comabella López¹, J. Sastre Garriga¹, C. Tur Gómez¹, J. Río izquierdo¹, A. Vidal Jordana¹, J. Castilló Justribó¹, I. Galán Cartaña¹, F. Palavra¹, C. Nos Llopis¹, L. Negrotto¹, C. Auger³, A. Rovira Cañellas³, X. Montalbán Gairín¹ y M. Tintoré Subirana¹

¹Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospital Vall d'Hebron.

²Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal. ³Servicio de Radiología. Hospital Vall d'Hebron.

Objetivos: Confirmar el papel de los neurofilamentos de cadena ligera (NfL) como factor de conversión a esclerosis múltiple (EM).

Material y métodos: De una cohorte prospectiva de pacientes con síndromes clínicos aislados (CIS), se seleccionaron muestras de líquido cefalorraquídeo (LCR) de pacientes visitados por primera vez entre 2009-2011 (N = 93). Los niveles de NfL se determinaron mediante ELISA comercial. Se establecieron dos cut-off: uno obtenido de un grupo control (900 ng/L) y otro de las muestras estudiadas (440 ng/L) para evaluar tiempo de conversión a EM clínicamente definida (EMCD) y a EM por McDonald 2005 (EM-McD). Se realizaron análisis univariados y multivariados con niveles de NfL como valor continuo.

Resultados: Cut-off 900: 31 (33,3%) pacientes fueron positivos para NfL; 8/31 (25,8%) positivos y 8/62 (12,9%) negativos convirtieron a EMCD (log rank $p = 0,369$) y 15/31 (48,4%) positivos y 14/62 (22,6%) negativos convirtieron a EM-McD (log rank $p = 0,015$). Cut-off 440: 55 (59,1%) pacientes fueron positivos para NfL; 14/55 (25,4%) positivos y 2/38 (5,3%) negativos (log rank $p = 0,047$) convirtieron a EMCD y 25/55 (45,4%) positivos y 4/38 (10,5%) negativos (log rank $p = 0,002$) convirtieron a EM-McD. En el análisis univariado, los niveles de NfL fueron predictivos de conversión a EMCD (HR 1,026, IC95% 1,004-1,049, $p = 0,019$) y a EM-McD (HR 1,027, IC95% 1,009-1,044, $p = 0,002$), pero la significación se perdió en el análisis multivariado con bandas oligoclonales o criterios de Barkhof.

Conclusiones: Los niveles de NfL podrían ser predictivos de conversión a EM. Sería necesaria una cohorte de validación más grande para confirmar su valor como factor independiente.

PERFILES DE EXPRESIÓN GÉNICA ASOCIADOS A DISTINTOS FENOTIPOS RADIOLÓGICOS EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

M. Comabella López¹, R. Nurtdinov¹, A. Rovira Cañellas², C. Tur Gómez¹, E. Cantó Puig¹, J. Río Izquierdo¹, C. Auger² y X. Montalbán Gairín¹

¹Servicio de Neuroinmunología Clínica; ²Servicio de Radiología. Hospital Vall d'Hebron.

Objetivos: Investigar posibles correlaciones entre distintos fenotipos radiológicos caracterizados por varios grados de inflamación y atrofia cerebral con perfiles de expresión génica en células mononucleares de sangre periférica (CMSP) de pacientes con esclerosis múltiple (EM).

Material y métodos: Se seleccionaron 108 pacientes con EM remitente-recurrente y se clasificaron en diferentes fenotipos radiológicos en función del número y volumen de lesiones que realzan con gadolinio, cargas lesionales en T1 y T2, y fracción de volumen cerebral. Los perfiles de expresión génica se determinaron a partir de CMSP mediante microarrays.

Resultados: Se obtuvieron cuatro fenotipos radiológicos: 1. Baja inflamación y baja atrofia cerebral (n = 27 (25%)). 2. Baja inflamación y elevada atrofia (n = 37 (34,3%)). 3. Elevada inflamación y baja atrofia (n = 14 (13%)). 4. Elevada inflamación y elevada atrofia (n = 30 (33,8%)). En la comparación de los fenotipos radiológicos caracterizados por elevada y baja inflamación se identificó la IL-19 como uno de los genes más diferencialmente expresados, y su expresión se encontró aumentada en pacientes con baja inflamación ($p = 6,4 \times 10^{-4}$). Cuando se compararon los fenotipos caracterizados por elevada y baja atrofia sin inflamación, se identificó un grupo de genes relacionados con la inhibición de las células B cuya expresión se encontró disminuida en los pacientes con elevada atrofia (Fc receptor-like (FCRL1) ($p = 5,6 \times 10^{-4}$); FCRL2 ($p = 5,3 \times 10^{-5}$); FCRL5 ($p = 3,2 \times 10^{-3}$); y CD22 ($p = 1,4 \times 10^{-3}$)).

Conclusiones: Estos hallazgos sugieren un papel protector de la citoquina anti-inflamatoria IL-19 en la EM, y un papel de los genes inhibidores específicos de células B en el desarrollo de atrofia cerebral.

PAPEL DE LA SEMAFORINA 7A EN LA ENCEFALOMIELITIS AUTOINMUNE EXPERIMENTAL

A. Gutiérrez Franco, H. Eixarch Auhfinger, C. Costa Riu, M. Castillo Juárez, X. Montalbán Gairín y C. Espejo Ruiz

Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospital Vall d'Hebron.

Objetivos: Investigar la función de la semaforina 7A (sema7A) en la encefalomielitis autoinmune experimental (EAE).

Material y métodos: Se inmunizaron ratones C57BL/6J deficientes en sema7A (sema7AKO) (n = 24) y ratones control (n = 27) con 50 ug de MOG35-55. Se realizó seguimiento clínico. A día 12 post-inmunización se sacrificaron 6 ratones por grupo y se realizaron ensayos de proliferación celular. Además, se inmunizaron 6-11 animales por grupo con diferentes dosis de MOG35-55 (100, 10 y 1 ug) para estudiar la relevancia de la dosis de antígeno en el establecimiento y desarrollo de la EAE.

Resultados: En los ratones inmunizados con 50 ug de MOG35-55, no se observaron diferencias clínicas entre los ratones sema7AKO y los controles. Los ratones sema7AKO presentaron una tendencia a tener menor capacidad proliferativa frente a MOG35-55 que los ratones control ($p = 0,06$); sin embargo, la proliferación frente a un estímulo policlonal (PHA) fue similar en ambos grupos. Cuando se inmunizaron los animales con diferentes dosis de MOG35-55, se observó que 1 ug de péptido no inducía el desarrollo de signos clínicos de EAE mientras que con 10 y 100 ug todos los animales desarrollaron la enfermedad. Curiosamente, los ratones sema7AKO inmunizados con 10 ug de MOG35-55 presentaron un curso clínico más grave que los ratones control ($p = 0,036$).

Conclusiones: Nuestros resultados sugieren que las discrepancias existentes sobre el papel de la sema7A en la EAE se puedan deber a los diferentes protocolos de inmunización usados. Sin embargo, son necesarios más estudios inmunológicos e histopatológicos para caracterizar la función que desempeña la sema7A en la patogenia de la EAE.

VALORACIÓN DEL PAPEL DE LAS LESIONES YUXTACORTICALES EN LAS MEDIDAS DE GROSOR CORTICAL

D. Pareto Onghena¹, J. Sastre Garriga², Y. Vives Gilabert¹, J. Delgado¹, E. Huerga¹, M. Tintoré Subirana², X. Montalbán Gairín², C. Auger¹ y A. Rovira Cañellas¹

¹Servicio de Radiología; ²Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospital Vall d'Hebron.

Objetivos: El impacto de las lesiones yuxtacorticales (LY) en las medidas de grosor cortical no ha sido aún clarificado en pacientes con síndrome neurológico aislado (SNA) y esclerosis múltiple remitente-recurrente (EM-RR). El objetivo de este trabajo fue valorar si la presencia de LY puede estar relacionada con cambios en el grosor cortical en estadios precoces de la EM.

Material y métodos: Los estudios (95 SNA y 38 EM-RR) fueron adquiridos en un 3.0T (Trio, Siemens). Los SNA se clasificaron en 3 grupos: sin lesión cerebral (SNAn, n = 23), presencia de lesiones pero no LY (SNAny, n = 35) y presencia de LY (SNAY = 37). Los pacientes EM-RR fueron divididos en dos grupos: presencia de lesión pero no LY (RRny n = 8), y presencia de LY (RRy, n = 30). Las máscaras de las LY fueron delimitadas manualmente sobre el FLAIR y se generó un mapa de probabilidad de LY para SNA y EM-RR (mediante Statistical Parametric Mapping). El grosor cortical fue medido a partir de las imágenes de MPAGE, mediante programa FreeSurfer v5.1.

Resultados: Las segmentaciones del FreeSurfer fueron revisadas en las zonas de LY. Se encontraron diferencias en el grosor cortical ($p < 0,001$, uncorrected) para los siguientes pares: RR < CIS; CISy < CISn y CISny; CISny < CISn; RRy < RRny. Los cambios se localizaron

mayoritariamente en el lóbulo parietal, frontal y occipital, y no se superpusieron con el mapa de LY.

Conclusiones: Los resultados sugieren que la presencia de LY y no tanto su localización concreta, está relacionada con pérdidas en el grosor cortical en SNA y EM-RR.

EFFECTO IN VIVO DEL TRATAMIENTO CON CÉLULAS DENDRÍTICAS TOLEROGÉNICAS CARGADAS CON PÉPTIDOS DE LA MIELINA EN LA ENCEFALITIS AUTOINMUNE EXPERIMENTAL

M.J. Mansilla López¹, C. Sellés Moreno¹, J. Amoedo Cibeira¹, A. Teniente Serra¹, L. Grau López², C. Ramo Tello² y E. Martínez Cáceres¹

¹Servicio de Inmunología; ²Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol.

Objetivos: Evaluar el efecto del tratamiento con células dendríticas tolerogénicas (tolDCs) cargadas con el autoantígeno MOG40-55 (tolDC-MOG) en la encefalomiелitis autoinmune experimental (EAE).

Material y métodos: Se generaron tolDC-MOG a partir de precursores de médula ósea cultivados en presencia de GM-CSF, LPS, vitamina D3 (VitD3) y MOG40-55. Se administraron dos dosis de 1×10^6 tolDC-MOG o PBS (control) de forma preventiva (día -2 y 5 post-inmunización, pi) o terapéutica (día 5 y 12 pi) en ratones C57BL/6 inmunizados con MOG40-55. Se evaluaron parámetros clínicos e inmunológicos.

Resultados: La caracterización de las tolDC-MOG generadas con VitD3 reveló un fenotipo semi-maduro (bajos niveles de MHC-II, CD40 y CD86) y una baja capacidad estimuladora ($68,50 \pm 9,52\%$ inferior respecto las DC maduras). El tratamiento preventivo con tolDC-MOG redujo la incidencia de EAE a un 25% respecto el 100% de incidencia del grupo control ($p = 0,021$). En comparación con los controles, los ratones tratados con tolDC-MOG no presentaron respuesta antigénica específica ($4,27 \pm 2,65$ vs $0,97 \pm 0,42$, $p = 0,003$) y mostraron altos niveles de células T reguladoras ($9,78 \pm 3,56$ vs $38,10 \pm 10,85$, $p = 0,002$). Resultados preliminares de la administración terapéutica de tolDC-MOG mostraron una reducción en la severidad de la EAE.

Conclusiones: Las tolDC-MOG diferenciadas en presencia de VitD3 inducen in vivo una respuesta T reguladora capaz de inhibir la inducción de la EAE. Los resultados preliminares del tratamiento terapéutico indican que las tolDC-MOG podrían ser una estrategia terapéutica para la esclerosis múltiple.

INCREMENTO SIGNIFICATIVO DE LOS TÍTULOS DE ANTICUERPOS IGG E IGM FRENTE A HHV-6 ANTES DE LOS BROTES EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

R. Álvarez Lafuente, I. Ortega Madueño, M. García Montojo, M.I. Domínguez Mozo, I. Casanova Peño, M.A. García Martínez, A.M. Arias Leal y R. Arroyo González

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: Analizar los niveles de anticuerpos IgG e IgM frente a HHV-6 en pacientes con esclerosis múltiple (EM) y su posible asociación con la actividad de la enfermedad.

Material y métodos: Se recogieron 2163 muestras de suero de 596 pacientes con EM: 212 en brote y 449 dentro de los seis meses anteriores o posteriores al brote. En todas las muestras se analizó la presencia de anticuerpos IgG e IgM frente a HHV-6 (Panbio). Los resultados se expresaron en Unidades Panbio (UP).

Resultados: Dos meses antes del brote los títulos de anticuerpos IgG frente a HHV-6 comenzaban a aumentar y alcanzaban su valor más alto dos semanas antes: 25,1 UP dos meses antes, 28,1 UP mes

y medio antes, 30 UP un mes antes y 31 UP quince días antes ($p = 0,0142$ cuando comparamos títulos de anticuerpos IgG frente a HHV-6 dos meses antes y quince días antes del brote). De forma similar, los títulos de anticuerpos IgM frente a HHV-6 comenzaron a aumentar dos meses y medio antes del brote (2,6 UP), y alcanzaron su valor más alto un mes antes (4,6 UP; $p = 0,0344$), precediendo en quince días la respuesta IgM a la respuesta IgG.

Conclusiones: Estos resultados muestran que la replicación / reactivación del HHV-6 ocurre con anterioridad a la aparición de los síntomas clínicos asociados a los brotes en pacientes con EM. Por tanto, el estudio de los niveles de anticuerpos IgG e IgM frente a HHV-6 podría ser de utilidad para predecir qué pacientes con EM estarían en riesgo de sufrir un brote.

Enfermedades desmielinizantes IV

DETERMINACIÓN DE NIVELES PLASMÁTICOS DE CUERPOS APOPTÓTICOS EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE. UN ESTUDIO PILOTO

E. Fernández Díaz¹, J. Gracia Gil¹, B. Rallo¹, E. Palazón García¹, M. Monteagudo Gómez¹, G. Serrano Heras² y T. Segura¹

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

Objetivos: Estudios experimentales previos sugieren que la apoptosis es un mecanismo patogénico en la esclerosis múltiple (EM). Dado que la obtención de muestras anatomopatológicas humanas in vivo es complicado, la identificación de marcadores plasmáticos de apoptosis es una necesidad urgente. Los cuerpos apoptóticos (CA) son vesículas que se desprenden de las células que sufren muerte celular programada. Pueden ser aisladas y medidas en muestras de sangre periférica. Nuestro objetivo es evaluar si los niveles plasmáticos de CA en pacientes con EM son más elevados que los encontrados en sujetos sanos.

Material y métodos: Se determinó la concentración de CA (n° /ml plasma) en 30 pacientes con esclerosis múltiple remitente-recurrente y en 8 controles. Se registraron variables demográficas en ambos grupos y además clínicas en el grupo EM.

Resultados: Edad media en EM fue 36,53 años (11 varones y 20 mujeres) mientras que en el grupo control fue 51 años (6 varones and 2 mujeres). 28 pacientes con EM seguían TME: natalizumab ($n = 17$), interferon-beta ($n = 7$), acetato de glatirámico ($n = 2$) y fingolimod ($n = 2$). 4 pacientes fueron evaluados durante un brote y el resto estaba clínicamente estable. Los niveles medios de CA en pacientes con EM (23.920,57 CA/ml) fueron significativamente mayores que los niveles medios en los controles (3.208,63 CA/ml) ($p < 0,01$ con el test U Mann-Whitney).

Conclusiones: Los hallazgos de este estudio piloto apoyan el papel patogénico de la apoptosis en la esclerosis múltiple. Además, nuestros resultados sugieren que los niveles plasmáticos de cuerpos apoptóticos podrían resultar un marcador útil de muerte celular en esclerosis múltiple.

ESTUDIO DE LA MUERTE CELULAR INDUCIDA POR ACTIVACIÓN EN LINFOCITOS T CD4+ Y CD8+ DE PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

M. Moreno Sánchez¹, L. Negrotto¹, J. Río Izquierdo¹, R. Moubarak², J.X. Comella Carnicé², A. Vidal Jordana¹, J. Pérez Boza¹, X. Montalbán Gairín¹ y M. Comabella López¹

¹Neuroinmunología Clínica. Hospital Vall d'Hebron. ²Cell Signaling and Apoptosis Laboratory. Vall Hebron Institut de Recerca.

Objetivos: Determinar la apoptosis espontánea (AE) y la muerte celular inducida por activación (AICD) en linfocitos T CD4+ y CD8+ de controles sanos (CS) y pacientes con esclerosis múltiple (EM).

Material y métodos: Se obtuvieron células mononucleares de sangre periférica (CMSP) de 12 controles sanos (CS) y 36 pacientes con EM no tratados (17 pacientes con EM remitente recurrente (EMRR) en remisión, 6 en brote y 13 con EM primariamente progresiva (EMPP)). Mediante citometría de flujo, se determinó en linfocitos T CD4+ y CD8+ la expresión basal de Fas y la AICD tras cultivo de 20 horas en ausencia o presencia fitohemaglutinina (PHA) y de un pan-inhibidor de caspasas (Q-VD-OPh).

Resultados: En células CD4+, la expresión de Fas se encontró disminuida en pacientes con EM ($p = 0,02$ vs CS), en particular en pacientes con EMRR en remisión ($p = 0,006$ vs CS). La AE se encontró aumentada en pacientes con EM vs CS ($p = 0,008$), especialmente en el grupo de pacientes con EMRR en remisión y EMPP ($p = 0,04$ vs CS en ambos casos). En células CD8+, la AICD se encontró disminuida en pacientes con EM en comparación con los CS ($p = 0,03$), especialmente en el grupo de EMRR en remisión ($p = 0,02$ vs CS). No se observaron diferencias en la AICD tras cultivo con el inhibidor de caspasas.

Conclusiones: Estos resultados sugieren un comportamiento distinto respecto a la apoptosis en los linfocitos T CD4+ y CD8+ de pacientes con EM, con mayor resistencia a apoptosis en los linfocitos T CD8+ y una mayor AE en los CD4.

ANÁLISIS DEL TRANSCRIPTOMA DE PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN LAS PRIMERAS 24 HORAS TRAS LA ADMINISTRACIÓN DE IFN BETA, EN FUNCIÓN DE LA RESPUESTA AL TRATAMIENTO

B. Oliver Martos¹, C. Arnaiz Urrutia², M.J. Pinto Medel¹, M. Suardiaz García¹, J.A. García León¹, I. Hurtado¹, F. Díez de Baldeón³, L. Leyva Fernández¹ y O. Fernández Fernández²

¹Laboratorio de Investigación, Instituto de Neurociencias Clínicas (Fundación IMABIS). Complejo Hospitalario Carlos Haya.

²Neurología. Instituto de Neurociencias Clínicas. Complejo Hospitalario Carlos Haya. ³Instituto de Neurociencias Clínicas (Fundación IMABIS). Complejo Hospitalario Carlos Haya.

Objetivos: Evaluar los cambios producidos en el transcriptoma de pacientes con EM, inmediatamente después de la inyección con IFN β y establecer patrones de expresión diferenciales entre pacientes respondedores y no respondedores al tratamiento.

Material y métodos: Se incluyeron 9 pacientes EMRR, realizándose extracciones antes de la inyección con IFN β (T0) y 4, 12 y 24h post-inyección. Los pacientes que experimentaron uno o más brotes y un incremento de al menos un punto en la escala EDSS al año de tratamiento fueron clasificados como no respondedores. El RNA se aisló de sangre total y se utilizó el array Sureprint G3 human gene expression microarray (ID028004) (Agilent) siguiendo el protocolo one-color Microarray-Based gene expression v.6.5, analizando 42.406 transcritos por muestra. Los datos se analizaron utilizando Bioconductor y R.

Resultados: 1398 genes modificaron su expresión a 4 horas respecto a T0 ($p \leq 0,05$), 1952 genes a 12 horas (entre otros MxA: $p = 7,08^{-6}$, OAS: $p = 3,49^{-6}$) y 59 genes lo hicieron a 24 horas. Según la respuesta al tratamiento, 12h post-inyección, los pacientes respondedores modificaron 429 genes mientras en los no respondedores modificaron 76 genes. Se han identificado genes exclusivamente diferenciados en respondedores y genes exclusivamente diferenciados en el grupo de no respondedores en cada uno de los tiempos analizados.

Conclusiones: El diseño del estudio permite atribuir los cambios en la expresión génica a la inyección con IFN β , identificándose patrones de expresión diferenciales, sobre todo 12 horas post-inyección, que podrían ser utilizados para caracterizar la repuesta al tratamiento.

REDUCCIÓN DE LOS LINFOCITOS TH17 Y CÉLULAS T MEMORIA EFECTORA PERO NO LOS LINFOCITOS B EN EL TRATAMIENTO CON METILPREDNISOLONA DEL BROTE DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

A. Teniente Serra¹, L. Grau López², M.J. Mansilla López¹, M. Fernández Sanmartín¹, C. Ramo Tello² y E. Martínez Cáceres¹

¹Servicio de Inmunología; ²Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol.

Objetivos: La metilprednisolona (MP) es importante en el tratamiento de los brotes de esclerosis múltiple (EM). Su mecanismo de acción sobre los linfocitos no está plenamente definido. El objetivo de este trabajo fue analizar el efecto de la MP en subpoblaciones linfocitarias durante el tratamiento del brote de EM.

Material y métodos: Se obtuvo sangre periférica de pacientes con EM remitente recurrente durante el brote ($t = 0$, $n = 12$), 3 días ($t = 3$, $n = 12$) y un mes post-tratamiento ($t = 30$, $n = 9$). Mediante citometría de flujo (FACSCantoll®) se caracterizaron los linfocitos T (LT) CD4+, CD8+ naïve (CD45RA+CCR7+CD27+), recientes emigrantes tímicos (CD45RA+CCR7+CD27+CD31+PTK7+), memoria central (CM; CD45RA-CCR7+CD27+), memoria efectora temprana (earlyEM; CD45RA-CCR7-CD27+), memoria efectora tardía (lateEM CD45RA-CCR7-CD27-), efectoras (TEMRA; CD45RA+CCR7-CD27-), Th17 (CD4+CCR6+CCR4+CCR7-) y linfocitos B (LB) (CD19, CD24, CD38 and CD27).

Resultados: A $t = 3$ se observó una disminución de linfocitos totales en el 75% (9/12) de los pacientes ($p = 0,0304$). Esta se debió al decremento en número y porcentaje de LT (CD3+) ($p < 0,05$; $p = 0,0215$), y valores absolutos de CD4naïve ($p = 0,0340$), CD4CM ($p = 0,0101$), CD4earlyEM ($p = 0,0073$), CD4lateEM ($p = 0,0088$), CD8naïve ($p = 0,0311$), CD8CM ($p = 0,0173$), CD8earlyEM ($p = 0,0224$), CD8lateEM ($p = 0,0313$), CD8TEMRA ($p = 0,0210$) y Th17 ($p = 0,0089$). El tratamiento con MP no alteró el porcentaje ni números de LB totales ni transicionales (CD19+CD24hiCD38hiCD27-). A $t = 30$ no se observaron diferencias respecto al $t = 0$ en las subpoblaciones estudiadas.

Conclusiones: El tratamiento del brote de EM con MP induce distintos efectos en LT y LB. Mientras en los LT CD4 y CD8 induce una disminución de sus valores absolutos, no modifica las subpoblaciones B. Estos resultados apoyan el papel patogénico de los LT en el brote.

ANÁLISIS METABOLÓMICOS SUGIEREN LA EXISTENCIA DE PERFILES DIFERENCIALES ESPECÍFICOS DE VARIANTES PATOLÓGICAS EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE

H. Gonzalo Benito¹, L. Brieva Ruiz¹, M. Jové Font², A. Gil Sánchez¹, A. Esquerda Serrano¹, C. González Mingot¹, S. Peralta Moncusí¹, B. Guíu Badia¹, R. Pamplona Gras² y M. Portero Otín²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida. ²Medicina Experimental. IRB-Lleida.

Objetivos: Estudiar los cambios inducidos por la esclerosis múltiple (EM) en el perfil metabólico de líquido cefalorraquídeo (LCR).

Material y métodos: Se presenta un estudio piloto retrospectivo en el que se correlacionan datos diagnóstico, pronóstico y de evolución de la enfermedad (10 años de seguimiento) con los resultados de análisis metabólicos del LCR, obtenido en el momento diagnóstico, de pacientes con EM ($n = 9$). La metabólica se realizó mediante cromatografía líquida combinada con espectrometría de masas y se efectuaron análisis multivariados para la obtención de los iones diferenciales.

Resultados: Se han encontrado 113 metabolitos diferenciales en LCR dependientes de la presencia o ausencia de BOC, con una $p < 0,05$. Teniendo en cuenta la agresividad de la enfermedad, se halla-

ron 66 metabolitos capaces de separar grupos significativamente. Además, se han encontrado 42 rasgos comunes a estas dos variables, lo que pone de manifiesto la relación existente entre la presencia de BOC y la agresividad de la enfermedad. Por su parte, también se han encontrado perfiles específicos de la topografía del brote, ya que existen 20 metabolitos diferenciales capaces de discernir la localización de médula espinal del resto. Relativo a EDSS, al menos 12 metabolitos correlacionan significativamente con esta escala.

Conclusiones: A pesar de la limitación de ser realizado en una población reducida, es la potencial utilidad de la aplicación de la biología de sistemas en el estudio de la EM, allanando el camino para futuros avances en la investigación fisiopatológica de la enfermedad.

ASOCIACIÓN DEL PATRÓN DE METILACIÓN DEL PROMOTOR DEL RECEPTOR DE MUERTE CELULAR FAS CON EL TRATAMIENTO CON IFN BETA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

M. J. Pinto Medel¹, T. Órpez Zafra², J. Ortega Pinazo¹, C. López Gómez¹, M. Guerrero Fernández³, I. Hurtado¹, F. Díez de Baldeón³, M. Suardiá García¹, L. Leyva Fernández² y O. Fernández Fernández⁴

¹Instituto de Neurociencias Clínicas. Laboratorio de Investigación. Complejo Hospitalario Carlos Haya. ²Laboratorio de Investigación. Instituto de Neurociencias Clínicas (Fundación IMABIS). Hospital Regional Universitario Carlos Haya. ³Servicio de Neurología; ⁴Neurología. Instituto de Neurociencias Clínicas. Complejo Hospitalario Carlos Haya.

Objetivos: La regulación epigenética de la expresión génica puede jugar un papel clave en el inicio y desarrollo de la esclerosis múltiple (EM). El tratamiento con interferón beta (IFN β) podría afectar a la metilación de los genes relacionados con la apoptosis y de esta forma regular su expresión ya que se ha descrito una regulación al alza de la expresión de Fas relacionada con la respuesta óptima al tratamiento. Por ello, nuestro objetivo fue analizar el estado de metilación de Fas que acompañan al tratamiento con IFN β , en linfocitos periféricos de pacientes con EM en relación con la respuesta al tratamiento.

Material y métodos: Se incluyeron 50 pacientes con EM tratados con IFN β . La ausencia de respuesta al tratamiento se estableció con el siguiente criterio clínico: presencia de al menos un brote y/o incremento de 1 punto en la escala EDSS tras un año de tratamiento. El análisis de la metilación del ADN de realizó mediante el método de bisulfito.

Resultados: Se analizó el patrón de metilación de las de las islas CpG localizadas en el promotor de Fas. Este análisis mostró un aumento significativo de la metilación de Fas en los pacientes con EM que no respondieron adecuadamente al tratamiento con IFN β comparado con los pacientes que respondieron de forma óptima.

Conclusiones: En pacientes no respondedores, el IFN β conduce a una hipermetilación del promotor de Fas. Esta hipermetilación podría estar relacionada con defectos en la apoptosis, lo que conllevaría a una disminución de la eliminación de las células T auto-reactivas mediante apoptosis.

SEGMENTACIÓN REGIONAL DE IMÁGENES DE RESONANCIA MAGNÉTICA DE PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE MEDIANTE LA HERRAMIENTA LESION SEGMENTATION TOOLBOX

D. Pareto Onghena¹, J. Sastre Garriga², M. Tintoré Subirana², X. Montalbán Gairín² y A. Rovira Cañellas¹

¹Servicio de Radiología; ²Neuroinmunología Clínica. Hospital Vall d'Hebron.

Objetivos: En esclerosis múltiple (EM), las lesiones hiperintensas en sustancia blanca alteran los resultados de las técnicas de segmentación automática del tejido cerebral, sobre o infraestimando los volúmenes de sustancia gris (SG) y blanca (SB). Nuestro objetivo fue determinar el efecto de incorporar el algoritmo de repintado de lesiones incluido en la Lesion Segmentation Toolbox (LST) sobre el proceso de segmentación de la SG y SB cerebral.

Material y métodos: Se incluyeron pacientes con un síndrome neurológico aislado y EM remitente recurrente (n = 77) (rango lesión DP-T2 desde 0,03 hasta 15,97 ml). Se adquirieron secuencias MPRAGE, FLAIR y DP-T2 en un equipo 3.0T. Las imágenes estructurales MPRAGE fueron procesadas mediante el algoritmo de repintado de lesiones incluido en el LST: primero se determinó una máscara de manera automática a partir del FLAIR y a continuación se "repintó" el MPRAGE. Las imágenes MPRAGE fueron segmentadas dos veces: antes y después de aplicar el repintado de lesiones y se calculó el volumen de SG y SB.

Resultados: Al incorporar el algoritmo de repintado de lesiones se observó un descenso en el volumen de SG y un aumento mínimo de SB: el porcentaje de cambio fue (valor medio (min, max)) para SG: 0,98 (-0,82, 2,73) y SB: 0,14 (-2,12, 1,75).

Conclusiones: La incorporación de la LST durante el proceso de segmentación afecta mayoritariamente a la determinación del volumen de SG, disminuyendo su valor. Estudios futuros deben valorar el papel del valor de volumen lesional en la corrección mediante LST.

PERFIL DE EXPRESIÓN GÉNICA EN CÉLULAS MONONUCLEARES DE SANGRE PERIFÉRICA EN PACIENTES POSITIVOS Y NEGATIVOS PARA EL ALELO HLA-DRB1*15:01

R. Nurtdinov¹, E. Urcelay², C. Costa Riu¹, C. Tur Gómez¹, S. Malhotra¹, J. Castilló Justribó¹, X. Montalbán Gairín¹ y M. Comabella López¹

¹Neuroinmunología Clínica. Hospital Vall d'Hebron. ²Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: Estudios previos han demostrado una fuerte asociación entre el alelo HLA-DRB1*15:01 y el riesgo de esclerosis múltiple (EM). Este estudio pretende identificar el perfil de expresión génica en sangre periférica de pacientes estratificados para este alelo.

Material y métodos: El genotipado del HLA de clase II se llevó a cabo mediante PCR en 92 pacientes con EM. Los perfiles de expresión génica se determinaron en células mononucleares de sangre periférica (CMSP) mediante microarrays. El paquete LIMMA-R se empleó para identificar los genes diferencialmente expresados entre pacientes HLA-DRB1*15:01 positivos y negativos. Los estudios de anotación funcional se llevaron a cabo mediante Ingenuity Pathway Analysis.

Resultados: Treinta y cinco pacientes fueron HLA-DRB1*15:01 positivos y 57 pacientes HLA-DRB1*15:01 negativos. Cómo se esperaba, los genes más diferencialmente expresados fueron el HLA-DRB1 ($p < 1 \times 10^{-10}$), HLA-DQB1 ($p = 9,5 \times 10^{-9}$) y HLA-DQA1 ($p = 9,5 \times 10^{-9}$). Las vías celulares más diferencialmente expresadas entre pacientes HLA-DRB1*15:01 positivos y negativos correspondieron a la señalización mediante CD28 y iCOS-iCOSL en células T helper, ambas sobre-expresadas en CMSP de pacientes positivos para el HLA-DRB1*15:01. Cuatro genes asociados con EM en un reciente estudio de asociación de genoma completo se encontraron sobre-expresados en pacientes positivos para el HLA-DRB1*15:01: CD40 ($p = 0,001$), MALT1 ($p = 0,009$), PTGER4 ($p = 0,02$), e IL12A ($p = 0,03$).

Conclusiones: Estos resultados sugieren un papel de las vías coestimuladoras de linfocitos T helper en el riesgo aumentado de EM que presentan los pacientes positivos para el HLA-DRB1*15:01,

y sugieren interacciones entre el alelo HLA-DRB1*15:01 y otros genes de susceptibilidad para la EM.

EL POLIMORFISMO VALL58MET (RS4680) DEL GEN DE LA COMT SE ASOCIA CON DOLOR EN PACIENTES DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

A.B. Caminero Rodríguez¹, S. Ambite Quesada²,
R. Ortiz Gutiérrez³, R. Ortega Santiago², A. Gil Crujera⁴
y C. Fernández de las Peñas²

¹Servicio de Neurología. Complejo Asistencial de Ávila.

²Departamento de Fisioterapia Física, Terapia Ocupacional, Rehabilitación y Medicina Física. Universidad Rey Juan Carlos I.

³Departamento de Fisioterapia. Universidad Francisco de Nebrija.

⁴Departamento de Anatomía y Embriología. Universidad Rey Juan Carlos I.

Objetivos: La presencia de dolor se ha relacionado con el polimorfismo rs4680 (Vall58Met) del gen de la COMT, situado en el cromosoma 22q11. Hasta la fecha, no se ha llevado a cabo ningún estudio que investigue el papel de este polimorfismo en la susceptibilidad a desarrollar dolor en sujetos con esclerosis múltiple (EM). El propósito de este trabajo fue investigar esta asociación.

Material y métodos: En el estudio participaron un total de 108 pacientes diagnosticados de EM, (49 varones, 59 mujeres; edad: 44 ± 8 años) y 108 sujetos sanos sin dolor, emparejados por edad y sexo. De los pacientes con EM, 58 (54%) tenían dolor y 50 (46%) no. Tras amplificación mediante reacción en cadena de la polimerasa, se calcularon las frecuencias del genotipo rs4680 y distribuciones alélicas. Los individuos se clasificaron de acuerdo a su polimorfismo Vall58Met en: Val/Val, Val/Met o Met/Met.

Resultados: No se encontraron diferencias en la distribución de genotipos Val58Met entre individuos con EM y sujetos sanos en general ($\chi^2 = 2.212$; $P = 0,331$). En cambio, cuando separamos a los pacientes con EM según sufrieran o no dolor, la distribución de genotipos del gen Val58Met fue significativamente diferente ($\chi^2 = 9,610$; $p = 0,046$): los pacientes con EM que experimentan dolor mostraron mayor prevalencia del genotipo Met/Met que aquellos pacientes con EM sin dolor y que sujetos sanos.

Conclusiones: Estos datos sugieren que el alelo Met del polimorfismo Vall58Met puede ser un factor de riesgo potencial para el desarrollo de dolor en la EM pero no para una predisposición al desarrollo de la enfermedad en sí.

DETERMINACIÓN DEL PATRÓN DE MIRNA EN LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO DE PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE Y BANDAS OLIGOCLONALES DE IGM

E. Quintana Camps¹, F. Ortega², R. Robles³, N. Pueyo¹,
J.M. Fernández-Real² y L. Ramió-Torrentà³

¹Grupo de Neurodegeneración y Neuroinflamación; ²Unidad de Diabetes, Endocrinología y Nutrición (UDEN). CIBER Fisiopatología de la Obesidad y Nutrición (CIBERObn, CB06/03). Institut d'Investigació Biomèdica de Girona (IDIBGI). ³Grupo Neurodegeneración y Neuroinflamación, Institut d'Investigació Biomèdica de Girona (IDIBGI). Unidad de Neuroinmunología y Esclerosis Múltiple. Departamento de Neurología. Hospital Universitario Dr. Josep Trueta.

Objetivos: La presencia de bandas oligoclonales de IgM (BOCM) en líquido cefalorraquídeo (LCR) se asocia con una esclerosis múltiple (EM) más activa. El objetivo de este estudio es conocer las vías implicadas de las formas más activas de EM mediante el estudio de miRNAs circulantes en LCR de pacientes con BOCM positivas.

Material y métodos: Se ha analizado la presencia de miRNAs circulantes en LCR mediante tarjetas microfluídicas de baja densidad (TLDA) en 15 mujeres, distribuidas en controles ($n = 5$), pacientes con EM pero BOCM negativas ($n = 4$) y BOCM positivas ($n = 6$). Los miRNAs con expresión diferenciada entre los grupos analizados han sido validados en una cohorte más amplia.

Resultados: Hemos detectado incremento de 4 miRNAs entre pacientes y controles (miR-203, miR-21, miR-520c-3p, and miR-191), así como menor presencia de 2 miRNAs (miR-140 and miR-126). De entre los miRNAs mencionados destacamos el papel de miR-203, con capacidad pro-inflamatoria debida a la inhibición de SOCS3 (suppressor of cytokine signalling 3), y el miR-126, con valores disminuidos en pacientes de EM y cuyos niveles bajos se han relacionado con activación de células T.

Conclusiones: Este trabajo pretende mostrar la utilidad de esta técnica en el diagnóstico y pronóstico de la EM, y sugiere que una detección temprana del perfil de miRNA circulantes en LCR podría identificar aquellos pacientes que desarrollaran una forma más activa de la enfermedad. En concreto, la presencia de miR-203, miR-21, miR-520c-3p, miR-191, miR-140 y miR-126 en LCR podrían constituir un buen biomarcador para predecir el riesgo a formas activas de EM.

Enfermedades desmielinizantes V

MECANISMOS INMUNOLÓGICOS ASOCIADOS AL DAÑO AXONAL EN LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE

L.M. Villar Guimerans¹, C. Picón Muñoz¹, L. Costa Frossard¹,
E. Rodríguez¹, M. Kawiorski², M. Espiño¹, A. Aguado², R. Alenda¹
y J.C. Álvarez-Cermeño²

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

Objetivos: El daño axonal es la principal causa de la discapacidad neurológica en la esclerosis múltiple (EM). Se ha descrito que las cadenas ligeras de los neurofilamentos (NfL) están aumentadas en la EM, siendo un posible biomarcador de daño axonal. Nuestro objetivo fue la cuantificación de NfL en líquido cefalorraquídeo (LCR) y la identificación de los parámetros inmunológicos y clínicos asociados con niveles altos de estas proteínas.

Material y métodos: Se recogió el LCR de 90 pacientes con EMRR y 30 pacientes que no presentaban enfermedades neurológicas no inflamatorias o degenerativas (grupo control). Se estudiaron las características clínicas. Los marcadores inmunológicos se evaluaron mediante citofluorimetría de flujo isoelectroenfoco e inmunodetección. Los NfL se cuantificaron mediante ELISA.

Resultados: Se estudiaron los NfL en el grupo control (360 ± 207 ng/l) y se estableció un punto de corte (media +2,6 DE). Los niveles de NfL en los pacientes con EM fueron mayores (3.156 ± 6.283 ; $p < 0,0001$) que en el grupo control. Sin embargo, el 45% presentaban niveles normales. Niveles elevados de NfL asociaron con mayor discapacidad ($p = 0,0003$), mayor número de lesiones en T2 ($p = 0,0002$) y en T1 ($p < 0,0001$). En cuanto a los mecanismos inmunológicos se asociaron con la presencia de bandas oligoclonales IgM (BOCM, $p < 0,0001$); con un aumento en el número de linfocitos B ($p = 0,01$), especialmente en la subpoblación CD19+CD5+ ($p = 0,004$) y con un aumento de linfocitos CD8 activados ($p = 0,02$).

Conclusiones: Los mecanismos inmunológicos que se asocian más estrechamente con el daño axonal en la EM son: la presencia de BOCM, incremento de linfocitos B T independientes y en menor escala de linfocitos T CD8+ activados.

EVALUACIÓN DE SIFNAR2 COMO POSIBLE MARCADOR DIAGNÓSTICO PARA LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE

M.T. Orpez Zafra¹, B. Oliver Martos¹, J. Pavia Molina², E. Martín Montañez², J. Barón López², C. Marín Bañasco¹, J. Rodríguez Bada¹, A. León³, L. Leyva Fernández¹ y O. Fernández Fernández³

¹Servicio de Neurociencias. Hospital Civil. ²Facultad de Medicina. Universidad de Málaga. ³Servicio de Neurociencias. Complejo Hospitalario Carlos Haya.

Objetivos: El IFN-beta (IFN β), administrado para el tratamiento de la Esclerosis Múltiple (EM), interacciona con su receptor formado por las subunidades IFNAR1 e IFNAR2. sIFNAR2 es una isoforma soluble de IFNAR2, cuya función es desconocida en la EM. Nuestro objetivo ha sido determinar los niveles séricos de sIFNAR2 en pacientes con EM y controles sanos y su evaluación como marcador diagnóstico.

Material y métodos: Se incluyeron 305 pacientes con EM (224 tratados con IFN β y 81 no tratados) y 48 controles. La cohorte de validación incluía 207 pacientes (136 tratados y 71 no tratados) y 61 controles. sIFNAR2 recombinante fue clonado y purificado, utilizándose como control positivo en un ELISA-semicuantitativo desarrollado en nuestro laboratorio para detectar sIFNAR2. Los datos se analizaron mediante la prueba U-Mann-Whitney y curva ROC.

Resultados: Los pacientes tratados tenían niveles de sIFNAR2 superiores a los no tratados ($p = 2,9 \times 10^{-12}$) y controles sanos ($p = 2,66 \times 10^{-20}$). Los pacientes no tratados mostraban niveles superiores de sIFNAR2 respecto a los controles sanos ($p = 3,77 \times 10^{-6}$), hecho que se confirmó en la cohorte de validación. La realización de una curva ROC permitió evaluar la sensibilidad y especificidad de la determinación de sIFNAR2 para discriminar entre pacientes con EM y controles sanos, definiendo un área bajo la curva de 0,74.

Conclusiones: Teniendo en cuenta que se trata de un marcador univariante, la determinación de los niveles séricos de sIFNAR2 muestra una capacidad discriminatoria importante entre pacientes de EM y controles sanos, por lo que podría tratarse de un posible biomarcador diagnóstico de la EM.

LA ALTERACIÓN DE LA VISIÓN EN COLOR ESTÁ ASOCIADA A LA GRAVEDAD DE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE

E. Hernández Martínez de Lapiscina¹, S. Ortiz Pérez², E. Fraga Pumar¹, E. Martínez de las Heras¹, I. Gabilondo Cuéllar¹, S. Llufríu Duran¹, S. Bullich¹, M. Figueras², A. Saiz Hinarejos¹, B. Sánchez Dalmau² y P. Villoslada¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Oftalmología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

Objetivos: Evaluar la asociación entre la visión en color y la gravedad de la esclerosis múltiple (EM).

Material y métodos: Se evaluaron 108 pacientes por exploración neuro-oftalmológica, RM y OCT basal y al año de seguimiento. La discapacidad se midió con EDSS, MSFC y BRB-N. La visión en color se evaluó con el test HRR. Un paciente tenía discromatopsia si el test era patológico en al menos un ojo, excepto en pacientes con historia de neuritis óptica que se consideró solo el ojo contralateral. Se compararon las diferencias ajustadas de variables clínicas e imagen entre los pacientes con y sin discromatopsia con un modelo lineal generalizado ajustado por edad, sexo, duración de la enfermedad y tratamiento.

Resultados: 23 pacientes tenían discromatopsia basalmente. Estos pacientes tenían menor MSFC [diferencia-ajustada: -0,25, IC95%: -0,48 hasta -0,02; $p = 0,035$]; mayor disfunción ejecutiva [diferencia-ajustada BRB-Ne: -0,55, IC95%: -1,00 hasta -0,10; $p = 0,016$]; menor espesor RNFL [diferencia-ajustada: -8,72, IC95%: -14,39 hasta -3,06; $p = 0,003$]; menor volumen macular [diferencia-ajustada: -0,21, IC95%: -0,39 hasta -0,03; $p = 0,025$]; menor volumen cerebral

[diferencia-ajustada: -52,92, IC95%: -92,51 hasta -13,33; $p = 0,009$] y de sustancia gris [diferencia-ajustada: -22,92, IC95%: -47,59 hasta +1,74; $p = 0,069$] que los pacientes con visión en color normal. Los pacientes con discromatopsia incidente tenían mayor incremento de EDSS [diferencia-ajustada: 0,52 IC95%: 0,21 hasta 0,8; $p = 0,001$] y decremento de sustancia gris [diferencia-ajustada: 19,38 IC95%: 5,57 hasta 33,1; $p = 0,006$] que los pacientes con visión en color normal.

Conclusiones: La alteración de la visión en color se asocia a mayor gravedad de la EM y puede ser un marcador clínico de neurodegeneración.

DESARROLLO DE UNA GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA SOBRE LA ATENCIÓN A LAS PERSONAS CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE UTILIZANDO LA METODOLOGÍA GRADE

S. Otero Romero¹, M.D. Estrada², J. Sastre Garriga¹, M. Tintoré Subirana¹, A. Saiz³, L. Ramió Torrentà⁴, D. Benítez², M. Espallargues² y X. Montalbán Gairín¹

¹Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospital Vall d'Hebron.

²Agencia de Calidad y Evaluación Sanitaria de Cataluña. ³Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. ⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta.

Objetivos: Desarrollar una guía de práctica clínica (GPC) para el manejo diagnóstico y terapéutico de la esclerosis múltiple (EM) utilizando la metodología GRADE (Grading of Recommendations, Assessment, Development and Evaluation).

Material y métodos: Se estableció un equipo multidisciplinar integrado por expertos en EM, metodólogos y pacientes/cuidadores. Las preguntas clínicas se formularon en formato PICO (patients, interventions, comparators and outcomes) y las variables resultado se puntuaron en función de su relevancia en la práctica clínica, incluyendo aquellas relevantes o muy relevantes. A partir de una revisión sistemática de la literatura, se evaluó la calidad de la evidencia científica (alta, moderada, baja o muy baja). Las recomendaciones se formularon en base a la calidad de la evidencia, el beneficio-riesgo y cuando estuviera disponible, los costes y preferencias de los pacientes/cuidadores. Para obtener información sobre valores y preferencia de los pacientes/cuidadores se realizó un estudio cualitativo mediante la técnica de entrevista a grupos focales.

Resultados: Se formularon 20 preguntas clínicas y el 68% de las variables de resultado se consideraron muy relevantes. El grupo de trabajo acordó 102 recomendaciones en tres áreas: diagnóstico e historia natural (24), tratamiento modificador de la enfermedad (38) tratamiento sintomático y rehabilitador (40). Éstas se plasmaron en 15 algoritmos y se incluyeron en un apartado de información adaptada para pacientes.

Conclusiones: Se ha desarrollado una GPC utilizando una metodología explícita para informar a profesionales sanitarios y pacientes/cuidadores sobre las opciones más adecuadas para el manejo clínico de la EM. La implementación y evaluación de su impacto son los siguientes retos.

EXPERIENCIA DEL USO DEL DÚPLEX TRANSORBITARIO EN LA VALORACIÓN DE ATROFIA DEL NERVO ÓPTICO EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

J. Fernández Domínguez, R. García Rodríguez y V. Mateos Marcos

Servicio de Neurología. Centro Médico de Asturias.

Objetivos: Las enfermedades desmielinizantes son un grupo de procesos en los que se daña la mielina. Es bien conocida la predilección de estas patologías por el nervio óptico (NO). Estudios previos han mostrado la utilidad del dúplex orbitario en el estudio de la atrofia del NO. Nuestro objetivo es confirmar los datos publicados hasta la actualidad

Material y métodos: Estudio observacional prospectivo caso-control mediante ecografía del NO de pacientes diagnosticados de esclerosis múltiple y de controles sanos.

Resultados: 40 casos y 25 controles sanos. Edad media: casos $44,35 \pm 10,9$ años, controles $48,52 \pm 9,7$ años. Se encontraron diferencias estadísticamente significativas (DES) en cuanto al diámetro del NO tanto derecho como izquierdo entre casos y controles (NOD: $3,71 \pm 0,80$ mm en controles vs $2,80 \pm 0,48$ mm en los casos, $p < 0,001$; NOI: $3,95 \pm 0,84$ mm en controles vs $2,77 \pm 0,51$ mm en pacientes, $p < 0,001$). En cuanto a los antecedentes de neuritis óptica (NtO), no se encontraron DES en cuanto al grosor del nervio en el grupo de casos con y sin NtO, pero sí se encontraron DES entre los controles sanos y ambos subgrupos de casos ($p < 0,001$). En cuanto al subgrupo de casos, no se encontraron DES en cuanto al diámetro del NO en función de la existencia de PEV alterados, presentando medias de NO inferiores a los controles sanos.

Conclusiones: En concordancia con las publicaciones anteriores, el dúplex del nervio óptico es una herramienta útil, accesible y no invasiva para valorar la existencia de atrofia NO, encontrándose alterado en los casos independientemente de evidencia de daño clínico previo.

USO DE LA RESONANCIA MAGNÉTICA POR TRANSFERENCIA DE MAGNETIZACIÓN COMO PREDICTOR TEMPRANO DE DISCAPACIDAD EN SÍNDROMES CLÍNICOS AISLADOS (SCA)

C. Oreja Guevara¹, A. Royo Orejas², S. Noval Martín³, B. Chamorro Hernández⁴ y J. Álvarez Linera⁵

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. ²Servicio de Radiología; ³Servicio de Oftalmología; ⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. ⁵Servicio de Neurología. Hospital Ruber Internacional.

Objetivos: Evaluar el uso de la resonancia magnética por transferencia de magnetización (TM) en pacientes con SCA para predecir la evolución de la enfermedad.

Material y métodos: Pacientes con SCA fueron seguidos durante tres años. Se les realizó una exploración neurológica completa cada seis meses. Se realizó una RM de 3 T al inicio y a los tres años con las secuencias habituales y de TM. Histogramas de TM de cerebro completo, de sustancia gris y sustancia blanca de apariencia normal fueron analizados con el programa JIM (Xinapse).

Resultados: Se estudiaron 16 pacientes con SCA con una EDSS basal de 1,68 y de 1,15 a los tres años. La carga lesional en T2 aumentó discretamente al final del estudio (2.095 mm^3 a $2.421,49$); sólo en las RM de 8 pacientes se observaron agujeros negros. Se observó una correlación significativa entre el pico de la TM de la SB al inicio y el EDSS al final del estudio ($r: -0,82$, $p: 0,001$) y la media de la TM basal y el EDSS a los tres años ($r: -0,68$, $p: 0,01$). El EDSS al final del estudio fue asociado a la carga lesional de los agujeros negros ($r: 0,82$, $p < 0,001$). La media de TM basal correlacionó de forma significativa con la carga lesional de agujeros negros a los tres años ($r: -0,687$, $p = 0,003$).

Conclusiones: El estudio demuestra que los parámetros de TM basales se relacionan con el EDSS y por lo tanto los datos de la TM basal podrían predecir la evolución de la progresión de la enfermedad en pacientes con SCA.

UTILIDAD CLÍNICA DE LOS POTENCIALES EVOCADOS VISUALES MULTIFOCAL EN LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE

A.I. Tercero Uribe¹, J. Santamaría¹, E. Hernández Martínez-Lapiscina², E. Fraga Pumar², B. Sánchez-Dalmau³ y P. Villoslada²

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

²Servicio de Neuroinmunología Clínica. IDIBAPS. ³Servicio de Oftalmología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

Objetivos: Evaluar la capacidad de los potenciales evocados multifocales (PEVmf) para detectar defectos visuales en pacientes con esclerosis múltiple (EM) y compararla con la de los potenciales evocados visuales pattern tradicionales (PEV-t).

Material y métodos: Treinta y tres pacientes afectos de EM, 16 con historia previa de neuritis óptica, fueron evaluados con una exploración neuroftalmológica completa incluyendo agudeza visual, campimetría y 2 modalidades de potenciales evocados visuales: PEV-t y PEVmf.

Resultados: En 25 pacientes (75%) se encontraron alteraciones en la latencia o amplitud con una u otra modalidad de PEV. En 20 pacientes (61%) se encontraron resultados concordantes con ambas modalidades de PEV: un defecto unilateral en 7, bilateral en 5 y en 8 casos ambas técnicas fueron normales. Los PEVmf detectaron defectos visuales no objetivados por los PEV-t en 12 sujetos: defecto unilateral (1) y bilateral (4) cuando sus PEV-t eran normales y 7 defectos bilaterales cuando sus PEV-t objetivaban defectos sólo unilaterales. En 7 de estos 12 sujetos, los PEVmf mostraron alteraciones en la amplitud y latencia, en 5 únicamente una disminución de la amplitud sin alteración de la latencia. Sólo 5 de estos 12 pacientes presentaba historia previa de neuritis óptica. Finalmente en un paciente los PEV-t resultaron anormales unilateralmente mientras que sus PEVmf fueron normales.

Conclusiones: Los PEVmf son una técnica más sensible para la detección de defectos visuales en sujetos con EM; especialmente si se afectan ambos ojos. Esta técnica complementa a los PEV-t.

HETEROGENEIDAD CLÍNICA, RADIOLÓGICA Y EVOLUTIVA DE LAS FORMAS PSEUDOTUMORALES EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE

G. Vicente Peracho¹, J.P. Cuello¹, M.L. Martínez Ginés¹, J.A. Guzmán de Villoria Lebiechewski², P. Fernández García², J. Romero Martínez² y C. de Andrés San Frutos¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

Objetivos: La detección de la forma pseudotumoral en esclerosis múltiple (EM) por resonancia magnética (RM), constituye un dilema diagnóstico: su espectro clínico, radiológico y evolutivo no se conoce bien.

Material y métodos: Análisis clínico, radiológico y evolutivo retrospectivo de pacientes diagnosticados con formas pseudotumorales de EM.

Resultados: Se obtienen veinte pacientes. Edad de inicio, 38 años (rango 16-51); 85% mujeres. Un 40% debutó clínicamente con lesiones pseudotumorales, en el resto, aparecieron en el segundo o el tercer brote (1-8 años). El 60% presentaron síntomas hemisféricos (afasia, hemiparesia), 45% troncoencefálicos (tres disfasia, un síndrome cruzado), el resto disartria-mano torpe, convulsión, síndrome del cautiverio y mielitis. 30% EDSS > 3 al inicio. Tiempo medio transcurrido hasta la realización de RM fue 1.4 meses (1-4 meses). 17 pacientes presentaron placas pseudotumorales unilaterales (la mayoría en centros semiovais) y dos bilaterales. Captaban gadolinio: 75%. El índice de IgG estaba elevado en diez LCR. Aportamos tres biopsias, donde existía infiltración linfocitaria y desmielinización. Evolución: 60% asintomáticos a los 71 días (10-365 días). La evolución media de enfermedad es de siete años (1-23 años). Actualmente el 70% son EM-RR; 15% CIS/EAE y 15% EM-SP. En RM de seguimiento se evidencia disminución de tamaño de la placa pseudotumoral, incremento de lesiones bilaterales (20%) y signos de atrofia (25%). 45% actualmente sin tratamiento, el 75% con EDSS ≤ 3 .

Conclusiones: Las lesiones pseudotumorales en EM ocurren más frecuentemente al inicio de la enfermedad. Los síntomas hemisféricos destacan sobre el resto. Pese a la clínica e imagen atípica, la mayoría presentan un buen pronóstico a medio/largo plazo.

PATRÓN NEUROPSICOLÓGICO EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE CON AFECTACIÓN PREDOMINANTEMENTE COGNITIVA

E. Guerra Schulz¹, M. Cerezo García², R. Marasescu¹, M.J. Gil Moreno¹, R. Terrero Carpio¹, C.M. de Miguel Serrano¹, P. Montero Escribano¹ y Y. Aladro Benito¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neurociencias. Hospital Universitario de Getafe.

Objetivos: El 45-65% de los pacientes con esclerosis múltiple (EM) presentan deterioro cognitivo (DC). El objetivo es analizar el patrón neuropsicológico en pacientes con EM con DC como síntoma predominante.

Material y métodos: Analizamos pacientes con EM (criterios McDonald 2010) ≤ 15 años de evolución, EDSS $\leq 4,5$ y DC discapacitante, definido por déficits moderados (más de 3 DE) en al menos 3 test y/o alteración de conducta con interferencia laboral o social. Veinticuatro pacientes de EM con iguales características clínicas y sin DC constituyeron el grupo control. El DC fue evaluado mediante una batería neuropsicológica extensa. Se analiza el patrón neuropsicológico y se realiza una comparación entre grupos, EM sin y con DC, del EDSS, del diámetro del III ventrículo (DIIIIV) y del ratio bicaudado (RBC) en los 5 primeros años de evolución.

Resultados: Dieciocho (17%) pacientes de EM cumplen los criterios de selección de 106 con iguales características clínicas y estudio neuropsicológico; 10 eran mujeres, 8 varones, 16 EMRR, 1 EMPP y 1 EMPR. Edad de inicio 24,5 años, al inicio de DC 30,5 años, duración de la EM y EDSS al diagnóstico de DC discapacitante 7,2 años y 2,5 (medianas). El 83,3% presenta un patrón de afectación prefrontal mixto dorsolateral-orbitofrontal, y tres demencia. Los pacientes que desarrollan DC muestran mayor atrofia, medida por RBC y DIIIIV, en los cinco primeros años de evolución que los controles (RBC $p < 0,000$; DIIIIV $p < 0,050$).

Conclusiones: En EM con DC discapacitante predomina un patrón prefrontal dorsomedial-orbitofrontal y el desarrollo de atrofia cerebral es más precoz.

PRESENCIA DE AGUJEROS NEGROS EN LA RESONANCIA MAGNÉTICA (RM) DE PACIENTES CON UN SÍNDROME CLÍNICO AISLADO (SCA) Y RIESGO DE CONVERSIÓN A ESCLEROSIS MÚLTIPLE (EM)

M. Díaz Sánchez, E. Zapata Arriaza, A. Uclés Sánchez y J.L. Casado Chocán

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío.

Objetivos: Evaluar la precisión diagnóstica en predecir la conversión a EM, según los criterios de McDonald revisados (2010), de la presencia de agujeros negros en la RM de pacientes con un SCA, comparándolo con el criterio radiológico de diseminación temporal (DT) basado en la demostración de lesiones desmielinizantes captantes y no captantes de Gadolinio. Valorar, además, la posible mejora que supondría añadir este hallazgo a los criterios radiológicos de DT actuales.

Material y métodos: Criterios de inclusión: 1) pacientes con SCA (desde 2009); 2) evaluación y RM inicial sin/con gadolinio realizada en los 3 primeros meses tras el SCA; 3) seguimiento mínimo de 12 meses.

Resultados: Se incluyeron 52 pacientes (71,15% mujeres) con una edad media de inicio de 33,73 $\pm$ 10,44 años. Tras un seguimiento medio de 29,12 $\pm$ 10,34 meses, 31 pacientes (59,61%) fueron diagnosticados de EM (23 sufrieron un 2º brote, 8 tras demostrar la diseminación temporo-espacial mediante RM). Veintidós pacientes (42,30%) presentaron agujeros negros en la RM y 18 (34,61%) lesiones captantes y no captantes de gadolinio. Al comparar ambos hallazgos radiológicos, respecto a la identificación de pacientes que

convirtieron a EM tras sufrir un SCA, la detección de agujeros negros mostró superior sensibilidad (67,74% frente a 45,16%) y especificidad (95,23% frente a 90,47%). Al considerar ambos hallazgos conjuntamente, se produjo una gran mejora de la sensibilidad (87,99%), manteniendo una aceptable especificidad (85,71%).

Conclusiones: Estos resultados indican que la detección de agujeros negros es útil identificando a pacientes con un SCA y alto riesgo de conversión a EM, apoyando su uso como criterio radiológico de DT.

Enfermedades desmielinizantes VI

VALIDACIÓN DE LA CHITINASE 3-LIKE 1 EN LCR COMO BIOMARCADOR PRONÓSTICO ASOCIADO A LA CONVERSIÓN A ESCLEROSIS MÚLTIPLE CLÍNICAMENTE DEFINIDA Y A LA PROGRESIÓN EN PACIENTES CON SÍNDROMES CLÍNICOS AISLADOS

E. Cantó Puig¹, M. Tintoré Subirana¹, C. Costa Riu¹, G. Arrambide García¹, L.M. Villar², J.C. Álvarez Cermeño², F. Deisenhammer³, H. Hegen³, M. Khademi⁴, T. Olsson⁴, F. Piehl⁴, A. Bartos⁵, D. Zimova⁵, J. Kotocouva⁵, J. Kuhle⁶, L. Kappos⁷, J.A. García Merino⁸, A. Saiz⁹, Y. Blanco¹⁰, R. Hintzen¹¹, N. Jafari¹¹, D. Brassat¹², H. Tuman¹³, F. Lauda¹³, R. Roesler¹³, K. Reidak¹⁴, E. Papuc¹⁴, C. de Andrés¹⁵, M. Khalil¹⁶, D. Galimberti¹⁷, E. Scarpini¹⁷, X. Montalbán Gairín¹ y M. Comabella López¹

¹Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospital Vall d'Hebron.

²Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal. ³Department of Neurology. Innsbruck Medical University. ⁴Department of Clinical Neuroscience. Karolinska Institutet at Karolinska University Hospital. ⁵Department of Neurology. Charles University in Prague. ⁶Neurociencias; ⁷Neurology and Clinical Neuroimmunology. University of Basel. ⁸Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda. ⁹Servicio de Neurología; ¹⁰Servicio de Neurociencias. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. ¹¹Department of Neurology. Erasmus University Medical Center. ¹²Pole des Neurosciences. Hôpital Purpan, Université de Toulouse III. ¹³Department of Neurology. University of Ulm. ¹⁴Department of Neurology. Medical University of Lublin. ¹⁵Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón. ¹⁶Department of Neurology. Medical University of Graz. ¹⁷Department of Neurology. Fondazione Cà Granda, IRCCS Ospedale Policlinico.

Objetivos: Validar la chitinase 3-like 1 (CHI3L1) como biomarcador pronóstico asociado a la conversión a esclerosis múltiple clínicamente definida (EMCD) y al desarrollo de discapacidad en una cohorte amplia de pacientes con síndromes clínicos aislados (SCA).

Material y métodos: Los niveles de CHI3L1 se determinaron por ELISA en LCR de 813 pacientes con SCA (419 que desarrollaron EMCD y 394 que se mantuvieron como SCA) y 559 controles con otras enfermedades neurológicas (no-inflamatorias, $n = 438$; inflamatorias, $n = 121$) de 15 centros Europeos. Se analizó mediante una regresión de Cox multivariante la asociación entre los niveles de CHI3L1 y el tiempo de conversión a EM o el tiempo para alcanzar un EDSS de 3. Los niveles de proteína se clasificaron como altos y bajos según un nivel de corte (287,9 ng/ml) obtenido en un estudio previo.

Resultados: Los niveles de CHI3L1 se encontraron aumentados en pacientes con SCA que convirtieron a EMCD comparado los que no convirtieron ($p = 0,004$) y con los controles no inflamatorios ($p = 2,4 \times 10^{-7}$). Además, resultaron ser un factor de riesgo independiente para la conversión a EM definida por criterios de Poser ($p = 0,001$) o de McDonald ($p = 1,8 \times 10^{-4}$), así como para el tiempo en alcanzar un EDSS de 3 ($p = 8,9 \times 10^{-10}$). Los pacientes con niveles

altos presentaron un menor tiempo de conversión a EMCD en comparación con aquellos que tenían niveles bajos (p -valor = $2,7 \times 10^{-7}$).

Conclusiones: Estos resultados refuerzan el papel de la CHI3L1 como biomarcador pronóstico en pacientes con SCA.

EVOLUCIÓN DEL VOLUMEN CEREBRAL EN PACIENTES TRATADOS CON NATALIZUMAB: SEGUIMIENTO A 3 AÑOS

J. Sastre Garriga¹, C. Tur Gómez¹, D. Pareto Onghena², A. Vidal Jordana¹, C. Auger², J. Río Izquierdo¹, E. Huerga², M. Tintoré Subirana¹, A. Rovira Cañellas² y X. Montalbán Gairín¹

¹Servicio de Neuroinmunología Clínica; ²Servicio de Radiología. Hospital Vall d'Hebron.

Objetivos: Sólo se dispone de datos a dos años de evolución del volumen cerebral en pacientes tratados con natalizumab (ensayo AFFIRM). En este análisis presentamos datos a tres años e investigamos su relación con la inflamación basal y la evolución de la discapacidad durante el tratamiento.

Material y métodos: Se incluyeron pacientes tratados con natalizumab que se valoraron clínicamente (EDSS) en el momento basal y cada tres meses. Los estudios de RM (T1 pre- y post-gadolinio) se realizaron en el momento basal y cada 12 meses hasta los tres años. Se usó el software SIENA para obtener el cambio porcentual del volumen cerebral (PVBC). Se utilizaron modelos lineales doblemente multivariados para estudiar el impacto del realce con gadolinio basal en la evolución del volumen cerebral y el EDSS. Se usaron modelos binomiales (empeoramiento vs mejora/estabilización del EDSS) para estudiar la relación entre la discapacidad y el cambio de volumen cerebral.

Resultados: Se incluyeron 62 pacientes (63% mujeres) con EM: edad media 34,6 (DE: 8,3) y duración media de la enfermedad 10,4 (DE: 6,6) años. La presencia de realce con gadolinio basalmente se asoció con mayores descensos de volumen cerebral ($p = 0,008$) únicamente en el primer ($p = 0,025$) y segundo año ($p = 0,05$). Los volúmenes cerebrales a los 12 y 36 meses fueron marginalmente predictivos de discapacidad ($p = 0,07$).

Conclusiones: La inflamación basal influye sobre las medidas de volumen cerebral hasta los 24 meses tras el inicio de natalizumab; a pesar de ello, existe una tendencia a la asociación entre cambios de volumen cerebral y discapacidad.

IMAGEN POR SUSCEPTIBILIDAD MAGNÉTICA EN PACIENTES CON UN SÍNDROME NEUROLÓGICO AISLADO

A. Rovira Cañellas¹, C. Auger¹, M. Tintoré Subirana², G. Arrambide García², D. Pareto Onghena¹, E. Huerga¹, R. Mitjana¹, F.X. Aymerich y X. Montalbán Gairín²

¹Servicio de Radiología; ²Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospital Vall d'Hebron.

Objetivos: Analizar la presencia de susceptibilidad intralesional (SSI) en lesiones desmielinizantes en pacientes con un síndrome neurológico aislado (SNA), mediante secuencias de susceptibilidad magnética (SWI).

Material y métodos: 34 pacientes con un SNA y presencia de lesiones focales de características desmielinizantes en la RM cerebral fueron examinados con un equipo de 3.0T. Las lesiones se clasificaron en base al patrón de SSI detectado en la secuencia SWI: (A) uniforme; (B) periférico; (C) central; (D) ausente y (E) presente pero no asociado a lesión visible en secuencias T2. El mismo análisis se realizó en un grupo control de 8 sujetos en los que una RM había detectado lesiones incidentales multifocales en la sustancia blanca cerebral.

Resultados: Se detectaron 405 lesiones en los pacientes SNA (media 12), 62 (15%) de ellas activas. Se observaron áreas de SSI en 164 de las 343 lesiones inactivas (48%) con un patrón A en 91; B en

14; C en 59; D en 177 y E en 2. En las 62 lesiones activas se observó SSI en 36 (58%), presentando con un patrón A en 15; B en 4; C en 17 y D en 26. En el grupo control se identificaron 139 lesiones (media 17) y ninguna mostró SSI.

Conclusiones: La SSI en SWI se observa en el 56% de las placas visibles en T2 en pacientes con un SNA, pero en ninguna de las lesiones incidentales en el grupo control. La valoración del SSI podría contribuir en incrementar la especificidad diagnóstica de la RM.

CARACTERIZACIÓN CLÍNICA Y BIOMARCADORES MOLECULARES EN UN GRUPO DE SUJETOS CON SÍNDROME RADIOLÓGICAMENTE AISLADO

R. Robles Cedeño¹, E. Quintana Camps¹, J. Gich Fullà¹, R. Menéndez¹, H. Perkal Rug¹, L. Martín², A. Quiles³ y L. Ramió Torrentà¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neurofisiología Clínica; ³Servicio de Radiología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta.

Objetivos: Describir el perfil clínico, neuropsicológico, neurofisiológico y radiológico de un grupo de sujetos con síndrome radiológicamente aislado (SRA); además de otros biomarcadores: nivel sérico de vitamina-D, genotipificación del antígeno leucocitario humano (HLA)-DRB1 y presencia de bandas oligoclonales IgM (BOCM) en el líquido cefalorraquídeo (LCR).

Material y métodos: Presentamos una cohorte de sujetos con SRA.

Resultados: Se estudiaron 14 sujetos (71,4% mujeres). La edad media fue 42,7 años (rango 22-69). Durante el seguimiento (media de 2,29 años [rango 1-5]) dos sujetos presentaron un primer evento clínico desmielinizante. La causa más frecuente de realización de RM fue la cefalea (50%). La escala expandida de discapacidad (EDSS) media fue de 0,93 (rango 0,0-3,0). La valoración neuropsicológica objetivó deterioro cognitivo en el 30% de los casos. Sólo un sujeto presentó potenciales evocados visuales desmielinizantes. 64,3% cumplían 3 o 4 criterios de Barkof-Tintoré por RM. 64,3% no mostraron lesiones espinales y sólo 14,2% tenían lesiones captantes de Gadolinio. Los niveles medios de 25-OH vitamina-D fueron de 13,12 ng/ml (rango 3-39,8) y en el 64%, los niveles fueron < 10 ng/ml. El alelo más prevalente (50%) fue HLA-DRB1*03 (que es el alelo asociado a alto riesgo en Cerdeña). El 50% tenían bandas oligoclonales IgG positivas (3 de ellos cumplían 2 criterios de Barkof-Tintoré). Ningún sujeto mostró BOCM positivas.

Conclusiones: La mayoría de sujetos mostraron niveles bajos de vitamina-D. El alelo más prevalente fue HLA-DRB1*03. La ausencia de BOCM podría sugerir una evolución menos agresiva en estos sujetos y aunque, considerados asintomáticos, una detallada evaluación inicial puede revelar deterioro neurológico y cognitivo precoz.

EVOLUCIÓN DEL BROTE DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE TRAS TRATAMIENTO CON METILPREDNISOLONA (MP) Y SU RELACIÓN CON LA DISCAPACIDAD PREVIA

C. Ramo Tello¹, L. Grau López¹, M. Tintoré², A. Rovira³, L. Ramió Torrentà⁴, L. Brieve⁵, A. Saiz⁶, C. Nos², A. Cano⁷, O. Carmona⁸, F. Torres⁹, J.V. Hervás¹, X. Montalbán² y J. Costa¹⁰

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. ²Servicio de Neurología; ³Servicio de Radiología. Hospital Vall d'Hebron. ⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta. ⁵Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida. ⁶Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. ⁷Servicio de Neurología. Hospital de Mataró. ⁸Servicio de Neurología. Hospital de Figueras. ⁹Estadística. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. ¹⁰Servicio de Farmacología Clínica. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol.

Objetivos: Evaluar la gravedad del brote y su mejoría tras MP en relación con la discapacidad previa y las lesiones realzadas con gadolinio (Gd+).

Material y métodos: Se incluyeron los 49 pacientes del ensayo clínico CORTEM (la MP oral no fue inferior a la intravenosa ni clínica ni radiológicamente en el tratamiento del brote). Variables: gravedad del brote (aumento del EDSS < 0 > 1,0); mejoría (porcentaje de pacientes que mejoran ≥ 1 punto a la 1,4 y 12 semanas). Análisis de las diferencias de estos parámetros entre pacientes con EDSS > 0 < 3,0 previo al brote, Lesiones Gd+ o - en el momento del brote, a los 7 y 28 días tras MP.

Resultados: Los pacientes con EDSS > 3,0 previo al brote tuvieron brotes más graves (83,3% vs 51,4%; $p = 0,04$), y mejoraron más lentamente que aquellos con EDSS < 3,0 (18,2%, 45,5%, 54,5% a la 1, 4 y 12 semanas respectivamente vs 47,2%, 66,7%, 75%; $p = 0,053$). La gravedad del brote no influyó en la mejoría a la 1,4 y 12 semanas ($p = 0,416$). Los pacientes con brotes graves (aumento del EDSS > 3,0 no presentaron mayor número de lesiones Gd+ que los pacientes con brote con aumento del EDSS < 1,0 ($3,65 \pm 6,9$ vs $2,7 \pm 4,3$, $p = 0,29$).

Conclusiones: Los pacientes con mayor discapacidad previa al brote presentan brotes más graves y mejoran de forma más lenta tras el tratamiento con MP. La gravedad del brote no influyó en la mejoría y no se relacionó con el número de lesiones Gd+ cerebrales.

VALIDACIÓN DE PROTEÍNAS DEL LCR ASOCIADAS A LA CONVERSIÓN A ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN PACIENTES CON SÍNDROMES CLÍNICOS AISLADOS

E. Cantó Puig¹, M. Tintoré Subirana¹, E. Borrás², E. Sabidó², C. Chiva², G. Arrambide García¹, J. Castelló Justribó¹, X. Montalbán Gairín¹ y M. Comabella López¹

¹Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospital Vall d'Hebron.

²Proteomics Unit. Universitat Pompeu Fabra y CRG.

Objetivos: Validar proteínas candidatas como biomarcadores asociados a la conversión a esclerosis múltiple clínicamente definida (EMCD) en líquido cefalorraquídeo (LCR) de pacientes con síndromes clínicos aislados (SCA) identificadas por el grupo en un estudio de proteómica previo.

Material y métodos: Los niveles de apolipoproteína AI (apoAI), apolipoproteína AIV (apoAIV), vitronectina y plasminógeno se determinaron mediante ELISA en muestras de LCR de 30 pacientes con SCA que convirtieron a EMCD (con 2, 3, o 4 criterios de Barkhof en la RM basal y presencia de bandas oligoclonales (BOC)), 28 pacientes que no convirtieron (0 criterios de Barkhof y ausencia de BOC), y 26 controles con otras enfermedades neurológicas (OND). La Semaphorina7A (sema7A) y la beta-ala-his-dipeptidase se determinaron mediante "selected reaction monitoring" en muestras de LCR de 20 pacientes con SCA que convirtieron, 19 pacientes que no convirtieron y 20 controles con OND.

Resultados: Los niveles de apoAI se encontraron aumentados en pacientes con SCA que convirtieron a EMCD respecto a los que no convirtieron ($p = 0,043$). Los niveles de sema7A se encontraron disminuidos en los pacientes con SCA que convirtieron a EMCD respecto a los que no convirtieron y los controles ($p = 1,0 \times 10^{-4}$ y $p = 0,005$ respectivamente). Los niveles en LCR de las otras proteínas no mostraron diferencias entre grupos.

Conclusiones: Estos resultados son consistentes con los encontrados en el estudio previo de proteómica, y apuntan a un papel de la apoAI y sema7A como biomarcadores asociados a la conversión a EMCD, aunque es necesaria su validación en cohortes más amplias de pacientes.

AUTOANTICUERPOS EN UNA COHORTE DE SÍNDROMES CLÍNICAMENTE AISLADOS RECLUTADA DURANTE LOS ÚLTIMOS 18 AÑOS

L. Negrotto¹, C. Tur Gómez¹, M. Tintoré Subirana¹, G. Arrambide García¹, J. Sastre Garriga¹, J. Río Izquierdo¹, M. Comabella López¹, C. Nos Llopis¹, I. Galán Cartaña¹, A. Vidal Jordana¹, J. Castelló Justribó¹, F. Palavra¹, R. Mitjana², C. Auger², A. Rovira Cañellas² y X. Montalbán Gairín¹

¹Servicio de Neuroinmunología Clínica; ²Servicio de Radiología. Hospital Vall d'Hebron.

Objetivos: Establecer la prevalencia de anticuerpos antinucleares (ANA), SS-A y SS-B en una cohorte de síndromes clínicamente aislados (CIS) y relacionar su presencia con parámetros de enfermedad desmielinizante; evaluar cuántos pacientes seropositivos desarrollaron enfermedades autoinmunes (EA) y determinar si éstas resultaron un diagnóstico alternativo para el CIS; comparar características basales de los pacientes con y sin EA.

Material y métodos: Análisis de una cohorte de CIS < 50 años de edad (en el CIS), evaluados clínicamente y mediante RM cerebral dentro de los 3 y 5 meses, respectivamente, tras el CIS. Los pacientes ANA+ con EA al inicio fueron excluidos. Se determinaron ANA, SS-A y SS-B rutinariamente.

Resultados: Incluimos 986 pacientes (33% hombres, edad $31 \pm 8,3$ años, seguimiento 68 meses). Los ANA, SS-A y SS-B se determinaron en 760 (77%), 476 (48%) y 437 (44%) pacientes, respectivamente. Un 28% (215/760) de ellos resultó ANA+ (títulos $> = 1:40$). SS-A y SS-B resultaron positivos en 2 (0,4%) y 0 pacientes, respectivamente. La única correlación hallada fue ANA+ con mayor edad (en el CIS) y sexo femenino ($p < 0,01$). Desarrollaron EA 4/215 pacientes (1 de ellos era SS-A+): enfermedades de Crohn y Sjögren, psoriasis y espondiloartritis; ninguna fue considerada causa del CIS. Las características basales de éstos fueron similares a las del resto de los pacientes.

Conclusiones: La falta de asociación entre autoanticuerpos y parámetros de enfermedad desmielinizante y el hecho de no considerar, en ningún caso de EA concomitante, ésta como la causa del CIS sugieren que la investigación de autoanticuerpos tras un CIS es de escasa rentabilidad.

HIPERSENSIBILIDAD MECÁNICA GENERALIZADA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE CON Y SIN DOLOR COMO SIGNO DE SENSIBILIZACIÓN CENTRAL

A.B. Caminero Rodríguez¹, R. Ortega Santiago², R. Ortiz Gutiérrez³, L. Arendt-Nielsen⁴ y C. Fernández de las Peñas²

¹Servicio de Neurología. Complejo Asistencial de Ávila.

²Departamento de Fisioterapia, Terapia Ocupacional, Rehabilitación y Medicina Física. Universidad Juan Carlos I.

³Departamento de Fisioterapia. Universidad Francisco de Nebrija.

⁴Centre for Sensory-Motor Interaction (SMI), Department of Health Science and Technology. Aalborg University.

Objetivos: Determinar la presencia de hiperalgesia generalizada mecánica en pacientes con esclerosis múltiple (EM) con y sin dolor y su asociación con depresión y fatiga.

Material y métodos: Participaron 108 pacientes con EM (59 mujeres; edad: 44 ± 8 años) y 108 individuos sanos emparejados por edad y sexo. El umbral de dolor a la presión (UDP) se evaluó bilateralmente sobre el nervio supra-orbitario, infra-orbitario, mental, mediano, radial, cubital, la articulación C5-C6, segundo metacarpiario y músculo tibial anterior. La intensidad del dolor se determinó mediante una escala analógica visual, el área de dolor percibido fue digitalizada, la fatiga mediante la 'Escala de Impacto de la Fatiga' y la depresión mediante la 'Escala de depresión de Beck'.

Resultados: Un total de 58 pacientes (54%) presentaban dolor y 50 (46%) no. El análisis evidenció que los UDP estaban disminuidos

significativamente sobre todos los puntos explorados en pacientes EM comparado con sujetos sanos ($p < 0,001$). No se encontraron diferencias en los umbrales de sensibilidad al dolor en pacientes EM con y sin dolor ($p > 0,944$). Los pacientes con dolor tenían puntuaciones más altas en las escalas de fatiga y depresión ($p < 0,05$). Los UDP se asociaron negativamente con el área de dolor percibida, pero no con la intensidad del dolor, depresión y fatiga.

Conclusiones: En individuos con EM se detectó una hiperalgesia generalizada al dolor mecánico comparado con sujetos sanos, sin diferencias entre aquellos pacientes con o sin dolor. Estos resultados sugieren que la EM se asocia a una hiper-excitabilidad del sistema nervioso y/o disfunción en los sistemas endógenos anti-nociceptivos centrales.

EL VALOR AÑADIDO DE LA RM MEDULAR PARA EL DIAGNÓSTICO DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

G. Arrambide García¹, M. Tintoré Subirana¹, A. Rovira Cañellas², C. Tur Gómez¹, E. Simón Marcó¹, J. Sastre Garriga¹, J. Castelló Justribó¹, J. Río Izquierdo¹, A. Vidal Jordana¹, I. Galán Cartaña¹, F. Palavra¹, L. Negrotto¹, C. Nos Llopis¹, M. Comabella López¹, E. Hueriga², C. Auger² y X. Montalbán Gairín¹

¹Servicio de Neuroinmunología Clínica; ²Servicio de Radiología. Hospital Vall d'Hebron.

Objetivos: Analizar el valor añadido de la resonancia magnética (RM) medular de 3 Tesla (3T) para cumplir McDonald 2010.

Material y métodos: Estudio prospectivo de pacientes con síndromes clínicos aislados (CIS). Se identificaron 100 con RM basal cerebral y medular de 3T: RM cerebral normal (N = 41) y patológica (N = 59). Cada grupo se subdividió por topografía del CIS: medular y no medular. En el subgrupo con RM cerebral normal y CIS no medular (N = 31) se determinó el número de RM medulares patológicas. En el grupo con RM cerebral patológica se aplicó McDonald 2010 usando RM cerebral únicamente, y usando RM cerebral y medular para determinar: 1. La proporción de pacientes adicionales que cumplen diseminación espacial (DIS) y temporal (DIT) al utilizar RM medular. 2. El número necesario a escanear (NNS) para diagnosticar un paciente adicional.

Resultados: En pacientes con RM cerebral normal y CIS no medular (N = 31), 1 (3,2%) tenía RM medular patológica. En pacientes con RM cerebral patológica (N = 59), 14 cumplieron DIS y DIT (23,7%) usando RM cerebral y 17 (28,8%) usando RM cerebral y medular. En el subgrupo de CIS no medular (N = 45), 10 cumplieron DIS y DIT (22,2%) usando RM cerebral y 13 (28,9%) usando RM cerebral y medular; en el subgrupo de CIS medular (N = 14) la cifra no cambió al añadir RM medular. El NNS fue 15 en los 45 con RM cerebral patológica y CIS no medular.

Conclusiones: El valor añadido de la RM medular en CIS aumenta en pacientes con RM cerebral patológica y CIS no medular.

UNA RM BASAL CEREBRAL Y MEDULAR ES MENOS QUE DOS RM CEREBRALES, BASAL Y DE SEGUIMIENTO, EN EL DIAGNÓSTICO DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

G. Arrambide García¹, M. Tintoré Subirana¹, A. Rovira Cañellas², J. Sastre Garriga¹, C. Tur Gómez¹, E. Simón Marcó¹, J. Castelló Justribó¹, J. Río Izquierdo¹, A. Vidal Jordana¹, I. Galán Cartaña¹, F. Palavra¹, L. Negrotto¹, C. Nos Llopis¹, M. Comabella López¹, E. Hueriga², C. Auger² y X. Montalbán Gairín¹

¹Servicio de Neuroinmunología Clínica; ²Servicio de Radiología. Hospital Vall d'Hebron.

Objetivos: Comparar el valor de realizar una resonancia magnética (RM) cerebro-medular basal o realizar una RM cerebral basal y 1 año después del síndrome clínico aislado (CIS) para cumplir diseminación espacial (DIS) y temporal (DIT) 2010.

Material y métodos: Estudio prospectivo de pacientes con CIS. La RM cerebral se realiza a los 3-5 meses y a 1 año del CIS. La RM medular es solamente basal. Se identificaron 65 pacientes vistos entre 2010-2012 con RM cerebro-medular basal y con RM cerebral a 1 año. Se dividieron en dos grupos: RM cerebral basal normal y cerebral basal patológica para determinar: 1. Proporción de pacientes con DIS y DIT usando RM cerebro-medular basal, 2. Proporción de pacientes con DIS y DIT usando RM cerebral basal y a 1 año.

Resultados: De los 65 pacientes identificados, 26 (40,0%) tenían RM cerebral basal normal y en 39 (60,0%) era patológica. En el grupo con RM cerebral normal ningún paciente cumplió DIS o DIT; sin embargo, en 1 (3,8%) la RM medular mostró una lesión asintomática y, en otro (3,8%), la RM cerebral de seguimiento mostró la aparición de 1 lesión. En el grupo con RM cerebral basal patológica, al usar RM cerebro-medular basal, 15 (38,5%) pacientes cumplieron DIS y DIT, y al usar RM cerebral basal y al año, 25 (64,1%) cumplieron ambos criterios ($p = 0,005$).

Conclusiones: La práctica de dos RM cerebrales (basal y al año) tras un CIS, tiene mayor rendimiento diagnóstico que la práctica de una RM cerebro-medular en el momento basal.

Enfermedades neuromusculares I

HALLAZGOS DE RESONANCIA MAGNÉTICA MUSCULAR EN DIFERENTES TIPOS DE ENFERMEDAD DE CHARCOT-MARIE-TOOTH

T. García Sobrino¹, N. Muelas Gómez², J.M. Sánchez Martínez³, R. Sivera Mascardó², J. Pardo Fernández⁴, J.J. Vilchez Padilla⁵ y T. Sevilla Mantecón⁵

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago. ²Servicio de Neurología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. ³Servicio de Neurología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. ⁴Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario. ⁵Servicio de Neurología. CIBERNED. Departamento de Medicina. Universidad de Valencia. Hospital Universitario y Politécnico La Fe.

Objetivos: La enfermedad de Charcot-Marie-Tooth (CMT) cursa con debilidad, atrofia e infiltración grasa muscular progresiva junto con manifestaciones sensitivas. Evaluamos el papel de la resonancia magnética (RM) muscular en diferentes formas de CMT y su valor en casos paucisintomáticos.

Material y métodos: Valoramos de forma semicuantitativa el patrón de infiltración grasa en la RM muscular de extremidades inferiores en 60 pacientes diagnosticados de diversas formas de CMT (GDAP-GJB1-MPZ-MFN-SH3TC2-LOM-HSP-EGR2-AARS-YARS-KARS-PRX-NEFL-FDG4-mutación PMP22). En el examen de los diferentes músculos consideramos 4 grados de infiltración grasa (0-4) según la escala de Goutallier et al. Excluimos casos de duplicación PMP22.

Resultados: Estudiamos mediante RM muscular 60 pacientes con diferentes formas de CMT (el 45% eran formas leves/paucisintomáticos, 33% moderadas y el 15% graves). El 97% de los casos presentan infiltración grasa muscular en ambas piernas, visible incluso en pacientes pre o paucisintomáticos. La mayoría presentan un gradiente de infiltración positivo, afectándose la musculatura del pie en todos los casos. De las diversas formas de CMT estudiadas, podemos definir un claro patrón de infiltración muscular de ambas piernas en GDAP1 (grupo posterior superficial); infiltración difusa con predominio de grupo anterior-posterior superficial en GJB1; EGR2 (grupo anterior-gemelo medial) e infiltración de grupo posterior superficial-peroneal en HSP.

Conclusiones: La RM muscular es útil en el diagnóstico de pacientes pre o paucisintomáticos de CMT, mostrando un patrón de infiltración muscular proximal-distal precozmente. En algunas formas de CMT hemos definido patrones característicos de afectación.

En otros casos la infiltración ocurre de forma difusa o el número de casos evaluados no permite extraer un patrón de infiltración.

NEUROPATÍA PERIFÉRICA EN PACIENTES CON OFTALMOPLEJIA EXTERNA PROGRESIVA DEBIDA A ENFERMEDAD MITOCONDRIAL

A. Horga Hernández¹, R.D.S. Pitceathly¹, J.C. Blake², M.G. Sweeney³, M.G. Hanna¹ y M.M. Reilly¹

¹MRC Centre for Neuromuscular Diseases. UCL Institute of Neurology. ²Department of Clinical Neurophysiology. Norfolk and Norwich University Hospital. ³Neurogenetics Unit. UCL Institute of Neurology.

Objetivos: La oftalmoplejia externa progresiva (PEO) debida a enfermedad mitocondrial es un trastorno genéticamente heterogéneo caracterizado clínicamente por la aparición progresiva de ptosis y restricción de los movimientos oculares. Los pacientes pueden también desarrollar disfagia, intolerancia al ejercicio o debilidad muscular de miembros, así como otras manifestaciones neurológicas o sistémicas. En este estudio evaluamos la frecuencia y características de la neuropatía periférica en pacientes con PEO.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo basado en la revisión de historias clínicas de todos los pacientes atendidos en el National Hospital for Neurology and Neurosurgery, Londres, con PEO y diagnóstico genético de enfermedad mitocondrial.

Resultados: Se incluyeron en el estudio un total de 116 casos índice. De ellos, 41 (35%) presentaban síntomas de afectación del SNC, 11 (9%) tenían un diagnóstico de síndrome de Kearns-Sayre y 6 (5%) un diagnóstico de SANDO. 90 pacientes (78%) tenían un defecto primario del DNA mitocondrial (mtDNA) y 26 (22%) tenían un defecto primario del DNA nuclear o delecciones múltiples del mtDNA. En 77 casos, se había realizado un estudio neurofisiológico de los miembros inferiores ± superiores. 16 de ellos (21%) tenían una neuropatía periférica sensitiva o sensitivomotora. La edad media al inicio de la neuropatía fue de 36 ± 15 años. Tres de los pacientes con neuropatía padecía diabetes y 9 presentaban ataxia. La combinación de neuropatía sensitiva ± ataxia fue el síntoma de presentación en 7 casos.

Conclusiones: La neuropatía periférica se encuentra presente en una proporción significativa de pacientes con PEO, pudiendo un síntoma predominante o de presentación.

VARIABILIDAD FENOTÍPICA EN UNA SERIE DE PACIENTES CON CMT POR MUTACIONES EN EL GEN GJB1

R. Sivera Mascaró¹, J.F. Vázquez¹, N. Muelas Gómez², L. Bataller Arberola², M. Frasquet Carrera¹, M.J. Chumillas³, J.J. Vilchez Padilla^{2,4}, F. Palau⁵, C. Espinos Armero⁵ y M.T. Sevilla Mantecón^{2,4}

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe.

²Servicio de Neurología. Hospital La Fe. CIBER de Enfermedades Raras.

³Servicio de Neurofisiología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. ⁴Departamento de Medicina. Universidad de Valencia.

⁵Servicio de Genética. Unidad del Centro de Investigación Príncipe Felipe. Instituto Valenciano de Biomedicina.

Objetivos: Las mutaciones en el gen GJB1 son la segunda causa de enfermedad de Charcot-Marie-Tooth (CMT). El objetivo es realizar una descripción clínica y neurofisiológica detallada de una serie amplia de pacientes con este tipo de neuropatía.

Material y métodos: Se incluyeron los pacientes con CMT por mutaciones en GJB1 seguidos en el Hospital La Fe durante el periodo 2000-2012. Se analizaron datos clínicos y neurofisiológicos.

Resultados: Se identificaron 61 pacientes de 18 familias. Los primeros síntomas referidos fueron habitualmente torpeza, debilidad

en pies y pies cavos, seguidos en pocos años por atrofia y debilidad en manos. Sólo el 49% presentaron arreflexia y 5 (2 familias con la misma mutación) asociaron signos de piramidalismo. Los hombres presentaron una mayor gravedad expresada como una edad de inicio más precoz (15,3 vs 27,1 años), una 'CMT neuropathy score' media mayor (13,9 vs 8,7) y una discapacidad mayor (functional disability scale de 2,1 vs 1,0). Aparte, existe variabilidad intrafamiliar en la severidad de pacientes del mismo sexo (sobre todo mujeres). Neurofisiológicamente se confirma la diferencia entre sexos y en menor medida intrafamiliar. Las velocidades de conducción motora del nervio mediano oscilaban entre 24,7 y 50 m/s (39,6 m/s de media) y existe un descenso de amplitudes en MMII > MMSS. El nervio mediano se afectó más precoz e intensamente que el cubital.

Conclusiones: Los pacientes con CMT por mutaciones en el gen GJB1 presentan un fenotipo constante en cuanto a sus características pero con importante variabilidad en la severidad entre sexos y en menor medida intrafamiliar.

ENFERMEDAD DE CHARCOT-MARIE-TOOTH TIPO 2 (CMT2) DEBIDA A MUTACIÓN DEL GEN EGR2

M.T. Sevilla Mantecón¹, V. Lupo², R. Sivera Mascaró¹, J.J. Vilchez Padilla¹, M.J. Chumillas Luján³, F. Palau² y C. Espinós⁴

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neurogenética; ³Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario y Politécnico La Fe.

⁴Servicio de Neurogenética. Centro de Investigación Príncipe Felipe (CIPF).

Objetivos: Describir las características clínicas de una familia con enfermedad de Charcot-Marie-Tooth con mutación en el gen EGR2 y fenotipo axonal (CMT2).

Material y métodos: Estudiamos 5 miembros de una familia de cuatro generaciones que forma parte de nuestra serie de CMT y que está en seguimiento más de 30 años. El modelo de herencia probablemente sea autosómico dominante aunque no hay transmisión hombre-hombre. Se realizó un estudio mutacional de 16 genes conocidos implicados en formas axonales de CMT (MFN2, RAB7, TRPV4, GARS, NEFL, HSP27, MPZ, GDAP1, HSP22, DNM2, AARS, KARS, LRSAM1, GJB1 y la mutaciones fundadora de LMNA p.R298C) y se excluyeron mutaciones en la secuencia codificadora de estos genes por secuenciación Sanger. En este punto se realizó estudio exoma en cuatro miembros afectados.

Resultados: Los síntomas se iniciaron entre la tercera y cuarta década con debilidad en extremidades inferiores, extendiéndose a las superiores en algunos pacientes. La progresión es variable oscilando entre leve afectación distal y tetraparesia proximal y distal. Todos tienen afectación sensitiva. El estudio electrofisiológico fue compatible con CMT2 (velocidades de conducción motoras > 42 m/s). Se realizó una secuenciación de exoma en cuatro pacientes y se encontró un cambio de un aminoácido p.R409Q (c.1226G > A) en el gen EGR2. Los estudios con luciferasa demostraron que esta mutación disminuye la actividad transcripcional del gen EGR2. Esta mutación cosegrega con la enfermedad y no se ha observado en 214 individuos sanos de la misma región geográfica.

Conclusiones: Es la primera familia con una forma axonal de CMT debida a una mutación del gen EGR2.

DESCRIPCIÓN DE DOS CASOS CLÍNICOS DE ENFERMEDAD DE CHARCOT-MARIE-TOOTH DESMIELINIZANTE DEBIDOS A MUTACIONES EN EL GEN DE LA PERIAKINA

A.I. Cuevas Jiménez¹, R. Sivera², M. Frasquet², C. Aguilera², N. Muelas², C. Espinós³ y T. Sevilla²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Dr. Peset. ²Servicio de Neurología; ³Servicio de Neurogenética. Hospital Universitario y Politécnico La Fe.

Objetivos: Presentar dos casos con mutaciones novel de enfermedad de Charcot-Marie-Tooth (CMT) desmielinizante autosómico recesiva debida a mutaciones en el gen de la periaxina (PRX). La periaxina es importante para el mantenimiento de la mielina del nervio periférico. Se han descrito hasta la fecha 17 mutaciones diferentes.

Material y métodos: Descripción de dos casos pertenecientes a dos familias diferentes y revisión de la literatura.

Resultados: Los dos pacientes presentaban retraso de las adquisiciones motoras, debilidad de predominio distal y alteración de la sensibilidad en todas las modalidades. No existían antecedentes familiares ni consanguinidad en ninguno de los dos casos, una de las pacientes tiene un hermano afecto con clínica totalmente superponible. El estudio neurofisiológico fue compatible con una neuropatía desmielinizante con velocidad de conducción motora muy lenta (< 10 m/s), y ausencia de potenciales sensitivos evocados (PSE). Se realizó biopsia de nervio sural a una paciente que mostró una importante pérdida de fibras mielínicas con presencia de bulbos de cebolla.

Conclusiones: Estos casos presentan la misma clínica que la mayoría de las formas de CMT asociadas a mutaciones en el gen de la periaxina (CMT4F), que se caracterizan fundamentalmente por una ataxia sensitiva importante, gran enlentecimiento de la velocidad de conducción motora, ausencia de los potenciales sensitivos evocados y fenómenos de desmielinización en la biopsia.

AMIOTROFIA DE EXTREMIDADES INFERIORES EN LA ENFERMEDAD DE CHARCOT-MARIE-TOOTH TIPO 1A: ESTUDIO LONGITUDINAL CLÍNICO, NEUROFISIOLÓGICO Y DE RESONANCIA MAGNÉTICA

A.L. Pelayo Negro¹, E. Gallardo Agromayor², A. García García³ y J.A. Berciano Blanco¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiodiagnóstico; ³Servicio de Neurofisiología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Objetivos: Hasta la fecha no se ha realizado ningún estudio longitudinal prospectivo en CMT1A en el que se analice una posible correlación de los hallazgos de la RM muscular con los del examen clínico-neurofisiológico. Realizamos a ese fin un estudio longitudinal de dos años de duración para establecer los patrones de distribución de la afectación muscular así como el grado de progresión de la enfermedad.

Material y métodos: Se reclutaron 15 pacientes CMT1A con duplicación, sin antecedentes de cirugía del pie en los seis meses previos ni otra enfermedad sistémica o psiquiátrica, y se seleccionaron emparejadamente por edad y sexo, controles sanos, que fueron examinados una única vez con el mismo protocolo llevado a cabo en el grupo de los enfermos. Tras la obtención del consentimiento informado, se realizó una exploración neurológica para el estadiaje clínico, un estudio neurofisiológico y una RM de extremidades inferiores al inicio del estudio y a los dos años. Finalmente, se realizó un análisis estadístico para confirmar correlación entre los distintos parámetros.

Resultados: La progresión clínica ocurrió en el 21,4% de nuestros pacientes. En el examen de RM se apreció una inconstante presencia de infiltración grasa en todos los compartimentos de las piernas, fundamentalmente del antero-externo, aunque no se objetivó progresión significativa. El análisis univariante sugirió la existencia de varios ítems predictivos de progresión pero en la regresión múltiple no se encontró un modelo significativo.

Conclusiones: Nuestros hallazgos deberán confirmarse en estudios de mayor duración y tamaño muestral en el que se utilicen técnicas más precisas de cuantificación grasa.

ATROFIA MUSCULAR ESPINAL CON PREDOMINIO EN EEL AUTOSÓMICA DOMINANTE POR MUTACIÓN P.V612M EN EL GEN DYNC1H1

A. Rodríguez Sainz, J. Ruiz Ojeda, M. Gómez Beldarrain, I. Azkune Calle, J.C. García-Moncó Carra y A. Martínez Arroyo

Servicio de Neurología. Hospital Galdakao-Usansolo.

Objetivos: Presentar una nueva mutación en el gen DYNC1H1 responsable de una atrofia muscular espinal con predominio en extremidades inferiores (SMA-LED) de herencia autosómica dominante (AD) en una familia española.

Material y métodos: Se describen varios pacientes dentro de una misma familia a lo largo de cuatro generaciones con un cuadro de inicio en la infancia de debilidad proximal exclusiva de miembros inferiores muy lentamente progresivo. Se realizó exploración física, EMG, RM cerebral, biopsia muscular y test neuropsicológicos en algunos casos.

Resultados: Presentan un fenotipo relativamente homogéneo consistente en una atrofia de cuádriceps y gastrocnemios medios, hiperlordosis lumbar y pies cavos. Debilidad leve-moderada proximal que afecta principalmente a psoas y cuádriceps, con reflejos osteotendinosos hipoactivos. Extremidades superiores respetadas. El EMG muestra un patrón neurógeno crónico con PUM de gran amplitud en cuádriceps y tibiales anteriores, con conducciones motoras y sensitivas normales. La biopsia muscular presentaba signos de atrofia neurógena. Las RM cerebrales fueron normales. En un caso los test neuropsicológicos evidenciaron un déficit de atención. Ante la sospecha de una SMA-LED AD se solicita estudio genético del gen DYNC1H1 descubriéndose la sustitución p.V612M en heterocigosis, no descrita previamente.

Conclusiones: La SMA-LED es debida a una mutación en el gen DYNC1H1 que codifica para la dineína, una proteína que participa en el transporte axonal y la migración neuronal, cuya alteración provoca la muerte de las neuronas motoras. Presenta un carácter benigno lentamente progresivo. Se ha asociado a pacientes con retraso mental. Presentamos una nueva mutación (p.V612M) en este gen.

HIPERTROFIA DE PLEXO BRAQUIAL EN POLINEUROPATÍA DESMIELINIZANTE INFLAMATORIA CRÓNICA (CIDP)

M.A. Alberti Aguiló¹, D. Martínez de la Haza², E.M. Merino Serra², M. Povedano Panadés¹, M. Olivé Plana¹, E. Andía Navarro², J.A. Martínez Matos¹, J. Montero Homs¹, C. Aguilera², A. Martínez Yélamos¹ y C. Casasnovas Pons¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología. Hospital Universitari de Bellvitge.

Objetivos: La polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica (CIDP) es la neuropatía crónica disimmune mas frecuente. Su diagnóstico depende de una combinación de datos clínicos, electrodiagnósticos y de laboratorio, habiéndose propuesto múltiples criterios diagnósticos. Se han descrito criterios de apoyo, entre ellos la RMN de raíces y plexo, que serán especialmente útiles en los casos atípicos o en las variantes de CIDP clásica. Nuestro objetivo es describir los hallazgos en RMN de plexo braquial en nuestros pacientes diagnosticados de CIDP clásica o sus variantes.

Material y métodos: Describimos 11 casos de CIDP en los que por su atipicidad clínica o hallazgos electrofisiológicos no concluyentes se realizó RMN de plexo braquial. A todos los pacientes se les ha realizado protocolo de RMN de plexo braquial con estudio en plano coronal y axial con secuencias potenciadas en T1, T2 y STIR, estudio en plano sagital con secuencia en T2 o STIR. En 4 pacientes se administración contraste.

Resultados: 8/11 pacientes (72%) presentaron engrosamiento del plexo braquial, 7 (67%) de ellos con hiperintensidad en T2/STIR. En 7 pacientes los hallazgos fueron bilaterales, 4 de forma

asimétrica y 3 simétrica. En 4 pacientes se realiza administración de contraste endovenoso, sin aparecer realce en ninguno de ellos.

Conclusiones: La hipertrofia de plexo braquial es frecuente en los pacientes afectados de CIDP, con afectación frecuentemente bilateral aunque asimétrica. Son especialmente útiles para el diagnóstico las secuencias en T2. La RMN de plexo braquial debería considerarse como criterio de apoyo en todos los pacientes afectados de CIDP, especialmente en los que presentan características atípicas.

EXPERIENCIA EN EL TRATAMIENTO CON TAFAMIDIS DE PACIENTES CON POLINEUROPATÍA AMILOIDE FAMILIAR

L. Galán Dávila¹, A. Guerrero Sola¹, A. Vela Souto¹, P. García Pavia², A. Orviz García¹, M. Fenollar Cortes³ y J. Matías-Guñu Guía¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. ²Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda. ³Servicio de Genética. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: La polineuropatía amiloide familiar (PAF) es una enfermedad grave que causa neuropatía axonal con disautonomía. Su herencia es autosómica dominante y se asocia a diferentes mutaciones, la más frecuente en el gen de la transtirretina (TTR). Es mortal sin tratamiento en un plazo medio de 5 años. Hasta el 2011 su único tratamiento era el trasplante hepático. En ese año se aprobó el tafamidis para el tratamiento de la PAF ligada a TTR. Revisamos la evolución de los pacientes con PAF tratados con tafamidis en nuestro centro.

Material y métodos: Se revisaron las historias clínicas de los pacientes tratados con tafamidis por PAF.

Resultados: 3 pacientes fueron tratados en nuestro centro con tafamidis. Todos se encontraban en un estadio I (polineuropatía limitada a miembros inferiores sin disautonomía franca, marcha posible). En todos se demostró la mutación Val30Met de la TTR. El tiempo medio de seguimiento fue 11 meses. Dos pacientes presentaban depósito cardíaco asintomático. Las edades de los pacientes son 63, 69 y 76 años. Ninguno procedía de zonas endémicas. Todos los pacientes se mantienen en tratamiento. No han existido efectos secundarios graves. Y todos ellos han mantenido durante el tratamiento estabilización clínica, de peso, neurofisiológica y de la afectación cardíaca. Refiriendo una mejoría subjetiva.

Conclusiones: El tafamidis es el primer tratamiento farmacológico para la PAF. En nuestra experiencia es un tratamiento seguro y bien tolerado. Durante el seguimiento realizado ninguno de los pacientes ha presentado agravamiento de la neuropatía, pérdida de peso o aumento del depósito cardíaco.

NEUROPATÍA HEREDITARIA CON SUSCEPTIBILIDAD A LA PARÁLISIS POR PRESIÓN (NHPP) Y DELECCIÓN DEL LOCUS 17P11.2: REVISIÓN DE NUESTRA SERIE

M. Frasquet Carrera¹, M.J. Chumillas², D. Gorriz¹, C. Aguilera¹, M.J. Ibáñez¹, E. Millet² y T. Sevilla¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario y Politécnico La Fe.

Objetivos: La neuropatía hereditaria con susceptibilidad a la parálisis por presión (NHPP) es una enfermedad de herencia autosómica dominante relacionada en la mayoría de casos con delección del locus 17p11.2 que incluye el gen PMP22. Realizamos una descripción de una serie de pacientes con NHPP.

Material y métodos: 26 pacientes diagnosticados de NHPP durante el período 1993-2013. Se analizaron datos clínicos, demográficos, neurofisiológicos y genéticos.

Resultados: Se identificaron 26 pacientes pertenecientes a 17 familias. De ellos 13 (50%) eran hombres. La edad media de inicio

de los síntomas fue de 29,12 años (rango 14- 52) y los síntomas más frecuentes fueron: parestesias transitorias durante horas-días tras posturas mantenidas, sensación de calambres, torpeza en manos y pies, mononeuropatías agudas de uno o varios nervios periféricos y dolor. En cuatro pacientes el dolor era un síntoma discapacitante que le interfería con su trabajo habitual. Los hallazgos más frecuentes en la exploración fueron la existencia de hipoestesia en distribución de guante y calcetín, debilidad simétrica distal de carácter leve, debilidad y/o hipoestesia de distribución multifocal e hipo/arreflexia. Todos los pacientes presentaban delección del gen PMP22. Los estudios electrofisiológicos demostraron en la mayoría de pacientes (78,6%) la existencia de una polineuropatía sensitiva o sensitivo-motora mixta o de características desmielinizante con mayor afectación localizada en puntos de habitual compresión. Un paciente presentaba neuromiotonía.

Conclusiones: Los pacientes con NHPP presentan un fenotipo relativamente uniforme. En la mayoría de casos existe delección del gen PMP22. Sin embargo, también existen casos que presentan síntomas y hallazgos neurofisiológicos atípicos que habría que tener en cuenta.

Enfermedades neuromusculares II

MIOPATÍA CARDIOESQUELÉTICA CAUSADA POR MUTACIONES EN MURF1 Y MURF3: UNA NUEVA MIOPATÍA CON AGREGADOS DE PROTEÍNAS

M. Olivé Plana¹, S. Abdul-Hussein², A. Oldfors², J. González-Costello³, P. van der Ven⁴, D. Fürst⁴, L. González-Mera^{1,5}, D. Moreno León¹, J. Alió³, A. Pou Serradell⁶, I. Ferrer Abizanda^{1,7} y H. Tajsharghi²

¹Instituto de Neuropatología. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitari de Bellvitge. ²Department of Pathology. University of Gothenburg. ³Servicio de Cardiología. Hospital Universitari de Bellvitge. ⁴Department of Molecular Cell Biology. University of Bonn. ⁵Unidad Neuromuscular. Hospital Universitari de Bellvitge. ⁶Servicio de Neurología. Hospital del Mar. ⁷IDIBELL. CIBERNED. Hospital Universitari de Bellvitge.

Objetivos: MuRF1 y MuRF3 son proteínas asociadas a microtúbulos que se localizan a nivel de los sarcómeros. Actúan como E3 ubiquitin ligasas regulando la degradación de proteínas sarcoméricas y participan en múltiples funciones biológicas incluyendo la estabilización de microtúbulos y miogénesis. Los ratones doble knock-out (DKO) para MuRF1 y MuRF3 desarrollan una miopatía cardíaca y esquelética caracterizada por la acumulación de miosina y agregados de fragmentos de sarcómero que preservan la banda A y línea M, pero están desprovistas de línea Z.

Material y métodos: Hemos estudiado una familia con tres miembros afectados por una miopatía esquelética y/o cardíaca con características miopatológicas idénticas a las observadas en el ratón DKO para MuRF1 y MuRF3.

Resultados: El análisis de los genes TRIM63 and TRIM54 codificantes de MuRF1 y MuRF3, respectivamente demostró una mutación en MuRF1 en estado homocigoto y una mutación MuRF3 en estado heterocigoto en el propósis. Miotubos cultivados del paciente mostraron alteración de la miofibrillogénesis y una red de microtúbulos alterada. Este fenotipo fue revertido tras la transfección de MuRF1 wild-type. La transfección de mioblastos control con MuRF3 mutado dió lugar a la formación de agregados filamentosos demostrando el efecto patogénico de la mutación en MuRF3.

Conclusiones: Describimos una nueva forma de miopatía cardiosquelética con agregados de proteínas causada por una mutación en MuRF1 y en MuRF3. Las características miopatológicas de la enfermedad son únicas y consisten en la acumulación de miosina, interrupción de la red de microtúbulos, y fragmentación de los

sarcómeros con bandas A y líneas M preservadas junto con ausencia de líneas Z.

ESTUDIO DE PATRÓN RADIOLÓGICO MUSCULAR Y COMPARACIÓN EN PACIENTES CON MUTACIÓN EN GEN DE LA LAMINA A/C O EMERINA

A. Alejandre Monforte¹, J. Díaz Manera¹, L. González-Mera², R. Rojas García¹, M. Olivé², J. Llauger³, L. González-Quereda⁴, J. Pérez-Pérez¹, J. Pradas¹, E. Gallardo⁵ e I. Illa Sendra¹

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

²Institut de Neuropatologia i Unitat Neuromuscular. IDIBELL.

Hospital Universitari de Bellvitge. ³Servicio de Radiología;

⁴Servicio de Neurogenética; ⁵Institut de Recerca. Laboratori de Malalties Neuromusculars. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

Objetivos: Los pacientes con distrofia muscular asociada a gen de la lamina (LMNA/C) y de la emerina pueden tener un fenotipo clínico similar de tipo Emery-Dreifuss o con cardiopatía aislada. El diagnóstico precoz es primordial, para poder realizar un control cardiológico correcto. Pretendemos describir el patrón de afectación radiológica muscular en estos pacientes y evidenciar si existen diferencias significativas que ayuden a guiar el estudio genético.

Material y métodos: Estudio descriptivo de 17 pacientes (11 LMNA/C y 6 emerina). Clasificados en 4 fenotipos: distrofia de cinturas (7), Emery-Dreifuss (7), cardiopatía sin debilidad muscular (1) y asintomáticos (2). Se evaluó la musculatura abdominal, paravertebral y de extremidades inferiores mediante resonancia magnética o tomografía computarizada muscular. Se cuantificó la infiltración grasa muscular mediante la Escala Mercuri. Se aplicó el test de chi cuadrado para valorar si existían diferencias entre ambos grupos.

Resultados: Observamos cambios radiológicos en todos los pacientes incluso en aquellos sin debilidad muscular, afectando a musculatura paravertebral, muslo (cuádriceps, excepto recto femoral y grupo posterior) y pierna (gemelo medial y soleo). Sólo encontramos diferencias significativas en el grado de atrofia de la musculatura paravertebral siendo más grave y difusa en pacientes con mutaciones en emerina.

Conclusiones: Los pacientes con distrofia muscular por mutación en lamina A/C o emerina tienen un patrón de afectación radiológica bien definido, lo que permite identificarlos con facilidad. El estudio de la musculatura paravertebral es de utilidad para diferenciar entre pacientes con laminopatía y emerinopatía. Hemos detectado cambios radiológicos en pacientes asintomáticos.

SE CUMPLEN 20 AÑOS DESDE LA PRIMERA DESCRIPCIÓN DE PROMM (DM2 O ENFERMEDAD DE RICKER). ¿DÓNDE ESTAMOS AHORA?

J. Gámez¹, L. Martorell Sampol², M. Salvadó¹, M. Naudo Lahoz², M. Badia Cantó³, J. Genovés Escarrer² y M. Baiget Bastús⁴

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron. UAB.

²VHIR. ³Servicio de Genética. Hospital Sant Joan de Déu. ⁴Servicio

de Neurología. Hospital Vall d'Hebron. ⁵Servicio de Genética.

Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

Objetivos: Se cumplen 20 años desde Kenneth Ricker describiera PROMM (DM2), una forma de distrofia miotónica distinta de la enfermedad de Steinert (DM1). Los signos canónicos descritos inicialmente fueron patrón autosómico dominante, miotonía, debilidad muscular proximal y cataratas. En 1995, nuestro grupo reportó los tres primeros casos en España. La identificación, en 2001, de que la causa de esta miopatía era una expansión CCTG en intrón 1 del gen ZNF9 permitió caracterizar mejor el espectro clínico de DM2. Sorprendentemente algunos de los pacientes no DM1 tampoco pre-

sentaban expansión DM2, sospechándose la existencia de una heterogeneidad genética para las distrofias miotónicas al igual que ocurre en LGMD, CMT o HSP. En este sentido se utilizaron las expresiones de DM3, DM4 o DMx. **OBJETIVOS:** Analizar prevalencia y características de DM1 y DM2 en una Unidad de Enfermedades Neuromusculares.

Material y métodos: Caracterización clínica de 325 pacientes DM con determinación del tamaño de la expansión CTG en DM1 y presencia de expansiones CCTG en DM2.

Resultados: 283 pacientes (134 hombres/149 mujeres) presentaban expansión para DM1. Edad media de debut síntomas musculares 24,3 ± (DE 15,8). La mayoría de pacientes presentaban discapacidad MDRS 2, 3 y 4. Identificamos 30 formas congénitas de DM1. Observamos 19 pacientes con expansión para DM2 (ninguna forma congénita). Un remanente de 23 pacientes no eran DM1, DM2, ni CLCN1.

Conclusiones: En nuestro medio DM1 es la forma más frecuente de distrofia miotónica. La prevalencia de DM2 es sensiblemente inferior a la observada en la población alemana. Es excepcional la presencia de formas congénitas en DM2.

VARIABILIDAD FENOTÍPICA EN LA DISTROFIA MUSCULAR CAUSADA POR MUTACIONES EN EL GEN ANO5

N. Juliá Palacios¹, A. Paipa¹, L. González-Quereda², P. Gallano², L. González-Mera¹, A. Alberti¹, M. J. Sedano³, C. Casanovas¹, M. Povedano¹ y M. Olivé¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge.

²Servicio de Genética. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

³Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Objetivos: Recientemente se han descrito mutaciones recesivas en el gen codificante de la anotamina 5 (ANO5) en pacientes con distrofia muscular de cinturas (LGMD2L), distrofia muscular de Miyoshi, sin déficit de disferlina (MMD3) y en pacientes asintomáticos con hiperCKemia. Describimos una serie de 4 pacientes con mutaciones del gen ANO5 con el fin de ilustrar la variabilidad fenotípica de dicha enfermedad.

Material y métodos: 4 pacientes remitidos a consulta externa por sospecha de miopatía. Para cada uno se realizó examen clínico, determinación de CK, biopsia muscular, Resonancia magnética muscular, y estudio genético.

Resultados: Tres hombres y una mujer de edades comprendidas entre los 16 y 47 años. Fenotípicamente un paciente mostraba un patrón de LGMD, uno de MMD3 y dos presentan hiperCKemia. Todos presentan elevación marcada de creatininkinasa sérica. Los dos pacientes sintomáticos tenían un patrón de afectación muscular asimétrica. Ninguno presentó afectación respiratoria o cardíaca. En todos ellos, la biopsia muscular mostraba un patrón distrófico, con preservación de disferlina y otras proteínas y en la RMN muscular se observó una afectación predominante del compartimento posterior de piernas y anterior de muslos. Todos los pacientes presentan mutaciones en ANO5, una de ellas no descrita previamente. En un paciente se ha identificado una única mutación.

Conclusiones: La presente serie de pacientes, aunque pequeña, ilustra la marcada variabilidad fenotípica de la distrofia muscular causada por mutaciones en ANO5. En nuestra serie, las anotaminopatías representan una causa infrecuente de distrofia muscular.

FENOTIPO MNGIE CON DELECCIONES MÚLTIPLES Y DEPLECIÓN DEL ADNMT ASOCIADO A MUTACIONES EN EL GEN POLG

I. González Suárez¹, B. Bornstein Sánchez², I. Sanz Gallego¹, A. Blázquez Encinar³, R. Garesse Alarcón², M.A. Martín Casanueva⁴, J.J. Ríos Blanco⁵ y J. Arpa Gutiérrez¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. ²Servicio de Neurogenética. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda. ³Laboratorio de Enfermedades Raras: Mitocondriales y Neuromusculares. Instituto de Investigación. Hospital Universitario 12 de Octubre. ⁴Servicio de Neurogenética. Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Raras. ⁵Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario La Paz.

Objetivos: El síndrome de encefalopatía mitocondrial neurogastrointestinal (MNGIE) se define por la presencia de caquexia, alteraciones gastrointestinales, oftalmoplejía externa progresiva y ptosis, neuropatía periférica y leucoencefalopatía. Clásicamente relacionado con la mutación de la enzima timidina fosforilasa (TP) codificada por el gen TYMP, se han descrito casos asociados a mutaciones en el gen POLG (ADN gamma polimerasa) con cuadro clínico superponible.

Material y métodos: Mujer de 35 años que presentó desde la infancia cuadros reiterados de pseudoobstrucción intestinal. Progresivamente se fue asociando a oftalmoplejía externa con ptosis bilateral y neuropatía de predominio axonal grave. Las funciones cognitivas fueron normales. La RMN no mostró signos de leucoencefalopatía.

Resultados: En la biopsia muscular se objetivaron datos sugestivos de miopatía mitocondrial, identificándose deleciones múltiples y depleción en el ADNmt. No se detectaron mutaciones en el gen TYMP. La secuenciación del gen POLG reveló tres mutaciones en heterocigosis: p.T251I en el dominio exonucleasa, p.P587L en la región espaciadora, y p.D1184N en el dominio polimerasa.

Conclusiones: Se presenta el caso de una paciente con fenotipo tipo MNGIE asociado a mutaciones en el gen nuclear POLG. Este fenotipo es similar al cuadro del MNGIE clásico pero, a diferencia de éste, la encefalopatía es inusual, y los niveles de timidina y deoxitimidina en plasma, así como la actividad de la TP en leucocitos fueron normales. Se han descrito más de 200 mutaciones en el gen POLG asociadas a 150 entidades. Presentamos una mutación, p.D1184N-POLG, no asociada previamente a esta enfermedad.

FACTORES PRECOCES DE MAL PRONÓSTICO CLÍNICOS Y ELECTROFISIOLÓGICOS EN UNA SERIE DE GUILLAIN-BARRÉ

S. Kapetanovic García¹, L. Varona Franco¹, S. Taramundi Argueso², K. Septien Larrabeiti² y A. Antigüedad Zarranz¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital de Basurto.

Objetivos: El síndrome de Guillain-Barre es una neuropatía aguda autoinmune con un curso clínico y pronóstico muy variable, incluyendo una mortalidad del 3-7%. Los pacientes de mal pronóstico, identificados en fase precoz cuando la degeneración axonal aún es reversible, podrían beneficiarse de tratamientos complementarios eficaces.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de todos los casos de síndrome de Guillain-Barré ingresados en el Hospital Universitario de Basurto (Bilbao) entre 2000-2012 tratados con inmunoglobulinas o plasmaféresis. Se evalúan potenciales variables predictivas de mal pronóstico (incapacidad para deambular autónomo a 6 meses - GBS disability Score (GBSDs) > 2) en análisis univariante y multivariante con modelos de regresión logística.

Resultados: n = 61. Mortalidad 6%. 43 pacientes se realizaron estudio neurofisiológico precoz (primera semana). El grupo de mal pronóstico presentaba edad avanzada (69,63 vs 52,84), antecedente de diarrea (43,8% vs 18,2%), balance muscular global bajo (MRC < 30) al ingreso/7º día (93,2% vs 31,3%), deterioro motor precoz

(MRC < 30 o GBSDs > 3 en la primera semana) (93,8% vs 22,7%), siendo estas variables estadísticamente significativas (p 0,05-0,001). La afectación motora tardía, sensitiva, autonómica, facial, bulbar, hiponatremia o hiperproteínoorraquia no fueron significativas. En el estudio neurofisiológico precoz, la caída de amplitud del CMAP distal, el aumento de latencias distales motoras, la presencia de bloqueos o nervios inexcitables también resultaron variables de mal pronóstico con significación estadística.

Conclusiones: En nuestra serie, la evaluación en los primeros días de ingreso de 5 simples parámetros clínico-neurofisiológicos (edad, antecedente de diarrea, balance muscular, discapacidad tras la primera semana de evolución y alteraciones precoces en electroneurografía motora) permite predecir el pronóstico funcional a los 6 meses.

NEUROPATÍA HEREDITARIA SENSITIVA Y AUTONÓMICA CON TOS Y REFLUJO GASTROESOFÁGICO (HSAN IB). PRIMERA FAMILIA DESCRITA EN EUROPA

R. del Río Villegas, C. Rizea, F. Rodríguez de Rivera y J. Arpa Gutiérrez

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz.

Objetivos: La HSAN IB fue descrita en 2002 por vez primera en dos familias australianas. Los afectos presentaban comienzo adulto de tos paroxística, reflujo gastroesofágico y pérdida sensitiva distal. Presentamos las características clínicas y neurofisiológicas de una nueva familia residente en España, de 11 miembros potencialmente expuestos, con 2 mujeres afectadas por la enfermedad.

Material y métodos: Se trata de dos mujeres de 68 y 65 años. Ingresan para estudio por pérdida sensorial en MMII de 10 años de evolución con dolores lacerantes. Refiere hipocusia neurosensorial, voz ronca, disfagia, alacrima, hipohidrosis, fotofobia y estreñimiento. Se observa tos constante y refleja. Se realiza bioquímica, proteinograma, hormonas, funcional renal, metabolismo del hierro e inmunología, estudio electromiográfico, polisomnograma, Holter cardíaco, SPECT cerebral con marcadores dopaminérgicos presinápticos y tránsito digestivo. Se explora el SNA mediante mesa basculante y maniobras respiratorias R6 y Valsalva.

Resultados: Se obtienen datos de polineuropatía sensitiva axonal severa y disautonomía con pérdida de los reflejos baroreflexos y ausencia de variabilidad en la maniobra de Valsalva y durante la R6. Destaca la presencia de apneas obstructivas de larga duración con desaturaciones hasta 54% en ausencia de respuesta adrenérgica y variabilidad cardíaca durante el sueño y ausencia de fase REM. Se observa hipotonía del tránsito esofágico y reflujo gastroesofágico espontáneo.

Conclusiones: Los datos obtenidos son indicativos de HSAN IB con un espectro clínico prácticamente idéntico al descrito hasta el momento en otras familias no europeas. Se han comenzado estudios de ligamiento de la región 3p22-p24 con la colaboración de los miembros de la familia no afectos.

PDGF-BB PARTICIPA EN LA PROLIFERACIÓN Y MIGRACIÓN DE LAS CÉLULAS SATÉLITE EN LAS MIOPATÍAS

J. Díaz Manera¹, A. Pastoret Caldero¹, E. Gallardo Vigo², M. Navas Madroñal², N. de Luna Salva², A. Alejandre Monforte¹, R. Rojas García¹ e I. Illa Sendra¹

¹Servicio de Neurología; ²Laboratori de Malalties Neuromusculars. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

Objetivos: PDGF-AA y BB pertenecen son dos citoquinas que activan receptores diferentes: PDGF-RcA y PDGF-RcB de forma res-

pectiva. PDGF-AA ha sido relacionado con la fibrosis muscular. El papel de PDGF-BB no está claro, se ha sugerido que podría intervenir en la proliferación y/o diferenciación de los mioblastos. Quereamos estudiar la expresión y función PDGF-BB en músculo humano tanto en controles como pacientes.

Material y métodos: Estudiamos la expresión de PDGF-BB y PDGF-RcB en las biopsias musculares de controles y pacientes con miopatía y en mioblastos, pericitos y miotubos usando inmunohistoquímica, WB y ELISA. El efecto de PDGF-BB sobre los mioblastos y los pericitos se estudió mediante curvas de crecimiento, estudios de diferenciación y ensayos quimiotácticos con placas transwell.

Resultados: PDGF-BB se expresa en los vasos de los músculos controles. En miopatías se detecta en fibras musculares y en los infiltrados inflamatorios. La expresión de PDGF aumenta con el grado de degeneración y regeneración observado en la biopsia. Los experimentos in vitro demostraron los mioblastos y los pericitos expresaban PDGF-RcB en la membrana, pero no producían PDGF-BB. En cambio, los miotubos producían PDGF-BB, aumentando su expresión tras lesionarlos de diferente forma. Los miotubos de pacientes con distrofinopatía expresaban niveles mayores de PDGF-BB que los procedentes de controles, distrofia FSH o disferlinopatías. PDGF-BB indujo tanto un incremento en la proliferación de los mioblastos como en su capacidad de migración.

Conclusiones: Nuestros resultados sugieren que PDGF-BB expresado en las fibras musculares de pacientes con miopatías tiene un papel importante en la proliferación y quimiotaxis de las células madre musculares.

PERFIL DE EXPRESIÓN GÉNICA DE FIBROBLASTOS CON DEFECTOS EN COLÁGENO VI

C. Jiménez Mallebrera¹, S. Paco¹, T. Caserras², S.G. Kalko², C. Jou³, J. Colomer Oferil¹, C.I. Ortez¹ y A. Nascimento¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Sant Joan de Déu. ²Unidad de Bioinformática. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. ³Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Sant Joan de Déu.

Objetivos: La distrofia muscular de Ullrich (UCMD) está causada por mutaciones en los genes del colágeno VI y es una forma común de distrofia muscular congénita. Se caracteriza por hipotonía y debilidad proximal e hiperlaxitud distal. Además de la afectación muscular los pacientes presentan otros signos asociados con la expresión del colágeno VI en otros tejidos. La presencia de queratosis pilaris y defectos de cicatrización en forma de queloides o cicatrices atróficas son hallazgos muy comunes. El colágeno VI es sintetizado y secretado por los fibroblastos endomisiales y no por la célula muscular. Una vez secretado el colágeno VI interactúa con la célula muscular a través de receptores de superficie que todavía no se han identificado.

Material y métodos: Para investigar la base molecular de UCMD hemos llevado a cabo un estudio de expresión global de genes mediante microarrays a partir de ARN de fibroblastos de piel de pacientes UCMD antes y después de tratamiento con ácido ascórbico.

Resultados: Hemos identificado cambios en más de 600 transcritos en fibroblastos de UCMD. Además hemos observado diferencias importantes en la respuesta al ácido ascórbico por parte de los fibroblastos deficientes en colágeno VI.

Conclusiones: El análisis bioinformático revela que las categorías funcionales de genes alterados están principalmente asociadas con proliferación celular, interacción con la matriz extracelular y la vía del TGF- β lo cual podría estar asociado con la fibrosis en músculo de pacientes UCMD. Entre los genes regulados encontramos varios tipos de colágenos, tenascina, integrinas y otros posibles receptores de colágeno como el CD44 y el CD47.

ALTERACIÓN DE LA MARCHA Y COORDINACIÓN MOTORA EN RATONES ADULTOS DEFICIENTES EN DESYODASA 2: DESCRIPCIÓN PARA LA CARACTERIZACIÓN DE UN PROBABLE FENOTIPO HUMANO

D. Bosch García¹, S. Báñez López², I. Pulido Valdeolivas³, D. Gómez Andrés³ y A. Guadaño Ferraz²

¹Servicio de Fisiopatología Endocrina y del Sistema Nervioso. CSIC-UAM. ²Departamento de Fisiopatología Endocrina y del Sistema Nervioso. Consejo Superior de Investigaciones Científicas. Instituto de Investigaciones Biomédicas Alberto-Sols. ³Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz.

Objetivos: Describir el fenotipo motor de ratones knock-out para desyodasa 2 (D2KO). Esta enzima produce localmente en el SNC el 80% de la hormona tiroidea activa (T3) a partir de T4 plasmática. A pesar de las consecuencias del déficit de hormona tiroidea en el neurodesarrollo, los ratones jóvenes D2KO no muestran alteraciones neurológicas evidentes en los estudios previos. Ningún síndrome se ha relacionado con mutaciones inactivadoras de D2. Mediante caracterización instrumental de la marcha y la coordinación en ratones D2KO adultos pretendemos orientar la detección del fenotipo en humanos que pueda deberse a mutaciones en esta enzima.

Material y métodos: En ratones D2KO y wild-type de 3 y 6 meses, se midieron en footprint test: velocidad de marcha, longitud y anchura de la zancada anterior y posterior, y solapamiento entre pisadas. En Rotarod, se midió latencia de caída en 5 días consecutivos. El análisis estadístico se realizó utilizando un modelo general lineal y random forests.

Resultados: La deficiencia de D2 provocó alteraciones en el patrón de marcha (menor velocidad, zancadas más cortas y base de apoyo posterior más ancha) a los 3 y 6 meses y disminución de la latencia de caída en Rotarod a los 6 meses.

Conclusiones: Las alteraciones motoras en el ratón D2KO indican que la generación local de T3 es importante para el funcionamiento del sistema motor. La presentación clínica de pacientes con mutaciones de D2 podría ser un trastorno de la marcha y de la coordinación que aparecería y/o sería más evidente en la edad adulta.

Enfermedades neuromusculares III

BENEFICIO DE LA UNIDAD DE ATENCIÓN MULTIDISCIPLINAR EN LA SUPERVIVENCIA DE LOS PACIENTES CON ELA

A. Paipa Merchán, J. Turón, M.A. Alberti, C. Lazo LaTorre, C. Casasnovas Pons, M. Olivé Plana, M. Povedano y J. Montero Homs

Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge.

Objetivos: El cuidado multidisciplinar se ha establecido como el modelo de atención ideal para los pacientes con ELA. Su efecto sobre la mortalidad está sujeta a debate. Buscamos evaluar el impacto de la unidad de ELA en nuestra población.

Material y métodos: Análisis de supervivencia de los pacientes con ELA tratados en un centro de atención terciaria antes y después de la instauración de un programa de atención multidisciplinar.

Resultados: Evaluamos a un total de 417 pacientes. 84 fueron seguidos en consultas de neurología general y 334 en la unidad multidisciplinar. Los pacientes atendidos en la unidad fueron 4 años más jóvenes (59 vs 63 años) y con predominio masculino (66% vs 53%). Hubo una mayor proporción de pacientes con ELA bulbar atendidos en la unidad (30% vs 21%, p 0,72). Los pacientes de la unidad fueron tratados más frecuentemente con riluzole (88% vs

50% $p < 0,01$), VMNI (48% vs 33% $p 0,016$) y PEG (32% vs 10% $p > 0,01$). Por Kaplan Meier se evidenció un aumento de la supervivencia de 3 meses (logrank 10,08, $p 0,001$). El modelo de Cox mostró que la unidad multidisciplinar estuvo asociada con un riesgo reducido de muerte (HR 0,66 IC95 0,49-0,85). El beneficio del tratamiento multidisciplinar fue mayor en las formas bulbares (HR 0,43 IC95 0,23-0,83).

Conclusiones: La unidad multidisciplinar de ELA tiene un impacto significativo en la supervivencia. Los pacientes con formas bulbares se benefician especialmente de las intervenciones asociadas con este programa.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE LOS PACIENTES CON ELA DE DEBUT TEMPRANO

C.A. Lazo la Torre¹, M. Povedano Panades¹, J. Turón¹, J. Montero Homs², P. Dávila Pérez¹, C. Casasnovas Pons¹, M. Olivé Plana¹, A.J. Paipa Merchán¹ y A. Alberti Aguiló¹

¹Servicio de Neurofisiología Clínica; ²Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge.

Objetivos: Describir las características clínicas y análisis de supervivencia de los pacientes con ELA de debut temprano.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de 43 pacientes con ELA de debut en edad inferior a 45 años valorando parámetros clínicos, factores pronóstico y supervivencia comparando dichos datos con 180 pacientes adultos con ELA tratados en el Hospital de Bellvitge en el periodo desde 1990 al 2013.

Resultados: Se diagnosticaron 43 pacientes con ELA de inicio temprano, 26% de toda la serie. Dos pacientes presentan historia de demencia frontotemporal. El ratio hombre mujer es de 2:1. La forma de inicio espinal se objetiva en el 93% de los casos. Se evidencia una supervivencia global de 57 meses (mayores de 45 años, 31 meses) 43 meses para la forma espinal y 26 para el inicio bulbar. El análisis de las diferentes variables que influyen en supervivencia mostró únicamente diferencias significativas en pacientes ventilados ($p = 0,018$).

Conclusiones: Los pacientes jóvenes representan el 26% de toda la serie. El ser joven es un predictor independiente de mayor supervivencia y representa una variante clínica distinta con predominio de la forma espinal, prevalencia en hombres, mayor supervivencia respecto a los adultos. La forma bulbar es rara independiente del género. La ventilación no invasiva desempeñó un aumento significativo en la supervivencia. No se encontró ningún beneficio en el tratamiento con riluzol ni el uso de nutrición enteral.

FRECUENCIA DE DETERIORO COGNITIVO EN PACIENTES CON ELA

J. Turón Sans¹, J. Gascón Bayarri¹, R. Reñe¹, R. Pons Imma¹, G. Cristina², O. Plana Montse¹, C. Casasnovas Pons¹, A. Alberti¹, M. Homs Jordi¹ y M. Povedano Panades¹

¹Servicio de Neurología; ²IDI-PET. Hospital Universitari de Bellvitge.

Objetivos: Validar al español el test ALS-CBS, determinar el porcentaje de pacientes afectados de ELA con o sin deterioro cognitivo/conductual (DC/C) en nuestro medio y describir los hallazgos de neuroimagen funcional en nuestros pacientes.

Material y métodos: Se reclutaron pacientes en primera visita de la Unidad Funcional de enfermedad de motoneurona. Fueron visitados también por la unidad de Demencias y se evaluaron mediante criterio clínico, test ALS-CBS y por neuropsicología.

Resultados: Se reclutaron 44 pacientes. En el momento del estudio el 54% de los pacientes presentaban síntomas bulbares. Los porcentajes por categoría diagnóstica según la valoración neurológica o neuropsicológica fueron respectivamente: normal 30%, 30%,

ALSci 39%, 42%, ALSbi 3%, 6%, ALSci 18%, 12%, ALS-DFT 9%, 9% siendo un caso de ellos ELA-PK-DFT. El DC/C es más frecuente en los pacientes con síntomas bulbares aunque sin significación estadística. La sensibilidad y especificidad del ALS-CBS fueron del 85,7% y 70% respectivamente para el componente cognitivo y del 88,9% y 70% respectivamente para el conductual. Los tres pacientes con DFT asociada a la ELA tuvieron un PET-18FDG patológico.

Conclusiones: 1. Es frecuente el DCC en el momento del diagnóstico. 2. Es recomendable incluir la evaluación cognitiva en la aproximación inicial de los pacientes con ELA. 3. La ELA bulbar probablemente se asocia más a DCC. 4. El test ALS-CBS es útil como test de cribado de DCC en pacientes con ELA. 5. El PET-18FDG es probablemente útil en el diagnóstico de ELA-DFT pero no en el DCL.

ESTUDIO DE LA NEUROGÉNESIS ADULTA EN NECROPSIAS DE PACIENTES CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA CON O SIN DEMENCIAS ASOCIADAS

L. Galán Dávila¹, U. Gómez Pinedo², A. Guerrero Sola¹, A. Vela Souto¹, A. Martínez Martínez³, A. Rábano Gutiérrez⁴, M.S. Benito Martín¹, J.M. García Verdugo⁵ y J. Matías-Guio Guía¹

¹Servicio de Neurología; ²Instituto de Neurociencias; ³Servicio de Neuropatología. Hospital Clínico San Carlos. ⁴Banco de Cerebros. Fundación CIEN. ⁵Servicio de Neurobiología Comparada. Instituto Cavanilles.

Objetivos: La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa clásicamente considerada de afectación exclusiva de las motoneuronas. En los últimos años se ha descrito afectación a otros niveles, el más característico la demencia frontotemporal (DFTL). Existen dos nichos neurogénicos en el cerebro adulto: la zona subventricular (SVZ) y el giro dentado del hipocampo (GD). Éstos modifican su actividad bajo condiciones patológicas. Describimos el estado de dichos nichos en 8 pacientes con ELA (dos con DFTL y uno ligado a SOD).

Material y métodos: Se estudiaron 8 necropsias de pacientes con ELA, (dos asociada a DFTL y uno ligado a SOD) y 3 controles, con estudio histológico, por inmunohistoquímica confocal y a nivel ultraestructural. Se confirmó la histología de ELA (cistatina, TDP-43, periferina). Se estudió la SVZ y GD utilizando marcadores de proliferación (Ki67, histone3), neuroblastos (PSA-NCAM, DCX, TUJ1), células madre (Nestin, GFAPd), Glia y microglía (IBA-1 y GFAP).

Resultados: Encontramos un aumento de la proliferación en la SVZ en todos los pacientes con ELA, mayor en las formas asociadas a DFTL. En el GD existía una reducción de la proliferación, significativa cuando los pacientes asociaban DFTL.

Conclusiones: La ELA modifica el estado de la neurogénesis del adulto, aumentando la proliferación en la SVZ de forma más acentuada en los casos con DFTL. Esto es opuesto a lo encontrado en el GD donde se reduce la proliferación de forma significativa en los casos con DFTL. Estos resultados apoyan un diferente significado funcional de los dos nichos neurogénicos. Sin embargo, dicho significado funcional se desconoce.

SÍNDROME DE NEURONOPATÍA SENSITIVO-MOTORA CON INICIO FACIAL (FOSMN) DEBUTANDO CON "LÁGRIMAS DE COCODRILO" UNILATERALES

J.L. Muñoz Blanco¹, A. Traba López², I. Catalina Álvarez¹, M.R. Jiménez Bautista³, A. Bittini Copano⁴, P. Fernández García⁵, C. Navarro Cuéllar⁶ y A. García Redondo⁷

¹Neurología. Unidad ELA-Neuromuscular; ²Servicio de Neurofisiología Clínica; ³Unidad ELA-Neuromuscular; ⁴Servicio de Medicina Nuclear; ⁵Servicio de Neurorradiología; ⁶Servicio de

Cirugía Máxilo-Facial. Hospital General Gregorio Marañón.

⁷Centro de Investigación. Unidad de ELA. Hospital Universitario 12 de Octubre.

Objetivos: Describir un paciente con síndrome FOSMN. Descrita en 2006 por Vucic, progresión lenta rostro-caudal, sensitivo-motor en territorios trigeminal y facial, descendente a cuello, miembros superiores e inferiores. Degeneración extensa de neuronas sensitivas y motoras, sin evidencia de inflamación, depósitos de amiloide o inclusiones intraneuronales en un caso autopsiado. Patogenia desconocida y sin respuesta a tratamiento con inmunoglobulinas. En la actualidad se han publicado 16 casos (62,5% varones), ninguno de origen español.

Material y métodos: Descripción clínica, datos analíticos complementarios en suero, orina y LCR, neuroimagen (RM y SPECT), estudios genéticos (AMBE-Kennedy, DMOF, SOD1, TDP-43, FUS, ANG, C9orf72, TTR), biopsia y gammagrafía de glándulas salivales, y estudio neurofisiológico periférico y central.

Resultados: Varón 61, antecedentes de coartación aórtica, HTA y DM tipo 2. Madre fallecida con DSTA. Inicio hace 23 meses con lacrimación involuntaria por ojo derecho, sin estímulo afectivo o ambiental, alteración sensitiva hemifacial derecha, debilidad y atrofia de musculatura trigeminal y facial, hipofonía, fasciculaciones en mentón, hipotalgesia e V2-V3 derecho, ROT simétricos, ausencia de R. mandibular o signos de primera motoneurona. Cognitivo normal. Reflejos de parpadeo con alteración aferente bilateral, denervación craneal y de miembros con fasciculaciones aisladas, PESS alterados desde MMII y MMSS, CMC normal, sin hiperexcitabilidad cortical. SPECT HMPAO-Tc99m con intensa hipoperfusión frontal superior-dorsolateral y temporo-parieto-occipital izquierdas sin correlación con datos morfológicos en RM. Normalidad del resto de estudios.

Conclusiones: Este caso se ajusta a los criterios diagnósticos publicados, destacando la alteración simultánea unilateral trigémino-facial, signos EMG de segunda motoneurona en 3 segmentos corporales e hipoperfusión fronto-temporal sin deterioro cognitivo asociado.

EVOLUCIÓN DE LA MIASTENIA GRAVIS DE INICIO MUY TARDÍO

C. Homedes Pedret¹, N.A. Juliá Palacios¹, C. Casasnovas Pons^{1,2}, M.A. Albertí Aguiló³, M. Povedano Panades³, M. Olivé Planas⁴, J. Montero Homs³ y A. Martínez Yélamos¹

¹Servicio de Neurología; ²IDIBELL; ³Neurología. Unidad de Neuromuscular; ⁴Instituto de Neuropatología. Unidad de Neuromuscular. Hospital Universitari de Bellvitge.

Objetivos: Comparar la evolución clínica entre los pacientes con Miastenia Gravis (MG) de inicio precoz (MGIP) y de inicio muy tardío (MGIMT).

Material y métodos: Se recogen los pacientes diagnosticados de MG generalizada en la Unidad de Enfermedades Neuromusculares del Hospital Universitario de Bellvitge entre 2002 y 2009 con un seguimiento sistematizado entre 1 y 5 años y adquisición prospectiva de datos. Se dividen según edad de debut en MGIP, menores de 45 años (n = 33), y MGIMT, mayores de 70 años (n = 34). Se excluyen las MG timomatosas, seronegativas y oculares puras.

Resultados: Los pacientes con MGIP son predominantemente mujeres, y varones en las MGIMT (p < 0,01). Hay diferencias estadísticamente significativas en la evolución de ambos grupos, MGFA inicial y peor MGFA alcanzado (p = 0,024 y p = 0,01). Las MGIMT suelen debutar con formas bulbares, mientras que en las MGIP la debilidad es más a nivel de extremidades (p = 0,045). La corticoterapia es más frecuente en las MGIMT (p = 0,004). En el primer año de seguimiento un mayor número de pacientes con MGIMT alcanzan un MGFA PIS dentro de CSR, PR y MM respecto a las MGIP (p = 0,048). No existen diferencias en el tercer y quinto año de segui-

miento, ni en el uso de inmunosupresores, inmunoglobulinas, plasmáferesis y días de hospitalización.

Conclusiones: El inicio de las MGIMT es con más frecuencia bulbar y requieren corticoides con mayor frecuencia que las MGIP (con p = 0,045 y p = 0,004 respectivamente). Los pacientes con MGIMT alcanzan la remisión (CSR-PR-MM) antes que los pacientes con MGIP (p = 0,048).

FACTORES ASOCIADOS A LA GENERALIZACIÓN EN PACIENTES CON MIASTENIA GRAVIS OCULAR DE DEBUT

N. Juliá Palacios¹, C. Casasnovas¹, A. Alberti¹, C. Homedes¹, M. Olivé¹, M. Povedano², J. Montero¹, J.A. Martínez-Matos¹ y A. Martínez-Yélamos¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitari de Bellvitge.

Objetivos: Analizar el efecto de la corticoterapia en la prevención de la generalización secundaria de la miastenia gravis ocular (MGO) y revisar los factores pronósticos asociados a dicha evolución.

Material y métodos: Estudio observacional de casos y controles, donde se incluyeron 111 pacientes diagnosticados de MGO en la Unidad de Enfermedades Neuromusculares del Hospital Universitario de Bellvitge entre 1977 y 2012. De ellos, 26 pacientes fueron tratados con corticoides y 85 no recibieron ningún tratamiento inmunosupresor. La media de tiempo de seguimiento, fue de 7,6 años. Se realizó análisis univariante y multivariante.

Resultados: La miastenia gravis secundariamente generalizada (MGO-G) se desarrolló en 47 (42,3%) pacientes mientras 64 (57,7%) permanecieron con MGO. Los casos con anticuerpos positivos fueron más frecuentes en el grupo de MGO-G que en el de MGO (37/47 (78,2%) vs 36/64 (56,2%); (p < 0,041), así como en las mujeres (25/47 (53,1%) vs 19/64 (29,7%); p < 0,012). No había diferencias en la edad ni en las pruebas neurofisiológicas. Del grupo MGO-G, 9 (19,1%) recibieron corticoides y 38 (80,9%) no. El análisis de supervivencia mostró un menor tiempo hasta la generalización en el grupo que no fue tratado con corticoides que en los que fueron tratados (mediana 6,9 vs 14,7 años; p < 0,04). En el análisis multivariante (Cox) únicamente la ausencia de tratamiento precoz con prednisona se asoció a un mayor riesgo de desarrollar MGO-G (HR 2,18; IC95% = 3,18-1,49; p = 0,039).

Conclusiones: El uso precoz de corticoides en la MGO retrasa la progresión a MGO-G.

SÍNDROMES MIASTÉNICOS CONGÉNITOS CON TRASTORNOS DE GLICOSILACIÓN. MUTACIONES DE LOS GENES GFPT1 Y DPAGT

S.I. Pascual Pascual¹, M. García Romero¹, G. López Sobrino¹, B. Huete Hernani¹, R. Maselli² y S. Finlayson³

¹Servicio de Neuropediatría. Hospital Universitario La Paz.

²Department of Neurology. University of California Davis.

³Nuffield Department of Clinical Neurosciences. John Radcliffe Hospital.

Objetivos: Se han descrito dos genes causantes de síndromes miasténicos congénitos (CMS) por alteración de glicosilación proteica: GFPT1 Y DPAGT. Presentamos dos de los 5 casos descritos con mutación DPAGT (Belaya et al. Am J Hum Genetics. 2012;91:193-201) y dos casos con mutación GFPT, todos estudiados en nuestro centro.

Material y métodos: Dos parejas de hermanos. Estudio clínico-EMG, biopsia y genético.

Resultados: Mutación DPAGT: afecta a la glicosilación de las subunidades del receptor ACh y a la inserción del mismo en la membrana postsináptica. También puede producir un trastorno de glicosilación CGD-Ij, de fenotipo muy diferente, no neuromuscular. Los dos hermanos con mutaciones en ambos alelos: c.358C > A (p.Leu120Met) y c.791T > G (p.Val264Gly), son hijos de padres no consanguíneos y muestran un cuadro miopático leve de predominio en cinturas, de inicio en la lactancia, con autonomía para la marcha, y para correr, con decremento miasténico en EMG y evolución benigna a lo largo de la infancia. AcrAch (-). Alteración de la glicosilación de transferrina. Biopsia: tubulares. Mejora con piridostigmina. Mutación GFPT: Afecta a múltiples aspectos de la transmisión neuromuscular. Nuestros dos casos, hermanos, con mutación en homocigosis (c.44 C > T, pThr15Met) presentaban un síndrome miopático, con debilidad proximal en cinturas, en musculatura cervical y facial, sin afectación ocular. Decremento en la estimulación repetitiva. Biopsia (realizada en un hermano) con agregados tubulares. Mejora muy importante con piridostigmina. Anticuerpos antirreceptor de acetilcolina y anti Musk negativos.

Conclusiones: Las mutaciones de GFPT1 y DPAGT1 provocan alteración de glicosilación proteica postsináptica, y pueden ser causa de síndrome miasténico congénito.

RESPUESTA A RITUXIMAB EN PACIENTES MIASTÉNICOS REFRACTARIOS: ESTUDIO OBSERVACIONAL PROSPECTIVO

J.L. Muñoz Blanco¹, B. Gutiérrez Ruano², A. Sáez Ansotegui³, I. Astudillo³, I. Catalina Álvarez¹, M.R. Jiménez Bautista⁴, A. Traba López³ y M. Rodríguez Mahou⁵

¹Neurología. Unidad ELA-Neuromuscular; ²Servicio de Neurología; ³Servicio de Neurofisiología Clínica; ⁴Unidad ELA-Neuromuscular; ⁵Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospital General Gregorio Marañón.

Objetivos: Analizar la respuesta clínica en pacientes con miastenia gravis (MG) refractarios a tratamiento inmunomodulador, seropositivos-RACH, MUSK+ o seronegativos (SN), de forma prospectiva en 12 meses.

Material y métodos: Diseño observacional, prospectivo, seguimiento clínico y analítico en 12 meses (basal, 1º, 3º, 6º, 9º y 12º meses) post-tratamiento con rituximab, 375 mg/m²/semana, 4 semanas consecutivas, en Hospital de Día/Ingreso hospitalario. Criterios inclusión: Edad > 18a, 3/4 criterios diagnósticos (MG), MGFA ≥ IIIA, > 1 año inicio o debut con crisis miasténica, ensayo previo de ≥ 2 fármacos inmunomoduladores, consentimiento informado escrito. Exclusión: reacciones alérgicas previas a monoclonales, síndrome mieloproliferativo, cardiopatía grave. Eficacia: mejoría en MGFA, MGPI, MGCS, Calidad de vida, dosis de prednisona. Análisis de respuesta en función de autoanticuerpos, edad, sexo, tiempo de evolución de la enfermedad, timectomía, parámetros de inmunidad celular, inmunoproteínas, efectos adversos clínico-analíticos.

Resultados: 17 (16 M/1V) pacientes completan el protocolo, administrado en HD (15), planta (2). Edad media 55 (rango 28-83). 10 RACH+, 3 MUSK+, 4 DN. 2 timoma, 9 con timectomía previa. Evolución inicio MG-rituximab de 11,3 años (rango 1-50). 1 caso, no incluido, presentó reacción anafiláctica grave (bien controlada) a los 30 minutos de la primera dosis. Buena tolerancia tras al menos 1 año de seguimiento. Respuesta clínica muy buena en 9 casos (5 RACH+, 2 DN, 2 MUSK+), buena en 5 casos (4 RACH+, 1 MUSK+), nula en 3 (2 DN, 1 RACH+).

Conclusiones: El rituximab es una alternativa terapéutica en MG refractaria, tanto RACH+ como MUSK+, bien tolerada, aunque debe administrarse en entorno hospitalario por el riesgo de reacciones anafilácticas graves.

EFFECTO DEL FACTOR NEUOTRÓFICO CILIAR (CNTF) SOBRE LA DEPRESIÓN SINÁPTICA PROVOCADA POR ESTIMULACIÓN REPETITIVA

N. Ortiz Castellón¹, N. García Sancho², M.M. Santafè Martínez², M. Priego², T. Obis², M.A. Lanuza Escolano², M. Tomàs Maginet², N. Besalduch Canes² y J. Tomàs Ferré²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Sant Joan de Reus. ²Unitat d'Histologia i Neurobiologia. Facultat de Medicina i Ciències de la Salut. Universitat Rovira i Virgili.

Objetivos: El factor neurotrófico ciliar (CNTF) tiene efectos tróficos y de mantenimiento en varios tipos de células del sistema nervioso central, periférico y en células externas al sistema nervioso. Este estudio pretende localizar exactamente tanto el factor neurotrófico como su receptor en la placa motora y comprobar si la incubación con CNTF exógeno modula la neurotransmisión.

Material y métodos: Hemos utilizado técnicas de inmunocitoquímica confocal (NMJs) y estudios electrofisiológicos de registro intracelular en músculo elevador largo de la oreja de ratones.

Resultados: El factor trófico y su receptor se localizan en la región pre y postsináptica de las uniones neuromusculares. Los estudios electrofisiológicos han demostrado que la incubación con CNTF (7,5 a 200 ng/ml, 60 min-3h) no afecta, de forma aguda, los potenciales espontáneos ni el contenido cuántico de los potenciales evocados en el período postnatal ni en adultos de 30 días. Sin embargo, el CNTF reduce en un 50% la depresión producida por la estimulación repetitiva (40 Hz, 2 min) en las NMJs de ratones adultos.

Conclusiones: Nuestros resultados indican que, a diferencia de las neurotrofinas, añadir CNTF exógeno no modula, de forma aguda, la liberación del transmisor en la sinapsis neuromuscular de mamífero, pero puede proteger placas maduras de la depresión inducida por activación continua. Estos hallazgos podrían ser de interés de cara a la reducción de la fatigabilidad muscular en pacientes con enfermedades de la unión neuromuscular.

Epilepsia I

TEORÍA DE LA MENTE EN EPILEPSIA DEL LÓBULO FRONTAL

A.L. Sanabria Fernández¹, M. Toledo Argany¹, M. Quintana¹, C. Jacas Escarcelles², E. Santamarina¹, A. Rodríguez Urrutia³ y X. Salas Puig¹

¹Servicio de Neurología; ²Unidad de Neuropsicología; ³Servicio de Psiquiatría. Hospital Vall d'Hebron.

Objetivos: La teoría de la mente (ToM) es la habilidad para comprender y predecir la conducta de otras personas, sus conocimientos, sus intenciones, sus emociones y sus creencias. Se ha observado que los pacientes con epilepsia pueden mostrar alteraciones en la ToM. Los lóbulos frontales tienen un papel fundamental en los procesos de cognición social. Nuestro objetivo fue evaluar el impacto de la epilepsia frontal en la ToM y su repercusión en la calidad de vida.

Material y métodos: Incluimos pacientes con diagnóstico de epilepsia frontal criptogénica, entre 18 y 65 años de edad visitados en nuestra Unidad. Con un CI > 85 y sin comorbilidad psiquiátrica, sistémica o alteraciones en el neurodesarrollo. Fueron apareados con controles sanos por sexo, edad, nivel de estudios y CI premórbido estimado. Todos completaron un cuestionario sobre calidad de vida (QOLIE-31) y las tareas (ToM): Faux-Pas; Eyes-Test, Creencias de primer y segundo orden, Historietas de Happé, Reconocimiento emocional facial, Iowa-Gambling-Task, Wisconsin-Card-Sorting-Test.

Resultados: 12 pacientes. Edad media $40,6 \pm 10,9$ (21-59). Los pacientes con epilepsia mostraron un menor rendimiento en los resultados de la ToM. (Faux-Pas: $p < 0,001$; Creencias de segundo orden: $p = 0,031$; Historietas de Happé: $p = 0,001$; Reconocimiento emocional facial: $p = 0,009$). El factor de mayor repercusión en la calidad de vida fue la preocupación por la enfermedad en un 35%.

Conclusiones: Los pacientes con epilepsia criptogénica del lóbulo frontal presentan alteración en varios procesos cognitivos implicados en la Teoría de la Mente. Además la preocupación por la enfermedad repercute negativamente sobre su nivel de calidad de vida.

HIPONATREMIA SECUNDARIA A CARBAMAZEPINA Y OXCARBAZEPINA. SUSTITUCIÓN POR ESLICARBAZEPINA

P.E. Bermejo Velasco, L. Alba Alcántara y A. Cruz Herranz

Servicio de Neurología. Fundación Instituto San José.

Objetivos: La esclicarbazepina (ESL) se considera como una evolución de la carbamazepina (CBZ) y la oxcarbazepina (OXC) ya que tiene una estructura similar a ellas. Ofrece ciertas ventajas como una mejor posología, menos interacciones y efectos adversos como la hiponatremia. El objetivo de este estudio es evaluar la eficacia y tolerabilidad del cambio de CBZ y OXC a ESL en aquellos pacientes epilépticos que presentan hiponatremia.

Material y métodos: Se evalúan de forma retrospectiva las historias clínicas de pacientes epilépticos que estaban siendo tratados con CBZ o con OXC y que sustituyeron estos antiepilépticos por ESL al presentar hiponatremia en sus analíticas de control. De los pacientes se evaluaron los datos demográficos, la concentración de sodio antes y después de la sustitución, el número de crisis y los efectos secundarios.

Resultados: Se incluyeron 23 pacientes con edades entre 19 y 79 años ($42,5 \pm 12,7$). De ellos 14 tomaban CBZ y 9 OXC. Además, todos ellos estaban siendo tratados en combinación con otros fármacos antiepilépticos. La concentración media de sodio plasmático fue de $129,6 \text{ mmol/l}$. Tras el cambio a ESL, el sodio plasmático fue de $139,5 \text{ mmol/l}$, y únicamente un paciente persistió con hiponatremia ($132,3 \text{ mmol/l}$). La frecuencia de las crisis comiciales no se modificó de forma significativa y los efectos adversos fueron leves y no precisaron la retirada de la medicación.

Conclusiones: Según los resultados de nuestro estudio, el cambio desde CBZ y OXC a ESL en pacientes con hiponatremia es efectivo y bien tolerado, además de resolver la hiponatremia en la mayoría de los pacientes.

SUSTITUCIÓN PROGRESIVA FRENTE A SUSTITUCIÓN INMEDIATA DE CARBAMAZEPINA POR ESLICARBAZEPINA

P.E. Bermejo Velasco, L. Alba Alcántara y A. Cruz Herranz

Servicio de Neurología. Fundación Instituto San José.

Objetivos: La esclicarbazepina (ESL) se considera como una evolución de la carbamazepina (CBZ) ya que tiene una estructura similar. Ofrece ciertas ventajas como una mejor posología, no necesidad de controlar los niveles plasmáticos, menos interacciones y menos efectos adversos. Sin embargo, la forma de sustitución de un fármaco por otro aún no está completamente establecida. El objetivo de este estudio es comparar la sustitución progresiva frente a la inmediata de CBZ por ESL.

Material y métodos: Se evalúan de forma retrospectiva las historias clínicas de pacientes epilépticos que estaban siendo tratados con CBZ y que la sustituyeron por ESL. Se establecieron dos grupos dependiendo de si la sustitución había sido inmediata (de un día para otro) o progresiva (a lo largo de tres semanas). De los pacientes se evaluaron los datos demográficos, la frecuencia de las crisis y los efectos secundarios.

Resultados: Se incluyeron 17 pacientes con edades entre 19 y 72 años ($40,1 \pm 12,2$). De ellos 9 realizaron el cambio de forma inmediata y 8 de forma progresiva. La dosis media de CBZ fue de $1.050 \pm 192 \text{ mg}$ y de ESL tras el cambio de $1.106 \pm 175 \text{ mg}$. Además, todos ellos estaban siendo tratados en combinación con otros fármacos antiepilépticos. No existieron diferencias significativas entre ambos grupos ni en la frecuencia de las crisis comiciales ni en cuanto a los efectos secundarios.

Conclusiones: Según los resultados de nuestro estudio, el cambio desde CBZ a ESL es seguro y bien tolerado. Además no parecen existir diferencias significativas entre las formas progresiva e inmediata de realizar la sustitución.

TRASTORNOS PSICÓTICOS PERICTALES: ESTUDIO COMPARATIVO ENTRE PSICOSIS ICTAL Y PSICOSIS POSTICTAL

R. Gómez Llopico¹, N. Cayuela Caudevilla¹, J. García Alhama¹, S. Jaraba Armas¹, A. Bassa Mercadé², S. Cuso García¹, J. Pedro Pérez³, M. Veciana de las Heras³, J. Miró Lladó¹, N. Cardoner Álvarez² y M. Falip Centellas¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Psiquiatría; ³Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitari de Bellvitge.

Objetivos: Los síntomas psiquiátricos en epilepsia se clasifican según su relación temporal con la crisis comicial (CC) en perictales e interictal. Las psicosis interictales constituyen trastornos psicóticos crónicos que ocurren en pacientes epilépticos, sin tener una relación temporal directa con las CC. En las psicosis perictales distinguimos las psicosis ictales (PI) de las psicosis postictales (PPI). Las PI son la expresión clínica de la crisis u ocurren simultáneamente a una CC, y en general son la manifestación de un estatus epiléptico no convulsivo. Las PPI son episodios psicóticos que se desarrollan tras una CC, con periodo lucido y EEG que descarta la presencia de actividad epileptiforme crítica.

Material y métodos: Comparamos las manifestaciones clínicas, y pruebas complementarias en un grupo de pacientes con psicosis perictales, 7 PI y 2 PPI visitados en nuestro centro entre el año 2011 al 2013.

Resultados: Grupo PI: Varones 4/3; Edad media 30 años; duración epilepsia 10,7; localización crisis frontotemporal izquierda (3), bifrontal (1), biparietal (1), frontotemporal derecha (1), temporal derecha (1); etiología tumoral (1), EMT (1), probable encefalitis autoinmune (3), indeterminada (2). Grupo PPI: Varones 2/0; Edad media 40 años; duración epilepsia 22,5; localización bitemporal (1), frontotemporal izquierda (1); etiología alesional (1), EMT (1).

Conclusiones: La presencia de síntomas psicóticos perictales debe hacer descartar la presencia estatus epiléptico presente en 44% de nuestros pacientes. Globalmente la psicosis perictal es más frecuente en pacientes varones, estando la región frontotemporal izquierda especialmente implicada en el desarrollo de clínica psicótica. Los pacientes con PI podrían tener menor tiempo de evolución de epilepsia siendo la forma de debut en el 42% de los mismos, especialmente en los de etiología autoinmune.

¿PUEDE UNA EPILEPSIA GENERALIZADA IDIOPÁTICA SER FARMACORRESISTENTE?

J. García Alhama¹, R. Gómez¹, N. Cayuela¹, S. Cusó¹, S. Jaraba¹, J. Miró¹, M. Falip¹, J. Pedro² y M. Veciana²

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitari de Bellvitge.

Objetivos: Las características principales de las epilepsias generalizadas idiopáticas (EGI) es que ocurren en pacientes con exploración neurológica, desarrollo psicomotor e inteligencia normales, son crisis generalizadas, con características eléctricas concretas,

que requieren tratamiento de por vida, y los pacientes se encuentran libres de crisis en un alto porcentaje (más del 90%). Por este motivo existe cierto escepticismo al hablar de EGI farmacorresistentes. Nuestro objetivo es describir las características electroclínicas que influyen en que una EGI sea farmacorresistente.

Material y métodos: Pacientes controlados en Hospital Universitario de Bellvitge con diagnóstico de EGI y mal control de las crisis. Se han recogido datos sobre antecedentes, edad de inicio, comorbilidad, características electroclínicas y tratamiento actual.

Resultados: 15 pacientes (7 hombres, 8 mujeres), edad media 42. Se ha realizado monitorización vídeo-EEG de 24 horas o más en 5. 4 (27%) presentan un síndrome epiléptico al que atribuir el mal control no diagnosticado previamente: epilepsia ausencia con mioclonías palpebrales (2), epilepsia generalizada con ausencias fantasma (1), epilepsia mioclónica progresiva (1). En 2 (13%) el tratamiento era inadecuado. En otro 27%, la farmacorresistencia se atribuye a mal cumplimiento terapéutico. En el 33% restante no se ha encontrado una causa clara. Destaca que el 27% ha presentado brotes psicóticos, los cuales pueden intervenir en la farmacorresistencia de diferentes formas.

Conclusiones: En más de la mitad de los casos se ha encontrado causa de farmacorresistencia. Al encontrar una EGI con mal control de crisis deberíamos replantearnos el diagnóstico y el cumplimiento del tratamiento antes de catalogar una EGI como farmacorresistente.

EXPERIENCIA CON LACOSAMIDA EN PACIENTES CON RETRASO MENTAL Y EPILEPSIA REFRACTARIA

P.E. Bermejo Velasco, L. Alba Alcántara y A. Cruz Herranz

Servicio de Neurología. Fundación Instituto San José.

Objetivos: A pesar de la introducción de los nuevos antiepilepticos (FAEs), alrededor del 30% de pacientes con epilepsia siguen presentando crisis o efectos secundarios significativos. La resistencia a estos fármacos es superior en pacientes con retraso mental y ningún FAE que está claramente recomendado. El objetivo de este estudio es evaluar la eficacia y seguridad de la lacosamida (LCM) en pacientes con epilepsia refractaria y retraso mental.

Material y métodos: Se evalúan retrospectivamente las historias clínicas de los pacientes con epilepsia refractaria que han recibido LCM hasta marzo de 2013. Estos pacientes se clasificaron dependiendo de la gravedad del retraso mental en leve, moderado y grave. 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 71 pacientes con edades entre 18 y 67 años ($27,8 \pm 10,8$). Las causas del retraso mental fueron: anoxia perinatal (28 pacientes), estructurales (16), origen indeterminado (11), Lennox-Gastaut (6) y otros orígenes (10). El número de FAEs que tomaban era $2,6 \pm 0,6$ y los probados con anterioridad $6,7 \pm 2,1$. El periodo de seguimiento fue de $6,5 \pm 2,6$ meses. El 34% de los pacientes experimentó al menos un 50% de reducción de crisis y otro 32% una mejoría leve. Se discontinuó en 8 pacientes por ineficacia y en 8 por efectos adversos.

Conclusiones: Según los resultados de nuestro estudio, la LCM parece ser efectiva y bien tolerada en pacientes con epilepsia refractaria y retraso mental y podría ser una opción importante en este grupo poblacional.

ESTADO EPILEPTICO EN HIPERGLICEMIA NO CETÓSICA

J.S. Aller Álvarez¹, H. Bejr-Kasem Marco¹, N. Rodríguez Villatoro¹, M. Toledo Argany¹, M. Sueiras Gil², J. Salas Puig¹, S. Sarria Estrada³, A. Rovira Cañellas³ y J. Álvarez Sabin¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neurofisiología Clínica;

³Servicio de Radiología. Hospital Vall d'Hebron.

Objetivos: Pacientes afectados de diabetes mellitus tipo 2 (DM-2) pueden presentar crisis epilépticas en contexto de hiperglicemia no cetósica (HNC), pudiendo ser la forma de presentación de la enfermedad.

Material y métodos: Analizamos una serie de seis pacientes (4 mujeres/2 varones). Edad media: 63,7 años (rango 51-71). Consultaron en Urgencias como estado epiléptico focal; tres estaban diagnosticados previamente de DM-2 y sólo uno con crisis epilépticas previas (sin hiperglicemia asociada). En todos se realizó TC cerebral urgente y EEG en las primeras 24-48 horas; en cinco de ellos, RM cerebral.

Resultados: Cinco pacientes presentaron estado convulsivo y uno no convulsivo (ENC). El rango de glicemia durante las crisis fue 314-705 mg/dL. Buena evolución tras control glicémico, iniciándose antiepilepticos (FAE) en cuatro. Todos con EEG intercrítico, siendo el hallazgo más frecuente lentificación de la actividad cerebral bilateral y/o lateralizada al hemisferio contralateral al del hemicuerpo sintomático. Un paciente con ENC afásico, cuyo EEG crítico mostró actividad paroxística epileptiforme en región temporal izquierda. La RM cerebral mostró focos de desmielinización en sustancia blanca y, en la fase aguda del ENC hiperintensidad en T2 reversible en sustancia gris de córtex parietotemporal y tálamo izquierdos. El tiempo de seguimiento fue de 6-18 meses. Se suspendió el FAE en todos los pacientes y se mantienen libres de crisis sin recaídas.

Conclusiones: La HNC debe ser considerada como causa de estado epiléptico, siendo en la mitad de nuestros pacientes la forma de presentación de la DM-2. El pronóstico es muy favorable tras el control de la hiperglicemia.

EXPERIENCIA CON LACOSAMIDA EN EPILEPSIA PARCIAL EN GALICIA. ESTUDIO GALACO

J. López González¹, A. Pato Pato², X. Rodríguez Osorio¹, G. Fernández Pajarin¹, E. Corredra García¹, E. Rubio Nazabal³ y E. Cebrián Pérez⁴

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario. ²Servicio de Neurología. Hospital Povisa, S.A. ³Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña. ⁴Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Pontevedra.

Objetivos: Analizar la eficacia y la seguridad de lacosamida a los 3 meses como tratamiento añadido en pacientes con epilepsia parcial.

Material y métodos: Estudio multicéntrico, retrospectivo y observacional que recoge las características demográficas, evolución y tratamiento en 147 pacientes tras tres meses de inicio de lacosamida como terapia añadida en pacientes con epilepsia parcial, realizándose un análisis descriptivo de las variables recogidas. La variación de dosis de lacosamida se estudia con la t de Student y la variación de dosis de los FAE concomitantes y su número se analiza con el test de Wilcoxon.

Resultados: Edad media de $43,5 \pm 17,2$ años; evolución media de la epilepsia de $18,7 \pm 15,6$ años; El 43,3% tratados con 2 FAE y el 27,2% con uno. El tipo de epilepsia más frecuente es la de origen temporal (48,3%). La mediana de crisis al inicio es de 2,3 [1,5] crisis/mes. A los 3 meses el 31,4% de los pacientes están libres de crisis, el 60% son respondedores (mejoría > 50%). El 12,2% presentó efectos adversos, mareos (5%) e inestabilidad (2,9%) fueron los más frecuentes. La dosis de lacosamida se incrementa durante los 3 meses, pasando de 92,9 mg/d a 258,9 mg/d (mediana: de 50 mg/d a 200 mg/d), también se reduce significativamente el número de FAE concomitantes. 139 pacientes (94,6%) continúan con lacosamida a los 3 meses.

Conclusiones: La eficacia y tolerabilidad con lacosamida fue excelente en una serie de pacientes con epilepsia parcial. Será necesario continuar el seguimiento de estos pacientes para poder ratificar estas observaciones clínicas.

BOSTEZO ICTAL Y PERI-ICTAL ASOCIADO A EPILEPSIA PARCIAL SINTOMÁTICA DEL HEMISFERIO NO DOMINANTE

P.A. Quiroga Subirana¹, J.M. Mercadé Cerdá² y P.J. Serrano Castro¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Torrecárdenas. ²Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Carlos Haya.

Objetivos: Describir dos casos de pacientes con bostezo ictal y peri-ictal asociado a epilepsia parcial sintomática del hemisferio dominante y analizar características clínicas y electroclínicas a través de la monitorización video-EEG.

Material y métodos: Se estudiaron dos pacientes con clínica de bostezo ictal y peri-ictal asociado a epilepsia parcial que se comportan como epilepsia farmacorresistente. Analizamos las características generales de ambos pacientes. Describimos las características clínicas de las crisis y las características electroencefalográficas a través de la monitorización video-EEG.

Resultados: Mujer de 36 años y hombre de 51 años, ambos pacientes presentan cuadro de ataques repetitivo de bostezo que en ocasiones se acompaña de mirada perdida e interrupción de las actividades que venían realizando con amnesia posterior del evento. Frecuencias de crisis aparentes de 1 a 10 al mes. Paciente mujer, crisis posterior a traumatismo craneal con lesión hemorrágica leve frontal derecha, y hombre posterior a intervención quirúrgica de glioma de bajo grado frontal derecho. No historia de epilepsia previa ni en la familia. Desarrollo psicomotor normal en ambos casos. El EEG intercrítico actividad epileptiforme, frontal derecha en la mujer, y fronto-temporal derecha en el hombre. Durante la crisis foco epileptico fronto-temporal derecho en ambos casos.

Conclusiones: Son escasos los casos documentados con estudio video-EEG de bostezo ictal y peri-ictal y es una manifestación de epilepsia parcial que tenemos que tener en mente para realizar un diagnóstico adecuado que permita un tratamiento correcto en estos pacientes.

ABORDAJE MULTIDISCIPLINAR DE PACIENTES CON CRISIS NO EPILÉPTICAS PSICÓGENAS

V. Ribes Carreño¹, O. Pidlubna Pidlubna¹, A. Rodríguez Urrutia¹, E. Santamarina Pérez², M. Toledo Argany² y X. Salas Puig²

¹Servicio de Psiquiatría; ²Servicio de Neurología. Hospital Vall d'Hebron.

Objetivos: Las crisis psicógenas no epilépticas (CNEP) son pacientes de manejo complejo. Un buen abordaje de las comorbilidades psiquiátricas asociadas mejora su evolución y pronóstico. Evaluamos la eficacia del seguimiento de pacientes diagnosticados de CNEP en nuestra unidad de epilepsia.

Material y métodos: Se trata de un estudio observacional, prospectivo durante un año de pacientes diagnosticados de CNEP. Se recogieron datos epidemiológicos, psicosociales y clínicos, incluyendo tratamientos farmacológicos, intervención psicológica y consultas a urgencias.

Resultados: Se evaluaron 64 pacientes. Mujeres en un 64% (n = 41) y con edad media de 41 años (18-79). Un total de 48% presentan CNEP y epilepsia (mixtos) (n = 31). Se comparan el grupo de pacientes que se consigue reducción de fármacos antiepilépticos (FAE) con los que no. Se observa que no hay diferencias entre los pacientes mixtos de los que sólo presentan CNEP (p = 0,942). Se han encontrado diferencias entre los pacientes con trastorno de personalidad (TP) comórbido (n = 18) y la reducción de FAES final (p = 0,05) y se observa una tendencia en los pacientes en los que se realizó intervención psicoterapéutica, existiendo mayor reducción en este grupo. También se evaluó el número de visitas a urgencias encontrando una mayor frecuencia de visitas en pacientes con trastorno de personalidad, trastorno afectivo y crisis motoras mayores así como una edad de debut más precoz (p = 0,017).

Conclusiones: Tanto en los pacientes con diagnóstico mixtos como únicamente CNEP se redujeron los FAES al final del seguimiento. Con una buena intervención psicológica se consigue una mayor reducción de FAES, incluyendo a los pacientes con trastorno de la personalidad.

Epilepsia II

ESTATUS EPILÉPTICO EN ENCEFALITIS AUTOINMUNE

E. Martínez Hernández¹, R. Davis², T. Armangué³, M. Titulaer¹, M. Petit¹, S. Kasner², F. Graus¹ y J. Dalmau¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

²Neurology Department. Hospital of the University of Pennsylvania. ³Servicio de Neuropediatría. Hospital Vall d'Hebron.

Objetivos: Determinar la frecuencia de anticuerpos contra antígenos sinápticos en encefalitis con estatus epiléptico y comprobar si su presencia implica diferencias clínicas.

Material y métodos: Estudio clínico de pacientes con encefalitis y estatus epiléptico. Determinación de anticuerpos contra antígenos de membrana neuronal mediante inmunohistoquímica y células transfectadas.

Resultados: Se analizaron 213 pacientes con encefalitis y estatus epiléptico, de los cuales 63 (30%) tenían anticuerpos contra antígenos sinápticos. El grupo de 41 pacientes con anticuerpos anti-NMDAR fue el más numeroso (65%), por lo que el análisis se realizó comparándolo con los 150 pacientes sin anticuerpos. El inicio como estatus epiléptico fue similar en los dos grupos (59% vs 50%), pero la duración del estatus fue más corta en el grupo anti-NMDAR+ (9,9 [1-82] vs 29,8 [0,5-120] días p = 0,03). Los pacientes anti-NMDAR+ presentaron con menor frecuencia crisis refractarias (44% vs 74% p = 0,02) y recibieron en mayor medida inmunoterapia (100% vs 68% p < 0,001). El pronóstico fue mejor en el grupo anti-NMDAR+, en cuanto a uso de antiepilépticos al alta (56% vs 90% p = 0,003), crisis crónicas (11% vs 39% p = 0,003) y mejoría de un punto en la escala Rankin (OR 2,19 IC95% 1,07-4,5). Se identificaron también anticuerpos anti-GABA(B)R (n = 3), GAD65 (n = 1), Caspr2 (n = 1) y otros antígenos de superficie no caracterizados (n = 17).

Conclusiones: El estatus epiléptico puede ser el primer síntoma de una encefalitis autoinmune. El receptor NMDA es el auto-antígeno más frecuente y se asocia a un mejor perfil clínico y pronóstico. Otros anticuerpos contra la superficie neuronal, en su mayoría no caracterizados, también pueden asociarse a estatus.

EPILEPSIA Y DIABETES MELLITUS TIPO 1

N. Cayuela Caudevilla¹, J. García Alhama¹, R. Gómez¹, S. Cusó¹, S. Jaraba¹, J. Miró¹, M. Pérez Maraver², F. Graus³ y M. Falip¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Endocrinología y Nutrición. Hospital Universitari de Bellvitge. ³Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

Objetivos: En los trastornos endocrinos, las crisis epilépticas podrían ser el resultado de la neuroinflamación, autoinmunidad o trastornos metabólicos. Hay un creciente interés en una posible relación entre la epilepsia y la diabetes mellitus tipo 1 (DM1), esta asociación se ha observado con una frecuencia mayor de lo que cabría esperar por azar. El objetivo ha sido describir las características de la epilepsia en pacientes con DM1 de nuestro centro.

Material y métodos: De la base de datos de la unidad de epilepsia se identificaron 8/800 (0,01%) pacientes con epilepsia y DM1 de inicio en la edad adulta, de la base de datos de la unidad de diabetes 3 /222 (0,0135%). En todos los pacientes se determinó antiGAD,

antiA2 y una batería extensa de autoinmunidad. Se consideró positividad de los anticuerpos AntiGAD a valores > 1 UI/ml y títulos altos a valores > 1.000 UI/ml. En pacientes con títulos altos se determinó antiGAD en LCR y síntesis intratecal. Se considera hipoglucemia a valores < 70 mg/dl y grave < 35 mg/dl.

Resultados: 11 pacientes, 8 hombres y 3 mujeres. Tres pacientes son farmacoresistentes, dos de ellos con títulos altos de anticuerpos antiGAD. Dos con epilepsia temporal con buen control, uno con anticuerpos antiGAD a títulos altos. Seis pacientes con crisis epilépticas secundarias a hipoglucemia, todos ellos con títulos bajos de anticuerpos antiGAD. A diferencia de este último grupo, en los otros dos, los pacientes que presentaban hipoglucemias, incluso graves, no tuvieron crisis epilépticas.

Conclusiones: Los anticuerpos antiGAD a títulos altos podrían ser factor de riesgo para epilepsia farmacoresistente y los títulos bajos podrían predisponer a crisis epilépticas secundarias a hipoglucemia.

SÍNDROME DE JEAUVONS: EPILEPSIA GENERALIZADA CON IMPLICACIÓN DEL LÓBULO OCCIPITAL

M. Fernández Matarrubia, D. di Capua Sacoto, B. Abarrategui Yagüe, M.E. García García, A. Orviz García, S. Muñoz Castrillo e I. García Morales

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: El síndrome de Jeavons (SJ) es una entidad infradiagnosticada que se caracteriza por presentar mioclonías palpebrales, crisis/actividad epileptiforme (AE) desencadenada por el cierre ocular y fotosensibilidad. Aunque se incluye dentro de las epilepsias generalizadas idiopáticas, recientemente se han descrito anomalías electroencefalográficas (EEG) focales occipitales en estos pacientes.

Material y métodos: Se analizaron las características clínicas y EEG de tres pacientes (2 mujeres y 1 varón, edad 25-44 años) estudiados mediante vídeo-EEG de 24 h que cumplían criterios de SJ.

Resultados: La edad al inicio oscilaba entre los 14 y 20 años. Ningún paciente tenía antecedentes de crisis febriles en la infancia, historia familiar de epilepsia o comorbilidad psiquiátrica. En dos de los tres pacientes se observó actividad alfa afilada tras el cierre ocular mantenido, AE intercrítica focal en cuadrante posterior e inicio focal occipital de la AE durante las crisis. Todos ellos presentaron mioclonías palpebrales y ausencias durante el vídeo-EEG aunque ninguno tenía diagnóstico previo de ausencias (sólo crisis tónico-clónicas generalizadas). Los tres pacientes presentaron activación con la estimulación luminosa intermitente y dos con la hiperventilación.

Conclusiones: El hallazgo de anomalías EEG focales posteriores, la fotosensibilidad y la activación de la AE con el cierre ocular sugieren la participación del lóbulo occipital en la génesis de las descargas generalizadas en el SJ, posiblemente mediante la activación de redes neuronales que impliquen al tronco del encéfalo y vías transcorticales y talamocorticales. El vídeo-EEG es una herramienta fundamental en el diagnóstico de estos pacientes, que a menudo presentan crisis tan sutiles que pasan desapercibidas.

VALOR PRONÓSTICO DE LA VIDEOELECTROENCEFALOGRAFÍA EN LA EPILEPSIA GENERALIZADA IDIOPÁTICA

M. Fernández Matarrubia¹, B. Abarrategui Yagüe¹, D. di Capua Sacoto¹, M.E. García García¹, J. Matías-Guiu Antem¹, C. Fernández Pérez² e I. García Morales¹

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

Objetivos: La presencia de alteraciones electroencefalográficas (EEG) asimétricas o focales en las epilepsias generalizadas idiopáticas (EGI) no es un hallazgo infrecuente. Nuestro objetivo fue analizar si la existencia de estas anomalías se relacionaba con la respuesta terapéutica en una cohorte de pacientes con EGI.

Material y métodos: Se revisaron de forma retrospectiva las características clínicas y EEG de todos los pacientes con EGI evaluados mediante vídeo-EEG de 24 horas en la Unidad de Epilepsia del Hospital Clínico San Carlos entre 2011 y 2013. La revisión del vídeo-EEG se realizó de forma ciega por tres observadores independientes. Se establecieron dos grupos, "mal control" y "buen control" farmacológico (en función de la presencia o no de crisis en el último año).

Resultados: De los 64 pacientes estudiados (37 mujeres, edad $31,0 \pm 12,9$), 32 tenían mal control y 32 buen control farmacológico. La frecuencia de alteraciones EEG asimétricas (54,8% vs 17,9%; $p = 0,03$) y focales (54,8% vs 28,6%; $p = 0,04$) fue significativamente superior en el grupo de mal control. No se encontraron diferencias entre ambos grupos en la activación con maniobras (estimulación luminosa intermitente, hiperventilación, lectura, concentración y praxias) y en ninguna de las variables clínicas analizadas (edad, edad de inicio, síndrome clínico, crisis febriles en la infancia, historia familiar de epilepsia, antecedentes psiquiátricos, crisis nocturnas y cumplimiento terapéutico).

Conclusiones: La existencia de anomalías EEG focales o asimétricas es frecuente en pacientes con EGI y no debe considerarse signo de epilepsia focal. Aunque existe controversia en la literatura, en nuestro estudio dichas alteraciones se asociaron a un peor control farmacológico.

DISPLASIA CORTICAL FOCAL: UN RETO DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICO

L. Rubio Flores¹, M. Gallego de la Sacristana López Serrano¹, A. Gago Veiga¹, G. Zapata Wainberg¹, L. Vega Zelaya², C. Garnés², O. Estruch², J. Pastor Gómez² y J.A. Vivancos Mora¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario de la Princesa.

Objetivos: La displasia cortical focal (DCF) es una causa frecuente de epilepsia refractaria, especialmente en niños y adultos jóvenes. Describimos una muestra de 43 pacientes diagnosticados de DCF.

Material y métodos: Estudio descriptivo, transversal, con recogida retrospectiva de datos. Se revisan aspectos clínicos, radiológicos y neurofisiológicos de 43 pacientes con diagnóstico de DCF radiológico y/o histológico, atendidos en una Unidad de Epilepsia desde marzo de 1992 hasta mayo de 2013. Clasificación según consenso ILAE 2011.

Resultados: N = 43. Mujeres: 55,8% (n = 24). Promedio de edad al inicio: $11,9$ años $\pm 10,5$. Antecedentes familiares de epilepsia: 21% (n = 9). Retraso psicomotor: 18,6% (n = 8). Tipo de crisis mayoritaria: crisis parciales complejas (CPC): 67,4% (n = 29), con foco temporal en el 89,6% de ellas. Mediana de crisis/año: 30, RIQ25-75 = 1,5-62. Topográficamente, todos los tipos de DCF predominan en regiones temporales (DCF tipo I: 8/14; tipo II: 9/15; tipo III: 10/12). Esclerosis mesial temporal (EMT) concomitante en 23% (n = 10), ipsilateral a DCF en 90% (n = 9). Politerapia: 83,7% (n = 36), con una mediana de 3 fármacos (RIQ25-75 = 2-3). Se realiza cirugía en 24 pacientes (55,8%): cirugía resectiva 79,2% (n = 19), estimulación nervio vago 33% (n = 8), ambas 12,5% (n = 3). Correlación de DCF en resonancia magnética (RM) con actividad irritativa en vídeo-electroencefalograma (vEEG) interictal del 29% y del 32,3% con el vEEG ictal.

Conclusiones: Las DCF típicamente se manifiestan con crisis parciales complejas, la mayoría de difícil control. En más de la mitad de pacientes se realiza cirugía. Es frecuente la coexistencia de DCF

y EMT (patología dual). La zona sugestiva de DCF en RM puede no guardar relación con el foco irritativo ictal e interictal, sugiriendo la presencia de otras zonas epileptógenas. Destacamos la importancia del manejo multidisciplinar en la DCF.

EPILEPSIA EN EL GLIOBLASTOMA MULTIFORME. RELACIÓN DE LA EXPRESIÓN DE P53 Y EL KI67 CON LA FARMACORESISTENCIA

M. Toledo Argany¹, S. Sarria Estrada², M. Quintana¹, M. Aizpurúa³, X. Salas Puig¹, E. Santamarina¹, F. Martínez Ricarte⁴, S. Ramón y Cajal³ y E. Martínez Sáez³

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología; ³Servicio de Anatomía Patológica. Neuropatología; ⁴Servicio de Neurocirugía. Hospital Vall d'Hebron.

Objetivos: El glioblastoma es la neoplasia cerebral maligna más frecuente. En ocasiones pueden surgir secundariamente a lesiones neurogliales de menor grado, relacionándose con mejor pronóstico. Múltiples factores hacen que entre un 25-60% de los pacientes desarrollen epilepsia. Este estudio evalúa factores clínicos, radiológicos, histológicos, así como la correlación entre el riesgo de sufrir epilepsia con el índice de proliferación celular (Ki67) y la sobreexpresión de p53.

Material y métodos: De una cohorte de 34 glioblastomas con tiempo de seguimiento mínimo post-quirúrgico de un año. Se revisó la clínica, las RM en el diagnóstico y seguimiento, y las muestras tisulares donde se determinó el Ki67 y la expresión de p53.

Resultados: La muestra tenía edad media de 56 años, 67% varones, 79% epilepsia (41% farmacoresistente), de ellos 44% debutaron con crisis. El seguimiento medio fue de 29 meses con 60% de exitus. La afectación cortical y los glioblastomas secundarios se asociaron al riesgo de tener epilepsia. Cuanto mayor la p53 y menor el Ki67, mayor fue el riesgo de tener epilepsia farmacoresistente. La curva ROC estableció que en glioblastomas, una expresión de p53 > 45% y Ki67 < 25% se asociaba a farmacoresistencia, y la combinación de valores opuestos no mostraba epilepsia o respondía a fármacos. La recidiva o el tamaño no se relacionaron con el riesgo de crisis.

Conclusiones: Los glioblastomas con alta expresión de p53 y bajo Ki67 tienen un alto riesgo de padecer epilepsia farmacoresistente. Se observa que los glioblastomas con p53 > 45% tienen un comportamiento clínico-patológico similar a los glioblastomas secundarios.

EVOLUCIÓN DE LAS ENCEFALITIS LÍMBICAS Y AUTOINMUNES

C. Coll Presa, C. van Eendenburg, O. Belchí Guillamón, M. Terceño Izaga, A. Cots Foraster, Y. Silva Blas y A. Molins Albanell

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta.

Objetivos: Descripción clínica de la evolución a largo plazo de 7 pacientes afectados de la encefalitis autoinmune en un hospital de tercer nivel. Se evalúan las secuelas neurológicas cognitivas y crílicas, y psiquiátricas y el tratamiento requerido a largo plazo.

Material y métodos: Revisión retrospectiva y reevaluación actual de los pacientes con examen neuropsicológico y monitorización videoEEG en aquellos casos sin crisis aparentes clínicamente.

Resultados: Se estudian 5 pacientes con encefalitis límbica (1 anti GAD, 3 anti LGI 1 y 1 sin anticuerpo detectado), una paciente con encefalitis anti NMDA y un paciente con encefalitis anti Ma2. Tras un promedio de 5 años de seguimiento, todos ellos presentan trastornos de la memoria reciente, 5 clínica depresiva que re-

quiere tratamiento y 2 trastornos conductuales que precisan antipsicóticos. La mayoría de los pacientes asocian alteraciones del sueño y son frecuentes los episodios críticos que requieren politerapia. En aquellos pacientes que han conseguido un aparente control de sus crisis, la práctica de monitorización videoEEG de 24 horas no demuestra aparición de crisis subclínicas. El paciente con encefalitis anti Ma2 asociado a teratoma presenta el peor pronóstico evolutivo a pesar del tratamiento quirúrgico e inmunosupresor. En un paciente se detecta tardíamente un adenocarcinoma prostático.

Conclusiones: El tratamiento a largo plazo de las encefalitis autoinmunes se basa en una combinación de psicofármacos, anti-epilépticos en terapia múltiple y rehabilitación cognitiva. La práctica de monitorización video EEG de 24 horas en pacientes sin aparentes crisis, no aporta valor diagnóstico.

CIRUGÍA DE LA EPILEPSIA ASISTIDA POR ROBOT: INICIO EN ESPAÑA

R. Rocamora Zúñiga¹, A. Príncipe², R. Vivanco Hidalgo¹, L. Serrano Pérez³, J. Roquer González¹ y G. Conesa Bertran³

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neurofisiología Clínica; ³Servicio de Neurocirugía. Hospital del Mar.

Objetivos: La cirugía de epilepsia asistida por robot es un método de implantación estereotáxica de electrodos que se está imponiendo en los principales centros internacionales de cirugía de epilepsia. Se utiliza principalmente para la realización de esteoelectroencefalografía (SEEG). Presenta como ventajas frente a la estereotaxia tradicional una mayor rapidez durante el proceso de planificación e implantación, y una exactitud y seguridad equivalentes.

Material y métodos: Se inicia esta metodología de implantación en enero 2013. Durante los primeros 5 meses se realizan 6 procedimientos. Cinco pacientes son mujeres y uno hombre. Cuatro son epilepsias no lesionales, 2 se encuentran en cercanía de área elocuente. Cuatro son epilepsias temporales, 2 extratemporales.

Resultados: Se implantan un total de 45 electrodos. La distancia del target planificado con el target real es de 0 a 2,7 mm (media 1,33). No se observa ninguna complicación durante el procedimiento de implantación. Los pacientes fueron readmitidos en la unidad de epilepsia 4-5 horas después de la implantación. De los 6 pacientes se indica cirugía resectiva en 5 de ellos. No se producen complicaciones quirúrgicas en ningún paciente.

Conclusiones: La cirugía de epilepsia asistida por robot es un avance tecnológico importante que permite la optimización de recursos durante la implantación de electrodos para SEEG manteniendo la seguridad y mejorando la tolerancia del procedimiento en comparación con otros procedimientos de implantación. En nuestra casuística no se ha registrado hasta el momento ninguna complicación durante la implantación. La exactitud del procedimiento permite la monitorización de áreas elocuentes y de alta vascularización del cerebro.

FALSA LATERALIZACIÓN DEL LENGUAJE EN LA RMNF DETECTADA MEDIANTE TEST DE WADA

M. Ley Nácher, R.M. Vivanco Hidalgo, J. Roquer González y R. Rocamora Zúñiga

Servicio de Neurología. Hospital del Mar.

Objetivos: La RMNF se usa con frecuencia para la lateralización del lenguaje en el diagnóstico prequirúrgico de la epilepsia. Sin embargo, el test de Wada continua representando el "gold stan-

dard". Recientes estudios han puesto en duda la fiabilidad de la RMNf en determinadas circunstancias. Presentamos 2 casos de falsa lateralización del lenguaje en la RMNf detectados mediante test de Wada.

Material y métodos: Se describen 2 casos clínicos.

Resultados: Paciente 1: mujer de 20 años, zurda, diagnosticada de epilepsia hemisférica izquierda farmacorresistente por trastorno de la migración neuronal. La MVEEG mostró una epilepsia hemisférica izquierda. La NPS no fue concluyente. La RMNf indicó una lateralización izquierda. Dadas las dudas se realizó Test de Wada, que indicó una lateralización derecha. Se practicó hemisferotomía funcional izquierda con curación de la epilepsia y sin déficit de lenguaje. Paciente 2: varón de 48 años, zurdo, diagnosticado de epilepsia focal farmacorresistente, EHI y lesión connatal extensa hemisférica izquierda. La MVVEEG concluyó a favor de una ELT izquierda. La evaluación NPS no fue concluyente. La RMNf detectó una dominancia izquierda para el lenguaje. Se realizó test de Wada que detectó dominancia derecha para el lenguaje.

Conclusiones: Aún a pesar del innegable valor de la RMNf como prueba para la lateralización del lenguaje, el "gold standard" continúa siendo el test de Wada. La realización del test de Wada es imperativa cuando existen dudas con respecto a los resultados de la RMNf (activación bilateral, lesiones cerebrales extensas, incongruencia con el resto de las exploraciones, alteraciones vasculares hemisféricas).

INDUCCIÓN DE CRISIS TEMPORALES DERECHAS ASOCIADAS AL ESCUPIR ICTAL MEDIANTE ESTIMULACIÓN DE ELECTRODOS PROFUNDOS

A. Príncipe¹, R. Vivanco Hidalgo², R. Andrezjak³, A. Tauste Campo³, J. Roquer González² y R. Rocamora Zúñiga²

¹Servicio de Neurofisiología Clínica; ²Servicio de Neurología. Hospital del Mar. ³Departamento de TIC. Universitat Pompeu Fabra.

Objetivos: El escupir ictal rara vez asocia convulsiones pero representa un signo específico de epilepsia temporal, aunque de dudoso valor de lateralización. Presentamos una paciente de 28 años, diestra, que acudió a nuestra atención por padecer crisis parciales complejas, diurnas e hípnicas, caracterizadas por miedo intenso, comportamiento verbal agresivo, escupir ictal direccionado a personas o objetos, y generalización secundaria.

Material y métodos: En el curso de diferentes ingresos se realizaron: estudio video-EEG, RM, PET y SISCOM. Todas las pruebas apuntaron a un origen temporal derecho con la excepción de la resonancia que no evidenció alguna anomalía. La paciente fue implantada con electrodos profundos (SEEG) y posteriormente intervenida. Varias metodologías de post-procesamiento de señal se aplicaron a los trazados de SEEG para definir con exactitud la localización de la estimulación eléctrica.

Resultados: Durante el estudio invasivo se registraron 10 crisis y se indujo el patrón ictal mediante estimulación de estructuras temporales mesiales. Además fue posible inducir la acción de escupir con la estimulación del área entorrinal derecha. Tras amigdalectomía y ablación temporal polar derecha la paciente se quedó libre de crisis (Engel IA). El examen histopatológico evidenció una displasia cortical focal de tipo IA.

Conclusiones: Este es el único caso de epilepsia temporal no dominante asociada a escupir ictal en el cual se ha podido reproducir el patrón ictal y aislar la función relacionada mediante estimulación directa por SEEG. La metodología utilizada puede ser de utilidad para el estudio neuropsicológico invasivo en el marco de las patologías que requieran este tipo de técnica diagnóstica.

Epilepsia III

DESCARGAS EPILEPTIFORMES GENERALIZADAS INDUCIDAS POR ESTÍMULOS (SIGEDS): DESCRIPCIÓN DE UN FENÓMENO ELECTROENCEFALOGRAFICO EN EL ENFERMO EN ESTATUS EPILEPTICO

C. Gaig Ventura, A. Iranzo de Riquer y J. Santamaría Cano

Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

Objetivos: Describir un patrón EEG en enfermos en estatus epiléptico no convulsivo (SENC) que no ha sido reportado previamente.

Material y métodos: Revisión de datos clínicos y EEG de cuatro pacientes con SIGEDs ("stimulus induced generalized epileptiform discharges") identificados entre 244 enfermos críticos registrados en las UCIs del Hospital Clínic de Barcelona entre julio 2011 y enero 2013.

Resultados: Los cuatro pacientes eran 2 hombres y 2 mujeres (edades de 26 a 80 años) en coma y SENC de etiologías diversas (encefalopatía hepática, tumor frontotemporal, encefalitis anti-NMDA, y SENC inmunomediado). En los 4 pacientes, el SENC fue refractario a múltiples antiepilepticos y anestesia con propofol y midazolam. Los SIGEDs se registraron durante la sedación con tiopental, y consistían en una onda aguda generalizada aislada, de amplitud elevada, inducida por el flash a baja frecuencia (0,5 y 1 Hz; frecuencias superiores raramente los inducían), o estímulos táctiles en diversas partes del cuerpo, sobre todo la cara, sin cambios clínicos asociados. Una vez detectados los SIGEDs se registraron durante un periodo de 1 a 5 días. Dos pacientes fallecieron y dos sobrevivieron. Los SIGEDs no fueron registrados en ninguno de los otros 240 enfermos críticos registrados en las UCIs durante el mismo periodo. Tan solo 22 de estos 240 pacientes sin SIGEDs estaban en SENC, y únicamente uno de ellos recibió tratamiento con tiopental.

Conclusiones: Los SIGEDs ocurren en pacientes con SENC refractario tratados con tiopental. La realización rutinaria de la fotoestimulación en los EEG de pacientes críticos permite identificar este fenómeno de significado clínico y fisiopatología desconocidas.

CORRELACIÓN ENTRE LA RM POR TENSOR DE DIFUSIÓN Y EL HIPOMETABOLISMO CUANTIFICADO DE LA [18F] FDG-PET EN EPILEPSIAS TEMPORALES MESALES CON ESCLEROSIS DE HIPOCAMPO Y SU APLICACIÓN PREQUIRÚRGICA

J. Aparicio Calvo¹, A. Donaire Pedraza¹, N. Bargalló Alabart², X. Setoain Perego³, A. Calvo Boixet⁴, C. Falcón Falcón⁴, B. Martí Fuster⁵, J. Rumià Arboix⁶ y M. Carreño Martínez¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiodiagnóstico; ³Servicio de Medicina Nuclear; ⁴Unidad de Análisis por la Imagen; ⁵Servicio de Biofísica; ⁶Servicio de Neurocirugía. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

Objetivos: La epilepsia temporal mesial (ETM) con esclerosis de hipocampo (EH) es una importante causa de fármaco-resistencia. Tras la cirugía, hasta un 20% de los pacientes continúan con crisis. La RM por tensor de difusión (DTI) es capaz de determinar cambios microestructurales relacionados con la actividad epiléptica. El objetivo del estudio es correlacionar las alteraciones de la DTI con el hipometabolismo cuantificado de la [18F]FDG-PET, para valorar si pueden ayudar a determinar las redes epileptogénicas y evaluar su aplicación en el estudio prequirúrgico.

Material y métodos: Se seleccionaron 20 pacientes con ETM y EH (10 izquierdos). El grupo control se componía de 30 sujetos sanos. Se analizaron estadísticamente, "uno contra todos", utilizando un t-tet para dos muestras independientes.

Resultados: Se encontró una buena correlación entre el hipometabolismo y la disminución de anisotropía fraccionada (FA), situada a distancia de la EH. En cambio, se objetivó un solapamiento entre el aumento de difusión media (MD) y el hipometabolismo tanto sobre la EH (en todos los pacientes) como en regiones extratemporales. La potencial red epileptogénica fue más extensa de lo esperado e implicaba estructuras más posteriores en la ETM izquierda; en cambio, en la ETM derecha se restringió más al lóbulo temporal ipsilateral.

Conclusiones: El aumento de MD puede indicar mejor la localización de la potencial zona epileptogénica que la disminución de FA. Ambos parámetros señalan áreas posiblemente implicadas en la propagación de las crisis y muestran la red epileptogénica de cada sujeto. En conclusión, la DTI podría aportar información complementaria, útil y no invasiva en la evaluación prequirúrgica.

ANÁLISIS RMI EN EPILEPSIA BITEMPORAL: CAMBIOS DE SUSTANCIA GRIS Y BLANCA. ESTUDIO COMPARATIVO

J. Miró Lladó¹, A. Gurtubay², P. Ripollés Vidal², E. García², S. Jaraba¹, M. Falip Centellas¹ y A. Rodríguez-Fornells²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge.

²Servicio de Psicología Básica. Cognition and Brain Plasticity Group (Bellvitge Biomedical Research Institute) IDIBELL.

Objetivos: Cada vez más pruebas de neuroimagen nos confirman que la epilepsia temporal (TLE) no se restringe al hipocampo, sino que es una enfermedad difusa y bilateral. Hasta un 30% de los pacientes con TLE tendrán afectación hipocampal bilateral (BHS_TLE), y sería de esperar una mayor afectación de toda la red. Nuestro objetivo es identificar las alteraciones de sustancia gris (GM) y blanca (WM) en BHS_TLE. No existen estudios en la literatura en estos pacientes.

Material y métodos: Grupo de 7 pacientes (4 mujeres) con BHS_TLE farmacorresistente. Edad media 53 ± 11 . 1 encefalitis límbica. El diagnóstico de BHS_TLE fue clínico, electroencefalográfico y radiológico (RMI Craneal: BHS en todos). Grupo de 15 controles macheados por sexo, edad y escolarización. Edad media 50 ± 13 . Análisis de técnica de post-procesado de RMI: Voxel-Based Morphometry.

Resultados: Patrón de reducción de GM y WM bilateral pero con mayor afectación de hemisferio izquierdo ($p < 0,05$) a) GM: hipocampo, cerebelo, precuneus b) WM: parahipocampo, giro frontal medio y temporal superior. Mayor afectación derecha en GM giros fusiforme y temporal superior. También se observa reducción de WM en las zonas de conectividad interhemisférica. Dicha reducción de GM/WM se correlaciona con una menor edad de inicio y una mayor duración de la epilepsia.

Conclusiones: En pacientes con BHS_TLE se observa reducción de las zonas de conectividad interhemisférica además de afectación de GM y WM bilateral pero superior en hemisferio izquierdo. Probablemente la mayor afectación de hemisferio izquierdo se debe a una red neuronal de conectividad más extensa en el hemisferio dominante para el lenguaje.

¿QUÉ NOS APORTA UN VÍDEO-EEG DE 12 HORAS EN UNA UNIDAD DE EPILEPSIA?

J. San Narciso de la Rosa¹, C. Martín Sánchez¹, G. Zapata-Wainberg¹, A. Gago Veiga¹, M. de Toledo Heras¹, J. Pastor² y J. Vivancos Mora¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario de la Princesa.

Objetivos: Estudiar la utilidad de la monitorización videoelectroencefalográfica (vEEG) de 12 horas en pacientes de una Unidad

de Epilepsia, tras 2 años de experiencia en un Centro de Referencia Nacional para la Atención de Epilepsia Refractaria.

Material y métodos: Estudio descriptivo transversal con inclusión prospectiva. Se analizaron las variables demográficas y clínicas recogidas de todos los pacientes estudiados durante un periodo de 24 meses (abril 2011-2013). Se realizó monitorización vEEG de 12 horas sin suspensión del tratamiento, con privación parcial de sueño. Se estudió el número de pacientes atendidos, la indicación del estudio, la frecuencia de observación de episodios epilépticos y los cambios diagnósticos y terapéuticos tras el estudio.

Resultados: 88 pacientes. Edad: $42,5 \pm 15,2$. Mujeres: 60,2%. Registro de sueño: 85,2%. Las indicaciones más frecuentes fueron: Dudas diagnósticas (48%) y falta de control de las crisis (17,3%). Frecuencia de episodios clínicos registrados (21,6%) y electroencefalograma ictal (12,5%). Tras la prueba: cambio en el diagnóstico clínico (39,8%), electroencefalográfico (47,7%). Cambio en la actitud terapéutica (39,8%) siendo lo más frecuente la suspensión de fármacos antiepilépticos (FAE) (33,3%), cambio de dosis de FAE (25,0%) y cambio de FAE (11,1%). El cambio del diagnóstico electroencefalográfico se correlacionó positivamente con el cambio en el diagnóstico clínico ($p = 0,01$) y con el cambio de actitud terapéutica ($p = 0,038$).

Conclusiones: La monitorización vEEG de 12 horas refleja un beneficio respecto a registros convencionales y condiciona un cambio en el diagnóstico y en la actitud terapéutica en un considerable porcentaje de casos.

CORRELACIÓN DE IMAGEN PET CON RM DE PERFUSIÓN (ASL) Y TENSOR DE DIFUSIÓN EN DISPLASIAS CORTICALES FOCALES

S. Sarria Estrada¹, M. Toledo Argany², G. Cuberas Borrós³, C. Lorenzo Bosquets³, J. Salas Puig², E. Santamarina Pérez², C. Vert Soler¹, C. Auger Acosta¹ y A. Rovira Cañellas¹

¹Servicio de Radiología; ²Servicio de Neurología; ³Servicio de Medicina Nuclear. Hospital Vall d'Hebron.

Objetivos: La detección de displasias corticales focales (DCF) en pacientes con epilepsia se basa fundamentalmente en la combinación de imagen de RM estructural y PET intercrítico. En este estudio pretendemos caracterizar los hallazgos de las secuencias de Arterial Spin Labeling (ASL) en combinación con la fracción de anisotropía por RM en la detección de DCF.

Material y métodos: Se estudiaron 5 pacientes con epilepsia secundaria a DCF detectadas por RM 3T. En todos ellos se obtuvieron secuencias de ASL, de tensor de difusión y FDG-PET. Se determinó el volumen de la lesión manualmente en las secuencias T1. La señal de PET, el flujo sanguíneo cerebral relativo por ASL y la fracción de anisotropía se estudiaron mediante un índice de asimetría en el que se comparó el área de la DCF con el mismo volumen en espejo del hemisferio contralateral.

Resultados: Los volúmenes de DCF variaron entre 0,43 y 1,9 cc (tres en lóbulo temporal y 2 en frontal). El índice asimetría mostró hipoperfusión focal sobre la DCF en tres de cinco pacientes, que también tenían hipometabolismo en la FDG-PET. En los otros dos pacientes, tanto el FDG-PET como el ASL no mostraron disminución del índice de asimetría. Las fracciones de anisotropía no mostraron variaciones importantes en estas lesiones.

Conclusiones: Los mapas de perfusión cerebral obtenidos con técnica ASL muestran hipoperfusión focal en las DCFs de los pacientes con epilepsia, donde la PET muestra hipometabolismo, por lo que estas secuencias muestran un valor potencial en el diagnóstico y caracterización de pacientes con epilepsia secundaria a DCF.

CRISIS CINGULADAS: A PROPÓSITO DE DOS CASOS

V.C. Thonon¹, N. Ailouti Caballero¹, M. Vicente Rasoamalala¹, M. Sueiras Gil¹, E. Láinez Samper¹, M. Raspall Chaure², M. Toledo Argany², E. Santamarina Pérez², J.E. Vázquez Méndez³, C. Vert Soler³, C. Lorenzo Bosquet⁴ y J. Salas Puig²

¹Servicio de Neurofisiología Clínica; ²Servicio de Neurología;

³Institut de Diagnòstic per la Imatge; ⁴Servicio de Medicina Nuclear. Hospital Vall d'Hebron.

Objetivos: Las crisis originadas en el giro cingulado se caracterizan por alteraciones complejas del comportamiento: agitación motora, automatismos gestuales, fenómenos emocionales intensos, y vocalizaciones de grito o llanto, entre otros. Queremos enfatizar la importancia del registro vídeo-EEG en el diagnóstico de estas crisis, ya que frecuentemente se diagnostican erróneamente de pseudocrisis.

Material y métodos: Presentamos dos pacientes varones de 2 años (paciente 1) y 35 años (paciente 2), que ingresaron por crisis con sintomatología motora y emocional compleja, diagnosticados de epilepsia frontal mediante vídeo-EEG. Ambos disponen de estudio vídeo-EEG crítico e intercrítico, RM craneal y, en el paciente adulto, de PET-TC/18F-FDG.

Resultados: El paciente 1 presentó crisis hipermotoras, con emisión de grito y sensación de miedo. El EEG crítico mostró actividad paroxística en región frontal derecha, sin alteraciones en el EEG intercrítico. La RM evidenció displasia cortical frontal derecha en giro frontal superior. Control de las crisis con biterapia. El paciente 2 presentó estado epiléptico con crisis hipermotoras, coprolalia y mirada de espanto. El EEG crítico mostró actividad paroxística frontal bilateral, con predominio izquierdo y, los EEG intercríticos paroxismos con localización variable, frontal alternante. La RM identificó pérdida de interdigitaciones en hipocampo izquierdo. PET-TC sin alteraciones. Farmacorresistencia, a pesar del tratamiento con politerapia.

Conclusiones: Los hallazgos clínicos y paraclínicos de nuestros pacientes apoyan un probable origen de las crisis en el giro cingulado. Las crisis cinguladas, aunque poco frecuentes, deben considerarse en el diagnóstico diferencial de las pseudocrisis, siendo la exploración Vídeo-EEG básica para el diagnóstico.

POSPROCESAMIENTO E INTEGRACIÓN DE LAS PRUEBAS DE IMAGEN PARA LA CIRUGÍA DE LA EPILEPSIA: NUESTRA EXPERIENCIA

A. Príncipe¹, R.M. Vivanco Hidalgo¹, S. González Ortiz², S. Medrano Martorell², A. León Jorba³, J. Roquer González¹ y R.A. Rocamora Zúñiga¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología; ³Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital del Mar.

Objetivos: La identificación de la zona epileptogénica es fundamental para la planificación de la cirugía de la epilepsia en pacientes con epilepsia resistente a los medicamentos. Esta tarea puede requerir monitorización electroencefalográfica intracerebral (MEi) y también la utilización de múltiples herramientas diagnósticas prequirúrgicas, especialmente de imagen, sea en casos de epilepsia lesional que no lesional. No sólo la inspección de los trazados de MEi, sino también la integración de las otras pruebas en un modelo que pueda trasladarse a quirófano puede resultar de gran utilidad, y para el diseño, y en la misma actuación quirúrgica.

Material y métodos: En nuestro centro se han monitorizado 3 pacientes con electrodos corticales y 6 pacientes con electrodos profundos. En todos los casos se ha averiguado la posición real de los electrodos mediante varias técnicas de análisis y rastreo de señal bi- y tridimensional, y se han integrado todas las pruebas complementarias en un mismo modelo 3D.

Resultados: En todos los casos la correcta localización de los electrodos, averiguada durante la intervención, ha sido fundamental para la planificación quirúrgica. En 4 casos se ha construido un modelo prequirúrgico tridimensional. En dos de ellos el modelo lesional ha sido trasladado a quirófano y empleado en tiempo real mediante neuronavegación.

Conclusiones: La integración del abanico de técnicas utilizadas para el diagnóstico y la evaluación prequirúrgica de los pacientes con epilepsia farmacorresistente es una metodología muy importante para la correcta planificación de la cirugía de la epilepsia, especialmente en casos complejos y de alto riesgo para áreas eloquentes.

ESTEREOELECTROENCEFALOGRAFÍA EN LA EVALUACIÓN PREQUIRÚRGICA DE LA EPILEPSIA FOCAL FARMACORRESISTENTE: RESULTADOS POSQUIRÚRGICOS EN PACIENTES CON SEGUIMIENTO SUPERIOR AL AÑO

R. Toledano Delgado¹, I. García Morales², J.C. Gómez Angulo³, C. Fernández Mateos⁴, R. Martínez Álvarez⁵ y A. Gil-Nagel Rein¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Ruber Internacional. ²Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. ³Servicio de Neurocirugía. Hospital Universitario de Getafe. ⁴Servicio de Neurocirugía. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda. ⁵Servicio de Neurocirugía. Hospital Ruber Internacional.

Objetivos: Describimos los resultados postquirúrgicos al año de seguimiento de los pacientes con epilepsia focal refractaria (EFR) que fueron evaluados con estereoelectroencefalografía (E-EEG) como parte de la evaluación prequirúrgica.

Material y métodos: Desde el año 2007 se han implantado un total de 386 electrodos (mediana 11, rango; 4-17) en 37 pacientes (mediana de edad 31 años, rango 4-56) con EFR que presentaron discordancia en la evaluación prequirúrgica entre diferentes pruebas, lesiones cerebrales extensas o normalidad en la RM cerebral. La mayoría de ellos no habían sido considerados candidatos a cirugía en evaluaciones previas.

Resultados: La E-EEG permitió la localización de la zona epileptógena en 34 pacientes (91%), de los cuales 30 ya han sido intervenidos. La resección fue temporal en 14, frontal en 10, occipital en 2, parietal en 2 y multilobar en 2. El resultado postquirúrgico (clasificación de Engel) en 21 pacientes con seguimiento superior al año fue: Engel I, 66,6%; Engel II, 14,2%; Engel III, 9,5%; Engel IV, 9,5%. La localización mediante E-EEG no fue posible en dos pacientes. Tres pacientes presentaron morbilidad en relación con el procedimiento, uno de ellos presenta una hemiparesia en resolución tras hemorragia cerebral.

Conclusiones: La E-EEG es una técnica útil y relativamente segura cuando la evaluación prequirúrgica no invasiva es insuficiente en la localización de la zona epileptógena. Esta técnica nos ha permitido rescatar a pacientes con epilepsias graves que previamente no habían sido considerados candidatos quirúrgicos, con resultados postquirúrgicos positivos al año de evolución.

ASOCIACIÓN DE CALLOSOTOMÍA Y ESTIMULACIÓN DEL NERVO VAGO EN PACIENTES CON EPILEPSIA REFRACTARIA

E. Guillamón Guillamón¹, J. Miró², A. Gutiérrez³, R. Conde³, M. Falip², S. Jaraba², G. Plans⁴, M. Garcés¹ y V.E. Villanueva¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. ²Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge.

³Servicio de Neurocirugía. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. ⁴Servicio de Neurocirugía. Hospital Universitari de Bellvitge.

Objetivos: Analizar la eficacia y seguridad de la asociación de dos técnicas quirúrgicas paliativas, callosotomía y estimulación del nervio vago (ENV), en pacientes con epilepsia farmacorresistente no candidatos a cirugía resectiva.

Material y métodos: Revisión retrospectiva de 6 pacientes con epilepsia farmacorresistente no candidatos a cirugía resectiva. A estos pacientes se les realizó ambos procedimientos, callosotomía (resección 2/3 anteriores) y ENV. Se analizaron las siguientes variables: edad, sexo, edad de inicio de la epilepsia, tipo de crisis, tipo de epilepsia, comorbilidad, EEG, RM cerebral, número de crisis pre y post-cirugía, parámetros de estimulación, orden de realización, tiempo de seguimiento tras la cirugía y complicaciones.

Resultados: En 3 pacientes se realizó en primer lugar callosotomía y después ENV y en 3 en orden inverso. Todos los pacientes presentaron algún tipo de mejoría tras la primera cirugía pero tras un período de seguimiento de 2 a 13 años, ante la persistencia de crisis, se les realizó la segunda intervención. Los parámetros de estimulación de ENV fueron: intensidad 1,75-3,5 mA, 30 Hz, 250-500 μ seg, tiempo on 14-30 seg, tiempo off 1,8-5 min, imán 2-3,25 mA. La mejoría media tras ambas cirugías fue de 90,65% en los pacientes en los que se realizó primero callosotomía y 87,38% en los que se realizó primero estimulación del nervio vago. No presentaron complicaciones postquirúrgicas.

Conclusiones: En pacientes farmacorresistentes no candidatos a cirugía resectiva, la combinación de callosotomía y estimulación del nervio vago ha mostrado buenos resultados en nuestra serie, sin encontrar diferencias en el orden de realización.

EFFECTO DE LA NEUROESTIMULACIÓN DEL NERVI VAGO SOBRE EL SISTEMA NERVIOSO VEGETATIVO EN PACIENTES CON EPILEPSIA FARMACORRESISTENTE

I. Garamendi Ruiz, M.A. Acera Gil, M. Agúndez Sarasola, A. Marinas Alejo, A. Luna Rodríguez, T. Pérez Concha, B. Tijero Merino, J.J. Zarranz Imirizaldu y J.C. Gómez Esteban

Servicio de Neurología. Hospital de Cruces.

Objetivos: El estimulador del nervio vago (ENV) es una alternativa terapéutica en pacientes con epilepsia refractaria. En principio, los efectos adversos parecen escasos, y, a pesar de activar vías parasimpáticas, se supone que no produce una alteración significativa en el sistema nervioso autónomo. Se presenta un estudio que intenta analizar los posibles efectos de la estimulación del nervio vago sobre este sistema.

Material y métodos: Se ha realizado estudio prospectivo en pacientes a los que se les implantó un ENV durante los años 2011 y 2012. Se realizó un estudio previo a la implantación del dispositivo y posteriormente cuando se alcanzaron parámetros de estimulación adecuados. Se practicaron una monitorización hemodinámica continua no invasiva, y un estudio doppler transcraneal, para valorar las posibles alteraciones disautonómicas. Se excluyeron pacientes que no eran capaces de colaborar activamente en las pruebas.

Resultados: Se incluyeron 9 pacientes a los que se implantó un ENV. 8 de ellos fueron portadores de ENV en lado izquierdo y uno en el derecho. Se alcanzaron parámetros de estimulación adecuada en un plazo medio de 6 meses. No se observaron diferencias significativas entre las variables estudiadas en el estudio preimplantación, y el de estimulación, tanto en las variables hemodinámicas, como de estudio vascular.

Conclusiones: El ENV no modificó significativamente los parámetros hemodinámicos a pesar de activar estructuras parasimpáticas. El ENV implantado en el lado derecho no presentó diferencias con los implantados en el lado izquierdo.

Epilepsia IV

VALIDEZ DE LAS ESCALAS CLÍNICAS Y DE CONTENIDO DEL INVENTARIO MULTIFÁSICO DE PERSONALIDAD DE MINNESOTA 2 PARA EL DIAGNÓSTICO DE CRISIS PSICÓGENAS NO EPILEPTICAS

A. del Barrio Alba, A. Jiménez Huete, R. Toledano Delgado, I. García Morales y A. Gil-Nagel Rein

Servicio de Neurología. Hospital Ruber Internacional.

Objetivos: La utilidad del Inventario Multifásico de Personalidad de Minnesota 2 (MMPI-2) para el diagnóstico de crisis psicógenas no epilépticas (CPNE) es controvertida. Este estudio analiza la validez de las escalas clínicas y, a diferencia de trabajos previos, las escalas de contenido.

Material y métodos: Estudio transversal de 209 pacientes atendidos en la unidad de epilepsia. Se realizó un análisis de regresión logística tomando como prueba de referencia la vídeo-electroencefalografía y como variables predictoras edad, sexo, cociente intelectual y las escalas clínicas (modelo A) o de contenido (modelo B) del MMPI-2. Los modelos se seleccionaron según el índice de Aikake y se compararon con los test de McNemar y DeLong.

Resultados: Se analizaron 37 pacientes con CPNE y 172 pacientes con crisis epilépticas. El modelo A, compuesto por sexo, Hs (hipocondría) y Pa (paranoia), mostró una sensibilidad del 77,1%, una especificidad del 76,8%, un porcentaje de clasificación correcta del 76,8% y un área bajo la curva (AUC) de 0,836 para el diagnóstico de CPNE. El modelo B, compuesto por sexo, HEA (preocupación por la salud) y FRS (miedos), mostró una sensibilidad del 65,7%, una especificidad del 78,0%, un porcentaje de clasificación correcta del 75,9% y un AUC de 0,840. Los test de McNemar y DeLong no detectaron diferencias significativas.

Conclusiones: El MMPI-2 presenta una validez moderada para el diagnóstico de CPNE en los pacientes remitidos a una unidad de epilepsia. El uso de las escalas de contenido no mejora de forma significativa el resultado obtenido con las escalas clínicas.

EFICACIA Y TOLERABILIDAD A LARGO PLAZO DEL ÁCIDO VALPROICO VS LEVETIRACETAM EN MONOTERAPIA INICIAL EN EPILEPSIA SINTOMÁTICA A TUMORES GLIALES DE BAJO GRADO. ¿HAY DIFERENCIAS?

A. Garrido Pla¹, L. Grau López¹, M. Jiménez González¹, R. García Armengol², C. Balaña Quintero³ y J.L. Becerra Cuñat¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neurocirugía; ³Servicio de Oncología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol.

Objetivos: La elección del primer fármaco antiepiléptico (FAE) en los pacientes con tumores gliales de bajo grado (TGBG) y epilepsia, se relaciona con la eficacia y la tolerabilidad. Realizamos un estudio descriptivo de pacientes con TGBG analizando el subgrupo de pacientes tratados como primera monoterapia con valproato vs levetiracetam.

Material y métodos: Estudio unicéntrico observacional retrospectivo de 50 pacientes con TGBG (WHO I y II) registrando variables clínicas, terapéuticas, pronósticas y calidad de vida, con un seguimiento a 24 meses.

Resultados: De 50 pacientes con TGBG, de $42,8 \pm 17,06$ años, y un seguimiento de $8,9 \pm 6,7$ años, 38 (76%) presentaron crisis epilépticas, siendo el síntoma debut en el 60%. La histología fue astrocitoma (54%), oligoastrocitoma (26%) y oligodendroglioma (20%). De la cohorte con crisis, el 68,4% se trataron con FAE clásicos, siendo el ácido valproico el 28,9%. En los pacientes en primera monoterapia con ácido valproico (n = 11) y levetiracetam (n = 10) no hubo diferencias en la libertad de crisis a los 12 y 24 meses.

Tienden a presentar mejor calidad de vida (índice de Karnofsky > 80) los pacientes con Levetiracetam, asociado a mayor tasa de retención (87,5% a los 12 meses y 83,3% a los 24 meses, vs 50% y 30% con valproato, respectivamente), sin diferencias significativas en la progresión del tumor o la mortalidad.

Conclusiones: No hubo diferencias en eficacia, progresión y calidad de vida en monoterapia con valproato vs levetiracetam. Hay una tendencia a una mayor tasa de retención con levetiracetam que podría relacionarse con mejor tolerabilidad.

PERFIL NEUROPSICOLÓGICO EN LA EPILEPSIA DEL LÓBULO TEMPORAL EN PACIENTES MAYORES DE 55 AÑOS

S. Rudilosso¹, J.B. Gómez Galván¹, M.T. Boget Lluçia², A.J. Donaire Pedraza¹ y M.D.M. Carreño Martínez¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neurociencias. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

Objetivos: La epilepsia del lóbulo temporal (ELT) se asocia a disfunción progresiva de memoria, que podría anticipar el deterioro cognitivo asociado a la edad. El objetivo de nuestro estudio fue averiguar el perfil neuropsicológico de los pacientes con ELT refractaria mayores de 55 años y compararlo con el de pacientes más jóvenes con el mismo tipo de epilepsia.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de los pacientes con epilepsia temporal refractaria ingresados en la Unidad de Epilepsia de nuestro centro en los últimos 5 años, a los que se realizó evaluación prequirúrgica. Se seleccionaron pacientes mayores de 55 años (13 pacientes, grupo 1) y pacientes entre 20 y 40 años (20 pacientes, grupo 2) y se compararon en ambos grupos variables neuropsicológicas de memoria y de función frontal.

Resultados: La edad media fue de 62,8 y 30,3 años en el grupo 1 y 2 respectivamente. El tiempo de evolución fue de 32,8 y 21,6 años. La frecuencia de disfunción temporal bilateral fue significativamente mayor en el grupo 1 que en el grupo 2 (69% vs 25%, $p = 0,012$). La disfunción temporal bilateral en el grupo 2 se asoció a largo tiempo de evolución de la epilepsia (> 20 años). Los pacientes del grupo 1 presentaron puntuación significativamente menor en trial-making test B (TMTB).

Conclusiones: Los pacientes con ELT mayores de 55 años presentan frecuentemente disfunción temporal bilateral y alteración en subtests de función frontal; este perfil podría ser un indicador de una disfunción más generalizada que debe controlarse longitudinalmente y que puede aumentar el riesgo cognitivo de la cirugía.

DISFUNCIÓN EJECUTIVA EN EPILEPSIA GENERALIZADA IDIOPÁTICA: EVALUACIÓN NEUROPSICOLÓGICA Y CORRELACIÓN CON HALLAZGOS DE VEEG Y VARIABLES CLÍNICAS

B. Abarrategui Yagüe¹, M. Fernández Matarrubia¹, C. Fernández Pérez², C. Villanueva Iza¹, M.E. García García¹, D. Dicapua Sacoto¹ e I. García Morales¹

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

Objetivos: Evaluar el rendimiento atencional y ejecutivo en una muestra de pacientes con epilepsia generalizada idiopática (EGI) y analizar la relación con una serie de variables clínicas y electroencefalográficas (EEG).

Material y métodos: Se evaluaron 23 pacientes con EGI (edad $34,43 \pm 10,90$, escolarización $12,60 \pm 3,07$ años) monitorizados con video-EEG, y 18 controles sanos (edad $35,06 \pm 9,783$, escolarización $12,61 \pm 3,2$) mediante test neuropsicológicos (Digit span, Trail making, Fluencias verbales, Luria y Go-no go, Figura compleja de Rey, 5 points y cuestionario disejecutivo DEX). Se compararon los

resultados entre ambos grupos y la relación con una serie variables clínicas y de EEG. Se evaluó también la presencia de ansiedad y depresión en los pacientes.

Resultados: Los pacientes con EGI tuvieron peor rendimiento en Trail making test B, Luria y Go-no go ($p < 0,05$), fluencia verbal ($p = 0,06$) y digit span inverso ($p = 0,07$). En EEG, la actividad epileptiforme (AE) espontánea se relacionó con peor resultado en test de fluencia verbal ($p < 0,05$), y la asimetría y las puntas focales con menor puntuación en 5 points test ($p = 0,06$). Los pacientes con activación de AE por praxias mostraron mayor frecuencia de puntas focales frontales ($p < 0,05$) y peor rendimiento en TMT A sin alcanzar la significación estadística. La ansiedad (test ISRA) se relacionó con menor puntuación en digit span inverso y 5 points test ($p < 0,05$).

Conclusiones: En nuestro estudio se observó una tendencia de los pacientes con EGI a presentar peor rendimiento en tareas atencionales y ejecutivas. Las alteraciones EEG y la ansiedad mostraron relación con resultados inferiores.

EPILEPSIA POSTRAUMÁTICA. ESTUDIO CLÍNICO Y DE RESONANCIA MAGNÉTICA

A.I. Jimeno Hermoso¹, J. Granda Méndez¹, M. Toledo Argany², E. Santamarina Pérez², M. Quintana Luque¹, S. Sarria Estrada³, A. Rovira Cañellas³, X. Salas Puig² y J. Álvarez Sabin¹

¹Servicio de Neurología; ²Neurología. Unidad de Epilepsia;

³Servicio de Radiología. Unidad de Resonancia Magnética (IDI). Hospital Vall d'Hebron.

Objetivos: Analizar las características clínicas, neuroimagen y pronósticas de la epilepsia post-traumática (Post-TCE).

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo. Se recogieron datos epidemiológicos, clínicos, neurofisiológicos y de neuroimagen de pacientes con epilepsia post-TCE estudiados con RM cerebral.

Resultados: 45 pacientes (80% varones). Edad media: 51,6 años (24-84). Tiempo de seguimiento tras el TCE: 21 años (1-59). Edad media del TCE: 33,4 años (0-77). La gran mayoría de las crisis (69,4%) aparecen los 2 primeros años tras el TCE, apareciendo el 50% el primer año. El 44,4% farmacorresistentes, con una media de $7 (\pm 11)$ crisis/mes. 32% de los TCE fueron por accidente de tráfico; 32% por agresión/caída/impacto; 22% por precipitación; 8% por atropello; 6% por accidente de bicicleta. El 27,9% de los TCE fueron leves; 14,0% moderados y 58,1% graves. Las crisis más frecuentes fueron parciales con generalización secundaria (45%); parciales simples y complejas (27% cada una). Más de un tipo de crisis: 64%. La RM evidenció lesiones en 88,9%: gliótico-malácicas: 77.8%; hemisiderina: 28,9%; siderosis meníngea: 11,1%. Lesiones multilobares: 65%. Lóbulo frontal: 17%; temporal: 15%. Se observó una tendencia a mejor control de las crisis en los pacientes que mostraron hemisiderina en la RM ($p < 0,06$).

Conclusiones: Más del 25% de los pacientes con epilepsia post-TCE tuvieron un traumatismo no grave. El 75% mostraron lesiones multilobares. El 44% tienen una epilepsia farmacorresistente. No hemos encontrado relación entre lesión en RM y farmacorresistencia.

MUJERES EPILÉPTICAS LIBRES DE CRISIS SIN TRATAMIENTO VS LIBRES DE CRISIS EN MONOTERAPIA. ¿QUIÉN TIENE MEJOR GESTACIÓN?

C. García Esperón, M. Jiménez González, L. Grau López, S. Barambio, M. Codina de Francisco y J.L. Becerra Cuñat

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol.

Objetivos: Describir características clínicas y terapéuticas de pacientes epilépticas gestantes de nuestro centro y comparar las gestantes libres de crisis sin tratamiento con las gestantes libres de crisis en monoterapia.

Material y métodos: Registramos 66 embarazos de 51 mujeres entre enero 2001 y abril 2012. Variables: clínicas (tipo de epilepsia, frecuencia de crisis), gestacionales (malformaciones congénitas mayores (MCM), abortos) y terapéuticas (fármacos antiepilépticos FAES). Analizamos las variables asociadas a la probabilidad de presentar crisis durante la gestación. Se definió como epilepsia bien controlada estar libre de crisis más de un año.

Resultados: El 48,5% (n = 32) tenía una epilepsia focal, 36,4% (n = 24) generalizada idiopática y 15,2% (n = 10) indeterminada. El 58,3% (n = 35) estaban bien controladas pre-embarazo. En la concepción, un 53,2% recibía monoterapia, 30,6% politerapia y 16,1% sin tratamiento. FAES más empleados: ácido valproico, lamotrigina y carbamacepina. Se detectaron 2 MCM (3,1%) y 8 (12,1%) abortos espontáneos. El 36,5% (n = 23) presentó crisis durante el embarazo. Las variables asociadas a ausencia de crisis fueron: buen control de crisis previo (71,4% vs 34,8%, p = 0,009) y monoterapia (68,4% vs 26,1% p < 0,005). El 87,5% de las pacientes no tratadas por buen control previo presentó crisis durante el embarazo, en comparación con el 4,5% de las gestantes libres de crisis en monoterapia (p < 0,005). No hubo diferencias en el tipo de epilepsias entre los 2 grupos. No hubo diferencias significativas en el número de abortos/malformaciones ni en el tipo de epilepsia.

Conclusiones: La mayoría de pacientes sin tratamiento presentó crisis durante el embarazo a pesar del buen control previo. En nuestra serie, la monoterapia a dosis bajas parece ser la actitud terapéutica más adecuada.

UTILIDAD DE LA ELECTROCORTICOGRAFÍA (ECOG) INTRAOPERATORIA EN UNA SERIE DE PACIENTES CON EPILEPSIA FOCAL FARMACORRESISTENTE

M. Ley Nácher, R.M. Vivanco Hidalgo, J. Roquer González y R. Rocamora Zúñiga

Servicio de Neurología. Hospital del Mar.

Objetivos: En la epilepsia focal las crisis comienzan en la zona de inicio ictal. El área irritativa es aquella que registra actividad interictal. En ocasiones dichas zonas son coincidentes, pero en otros casos la superposición es incompleta. La ECOG intraoperatoria es una técnica que delimita la zona irritativa "in situ" permitiendo modificar la exéresis y mejorando el pronóstico de crisis postquirúrgico. Su uso está indicado cuando la zona epileptógena es localizable mediante estudios neurofisiológicos y neuroradiológicos, pero hay dudas con respecto a su extensión. Así la ECOG puede evitar la implantación de electrodos en algunos pacientes (tumores, displasias focales corticales-DFC) cuando no hay áreas eloquentes cercanas. Presentamos la experiencia en el uso de la ECOG intraoperatoria en nuestro centro.

Material y métodos: Se han empleado los registros electrocorticográficos en 8 pacientes con epilepsia farmacorresistente intervenidos. Se describe la muestra y el "outcome" de crisis tras la intervención.

Resultados: 8 pacientes fueron intervenidos en nuestro centro usando ECOG entre 2010-2013. El 75% eran ELT, y un 25% de cuadrante posterior. La ECOG detectó actividad en 6 de los 8 pacientes. Los diagnósticos de estos 6 pacientes fueron de lesión gliótica, esclerosis mesial, 2 cavernomas, DFC y una heterotopia. No se detectó actividad en 2 pacientes con gliomas de alto grado. Un 87% se encuentran actualmente libres de crisis.

Conclusiones: La ECOG intraoperatoria es una técnica invasiva que permite delimitar la zona irritativa y la extensión de la resección quirúrgica en DFC, cavernomas y posiblemente tumores de bajo grado.

¿EXISTE UNA TRIADA CLÍNICO-ELECTROFISIOLÓGICA ESPECÍFICA DEL CROMOSOMA 20 EN ANILLO?

A.B. Gago Veiga¹, R. Toledano Delgado², I. García Morales², M.A. Pérez Jiménez³, J. Bernar Solano⁴, J.A. Vivancos Mora¹ y A. Gil-Nagel Rein²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa.

²Servicio de Neurología. Hospital Ruber Internacional. ³Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús.

⁴Servicio de Genética. Hospital Ruber Internacional.

Objetivos: El cromosoma 20 en anillo (R(20)) es una cromosopatía caracterizada por crisis frontales refractarias a tratamiento, status epiléptico no convulsivo (SNC) recurrente y un EEG característico. El objetivo fue investigar si esta triada es común y específica para todos los pacientes con R(20).

Material y métodos: Estudio transversal. Se seleccionaron los pacientes que desde el año 2000 al 2011 cumplían al menos 2 de los 3 criterios y fuesen menores de 21 años (mayor edad de inicio descrita en la bibliografía para R(20)). El cariotipo fue realizado en todos los pacientes, analizándose 150 metafases en cada uno.

Resultados: Se identificaron 36 pacientes que cumplían al menos 2 de los criterios seleccionados: 6 (16,7%) con R(20) y 30 (83,3%) sin R-20 (no-R(20)). La edad media de inicio de la crisis fue 7,67 años (2-13) en R(20) y 4,65 (0,1-20) en no-R(20). Todos los pacientes con R(20) presentaban los 3 criterios, pero la triada completa también la presentaban 11 (36,7%) de los no-R(20) (sin crisis frontales refractarias 4 (13,3%), sin SNC recurrente 6 (20%) y sin EEG característico 9 (30%)). Esta triada tendría una sensibilidad del 100%, una especificidad del 63,3%, un valor predictivo positivo del 35,3% y negativo del 100%. Respecto a otras características: Signos dismórficos (0 R(20) vs 3 (10%) no-R(20)), deterioro cognitivo (4 (66,6%) vs 18 (60%)), alteraciones conductuales (2 (33,3%) vs 10 (33,3%)), crisis febriles (0 vs 5 (16,7%)), historia familiar (2 (33,3%) vs 11 (36,7%)).

Conclusiones: En nuestra serie todos los pacientes con R(20) cumplían los 3 criterios sin embargo la triada completa también la presentaban un grupo significativo de pacientes con otros síndromes epilépticos.

EPILEPSIA PARCIAL CONTINUA EN ADULTOS. ETIOLOGÍA Y PRONÓSTICO

H.B. Bejr-Kasem Marco¹, M. Toledo Argany¹, E. Santamarina Pérez¹, F.J. Salas Puig¹, N. Rodríguez Villatoro¹, A. Álvarez Juan Sebastián¹, S. Sarria Estrada², M. Sueiras Gil³ y J. Álvarez Sabin¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología; ³Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Vall d'Hebron.

Objetivos: Estudio descriptivo de las características y el pronóstico de pacientes con epilepsia parcial continua (EPC).

Material y métodos: Análisis retrospectivo de las EPC en un centro. Se analizaron datos clínicos, electroencefalográficos y de neuroimagen. La descripción semiológica se hizo por regiones: cara, extremidades y tronco.

Resultados: Recogimos 18 pacientes, con edad media 67 [48-89] años. 10 varones. El seguimiento medio fue de 32 meses [1-124]. Las etiologías fueron vascular (n = 12), (mayoritariamente isquemia (n = 8)), tumores (4), criptogénico (1) y paraneoplásico (1). Once casos fueron crisis sintomáticas agudas (CSA), que aparecieron en el contexto de una epilepsia previa en 4 pacientes. La EPC afectó más de una región en 14 pacientes, sobre todo cara-brazo (n = 5). Las manifestaciones fueron continuas en 13 pacientes y fluctuantes en 3 casos. Se observaron déficits neurológicos focales asociados en 10 pacientes. Se realizaron 14 EEG críticos de los cuales 8 mostraron actividad epileptiforme. La neuroimagen mostró lesiones extensas (n = 9) o pequeñas (n = 5) relacionadas con el córtex motor. La EPC respondió a antiepilépticos en 12 pacientes. 2 pa-

cientes tuvieron recurrencias en el seguimiento. De los 6 pacientes con mala respuesta farmacológica 4 fueron CSA que fallecieron precozmente, y otro paciente con una EPC paraneoplásica con mortalidad tardía.

Conclusiones: La EPC es un tipo de estatus epiléptico poco frecuente, que se asocia mayoritariamente a CSA de causa vascular o tumoral. La respuesta al tratamiento suele ser buena, aunque pueden aparecer recurrencias. Sin embargo, la EPC farmacorresistente tiene una alta mortalidad precoz si aparece en el contexto de CSA.

ETIOLOGÍA DE LA EPILEPSIA EN PACIENTES CON SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDO Y/O LUPUS

S. Cusó García¹, J. Miró Lladó¹, S. Jaraba Armas¹, M. Santurino¹, G. Samsa², F. Graus³ y M. Falip Centellas¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge.

²Servicio de Neurología. Parc Sanitari Sant Joan de Déu. ³Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

Objetivos: Los pacientes con síndrome antifosfolípido (SAF) tanto primario como secundario tienen una incidencia elevada de epilepsia que puede ser por múltiples causas: epilepsia vascular en pacientes que han sufrido ictus, epilepsia por tóxicos, por trastornos metabólicos y también una causa puramente autoinmune. El objetivo de este estudio es describir las características clínicas y serológicas de los pacientes con epilepsia focal asociada a SAF y lupus eritematoso sistémico (LES).

Material y métodos: Estudio retrospectivo que incluye 9 pacientes con SAF primario o secundario y 5 pacientes con LES y epilepsia o crisis epilépticas asociadas, que han sido visitados en Hospital de Bellvitge y Parc Taulí de Sabadell.

Resultados: 14 pacientes. 10 mujeres y 4 hombres. Edad media debut crisis: 30 años. En 9 pacientes la epilepsia fue la primera manifestación de la enfermedad. Tipo de crisis: parciales complejas del lóbulo temporal en 9 pacientes, occipitales en 2, frontales en 1 y CTCG en 2. Neuroimagen: lesiones isquémicas en 4 pacientes, esclerosis mesial temporal en 1, RMN normal en 8. EEG: Foco irritativo temporal en 8 pacientes. Inmunología: ANA+ 11/14 (78%), antiDNA+ 6/14 (42%), anticardiolipina IgG+ 6/14 (42%), IgM+ 2/14 (1,4%), Beta2-glicoproteína+ 5/14 (35%), anticoagulante lúpico+ 2/14 (1,4%). Se realizó estudio de anticuerpos antineurópilo en LCR en 6 pacientes, siendo negativos en todos ellos.

Conclusiones: La etiología más frecuente de la epilepsia en pacientes con SAF o LES podría ser primariamente autoinmune en el 64% de nuestros casos, presentando crisis del lóbulo temporal. La etiología fue vascular en el 28% de los pacientes, y tóxica o farmacológica en menos del 1%.

Epilepsia V

INFLUENCIA DE LOS FÁRMACOS ANTIEPILÉPTICOS EN EL PERFIL LIPÍDICO EN EPILEPSIA VASCULAR

N. Rodríguez Villatoro, E. Santamarina, M. Toledo Argany, M. Quintana, J.S. Aller Álvarez, H. Bejr-Kasem Marco, J. Salas Puig y J. Álvarez Sabín

Servicio de Neurología. Hospital Vall d'Hebron.

Objetivos: Describir las diferencias en el perfil lipídico en pacientes con epilepsia vascular en función del fármaco antiepiléptico con el que están tratados (clásicos y de nueva generación).

Material y métodos: Se recogieron transversalmente 205 pacientes de la base de datos de epilepsia vascular, de los que se disponía de valores de perfil lipídico (colesterol total, cLDL, cHDL y triglicéridos) y con al menos 1 año de tratamiento antiepiléptico.

Se analizaron las diferencias entre tratados con antiepilépticos clásicos (CBZ, VPA, PHT, PB) y de nueva generación (resto de FAEs).

Resultados: La edad media fue 59,5 años, siendo el 60% varones. En el 58% la epilepsia fue secundaria a infarto, en 17% a malformaciones arteriovenosas, en 16% a hemorragias y en 8% a cavernomas. En pacientes tratados con FAEs clásicos (N = 149), la media de colesterol total fue de 204,7 mg/dL y de cLDL de 126,1 mg/dL, mientras que en tratados con nuevos FAEs (N = 56) de 191,6 mg/dL y 113,3 mg/dL, siendo las diferencias estadísticamente significativas ($p = 0,026$ y $p = 0,020$ respectivamente). Tras un análisis de regresión lineal ajustado por factores de confusión, se observó que los pacientes tratados con nuevos FAEs presentaban una disminución media de 14 mg/dL en el colesterol total ($p = 0,012$) y de 14 mg/dL en el cLDL ($p = 0,013$).

Conclusiones: Los pacientes con epilepsia vascular en tratamiento con nuevos FAEs presentan un perfil lipídico más favorable que aquellos tratados con FAEs clásicos, por lo que se deberían considerar como primera elección para optimización del control de este factor de riesgo cardiovascular.

ENCEFALITIS DE RASMUSSEN: RESPUESTA A INMUNOTERAPIA

J. Barón Sánchez¹, S. Vázquez Martín², M. Abete Rivas¹, M. Ruiz Piñero³, B. Cea Cañas¹, D. Siado Mosquera¹, M. Ayuso Hernández¹, C. Cebrián Hernández¹, M. Toledano Barrero¹ y D. Campos Blanco³

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

Objetivos: La encefalitis de Rasmussen (ER) es una infrecuente y grave enfermedad inflamatoria del SNC, caracterizada por atrofia y pérdida progresiva de la función de un hemisferio cerebral que asocia crisis epilépticas fármaco-resistentes. Describimos la respuesta a inmunoterapia en un paciente afecto de ER.

Material y métodos: Paciente varón de 31 años que debuta a los 6 con crisis parciales motoras de difícil control. Varios ingresos por acumulos de crisis, objetivándose a los 22 años leve hemiparesia facio-braquio-crural derecha. Electroencefalograma (EEG) con alteraciones epileptiformes en región temporal posterior izquierda, registrándose una crisis electroclínica de inicio fronto-temporal izquierdo. La resonancia magnética (RM) cerebral mostró atrofia leve de hemisferio izquierdo, que ha progresado en controles posteriores. A los 29 años desarrolla una epilepsia parcial continua en forma de sacudidas rítmicas de hemiabdomen derecho. El EEG y EMG evidencian el origen cortical. La biopsia cerebral fue compatible con el diagnóstico de ER.

Resultados: El paciente recibió tratamiento con 9 fármacos antiepilépticos distintos en diferentes combinaciones sin respuesta adecuada. Se utilizaron inmunoglobulinas durante un año y medio, deteniéndose la evolución de la hemiparesia, aunque con persistencia de las crisis. Posteriormente se trató con rituximab sin obtener mejoría. Se inició tacrolimus, observándose empeoramiento de hemiparesia sin modificaciones en la frecuencia de crisis, por lo que se decidió reiniciar inmunoglobulinas.

Conclusiones: El uso de inmunoglobulinas en este caso, ha permitido preservar las funciones motoras y del lenguaje, aunque persistiendo las crisis. No se objetivó ninguna mejoría con la administración de rituximab y tacrolimus.

RESPUESTA A LA POLITERAPIA ANTIEPILÉPTICA EN PACIENTES CON EPILEPSIA FARMACORRESISTENTE

C. Treviño Peinado, N. Barriobero Alonso, B. Echeveste González, P. Esteve Belloch, M. Trzeciak y C. Viteri Torres

Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra.

Objetivos: Evaluar y comparar la respuesta al tratamiento con biterapia, triterapia y tetraterapia en pacientes epilépticos que no han respondido a monoterapia.

Material y métodos: Estudio retrospectivo clasificando a los pacientes en función del tratamiento con 2, 3 o 4 FAE. Se recogieron los distintos FAE, tipo de epilepsia y crisis, duración de la enfermedad, período libre de enfermedad, frecuencia de crisis, tolerancia y efectos adversos del tratamiento. Se entiende como respuesta la ausencia de crisis durante al menos el último año de seguimiento.

Resultados: Se identificaron 105 pacientes seguidos en la consulta de epilepsia entre 2000 y 2012: 65 pacientes en biterapia, 29 pacientes en triterapia y 11 en tetraterapia. Treinta y seis pacientes en biterapia (34,29%) están libres de crisis y 29 (27,61%) continúan presentándolas. En triterapia están libres de crisis 9 (8,57%) de un total de 29 pacientes frente a 20 casos (19,05%) que no experimentan respuesta. De 11 pacientes en tetraterapia solo 1 (0,95% de casos) está sin crisis y 10 (9,52% del total) no respondieron.

Conclusiones: Frente al concepto más aceptado de que la monoterapia debería ser la opción ideal en todos los pacientes con epilepsia, el uso de asociaciones de fármacos puede ayudar a alcanzar un buen control de las crisis en pacientes seleccionados. Nuestros resultados muestran que en pacientes con biterapia se logra un mejor control de las crisis, frente a los grupos de triterapia y tetraterapia en los que la mayoría de pacientes se mantienen refractarios al tratamiento.

DÉFICIT DE VITAMINA D EN PACIENTES TRATADOS CON ANTIEPILÉPTICOS DE NUEVA GENERACIÓN

M.E. Andreu Reinón¹, R. Carrasco Torres¹, M. Cerdán Sánchez¹, I. de Miguel Elizaga², M. Martínez Villanueva², I. Villegas Martínez¹, M.J. Yedra Guzmán¹, D. Tortosa Conesa¹, G. Ruiz Merino³ y J. Martín Fernández¹

¹Servicio de Neurología; ²Laboratorio. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. ³Estadística. Fundación para la Formación e Investigación Sanitaria de la Región de Murcia.

Objetivos: El tratamiento con fármacos antiepilépticos (FAEs) conlleva alteraciones en el metabolismo óseo no bien definidas. Este trabajo analiza una serie de pacientes en monoterapia estable con distintos fármacos antiepilépticos estudiando la influencia de cada uno de ellos en 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. Se determinaron parámetros analíticos de metabolismo óseo (vitamina D, osteocalcina, PTH y B-crosslaps). En densitometría se valoró el T-score lumbar y femoral.

Resultados: Se incluyeron 37 pacientes (70,3% hombres, 29,7% mujeres); 12 pacientes estaban en tratamiento con valproico (32,4%), 7 con carbamacepina (18,9%), 12 con levetiracetam (32,4%), 4 con eslicarbacepina (10,8%), uno con zonisamida y otro con lacosamida. Se hallaron valores reducidos de vitamina D de forma significativa en todos los grupos analizados, siendo mayor esta reducción en el grupo de ESL ($16,05 \pm 3,85$, $p < 0,005$), CBZ ($17,53 \pm 7,77$, $p < 0,005$) y LEV ($19,98 \pm 6,79$, $p < 0,000$). Sin embargo no se encontraron alteraciones en la densitometría.

Conclusiones: En nuestra serie los pacientes tratados con FAEs presentaron niveles reducidos de vitamina D de forma significativa sin afectación densitométrica, siendo llamativa dicha alteración en el caso de ESL y LEV.

EFICACIA Y SEGURIDAD DE LA RETIGABINA EN UNA SERIE DE PACIENTES CON EPILEPSIA FOCAL FARMACORRESISTENTE

M. Saavedra Piñeiro¹, C. Domínguez Vivero¹, X. Rodríguez Osorio¹, G. Fernández Pajarín¹, M. Pardo Parrado¹, A. Pato Pato² y F.J. López González¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario. ²Servicio de Neurología. Hospital Povisa, S.A.

Objetivos: Hasta un tercio de los pacientes con epilepsia no consigue un control adecuado de las crisis a pesar múltiples ensayos terapéuticos. La retigabina es un nuevo FAE que actúa principalmente favoreciendo la apertura de los canales de potasio neuronales, el primer fármaco de este género. Está indicada como tratamiento complementario de las crisis focales, con o sin generalización secundaria.

Material y métodos: Analizamos 34 pacientes con epilepsia focal farmacorresistente, de dos centros, en los que se añadió retigabina, realizando un período de seguimiento de 6 meses. La edad media fue de 40,62 años y siendo la sintomática la etiología más común (52,9%). La media de FAEs previos fue de 7 y 13 pacientes tenían implantado un marcapasos vagal.

Resultados: El 59,4% de los pacientes fueron respondedores (reducción de más del 50% de las crisis). Un 31,2% experimentaron una reducción superior al 75% y un paciente quedó libre de crisis (3,2%). Se registraron reacciones adversas en el 47%, que condicionaron la retirada del fármaco solo en 4 pacientes (11,8%). Las reacciones adversas más frecuentes fueron fatiga, mareo y somnolencia. La mayor parte de los efectos adversos se produjeron durante la escalada de dosis y muchos de ellos revirtieron con una reducción de la misma.

Conclusiones: Retigabina constituye una alternativa eficaz y segura en pacientes con epilepsia farmacorresistente reduciendo el número de crisis en más de la mitad de los pacientes con una frecuencia de efectos adversos tolerable, durante un seguimiento de 6 meses.

UTILIZACIÓN DE FÁRMACOS ANTIEPILÉPTICOS (FAES) EN CUIDADOS NEUROINTENSIVOS

E. Santamarina Pérez¹, M. Toledo Argany¹, I. Porta Pampalona², R.M. Gracia Gozalo², M. Sueiras Gil³, J. Álvarez-Sabín¹ y J. Salas Puig¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Medicina Intensiva; ³Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Vall d'Hebron.

Objetivos: Evaluar la utilización y las indicaciones de los FAEs en una unidad de cuidados intensivos (UCI).

Material y métodos: Desde junio de 2011-mayo de 2013 se evaluaron prospectivamente todos los pacientes ingresados en UCI por causa o complicación neurológica. Se recogieron los FAEs utilizados, indicaciones y presencia de efectos secundarios que obligasen a suspenderlos.

Resultados: Se evaluaron 391 pacientes. No se incluyeron traumatismos craneoencefálicos ni muerte súbita. 178 pacientes (45,5%) recibieron FAEs, siendo la mayoría ($n = 116$) monoterapia. 50,6% se trataron por presencia de crisis/status epiléptico (SE), 44,9% como profilaxis primaria y 4,5% por epilepsia previa. Se utilizaron más frecuentemente en: hemorragia subaracnoidea 29,8% ($n = 53$), hemorragia intracraneal 15,2% ($n = 27$), SE 8,4% ($n = 15$), tumores intervenidos 8,4% ($n = 15$), meningitis 8,4% ($n = 15$), encefalopatía postanóxica 4,5% ($n = 8$) y crisis aislada 3,9% ($n = 7$). FAEs más utilizados: levetiracetam (LEV) en 105 (59%), fenitoína (PHT) en 84 (47,2%), clonazepam en 28 (15,7%), valproico (VPA) en 25 (14%), lacosamida (LCM) en 9 (5,1%), fenobarbital (PB) en 5 (2,8%). Únicamente PHT fue usada de manera indiferente como profilaxis prima-

ria o secundaria; el resto (VPA, LEV, LCM), con más frecuencia cuando el paciente presentaba crisis. La única patología en la que predominó la politerapia a la monoterapia fue en el SE. En 14 (7,8%) se retiró el FAE por efectos secundarios: LEV en 6 (hipersomnolencia, pancitopenia), PHT en 5 (hepatitis, hipotensión bradicardia), VPA en 1 (plaquetopenia), LCM en 1 (bradicardia) y PB en 1 (hipotensión).

Conclusiones: El 45,5% de los pacientes con cuidados neurointensivos reciben FAEs; sólo la mitad se indican por crisis/status epiléptico. Como profilaxis primaria existe una predisposición por PHT, aunque el resto se pautan cuando hay crisis. En general se observa baja tasa de efectos adversos que provoquen su retirada.

EVALUACIÓN DE LA RESPUESTA EMOCIONAL TRAS ESTIMULACIÓN DIRECTA INTRACEREBRAL DE LA AMÍGDALA EN PACIENTES CON EPILEPSIA TEMPORAL

R.M. Vivanco Hidalgo¹, M.I. Flores Muxi¹, C. Tato¹, A. Merino², B. Villoria², J. Herraiz Rocamora¹, A. Príncipe³, J. Roquer¹ y R. Rocamora¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Psiquiatría; ³Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital del Mar.

Objetivos: Numerosos estudios describen rol amígdala en fisiología de la emoción, basándose principalmente en resultados de neuroimagen funcional. También se ha evaluado mediante estimulación directa, sobre todo en pacientes epilépticos sometidos a estudios invasivos para estudio prequirúrgico. Pocos estudios han mostrado cómo se pueden inducir emociones negativas (miedo, ansiedad) estimulando esta estructura. Nuestro objetivo fue evaluar si estimulación directa de amígdala genera emociones negativas y si se relaciona con trastorno de ansiedad generalizado previo.

Material y métodos: Se evaluaron 4 pacientes con epilepsia temporal farmacorresistente. Para valorar ansiedad previa, cumplieron escalas STAI-R y HADS-A. Esquema de implantación realizado se basó en resultados estudios vEEG, RMN craneal 3T, PET, SPECT y test neuropsicológicos. Se realizó mediante técnica estereotáctica guiada por robot (ROSA). Se realizó estimulación cerebral de electrodo amigdalár siguiendo protocolo de la Unidad. Se registraron respuestas espontáneas. Se realizó análisis no paramétrico para comparar respuestas estimulación con resultados escalas.

Resultados: 75% fueron mujeres. Media de electrodos colocados, 8. Tras estimulación (2-3,5 mA), 2 pacientes manifestaron sentir miedo. Otro paciente manifestó sensación eléctrica ascendente y crisis habitual. El cuarto no describió ningún síntoma. Los pacientes que manifestaron miedo, presentaban puntuaciones STAI-R y HADS-A patológicas, mientras que el resto tenían resultados normales.

Conclusiones: La estimulación de la amígdala puede desencadenar respuestas emocionales negativas. Según nuestros datos, este tipo de respuesta puede estar relacionado con tener un trastorno de ansiedad previo.

SEMIOLÓGIA DE LA EPILEPSIA DEL LÓBULO PARIETAL

S. Jaraba Armas¹, J. Miró Lladó², G. Plans Ahicart³, S. Castañer Llanes⁴, J. Mora Salvado⁵, L. Rodríguez Bel⁶, M. Juncadella Puig⁷ y M. Falip Centellas⁸

¹Unidad de Epilepsia. Servicio de Neurología. Hospital de Viladecans-Hospital Universitari de Bellvitge. ²Unidad de Epilepsia. Servicio de Neurología; ³Servicio de Neurocirugía. Hospital Universitari de Bellvitge. ⁴Servicio de Radiología. IDI, Institut de Diagnòstic per la Imatge, IDIBELL. ⁵Servicio de Medicina Nuclear. Unitat d'Spect; ⁶Unitat de PET, Medicina Nuclear. IDI, Institut Diagnòstic per la Imatge; ⁷Departamento de Neuropsicología. Servicio de Neurología; ⁸Unidad de Epilepsia. Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge.

Objetivos: La epilepsia del lóbulo parietal (ELP) supone el 5% de todas las epilepsias focales. Las crisis iniciadas en este lóbulo tienden a propagar rápidamente a otros lóbulos por lo que pueden tener semiología típica de otras regiones. El objetivo de nuestro estudio es caracterizar semiológicamente los diferentes subtipos de ELP.

Material y métodos: Estudio retrospectivo que incluye pacientes con ELP controlados en la unidad de epilepsia de nuestro centro. ELP: presencia de lesión estructural (RM o PET) o funcional (SPECT) y/o EEG crítico iniciado en lóbulo parietal. Describimos las características radiológicas, eléctricas y semiológicas de nuestros pacientes.

Resultados: 28 pacientes. Semiología: 14 crisis sensitivas (CS), 10 crisis automotoras (CA), 4 crisis motoras (CM). En el 61% de los pacientes se identificó lesión en la RMI: de los 14 pacientes con CS, en el 35,7% (5/5) se objetivó lesión en área somatosensitiva primaria (ASP). En 70% (7/10) de las CA y en el 50% (2/2) de las CM se identificó lesión en región parietal posterior medial (precuneus) y lateral. El EEG ictal (15/28) fue localizador en un 40% de los casos con un ritmo beta localizado y el EEG intercrítico (22/28) presentó actividad parietal en el 44,5% de los casos y temporal en el 27,2%.

Conclusiones: Todos los pacientes con lesión en la RMI en ASP presentan CS. Las lesiones en región posterior medial y lateral del lóbulo parietal son las que presentan mayor variedad clínica y problemas diagnósticos con clínica ictal sugestiva de epilepsia temporal y ocasionalmente frontal.

CRISIS EPILÉPTICAS CON PRESENTACIÓN DE CÓDIGO ICTUS

A. Gómez González¹, R.M. Vivanco Hidalgo², A.J. Ois Santiago¹, E. Giralt Steinhauer¹, M. Ley Nacher² y R.A. Rocamora Zúñiga²

¹Servicio de Neurología; ²Unidad de Epilepsia, Neurología. Hospital del Mar.

Objetivos: Presentar un estudio descriptivo sobre las características principales de los pacientes con crisis epilépticas remitidos a Urgencias de nuestro centro como Código Ictus. El objetivo principal es destacar las diferencias semiológicas en UCIA de estas patologías.

Material y métodos: Del registro de Códigos Ictus (BASICMAR) desde enero 2005 a enero 2013, se obtuvieron 38 casos de etiología epiléptica primaria o secundaria. Se registraron los datos epidemiológicos, comorbilidades, NIHSS inicial, nivel de consciencia, resultados de neuroimagen y EEG, orientación diagnóstica inicial, presencia de parálisis de TODD y de afasia aislada, tiempo de recuperación, Rankin al alta, entre otros y se compararon con los pacientes de etiología vascular.

Resultados: Los pacientes con crisis epilépticas registrados inicialmente como Código mostraron menor edad y menor prevalencia de factores de riesgo cardiovasculares. Los pacientes que presentaron déficit motor secundario a parálisis de Todd y aquellos con síndrome motor puro secundario a ictus lacunar se diferenciaron en el tiempo de recuperación desde la evaluación inicial en Urgencias. El TAC inicial no mostró resultados específicos que discriminara entre etiologías, excepto los casos de crisis convulsivas secundarias a lesiones intracraneales. La evolución clínica durante el ingreso hospitalario fue variable. El Rankin al alta fue mejor en los pacientes con crisis epilépticas.

Conclusiones: Los pacientes remitidos como código ictus y que presentan déficit motor puro, afasia aislada o disminución del estado de consciencia representan un reto diagnóstico importante. Conocer las diferencias semiológicas entre ambas patologías, orientará al médico residente a tomar una mejor decisión diagnóstica-terapéutica y posiblemente a mejorar el pronóstico del paciente.

VARIEDAD DE CRISIS EPILÉPTICAS ASOCIADAS A LA PRESENCIA DE UN HAMARTOMA HIPOTALÁMICO

M. Abete Rivas¹, M. Ruiz Piñero², J. Barón Sánchez¹, H. Avellón Liaño², B. Cea Cañas¹, M. Ayuso Hernández¹, M. García Fernández³ y D. Campos Blanco²

¹Servicio de Neurofisiología Clínica; ²Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. ³Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús.

Objetivos: Las crisis gelásticas (CG) son una rara manifestación epiléptica consistente en episodios críticos de risa inmotivada. La causa más frecuente de estos episodios es el hamartoma hipotalámico (HH). Otras manifestaciones del HH incluyen: pubertad precoz y trastornos cognitivo-conductuales. Además de las CG pueden aparecer crisis epilépticas de múltiples tipos. Presentamos una paciente con HH que debuta con crisis gelásticas.

Material y métodos: Paciente que comienza a los 8 años con episodios pluricotidianos de risa inmotivada asociados a otros tipos de crisis: atónicas, tónicas, ausencias atípicas y crisis focales en ocasiones secundariamente generalizadas. Además presenta: pubertad precoz, moderado retraso psicointelectivo y déficit de atención. La monitorización video-EEG muestra descargas generalizadas o lateralizadas sobre el hemisferio izquierdo, con predominio bifrontal o sobre regiones posteriores. La actividad de fondo en vigilia está conservada, en sueño aparece un patrón EEG de encefalopatía epiléptica. Se registran: crisis gelásticas, convulsivas generalizadas y múltiples crisis menores en sueño. La RM cerebral 3T presenta una lesión sésil, imprimando la pared izquierda del tercer ventrículo situada sobre los cuerpos mamilares y quiasma óptico compatible con HH.

Resultados: La paciente presenta una epilepsia farmacoresistente, sin respuesta a 6 fármacos antiepilépticos ensayados en varias combinaciones. Se realiza cirugía con gammaknife. Tras 6 meses de tratamiento presenta crisis gelásticas multicotidianas y varias crisis parciales por semana (disminución > 50% el número de crisis previas).

Conclusiones: Ante la aparición de crisis gelásticas, alteración del desarrollo psicointelectivo y pubertad precoz se debe sospechar HH. El tratamiento quirúrgico parece ser el más eficaz para el control de los síntomas.

Gestión y asistencia neurológica

CARGA DE MORBILIDAD Y PROCESO DE ATENCIÓN A LAS ENFERMEDADES CEREBROVASCULARES EN LOS HOSPITALES DEL SNS EN 2010

I. Hernández Medrano¹, M. Guillán Rodríguez¹, A. Alonso Cánovas¹, A. de Felipe Mimbrera¹, J. Masjuán Vallejo¹ y M.A. Gogorcena Aoiz²

¹Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal. ²Instituto de Información Sanitaria. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad.

Objetivos: Las enfermedades cerebrovasculares (ECV) constituyen una de las principales causas de muerte y discapacidad en el mundo. En relación al resto de Europa, su prevalencia en España es intermedia, con una distribución similar al resto del continente por sexo y edad. Las ECV representan la tercera causa de defunción en nuestro país. El objetivo fue analizar la demanda hospitalaria por ictus en las distintas comunidades autónomas y la carga que representa para los hospitales del Sistema Nacional de Salud (SNS), caracterizando su casuística en relación con diversos aspectos de la atención y valorando los costes económicos y la mortalidad atribuidos.

Material y métodos: Se realizó un análisis descriptivo de la hospitalización por las ECV en 2010, estableciendo una comparativa desde 1997. Para ello se empleó el Conjunto Mínimo Básico de Datos de las altas producidas en los hospitales del SNS, cuyo diagnóstico CIE-9-MC se clasificaba en las categorías 430-438.

Resultados: Las altas por ECV aumentaron un 41,21% desde 1997 hasta 2010, situándose como la octava causa de hospitalización, observándose un envejecimiento de los pacientes atendidos. Supuso el segundo mayor coste por alta (6.122,69 euros). La mortalidad fue del 12%, siendo ésta mayor en mujeres y en mayores de 75 años. Explicó 8 de cada 100 fallecimientos en el SNS, ocupando el mayor porcentaje de mortalidad entre las enfermedades circulatorias.

Conclusiones: Las ECV mantienen en España un puesto preponderante en morbilidad y especialmente en mortalidad, suponiendo una de las mayores cargas económicas para el sector hospitalario público. Se constatan notables diferencias entre comunidades autónomas.

REPERCUSIÓN ASISTENCIAL DE LAS GUARDIAS DE NEUROLOGÍA EN EL HOSPITAL CLÍNICO UNIVERSITARIO DE ZARAGOZA

C. Pérez Lázaro, C. Tejero Juste, A. Velázquez Benito, C. García Arguedas, A. Viloria Alebesque, J. Lecina Monge y E. Mostacero Miguel

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa.

Objetivos: En el tercer trimestre de 2007 se inicia el sistema de atención continuada en Neurología con objetivos de: asegurar una atención continuada y especializada a nuestros pacientes, formar a los residentes y supervisar la patología neurológica urgente.

Material y métodos: Se ha realizado una valoración retrospectiva con datos proporcionados por la Unidad de Gestión, comparando dos periodos bianuales pre (2005-2006) y post-guardias (2010-2011).

Resultados: La reducción de ingresos urgentes fue del 39.5% (435 ingresos evitados/año), sobre todo en determinadas patologías (ictus minor, AIT o crisis), posibilitado gracias a una valoración más especializada en urgencias, acceso inmediato a exploraciones (Doppler carotídeo), y modificaciones en agendas de consultas para permitir acceso preferente de los pacientes de urgencias. Se evitaron ingresos en Medicina Interna (330 casos, incluidos 161 ictus). Aunque la estancia media se incrementó por el grado de complejidad de los ingresos, la reducción de éstos nos proporciona unas 7.091 estancias evitadas en 2010-11, lo que supone un coste total evitado estimado de 987.625 euros. Teniendo en cuenta lo que al hospital le supone el coste de la guardia del Neurólogo (188.200 euros), el coste total evitado sería de 799.425 euros.

Conclusiones: La implantación del sistema de guardias ha supuesto un drástico cambio, con positiva repercusión en el desarrollo profesional, docencia y formación de nuestros residentes con beneficios objetivos en la disminución del número de ingresos así como en la calidad de los mismos y, por supuesto reducción de costes económicos.

EL PLAN DE ATENCIÓN AL ICTUS EN ARAGÓN (PAIA). BALANCE DE SUS 4 AÑOS DE EXISTENCIA Y RETOS DE FUTURO

M. Bestué Cardiel¹, J. Marta Moreno² y Grupo de trabajo del PAIA

¹Servicio de Neurología. Hospital San Jorge. ²Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet.

Objetivos: En Aragón el ictus es la primera causa de muerte y minusvalía. Iniciativas como "European Stroke Initiative", "Plan

Asistencia al Ictus (PASI: 2006/2010)” y la Estrategia Nacional Ictus (2009), han impulsado importantes mejoras en la asistencia al ictus. El objetivo en nuestra comunidad fue mejorar la morbimortalidad del ictus, a través de la implantación de una Estrategia autonómica.

Material y métodos: Se establece un grupo de trabajo autonómico que mediante la metodología “Gestión por procesos”, trasladó (2008-2009) las directrices de la Estrategia Nacional a nuestra comunidad, diseñando e implantando en cada sector sanitario a través del equipo de proceso, un Plan Autonómico (PAIA), que cumple 4 años. Se revisa implantación, marcha del PAIA, logros, retos futuros: 1. Situación partida (2008-9) (Audit partida, gestión procesos, mejora continua y equidad, como marco). 2. Elaboración del Plan 3. Aprobación 2010 (protocolos, indicadores, criterios derivación, teleictus, etc.) 4. Implantación Sectores 2010-12 (Equipo proceso). 5. Situación actual (Audit, memoria 2012). 6. Retos futuros.

Resultados: Mejoras obtenidas: Cambios mentalidad abordaje ictus: Administración/profesionales/sociedad. Cambios estructurales e implantación proceso ictus: Áreas ictus, teleictus, fibrinolisis toda comunidad, neurosonología, coordinación intersectores, trabajo red... Resultados salud: Mejoría top 13 audit, tasa ictus 2012: 1,8 (2008: 2,36), fibrinolisis hospitalares 2º (23% total), teleictus 13%, mortalidad 34% (IAE 2010) (46% 2008), AVP varones 68,6 (2010)/143 (2008), AVP mujeres 71 (2010)/99 (2008).

Conclusiones: La estrategia autonómica de ictus es una herramienta coste/eficaz para la mejora asistencial, con importante implicación en resultados en salud de nuestra población y en el desarrollo de una práctica clínica basada en la mejora continua.

FIABILIDAD DEL CONJUNTO MÍNIMO BÁSICO DE DATOS EN EL DIAGNÓSTICO DE LA ENFERMEDAD CEREBROVASCULAR

I. Hernández Medrano¹, M. Guillán Rodríguez¹, A. de Felipe Mimbres¹, A. Alonso Cánovas¹, J. Masjuán Vallejo¹ y M.A. Gogorcena Aoi²

¹Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal. ²Instituto de Información Sanitaria. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad.

Objetivos: El Conjunto Mínimo Básico de Datos (CMBD) es la mayor base de datos clínico-administrativa hospitalaria disponible, empleada tanto en estudios clínicos como en gestión hospitalaria, a través de los Grupos Relacionados con el Diagnóstico (GRD). En 2011 se acometió una auditoría de la calidad del CMBD en las altas hospitalarias, a fin de evaluar su fiabilidad. Este trabajo constituye un subanálisis de los resultados, referidos a enfermedad cerebrovascular (ECV).

Material y métodos: De todas las altas del CMBD estatal de 2009, se obtuvo una muestra representativa mediante muestreo estratificado, evaluándose finalmente 11.209 historias clínicas. Los indicadores de resultado se obtuvieron como medida de las diferencias observadas entre el CMBD evaluado y el CMBD original del Hospital. El análisis de la codificación de la ECV como diagnóstico principal se realizó sobre las categorías diagnósticas CIE-9-MC 430-438. Se evaluaron las tasas de error en la selección y clasificación del diagnóstico principal, así como en la asignación del GRD.

Resultados: Se observaron 13.958 altas por ECV, incluyendo 279 GRD diferentes. La codificación mostró una concordancia del 81,87%, siendo la tasa de error de selección del 2,26% y de error de clasificación del 15,87%. La tasa de error en los GRD fue del 16,12%.

Conclusiones: Si bien los errores observados deben ser tenidos en cuenta, los resultados obtenidos sugieren que la calidad del CMBD en el ámbito de las ECV permite garantizar la obtención de información válida. El registro de altas de Hospitalización puede ser una herramienta estadística valiosa a la hora acometer estudios sobre esta enfermedad.

MODIFICACIONES EN LOS ÚLTIMOS 5 AÑOS DE LOS MOTIVOS DE DERIVACIÓN A LAS CONSULTAS EXTERNAS DE NEUROLOGÍA EN UN ÁREA DE SALUD

D.A. Pérez Martínez¹, M.A. de la Morena Vicente¹, H. Martín García¹, L. Ballesteros Plaza¹, M.S. Manzano Palomo¹, B. Vidal Díaz², M. Luque Alarcón³, E. Correas Callero⁴, J. Herreros Rodríguez⁵ y J.M. Casas Rojo⁶

¹Servicio de Neurología. Hospital Infanta Cristina. ²Servicio de Neurología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias. ³Servicio de Neurología. Hospital del Tajo. ⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Fuenlabrada. ⁵Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre. ⁶Servicio de Medicina Interna. Hospital Infanta Cristina.

Objetivos: Las derivaciones a consulta externa de neurología (CexN) representan la mayor carga de trabajo para cualquier unidad de neurología. Un conocimiento detallado de la misma es una herramienta de gestión fundamental para establecer criterios de derivación y adecuar la oferta asistencial.

Material y métodos: La sección de neurología del Hospital Infanta Cristina de Parla implementó desde su inauguración en 2008 un conjunto mínimo básico de datos ambulatorio (CMBD-a) para evaluar todos los motivos de consulta (MC) en los pacientes atendidos en CexN de un área de 155.000 habitantes. Analizamos los cambios producidos en los últimos 5 años en todas las consultas realizadas.

Resultados: Se registraron 11.368 derivaciones a desde mayo-2008 a mayo-2013 en las CexN. La edad media fue de 51,7 años y el 60,5% mujeres. El 33,79% fueron motivadas por cefalea, seguidas de alteraciones sensitivas con 15,81% y mareo/inestabilidad con 11,89%. Entre los primeros años y los últimos existió una significativa reducción de MC por cefalea (-2,93%; $p < 0,01$), pérdida de memoria (-1,34%; $p < 0,05$) y pérdida de conocimiento (-1,37%; $p < 0,05$) con un aumento significativo en alteraciones sensitivas (+1,97%; $p < 0,01$) y trastorno de la marcha (+0,79%; $p < 0,05$).

Conclusiones: La significativa tendencia a reducirse discretamente los MC en cefalea, pérdida de memoria y pérdida de conocimiento tiene diversas explicaciones y podría relacionarse con una mayor experiencia desde Atención Primaria. El aumento de las derivaciones por trastornos sensitivos y de la marcha son campos complejos donde la formación del médico de familia debería mejorar. No obstante, la cefalea sigue suponiendo un tercio de todas las derivaciones.

ESTRATEGIA DE IMPLANTACIÓN DE UN ÁREA DE ICTUS EN UN HOSPITAL DE 2.º NIVEL

M. Bestué Cardiel¹, O. Albertí González¹, A. Latorre Jiménez¹, L. Ballester Marco¹, C. Tordesillas Lía¹, M. Palacín Larroy² y J.C. Roche Bueno¹

¹Servicio de Neurología. Hospital San Jorge. ²Servicio de Neurología. Hospital Ernest Lluch Martín.

Objetivos: El cuidado en Unidades de Ictus (UI) es una estrategia coste-eficaz, pero su implantación queda restringida casi exclusivamente a hospitales terciarios, recomendándose en secundarios otros sistemas organizativos de atención al ictus: “Equipos de ictus (EI)”. Pero no hay diferencias en la morbimortalidad de un EI respecto a una sala de hospitalización general (mortalidad 23% “EI”/sala hospitalización) (Cochrane 2008). Y son los cuidados agudos protocolizados, atendidos por personal de enfermería específica como ocurre en UI, los que marcan la diferencia (mortalidad “UI” 9%). Se plantea crear zonas específicas (“Áreas Ictus”), con las características de una UI en la mayoría de criterios, pero coste menor en infraestructura y personal, que no supusiera menor nivel de cuidados y aportara una mejora respecto a la situación de partida.

Material y métodos: Se replanteó la gestión de la unidad clínica en base a la gestión por procesos, orientación al cliente, arbitrando fórmulas más eficientes en el desempeño de la Neurología que permitieran mejor utilización de recursos existentes y motivación continua de los profesionales (equipo proceso, diseño proceso, objetivos, análisis necesidades, cambios organizativos/estructurales, formación/protocolización, TIC, indicadores/evaluación).

Resultados: 573 ictus ingresados en el Área desde 2010. Implantación fibrinólisis/teleictus 2011. Disminución mortalidad aguda (1ª semana 3-5%), mortalidad hospitalaria ictus (antes 12-13,5%, ahora 8-10%), y morbilidad. Estancia media unidad 4,9. 933 estancias ahorradas GRDs (14, 832, 810). I. funcional 0,82, IEMA 0,75. Satisfacción: 96% asistencia/95% información.

Conclusiones: Las Áreas Ictus son una alternativa organizativa sostenible, segura y eficaz en la asistencia al ictus mejorando los resultados en salud y calidad asistencial.

¿QUIÉN SE TRASLADA COMO CÓDIGO ICTUS (CI)?

M. Cerdán Sánchez, B. Palazón Cabanes, R. Sánchez Gálvez, R. Carrasco Torres, M.E. Andreu Reinón, F. Martínez García, C. Lucas Ródenas, A.M. Morales Ortiz y B. Escribano Soriano

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca.

Objetivos: El CI es una herramienta fundamental para mejorar el tratamiento del ictus agudo. El tratamiento temprano, con o sin terapia trombolítica mejora el pronóstico del paciente. Planteamos analizar las características del paciente en el que se activa el CI en nuestra comunidad. Comparar con pacientes en los que no se activa.

Material y métodos: De 863 pacientes con ictus recogidos desde enero/2011 hasta abril/2013 en nuestra base de datos, se analizaron variables demográficas, factores de riesgo cardiovascular (FRCV), tiempos, situación basal previa y datos clínicos.

Resultados: El 36,96% (319 pacientes) de los pacientes ingresados como ictus agudo llegaron a la puerta de urgencias de nuestro hospital como CI. 57,1% hombres. Edad media 69,6 años. No diferencias significativas en edad, sexo y situación basal previa, con respecto a los pacientes no activados. En los FRCV, destaca una menor activación de forma significativa en diabéticos, pacientes con ictus previo o cardiopatía isquémica. Los pacientes con ictus del despertar se activaron menos ($p < 0,0001$). En pacientes con NIHSS alta se activó más (NIHSS media: 11 vs 5) ($p < 0,0001$).

Conclusiones: En la activación del CI en nuestra comunidad, influyen la gravedad clínica y la ausencia de antecedentes de ictus previo, cardiopatía isquémica y el momento de inicio. Probablemente, la percepción de gravedad por parte del paciente y del médico que atiende es lo que más influye en la activación.

¿ES ÚTIL UNA GUARDIA ESPECÍFICA DE ICTUS?

A. de Felipe Mimbrera, A. Alonso Cánovas, R. Vera Lechuga, A. Cruz Culebras, M. Alonso de Leciñana, G. García Ribas, S. Sainz de la Maza, D. Bragado Alba, A. Aguado, F.J. González Gómez y J. Masjuán Vallejo

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal.

Objetivos: La puesta en marcha de un programa de neurointervencionismo en un Centro de Ictus supone un reto para el equipo de guardia de Neurología general. Esto reto es tanto en sobrecarga de trabajo como en capacitación específica a la hora de evaluar posibles candidatos a esta terapia. Nuestro hospital comparte un protocolo de tratamiento endovascular junto a otros 2 hospitales de tal manera que cada hospital está de guardia una de cada 3 semanas. Nuestro centro cuenta con una guardia localizada específicamente

ca de ictus durante las semanas que el hospital está de guardia de intervencionismo en la que participan neurólogos vasculares desde julio de 2012.

Material y métodos: Registro prospectivo de las llamadas y pacientes atendidos por el neurólogo vascular en nuestro hospital desde julio de 2012 hasta mayo 2013.

Resultados: Se registraron 61 llamadas durante 15 semanas de guardia, mediana de llamadas/semana 4 (rango 1-9). El neurólogo vascular se desplazó al hospital en 39 ocasiones. Mediana de tiempo empleada en la consulta 2 horas (rango 0,5-6). Se valoraron 53 pacientes con ictus isquémico y 4 sospechas de muerte cerebral. El aviso fue de nuestro hospital en 30 ocasiones y 26 de otros hospitales de la comunidad. Se realizaron 17 trombolisis intravenosas, 29 arteriografías, 24 trombectomías mecánicas (13 precedidas de trombolisis intravenosa), 4 estudios neurosonológicos para valoración de muerte cerebral y 3 pacientes fueron incluidos en ensayos clínicos en fase aguda de ictus.

Conclusiones: La implantación de una guardia específica de ictus ha permitido una valoración y tratamiento de un número importante de ictus.

ANÁLISIS COSTE-UTILIDAD DEL TRATAMIENTO ENDOVASCULAR DEL INFARTO CEREBRAL AGUDO

J.F. Arenillas Lara¹, A.I. Calleja Sanz¹, E. Cortijo García¹, P. García Bermejo¹, S. Pérez Fernández² y M. Martínez Galdámez²

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Objetivos: El tratamiento endovascular (TEV) de rescate con stent-retrievers se plantea como opción terapéutica alternativa en pacientes con infarto cerebral agudo causado por una oclusión arterial proximal. Pretendemos realizar un análisis coste-utilidad del TEV frente al tratamiento trombolítico endovenoso en este grupo de pacientes.

Material y métodos: Alternativas terapéuticas: (A) Trombólisis endovenosa aislada, (B) TEV de rescate. La efectividad de (A) procedió de los pacientes consecutivos con oclusión proximal trombolizados en nuestro centro ($n = 232$). La efectividad de (B) se estimó a partir del registro prospectivo Solitaire. El coste incremental de B sobre A se estimó en 10.000 euros. Los años de vida ajustados por calidad (AVAC) ganados se calcularon teniendo en cuenta la edad media de los pacientes tratados, la esperanza de vida para esa edad según INE, y el riesgo relativo de mortalidad en función del grado de discapacidad. El coeficiente de utilidad se estimó con la matriz de Roser. Se empleó una tasa de descuento del 3%.

Resultados: Las tasas de mortalidad e independencia funcional fueron del 19% y 29% para la modalidad A y del 20% y 55% para la modalidad B. Por cada paciente tratado se ganan 5,1 AVACs con A y 8 con B. El ratio entre el coste incremental y los AVACs ganados con B es de 3.448,2 euros por AVAC.

Conclusiones: El análisis coste-utilidad del TEV en el infarto cerebral por oclusión arterial proximal es claramente favorable, siempre que la efectividad y seguridad del tratamiento en la práctica diaria sean similares a las publicadas en la literatura.

ANÁLISIS PROSPECTIVO DURANTE UN AÑO DE PACIENTES GESTANTES CON URGENCIAS NEUROLÓGICAS EN UN HOSPITAL TERCIARIO

D. Sánchez Ruiz, N. Bravo Quelle, J. Pérez Sánchez, P. Rodríguez Cruz, J.P. Cuello, M.L. Martín Barriga y J.A. Villanueva Orozco

Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón.

Objetivos: Las gestantes con síntomas neurológicos de urgencia entrañan un desafío por ser el arsenal diagnóstico-terapéutico más

limitado, la amenaza a la salud doble (madre y feto), y a exigir actuaciones rápidas. Con el fin de mejorar su gestión en urgencias es aconsejable conocer su perfil epidemiológico-clínico habitual.

Material y métodos: Se realizó durante 12 meses un estudio analítico, prospectivo, longitudinal, descriptivo de características epidemiológicas y de manejo médico de los pacientes con urgencias neurológicas del Hospital Gregorio Marañón (Estudio Prudencia) y ahora se estudian sólo pacientes gestantes, analizando sus datos estadísticamente y comparándolos con el paciente promedio con urgencias neurológicas en ese mismo periodo.

Resultados: De los 3.234 pacientes atendidos de forma urgente por Neurología en ese periodo, (52% mujeres, $59,34 \pm 21,16$ años), 29 fueron gestantes, ($31,82 \pm 5,29$ años, rango 21-45). En la población general los motivos de consulta más frecuentes eran ictus (35%), seguido de epilepsia (16%), mientras que en éstas eran epilepsia (34%) y cefalea (31%) y su proporción de consultas por dudas o problemas neurooftalmológicos o neuromusculares era muy superior al promedio. Respecto a la población general, fue menor su porcentaje de altas a casa sin seguimiento posterior (17 frente a 25%) y mayor su remisión a Consultas de Neurología (49 frente a 30%) y su tiempo de estancia en Urgencias ($11,41 \pm 16,32$ frente a $7,09 \pm 10,56$ horas). Se analiza también, entre otros, su perfil étnico, el del interconsultor, tipo de pruebas solicitadas...

Conclusiones: Se comprueba que las pacientes gestantes presentan características epidemiológico-clínicas específicas y diferenciadas del resto de pacientes neurológicos de urgencia.

Neuro-oftalmología

EXCAVACIÓN DEL NERVIÓ ÓPTICO: UNA FORMA CARACTERÍSTICA DE LA EVOLUCIÓN HACIA LA ATROFIA ÓPTICA EN LA INTOXICACIÓN POR METANOL

A. Gálvez Ruiz y O. Franch

Servicio de Neurología. Hospital Ruber Internacional.

Objetivos: El metanol es un producto de uso industrial y su ingestión puede ser accidental o con intención suicida. Produce una pérdida permanente de la visión en un 11-18% de los pacientes. Otras alteraciones incluyen: confusión, coma y necrosis putaminal. En algunos pacientes sin que se sepa exactamente el motivo se produce una atrofia que mimetiza la excavación glaucomatosa. Nuestro objetivo es el estudio de 14 pacientes con atrofia óptica secundaria a la intoxicación por metanol poniendo especial énfasis en la existencia o no de excavación del nervio óptico.

Material y métodos: Presentamos 14 pacientes con intoxicación por metanol. Se describen sus características clínicas (agudeza visual, resultado de la RM de cráneo y órbitas, reacción pupilar y características de fondo de ojo). Ninguno fue visto en el momento agudo de la intoxicación. Todos fueron evaluados por la sección de neurooftalmología en fase clínica estable.

Resultados: En todos ellos existe la característica pérdida de la reacción pupilar a la luz con midriasis. En 10 de ellos (71,42%) existe atrofia del nervio óptico junto con excavación prominente del nervio óptico ($> 0,8$ cup to disc ratio). En 4 de ellos (28%) existe necrosis putaminal.

Conclusiones: Postulamos que la excavación que se observa en algunos pacientes expuestos a metanol se produce por toxicidad sobre los axones y células gliales astrocitarias en espacio prelaminar. Esto provocaría una desaparición de las células gliales y axones del espacio prelaminar dando lugar a una excavación característica. Este fenómeno puede ser más frecuente de lo que previamente se ha descrito en la literatura.

PRONÓSTICO VISUAL A LARGO PLAZO DE LOS PACIENTES CON HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL IDIOPÁTICA (HICI)

M.A. Guzmán Fernández¹, A. González Hernández¹, L. Tandón Cárdenes², O. Fabre Pi¹, F. Cabrera Naranjo¹ y A. Cubero González¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neurooftalmología. Complejo Hospitalario Dr. Negrín.

Objetivos: Se describe el pronóstico visual a medio (1-3 años) y largo (> 5 años) plazo de los pacientes con HICI valorados en un hospital terciario.

Material y métodos: Nuestro registro de HICI es una combinación de la inclusión retrospectiva de los pacientes diagnosticados antes del año 2008 y prospectiva a partir del mismo. Se han revisado la agudeza visual (AV), la campimetría visual (CV) y los hallazgos de fondo de ojo de los pacientes incluidos en este registro. La alteración de AV se clasificó como grave si era $\leq 0,1$, moderada si era $0,1-0,4$, leve si era $0,4-0,7$, en al menos un ojo, y normal si era $\geq 0,8$ en ambos ojos.

Resultados: Se han obtenido 69 casos (10 hombres y 59 mujeres). Se disponía de la AV al primer año, 3 y 5 años en 45, 38 y 30 casos. En el 1 año la AV el déficit era moderada en un 2%, leve en un 22% y normal en un 76%, a los 3 años era leve en un 14,3%, moderado-grave 3% y normal 82,7% y más allá de los 5 años, era leve en un 8%, moderado-grave en un 6% y normal 86%. Un 38%, 31,4% y 28,6% presentaban alteración en la CV al primer año, 3 años y > 5 años.

Conclusiones: La HICI puede disminuir la capacidad funcional visual, 3 de cada 10 pacientes persiste algún defecto en la CV más allá de 5 años, por lo que esta técnica es fundamental para valoración neurooftalmológica.

ASOCIACIÓN DEL GROSOR RETINIANO MACULAR CON LA AGUDEZA VISUAL DE ALTO Y BAJO CONTRASTE EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE SIN HISTORIA PREVIA DE NEURITIS ÓPTICA AGUDA

E. Fraga Pumar¹, E. Hernández Martínez-Lapiscina¹, S. Ortiz Pérez², M. Figueras Roca², I. Gabilondo Cuéllar¹, B. Sánchez Dalmau² y P. Villoslada Díaz¹

¹Servicio de Neuroinmunología Clínica; ²Servicio de Oftalmología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

Objetivos: Evaluar la asociación del grosor macular con las agudezas visuales (AVs) de alto y bajo contraste en pacientes con esclerosis múltiple (EM) sin historia previa de neuritis óptica aguda (NOA).

Material y métodos: A 112 pacientes (77 mujeres, y 35 hombres) de entre 19 y 61 años (edad media $41,47 \pm 9,38$) con diagnóstico de EM se les evaluó la AV de alto contraste (ETDRS) y de bajo contraste (Sloan 2,5% y 1,25%) a 4 metros (número máximo de letras 100, medido en AV logmar), conjuntamente con una prueba de OCT macular (Heidelberg Spectralis, anillo de 6 mm de diámetro). Se analizaron los resultados calculando la media de ambos ojos, excepto en los pacientes con historia de NOA, que se analizaron los datos del ojo no afecto. Las correlaciones se ajustaron por edad, sexo, duración de la enfermedad y tratamiento para la EM.

Resultados: Los resultados muestran correlación entre las AV y el grosor macular. La AV que mostró mayor significancia fue la de bajo contraste de 1,25% ($r: -0,292$), aunque las AV de bajo contraste de 2,5% ($r: 0,247$) y alto contraste ($r: 0,218$) también fueron significativas.

Conclusiones: En EM, la AV está correlacionada con el grosor macular. Las escalas de bajo contraste son sensibles a defectos visuales secundarios a la EM por lo que pueden ayudar en el conjunto de la exploración de estos pacientes.

UTILIDAD CLÍNICA DE LOS POTENCIALES EVOCADOS VISUALES MULTIFOCAL EN PATOLOGÍA OFTALMOLÓGICA Y NEUROLÓGICA

A.I. Tercero Uribe¹, B. Sánchez-Dalmau², J. Santamaría¹, J.J. Molina², E. Fraga Pumar³ y P. Villoslada³

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Oftalmología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. ³Servicio de Neuroinmunología Clínica. IDIBAPS.

Objetivos: Los potenciales evocados visuales multifocales (PEVmf) son una técnica novedosa que, a diferencia de los potenciales evocados visuales tradicionales, permiten analizar de forma topográfica el campo visual. En este estudio evaluamos la capacidad de los PEVmf para detectar defectos visuales focales en patologías oftalmológicas y neurológicas.

Material y métodos: Catorce pacientes con defectos focales objetivados clínicamente y mediante perimetría fueron derivados desde la consulta de Oftalmología para el estudio del campo visual mediante PEVmf, que se realizaron de forma ciega, sin saber el diagnóstico clínico o el resultado de su perimetría. Posteriormente, se compararon los resultados de los PEVmf obtenidos con la perimetría que es la técnica de referencia en la actualidad para evaluar los déficits campimétricos.

Resultados: El análisis de los PEVmf puso de manifiesto la presencia de distintos defectos visuales focales dependiendo de la etiología del problema. Dos casos presentaron un defecto altitudinal inferior, 4 un defecto en hemisferio, 1 en cuadrante inferior, 1 caso un defecto difuso unilateral y 6 un defecto visual difuso bilateral asimétrico. Estas alteraciones fueron secundarias a neuropatía óptica isquémica, desmielinizante o compresiva, a glaucoma, a patología hipofisaria o a AVC en la vía visual retroquiasmática. Los defectos visuales fueron idénticos en localización y extensión a los obtenidos en la perimetría convencional.

Conclusiones: Existe una buena correlación entre los defectos visuales focales obtenidos mediante PEVmf y la perimetría. Los PEVmf son una técnica sensible y objetiva para detectar defectos visuales focales secundarios a una variedad de patologías neurológicas y oftalmológicas.

PARESIA DE LA MIRADA VERTICAL POSTRAUMÁTICA EN 6 PACIENTES. ¿ESPECIAL VULNERABILIDAD DE LA ARTERIA DE PERCHERON EN LOS TRAUMATISMOS?

A. Gálvez Ruiz y O. Franch

Servicio de Neurología. Hospital Ruber Internacional.

Objetivos: El ictus de la arteria de Percheron (AOP) se caracteriza por la presencia de confusión-coma, parálisis de la mirada vertical y alteración de la memoria. El infarto cerebral post-traumático es una complicación que se da con una frecuencia entre el 1,9% y el 10,4% del total de los traumatismos craneo-encefálicos (TCE). Nuestro objetivo es la revisión de 6 pacientes con antecedente de TCE secundario a accidente de tráfico con paresia de la mirada vertical asociada a contusión posttraumática en territorio talámico-mesencefálico correspondiente al territorio de la AOP.

Material y métodos: Presentamos 6 pacientes con antecedente de TCE secundario a accidente de tráfico y paresia de la mirada vertical asociada. Los 6 pacientes presentaban en la neuroimagen contusión posttraumática en territorio talámico-mesencefálico correspondiente al territorio de la AOP (4 con signos de transformación hemorrágica).

Resultados: El 100% de los pacientes presentaba algún grado de paresia de la mirada vertical que variaba desde una completa parálisis de la mirada superior e inferior (1 paciente) hasta una leve limitación de la mirada superior (1 paciente), pasando por diversos grados de paresia parcial de la mirada vertical (4 pacientes). Otros

signos neurológicos asociados fueron la paresia parcial del IIIPC, un VI PC posttraumático, neuropatía óptica post-traumática y hemiparesia residual.

Conclusiones: La paresia de la mirada vertical post-traumática es un raro fenómeno. En la literatura existen estudios que postulan que la peculiar anatomía del ángulo de penetración de las tálamo-perforantes así como de las tálamo-estriadas las haría más vulnerables al daño selectivo en determinados patrones de traumatismo craneo-encefálico.

PATOLOGÍA DEL SENO CAVERNOSO: EXPERIENCIA DE LOS ÚLTIMOS 14 AÑOS EN UN HOSPITAL TERCIARIO

M. Fernández Matarrubia, S. Muñoz Castrillo, A. Orviz García, B. Abarrategui Yagüe, N. González García, P. López Ruiz y J. Porta Etessam

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: Analizar las causas, clínica, diagnóstico, tratamiento y evolución de una cohorte de pacientes con patología del seno cavernoso (SC).

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de 36 pacientes (69,4% mujeres, edad 57,9 ± 17,7 años) con afectación del SC, atendidos en el Hospital Clínico San Carlos entre 1999 y 2013.

Resultados: La causa más frecuente fue la patología inflamatoria idiopática (38,9%), seguida de las fistulas durales (36,1% - 11,1% posttraumáticas-). El resto fue debido a causas tumorales (11,2%), infecciosas (5,6%) o aneurismas gigantes (5,6%). La diplopía y la cefalea fueron los síntomas de debut más frecuentes (26,5%), seguidos del dolor periorbitario (23,5%). Un 66,7% presentó oftalmoparesia (siendo el nervio oculomotor el más frecuentemente afectado), 25% alteración sensitiva en territorio de V1 o V2 y 17,1% alteraciones pupilares. La mediana de tiempo hasta el diagnóstico de sospecha fue 20 días. El 33,3% habían recibido un diagnóstico previo erróneo. La RM con y sin gadolinio fue la prueba más útil para el diagnóstico etiológico. Tras el tratamiento (47,2% médico, 36,5% endovascular, 2,8% quirúrgico y 5,6% combinado) la mayoría (47,2%) presentó recuperación completa. Fallecieron 5 pacientes (2 de causa infecciosa, 2 metastásica y 1 traumática).

Conclusiones: Debemos sospechar patología del SC ante una afectación unilateral de los nervios III, IV, VI, las ramas V1 o V2 del trigémino o fibras vegetativas pupilares. El diagnóstico diferencial de la patología del SC es extenso y complejo. Se deben incluir trastornos inflamatorios idiopáticos, fistulas, neoplasias, infecciones y aneurismas. La exploración neuro-oftalmológica detallada y la RM dirigida son las herramientas más útiles para el diagnóstico.

MANIFESTACIONES NEUROFTALMOLÓGICAS DE LAS INFECCIONES DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL POR VIRUS VARICELA ZÓSTER

D. Ramos Rodríguez¹, M.J. Pena López², A. González Hernández¹, C. López Veloso¹, O. Fabre Pi¹ y F. Cabrera Naranjo¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Microbiología. Complejo Hospitalario Dr. Negrín.

Objetivos: En la infección del sistema nervioso por virus varicela zóster (VVZ) se ha descrito afectación de nervios oculomotores (NOM) como forma de debut, aunque la frecuencia de este tipo de presentación no está definida. El objetivo de este trabajo es determinar con qué frecuencia la infección por VVZ debuta con afectación de NOM en una serie hospitalaria.

Material y métodos: Revisión retrospectiva de pacientes con diagnóstico de infección del sistema nervioso central por virus varicela zoster, ingresados en el HUGC Dr. Negrín, entre 2000 -2012.

Resultados: Se obtuvieron 18 pacientes, con edades entre 14 y 79 años. De estos, 2 pacientes presentaron diplopía como debut de la enfermedad, sin otros datos de afectación del tronco cerebral: 1 de los casos por afectación del VI nervio craneal derecho y el otro por afectación del IV nervio craneal izquierdo. Uno de los pacientes estaba en el contexto de primoinfección y el otro de reactivación. En los 2 casos los leucocitos en LCR fueron < 50 céls/uL, la glucosa > 50 mg/dL y las proteínas < 45 mg/dL. La PCR fue positiva en 1 caso. Ambos pacientes presentaron secuela de oftalmoparesia al alta con posterior recuperación completa en menos de 6 meses.

Conclusiones: La afectación de NOM como forma de presentación de las infecciones del sistema nervioso por VVZ son descritas de forma infrecuente en la literatura, a pesar de lo cual en esta muestra correspondió con un 11,1% de todos los casos. El pronóstico es favorable, con recuperación completa incluso sin tratamiento.

ESTUDIO DE INCIDENCIA DE DETERIORO COGNITIVO EN PACIENTES CON SÍNDROME DE CHARLES BONNET

A. Orviz García¹, O. Rodríguez Gómez², J. Matías-Guiu Antem¹, B. Abarrategui Yagüe¹, C. Fernández Pérez³, E. Santos Bueso⁴, A. Marcos Dolado¹ y J. Porta Etesam¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. ²Servicio de Neurología. Fundación ACE. ³Servicio de Medicina Preventiva; ⁴Servicio de Oftalmología. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: El síndrome de Charles Bonnet (SCB) se presenta con alucinaciones visuales generalmente complejas, vívidas y estereotipadas, en relación a una afectación a cualquier nivel del sistema visual. Existe controversia sobre si esta entidad puede representar un estado precoz de deterioro cognitivo.

Material y métodos: Se reclutaron 24 pacientes consecutivos con SCB procedentes de Oftalmología. Se determinó la existencia de deterioro cognitivo (DC) en una visita basal mediante anamnesis, exploración neurológica y pruebas de screening (MMSE y SPMSQ de Pfeiffer). A los dos años se repitieron las pruebas iniciales y se añadieron test más específicos (fluencias verbales, MIS). Se perdieron en el seguimiento 9 pacientes. Se excluyeron los que presentaban DC al inicio (1 paciente) y se calculó la conversión a DC de los 14 restantes (MMSE ≤ 24 o caída de 4 puntos y SPMSQ ≥ 3 o ascenso de 2 puntos). En aquellos con MMSE de 25-27 se consideró DC si las fluencias verbales y/o el MIS eran patológicos. La tasa de conversión a DC en nuestra muestra se comparó con la incidencia de DC en población normal para el mismo grupo de edad.

Resultados: Los pacientes seguidos presentaban una media de 76,8 años y una tasa de incidencia (TI) de 25 casos/100 pacientes $\times$ año. Se calculó la razón de tasas frente a la población normal española para el grupo de 75-79 años, resultando nuestra TI 25 veces mayor ($p < 0,001$).

Conclusiones: EL SCB podría tratarse de un estado incipiente de DC, por lo que precisa seguimiento neurológico desde el momento del diagnóstico.

PAPILITIS: UN RETO DIAGNÓSTICO

D.A. Padilla León, C. Croissier Elías, M.P. Pueyo Morlans, E. Cubas Régulo, D. Pestana Graña, A.V. Lorente Miranda, J.A. Rojo Aladro y P. de Juan Hernández

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Canarias.

Objetivos: Presentar cuatro casos de papilitis.

Material y métodos: Clínica de pérdida de agudeza visual (AV) de 4-30 días de evolución: Caso 1: 59 años, VIH(+). Exploración: visión de bultos por ojo derecho (OD), leve anisocoria con reflejos

conservados. Fondo de ojo (FO): papilitis bilateral, hemorragias en astilla, predominio derecho. Caso 2: 44 años, ambliopía en ojo izquierdo (OI) con AV disminuida. Exploración: OD: escotoma central (AV: 0,2), OI: cuenta dedos. FO: borramiento papilar derecho. Caso 3: 57 años. FO: borramiento borde temporal papila y sangrado peripapilar en astilla. Caso 4: 57 años, aftas orales recurrentes. Exploración: Escotoma completo en OD, inferior en OI (AV: 0,7), gran afta lingual. FO: borramiento papilar derecho y cuadrante inferonasal izquierdo.

Resultados: Caso 1: LCR: Pleocitosis linfocitaria, Bartonella quintana IgG/IgM(+). Ausencia de potencial evocado visual (PEV) derecho, RM óptica normal. Mejoría tras antibióticoterapia. Caso 2: Sangre: VIH(+) [Carga viral: 161.036/mm³, CD4(+): 94/mm³]. LCR: pleocitosis leve, FTA(+), VDRL: 1/512. RM normal. Mejoría tras antibióticoterapia. Caso 3: LCR: 25 cmH₂O de presión. Bartonella henselae IgG(+) débil/IgM(-). RM: estrechamiento e hiperseñal en nervio óptico (NO) izquierdo. Mejoría parcial con corticoides. Caso 4: ANA: 1/80 "homógeno", antiRo-52 limitrofe. LCR: pleocitosis linfocitaria, BOC negativas. RM: lesiones inespecíficas, leve hiperseñal en NO derecho. PEV: p100 OD: amplitud, desestructuración y latencia alteradas. Biopsia lingual: ulceración e infiltrado inflamatorio. Mejoría tras megadosis de corticoides.

Conclusiones: Papilitis o inflamación de la porción visible del par II se asocia a enfermedades desmielinizantes, autoinmunes/parainfecciosas, infecciosas, granulomatosas y lesiones en contigüidad, caracterizándose por rápida disminución de AV e importantes secuelas potenciales. El diagnóstico diferencial es extenso y supone un reto, dado el beneficio del tratamiento precoz.

CASOS DE PÉRDIDA VISUAL MONOCULAR TRANSITORIA ENVIADOS A LA CONSULTA DE NEURO-OFTALMOLOGÍA

J.M. Losada Domingo¹, M. Galdós Iztueta², I. Caballero Romero¹, A. González Eizaguirre¹ e I. Díaz Cuervo¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Oftalmología. Hospital de Cruces.

Objetivos: El objetivo es presentar la serie de pacientes enviados a la consulta de Neuro-oftalmología por pérdida visual monocular transitoria (PVMT).

Material y métodos: En el año 2009 comenzamos la atención neurológica urgente continua y se abrió la consulta de Neuro-oftalmología, lo que nos ha permitido un manejo protocolizado de la PVMT. A estos pacientes se les realizó una ECO doppler de TSA y valoración por Oftalmología en Urgencias. Se registraron los factores de riesgo vascular (FRV), la duración del episodio, los desencadenantes, los síntomas acompañantes y el aspecto del fondo de ojo.

Resultados: Se han recogido 31 casos. Trece fueron diagnosticados de embolia retiniana (5 mujeres y 8 hombres). En dos de ellos se evidenció la estenosis arterial y en uno una cardiopatía embolígena. La edad media del grupo fue de 61 años. Dos no presentaban ningún FRV. Tres eran migrañosos. Nueve pacientes fueron diagnosticados de vasoespasmo retiniano (7 mujeres y 2 hombres). La edad media fue de 39 años. Uno de ellos no tenía ningún FRV. Seis eran migrañosos. El resto de los pacientes fueron diagnosticados de vasculitis (3 casos), migraña retiniana (2), hipotensión (1), fenómeno de Uhthoff (1) y causa oftalmológica (2). La realización del ECO-TSA y la valoración por oftalmología, hacen que la nuestra sea una muestra seleccionada, con baja frecuencia de estenosis carotídea y patología ocular.

Conclusiones: Las embolias retinianas predominan en pacientes mayores con múltiples FRV y el vasoespasmo retiniano en jóvenes migrañosos. La combinación de atención neurológica urgente continua y consultas especializadas permite la atención protocolizada de las patologías.

ANÁLISIS DESCRIPTIVO DE UNA SERIE DE CASOS DE SÍNDROME DE TOLOSA-HUNT

M. González Sánchez¹, C.P. de Fuenmayor Fernández de la Hoz¹, L. Llorente Ayuso¹, R. López Blanco¹, J. Díaz Guzmán¹, J. Hernández Gallego¹, T. Moreno Ramos², C. Sánchez Sánchez¹ y A. Villarejo Galende¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

²Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: Analizar los casos diagnosticados de síndrome de Tolosa-Hunt en el Hospital Doce de Octubre en los últimos 8 años.

Material y métodos: Se llevó a cabo una búsqueda de pacientes con diagnóstico de Síndrome de Tolosa-Hunt según los criterios de la International Classification of Headache Disorders (ICHD)-II ingresados entre 2005 y 2013, encontrándose 8 pacientes. Se recogieron 32 variables en relación con datos epidemiológicos, clínicos, diagnósticos, terapéuticos y de seguimiento.

Resultados: La edad media del inicio de los síntomas fue de 41 años. El 62,5% fueron mujeres. En todos los casos existió cefalea y alteración oculomotora. Un paciente presentó paresia facial y tres afectación trigeminal. Se realizó RMN cerebral en todos los pacientes, encontrándose alteración estructural en el 62,5% de los casos. En uno de los pacientes el diagnóstico fue anatomopatológico. Se administraron corticoides al 100% de los pacientes y todos presentaron alivio completo del dolor; sin embargo, la recuperación completa del resto de los síntomas al alta fue mayor en aquellos tratados con altas dosis de corticoides (100%) frente a los que recibieron dosis moderadas (33,3%). Dos de los pacientes presentaron recurrencia clínica y radiológica (a los 17 y 35 meses).

Conclusiones: El síndrome de Tolosa-Hunt es una causa infrecuente de afectación del seno cavernoso. La sospecha de esta entidad es importante de cara a iniciar el tratamiento corticoideo debido a su alta eficacia. A pesar de ello, no es raro que se produzcan recidivas. El análisis de nuestros pacientes se asemeja al publicado en otras series.

PRIMER CASO DESCRITO DE PARÁLISIS AISLADA, COMPLETA Y FLUCTUANTE DEL III NERVO CRANEAL COMO FORMA DE DEBUT DE UN MIELOMA MÚLTIPLE

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 un caso de mieloma múltiple (MM), que debutó clínicamente con parálisis aislada, completa y fluctuante del III nervio craneal (PACFIIINC) derecho.

Material y métodos: Se trata de una mujer de 63 años que acude a urgencias por un cuadro clínico de 4 días de evolución, consistente en cefalea y diplopía binocular horizontal, presentando 2 semanas antes un episodio similar que remitió en 24-48 horas. La exploración neuro-oftalmológica revela: leve ptosis palpebral del ojo derecho (OD), OD exotrópico con anisocoria, midriasis arreactiva y restricción para la supraducción, infraducción y aducción. Ante posible herniación uncal derecha se solicita TAC craneal urgente.

Resultados: La TAC craneal evidenció múltiples lesiones líticas diploicas, asociando una componente de partes blandas en la hendidura esfenoidal derecha, protruyendo a nivel orbitario, en probable relación con metástasis/MM. La paciente ingresó, diagnosticándose posteriormente MM-IgA-kappa, alcanzando remisión completa con resolución del déficit oculomotor, tras recibir terapia quimioinductora y transplantarse autológicamente precursores hematopoyéticos.

Conclusiones: El MM es el prototipo gammapático monoclonal maligno, cursando con proliferación tumoral plasmocelular en médula ósea, hipergammaglobulinemia y daño multiorgánico sintomático.

Al ser incurable, su tratamiento persigue obtener el mayor tiempo de supervivencia libre de clínica. Asimismo, el MM constituye una rara afectación de pares craneales, muy infrecuente de parálisis aislada completa del III nervio craneal y menos aún fluctuante, no habiendo encontrado ningún caso publicado con este debut clínico. Consideramos, por tanto, necesario incluir al MM dentro del diagnóstico diferencial de la PACFIIINC, para conseguir un diagnóstico y tratamiento precoces, que puedan influir positivamente sobre el curso fatal de esta enfermedad.

PSEUDOTUMOR INFLAMATORIO IGG4 CON AFECTACIÓN MAXILAR-ESFENOIDAL Y ORBITARIA DE CURSO AGRESIVO PSEUDOTUMORAL

X. Ustrell Roig¹, A. Pellisé Guinjoan¹, A. Mañé Martínez¹, J. Casanova Molla¹, J. Viñas Gaya¹, M. González Pena², M.D. Martínez Novoa², M. López Dupla³, J.J. Sirvent Calvera⁴ y R. Marès Segura¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Otorrinolaringología;

³Servicio de Medicina Interna; ⁴Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitari Joan XXIII.

Objetivos: El síndrome IgG4 (SdIgG4) es una entidad inmunomediada descrita recientemente que se caracteriza por IgG4 en sangre e infiltración tisular de células plasmáticas positivas para IgG4. Clínicamente se manifiesta de distinta forma como pancreatitis autoinmune, tiroiditis de Riedel, hipofisitis etc. Las manifestaciones neurológicas incluyen paquimeningitis hipertrófica y el pseudotumor orbitario. Se presenta la clínica, neuroimagen y anatomía patológica de un caso con afectación orbitaria y de base de cráneo de curso agresivo.

Material y métodos: Hombre de 40 años con antecedentes de parotidectomía izquierda que presentó diplopía por paresia del VlpC izquierdo con progresión al IllpC izquierdo, con neuroimagen y anatomía patológica compatible con pseudotumor inflamatorio con excelente respuesta a corticoides. Un año después el paciente presentó recidiva con dolor trigeminal y pérdida de visión del ojo derecho.

Resultados: La neuroimagen mostró aumento de la lesión con progresión contralateral y afectación orbitaria derecha. Se revisó el caso, se descartaron causas infecciosas, inmunológicas y se repitió nueva biopsia. Se detectó IgG4 en sangre y en biopsia. Se instauró tratamiento con megadosis de corticoides sin respuesta. Ante la progresión de la enfermedad y la gravedad de la afectación se realizó tratamiento con bolus de ciclofosfamida y radioterapia. En el momento actual el proceso está estabilizado, persiste la neuropatía óptica aunque el dolor ha remitido y la neuroimagen no muestra progresión. El paciente está con tratamiento inmunosupresor con azatioprina.

Conclusiones: El SdIgG4 debe sospecharse en casos de pseudotumor orbitario y suele tener buena respuesta a tratamiento esteroideo. Hay casos de evolución pseudotumoral que pueden requerir tratamiento inmunosupresor agresivo.

ANÁLISIS DESCRIPTIVO DE UNA SERIE DE 25 PACIENTES CON NEUROPATÍA AISLADA DEL SEXTO PAR CRANEAL DE ORIGEN NO ISQUÉMICO

S. Vila Bedmar¹, R. López Blanco¹, J. Ortiz Imedio², P. Calleja Castaño¹, J.F. Gonzalo Martínez¹, A. Martínez Salio¹, C. Sánchez Sánchez¹, T. Moreno Ramos³ y A. Villarejo Galende¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario 12 de Octubre. ³Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: La afectación del sexto par (VIpc) es una de las neuropatías craneales más frecuentes. En la mayoría de los casos se

asume un origen isquémico microvascular en relación con la edad, diabetes o hipertensión arterial. En esta serie analizamos las causas no isquémicas de afectación aislada del VlpC.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes ingresados con parálisis aislada no isquémica del VlpC entre 2004-2013. Criterios de exclusión: menores de 16, mayores de 55 años con factores de riesgo vascular (diabetes o hipertensión arterial) y coexistencia de otra focalidad neurológica.

Resultados: Se incluyeron 25 pacientes, 17 varones (68%), 8 mujeres (32%); con edades entre 16- 81 años (media 44,2). En 7 pacientes se consideró un origen idiopático (28%), remitiendo espontáneamente en 4 casos (57%). En 4 (16%) hipertensión intracraneal, recuperándose los 3 en los que fue idiopática (75%), pero no en la secundaria pese a tratamiento. En 4 (16%) la causa fue tumoral, tres localizados en cavum y uno en clivus, evolucionando todos desfavorablemente. Tres fueron traumáticos (12%), dos asociados a fracturas craneales, resolviéndose todos. El resto de causas (28%) fueron procesos del seno cavernoso (fístula A-V, malformación dural, síndrome de Tolosa-Hunt), hipotensión LCR, hemorragia subaracnoidea, vasculitis por crioglobulinemia y paquimeningitis idiopática. Tras la diplopía, el síntoma más frecuente fue la cefalea (85%). Ninguno sufrió parálisis bilateral.

Conclusiones: En esta serie, la primera causa de neuropatía del VlpC no isquémica es idiopática, seguida de hipertensión intracraneal idiopática, tumores y traumatismos. La etiología condiciona el pronóstico a largo plazo.

NISTAGMO ALTERNANTE PERIÓDICO CONGÉNITO. BENEFICIO DEL TRATAMIENTO CON BACLOFENO

C. Roig Arnall¹ y J. Arruga Ginebreda²

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

²Servicio de Oftalmología. Hospital Universitari de Bellvitge.

Objetivos: El nistagmo alternante periódico (NAP) es un nistagmo espontáneo que cambia de dirección alternativamente en ciclos ininterrumpidos. Causado por alteraciones cerebelosas, del tronco cerebral o por déficit de agudeza visual, pero existen casos congénitos. El NAP congénito desaparece al inhibir la fijación. Los fármacos gabaérgicos mejoran el NAP adquirido. Aportamos un caso de NAP congénito con mejoría al tratamiento con baclofeno.

Material y métodos: Estudio clínico y electrooculográfico (EOG) de un caso con NAP de características congénitas. Evaluación pre-post tratamiento con baclofeno.

Resultados: Paciente de 36 años con oscilaciones oculares asintomáticas desde la infancia. Consulta por notar desde hace 3 años visión borrosa episódica, diariamente, de predominio a la mirada lejana. Exploración: AV corregida, normal; nistagmo horizontal en resorte a la mirada 1ª que cambia de dirección en ciclos de 1 minuto 20 segundos a derecha e izquierda separados por intervalos nulos (5-15 s). Ausencia de NAP al inhibir la fijación (gafas de Frenzel). Estudio EOG: NAP con velocidades de fases lentas de 34°/s y frecuencia 2,2Hz a derecha y 16°/s y 1,6Hz a izquierda. No se registra NAP con los ojos cerrados. Con baclofeno, 40 mg/d, presenta mejoría subjetiva de la visión borrosa y el EOG muestra sólo periodos de nistagmo izquierdo durante 40 s, con velocidad media de 8°/s y 1,4Hz de frecuencia, espaciados cada 3 minutos.

Conclusiones: El NAP se relaciona a un déficit de las influencias cerebelo-vestibulares gabaérgicas. La eficacia del baclofeno está descrita en el NAP adquirido. Demostramos que el NAP congénito puede beneficiarse del tratamiento con baclofeno.

Neuroepidemiología y neurogenética

ALTERACIONES COGNITIVAS EN ESTUDIANTES UNIVERSITARIOS ASOCIADAS AL PATRÓN DE BEBEDOR DE FIN DE SEMANA

P. Sánchez Juan¹, M. Fernández Gorgojo², D. Salas Gómez², A. Pozueta Cantudo¹, M. Lamarain Altuna² e I. Díaz Ceballos²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. ²UIGC. Escuelas Universitarias Gimbernat-Cantabria.

Objetivos: Evaluar el efecto del consumo de alcohol con patrón de bebedor de fin de semana (BD) sobre la memoria y la función ejecutiva en estudiantes universitarios.

Material y métodos: Estudio transversal en estudiantes de las Escuelas Universitarias Gimbernat-Cantabria. Recogimos datos sociodemográficos y hábitos de vida de 102 alumnos (edad media 19,6 ± 0,25; 69,6% mujeres). Evaluamos memoria y función ejecutiva mediante una batería de test cognitivos validados. Clasificamos a los participantes en bebedores BD (consumidores de 6 o más unidades de bebidas alcohólicas en 2 horas) y no BD. Estudiamos mediante t de Student la asociación entre test cognitivos y patrón de consumo. Realizamos análisis multivariante para ajustar por variables sociodemográficas.

Resultados: Todos los estudiantes refirieron haber consumido alcohol en alguna ocasión. La edad media de inicio de consumo fue de 15 ± 0,12. El 49% de los estudiantes presentaba un patrón BD. Los bebedores BD difirieron significativamente en sus resultados en el TMTB (42,7 ± 2,0 vs 36,3 ± 1,2 segundos de media; p = 0,007). Ajustando por edad, sexo y expediente académico la asociación entre TMTB y patrón BD fue significativa (p = 0,022). La edad de inicio del consumo de alcohol se correlacionó de forma inversa con los resultados del TMTB (r² = 0,22; p = 0,027).

Conclusiones: A pesar de la juventud de nuestros participantes, el patrón de consumo de alcohol BD se asoció en ellos a un menor rendimiento en test de función ejecutiva (TMTB). Estos déficits estuvieron en relación con la edad de inicio del consumo de alcohol, sugiriendo un efecto acumulativo.

PREVALENCIA DE LOS TRASTORNOS DEL HUMOR EN ENFERMEDADES NEUROLÓGICAS

F.J. Carod Artal¹, M.I. Pedraza², I. Muñoz León³ y A. Guerrero Peral²

¹Neurology Department. Raigmore Hospital. ²Servicio de Neurología; ³Servicio de Psiquiatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Objetivos: Analizar la prevalencia de los trastornos del humor asociados a ciertas enfermedades neurológicas crónicas.

Material y métodos: Estudio prospectivo y multicéntrico de 276 pacientes (49,3% varones; edad media 53,8 años). Se reclutaron consecutivamente 89 pacientes afectados de migraña, 115 con ictus isquémico y 72 con enfermedad de Parkinson (EP). Todos ellos se evaluaron mediante la Escala de Ansiedad y Depresión Hospitalaria (HADS) y al menos un instrumento de evaluación clínica y de discapacidad específico (migraña: test de impacto de la migraña HIT-6; ictus: escala de ictus NIHSS, e índice de Lawton de actividades de la vida diaria (AVD); EP: estadios de Hoehn-Yahr (HY) y escala SCO-PA-Motor). El punto de corte para ansiedad y depresión fue ≥ 11 puntos en las sub-escalas HADS-Ansiedad y HADS-Depresión.

Resultados: La edad media de los pacientes con migraña, EP e ictus fue 36,6 ± 13,5; 64,58 ± 10,2 y 60,2 ± 11,8 años, respectivamente. La prevalencia de ansiedad en pacientes con migraña, EP e ictus fue 28,1%; 19,4% y 20%. La prevalencia de depresión fue 7,8%; 26,4% y 19,1% respectivamente. La intensidad de los síntomas de de-

presivos (HADS-Depresión) se asoció significativamente con las medidas clínicas de discapacidad: HIT-6 en migraña ($r = 0,29$; $p = 0,007$); SCOPA-Motor y SCOPA-Motor-AVD en EP ($r = 0,35$; $p = 0,003$); índice de Lawton en ictus ($r = -0,31$; $p = 0,001$). Correlaciones similares se observaron con la HADS-Ansiedad.

Conclusiones: La presencia de ansiedad y depresión es muy común y se asocia con el grado de discapacidad. Deberían instaurarse protocolos de tratamiento interdisciplinar de estas comorbidades.

PREVALENCIA DE EPILEPSIA EN LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

J. Mascarell Estrada¹, J. Domingo Monge¹, L.F. Gómez Betancur¹, J. Sánchez Martínez¹, L. Vilaplana Domínguez¹, R. Filgueira Blanco¹, E. Cantó Rodríguez², A. Castillo Ruiz¹ y J. Escudero Torrella¹

¹Servicio de Neurología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. ²Servicio de Neurología. Oficina Abucassis.

Objetivos: La prevalencia de Epilepsia (Ep) en la enfermedad de Alzheimer (EA) es un dato controvertido, aunque parece que es superior a la de la población general. Nuestro objetivo es calcular la prevalencia de epilepsia en la población de pacientes con EA de nuestro departamento sanitario.

Material y métodos: Estudio transversal (mayo de 2013) en un departamento sanitario de la Comunidad Valenciana (CV) con 364.898 hab. Utilizamos el registro de la historia clínica electrónica de la CV, que utiliza la CIE-9 como criterio diagnóstico. Cruzamos los códigos 331.00 (EA) y 345.00 (Ep) y revisamos los registros encontrados. Analizamos la edad, sexo, momento de aparición de Ep y el diagnóstico concomitante de patología vascular cerebral (PVC).

Resultados: Encontramos 45 pacientes con ambos diagnósticos (75,6% mujeres, media: 80 a), lo que supone una prevalencia de 2% de Ep en pacientes con EA. En el 67% la Ep apareció en fases avanzadas de la EA, y en el 44% coexistió PVC. La prevalencia de EA fue de 0,62% (2,72% en > 60a) y de epilepsia de 0,8% (0,98% > 60a) en nuestra población.

Conclusiones: Hemos obtenido una prevalencia 2,5 veces superior de Ep en la EA; apareciendo sobre todo en fases avanzadas, y con una importante coexistencia de PVC. Esto coincide con la mayoría de los estudios publicados. El registro mediante HCE en nuestro medio es exhaustivo por su alto grado de implantación, y creemos que puede ser útil para el estudio epidemiológico de las patologías neurológicas.

EPIDEMIOLOGÍA DE PACIENTES “POTENCIALMENTE CONFLICTIVOS” EN URGENCIAS: RECOMENDADOS, PSICÓGENOS Y CUSTODIADOS CON URGENCIAS NEUROLÓGICAS EN UN HOSPITAL TERCIARIO

D. Sánchez Ruiz¹, A. Muñoz González¹, J.A. Miranda Acuña¹, M. Hidalgo de la Cruz¹, A. Lozano Ros¹, P. Rodríguez Cruz¹, J.M. Velázquez Pérez¹, A. Gil Núñez² y J.A. Villanueva Orozco¹

¹Servicio de Neurología; ²Neurología. Unidad de Ictus. Hospital Gregorio Marañón.

Objetivos: Por distintas razones, los pacientes recomendados por otros colegas, los que presentan síntomas neurológicos sin sustrato orgánico aparente, o los privados de libertad suponen un reto para el neurólogo, al que generan inseguridades o reparos diagnóstico-terapéuticos, que con frecuencia influyen en sobre- o infratratarlos, favorecido por la necesaria rapidez de actuación de urgencias. Para superarlo, es aconsejable conocer bien qué perfil epidemiológico tienen, por qué consultan y cómo se les atiende.

Material y métodos: Se realizó durante 12 meses (1-08-2010 al 31-07-2011) un estudio analítico, prospectivo, longitudinal y des-

criptivo de las características epidemiológicas, nosológicas y de manejo médico de los pacientes de la guardia de Neurología del Hospital General Gregorio Marañón, (Estudio Prudencia) y dentro de estos, ahora se estudian los que a juicio del neurólogo de guardia, presentaban perfil de paciente “recomendado”, “custodiado” o “psicógeno”. Se analizan los datos estadísticamente y comparan los resultados de dichos perfiles con los del paciente promedio que acudió a la urgencia en ese mismo periodo.

Resultados: De los 3.234 pacientes atendidos de forma urgente por Neurología en ese periodo, (52% mujeres, $59,34 \pm 21,16$ años), 102 fueron pacientes “psicógenos”, (62% mujeres, $39,56 \pm 14,33$ años), 52 pacientes “recomendados” (52% hombres, $58,96 \pm 21,76$ años), y 17 “custodiados”, (83% varones, $44,76 \pm 15,76$ años). Se analizó también, entre otros, motivo de consulta, tiempo de estancia, dónde eran remitidos y pruebas solicitadas, presentando un patrón propio cada subgrupo.

Conclusiones: Hay características epidemiológicas y relacionadas con el tipo de consulta y/o manejo médico que diferencian a estos subgrupos entre sí y del paciente promedio.

DEMENCIA, UNA APROXIMACIÓN GLOBAL A LAS ENFERMEDADES QUE LA ACOMPAÑAN

N.N. Achkar Tuglaman¹, J. Marta Moreno², B. Poblador Plou³, A. Calderón Larrañaga⁴ y A. Prados Torres⁴

¹Servicio de Medicina. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa.

²Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet.

³Instituto Aragonés de Ciencias de la Salud. ⁴IACS. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa.

Objetivos: Conocer las enfermedades que se asocian de forma sistemática a la demencia y avanzar en el conocimiento de las posibles razones (e.g. fisiopatológicas, clínicas, farmacológicas, etc.) que explican estas asociaciones.

Material y métodos: Estudio descriptivo de registros de la historia clínica electrónica de 72.815 pacientes mayores de 65 años, 3.971 de los cuales (5,45%) tenían diagnóstico de demencia, atendidos en 19 centros de salud. Por diagnósticos agrupados según EDC (ACG system) y con prevalencia > 1%. Se realiza un estudio de prevalencia de los diagnósticos coexistentes, una regresión logística de asociación y un análisis factorial, para explorar patrones de agrupación de enfermedades con asociación mayor de lo esperable.

Resultados: Se describen las comorbilidades y las asociaciones mayores de lo esperado (Odds Ratio, con IC95%). Aparecen, tanto en hombres (1.185; 29,84%) como mujeres (2.786; 70,16%): ansiedad y neurosis (2,19 y 1,79); Parkinson (2,13 y 1,41), úlcera crónica cutánea (2,05 y 2,89), anemia (1,95 y 1,57), patología cerebrovascular (1,63 y 1,57), arritmia (1,53 y 1,24) y patología tiroidea (1,43 y 1,17). Son exclusivas de varones: hipertrofia prostática (1,29) y enfermedad de la retina (1,72). Solo en mujeres: problemas de conducta (1,53) e insuficiencia cardíaca (1,42).

Conclusiones: Se han puesto de manifiesto diversos patrones de asociación. Entre las enfermedades que los conforman, algunas son esperables (e.g. Parkinson, ansiedad y depresión, ictus o arritmia); otras necesitan una interpretación a partir de los conceptos de causas, comorbilidades y complicaciones.

DESCRIPCIÓN DE LOS CASOS DE SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ EN EL HOSPITAL DE MELILLA EN LA ÚLTIMA DÉCADA

J.M. Krivocheya Montero¹, A. Krivocheya Montero², L. Said Mohamed¹ y J. Romero Imbroda³

¹Servicio de Medicina; ²Servicio de Medicina Interna; ³Servicio de Neurología. Hospital Comarcal de Melilla.

Objetivos: La incidencia en España del síndrome de Guillain-Barré es de 1,3-2 casos/100.000 habitantes. Presentamos los datos correspondientes al grupo de pacientes ingresados en el Hospital de Melilla entre 2003 y 2013 para identificar las peculiaridades demográficas y clínicas en nuestra zona.

Material y métodos: Se realiza un estudio descriptivo de carácter retrospectivo basándonos en el registro de casos del centro para dicho período.

Resultados: Se obtuvo información sobre 31 pacientes, 74,2% varones (media de edad 35,65 años) y 25,8% mujeres (media de edad 32,87 años). 7 de ellos de etnia caucásica y 24 de etnia bereber, de los cuales 14 procedían de Marruecos. Respecto a la clínica el 51,61% presentaba trastorno motor y 49,39% trastorno mixto. Hubo un caso de Miller-Fisher. El retraso medio desde inicio de los síntomas hasta consulta fue de 8 días. El 80,64% presentaban en LCR disociación albúmino-citológica. El 64,51% recibió tratamiento solo con inmunoglobulinas, el 32,25% fue tratado con inmunoglobulinas más corticoides y el 3,22% recibió plasmaféresis. El 32,25% de los pacientes presentaron cuadro de insuficiencia respiratoria precisando soporte vital avanzado. En cuanto a las causas: el 51,61% origen postinfeccioso, 45,16% idiopático y el 3,2% en relación con quimioterapia. Al alta todos los pacientes tuvieron déficit neurológico. La incidencia, para nuestra población, fue 3,75/100.000 habitantes-año. Estancia media hospitalaria: 14 días.

Conclusiones: La incidencia de síndrome de Guillain-Barré en nuestro centro es ligeramente superior al resto del país. Un tercio precisó soporte vital avanzado pero no hubo fallecimientos. Atendimos un gran número de casos procedentes de Marruecos.

EPIDEMIOLOGÍA DE LAS INFECCIONES VÍRICAS DEL SNC EN EL ÁREA DE ATENCIÓN SANITARIA DEL HOSPITAL DE PUERTA DE HIERRO MAJADAHONDA

M.B. Nacimiento Cantero, A. Vinagre Aragón, I. Moreno Torres, A. Acosta Chacín, J. Sabín Muñoz, G. Niñ y D. Castellanos Pardo

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda.

Objetivos: Analizar las características epidemiológicas de las infecciones virales del sistema nervioso central (SNC) en el área de atención sanitaria del Hospital Puerta de Hierro de Madrid.

Material y métodos: Estudio observacional, retrospectivo. Se han recogido los casos incidentes durante 2010-2013 y analizado las variables: distribución por sexo, edad, predominio estacional, clínica, etiología y evolución utilizando el programa SPSS.

Resultados: Se registraron 60 casos que corresponden a una incidencia de 3,33 por 100.000 habitantes en la población estudiada (80% meningitis, 20% encefalitis) con predominio masculino (58,3%) y media de edad de 39,4. La mayor incidencia se presenta de marzo a julio (55%). Un 95% debuta con fiebre y cefalea, objetivándose signos meníngeos en un 23%. Existe focalidad neurológica en el 75% de las encefalitis (77,7% alteración del lenguaje), bajo nivel de consciencia e ingreso a Unidad de Cuidados Intensivos en el 50% y crisis focales en el 33,3%. No diferencias significativas en cuanto a características de líquido cefalorraquídeo (LCR). Se confirma en un 23,3% el agente etiológico mediante reacción de cadena de la polimerasa en LCR, siendo los más frecuentes el virus varicela zoster (VVZ) (43%), Enterovirus (28%), virus herpes simple (21%) y virus de Epstein Barr (8%). La evolución fue desfavorable en un 10% de los casos.

Conclusiones: Nuestros resultados se correlacionan con estudios previos, excepto en la baja especificidad de los signos meníngeos, y la mayor incidencia de infecciones por VVZ, que puede deberse a diferencias socioeconómicas de la población estudiada respecto al resto de la población de Madrid.

DETECCIÓN DE UN NUEVO GEN CAUSANTE DE ATAXIA HEREDITARIA MEDIANTE SECUENCIACIÓN COMPLETA DEL EXOMA: UN NUEVO PAPEL DEL CHIP EN LA NEUROPATOLOGÍA

J.L. López-Sendón Moreno¹, C. Bettencourt², J. García de Yébenes¹, O. Shomroni³, R. Ros¹, I.M.C. Bakker³, B. Quintans⁴, M.J. Sobrido⁴, M.R. Bevoa³, S. Jain⁵, M. Bugiani⁶, P. Heutnik⁵ y P. Rizzu⁵

¹Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal. ²Institute of Neurology. Department of Molecular Neuroscience, UCL.

³Department of Clinical Genetics. Section of Medical Genomics. Neuroscience Campus Amsterdam. VU University Medical Center.

⁴Servicio de Neurogenética. Fundación Pública Galega de Medicina Xenómica and Health Research Institute of Santiago de Compostela. ⁵Servicio de Neurogenética. German Center for Neurodegenerative Diseases. ⁶Neuropathology. VU University Medical Center.

Objetivos: Identificar nuevas causas de ataxia hereditaria de origen genético en familias con ataxia hereditaria de origen desconocido mediante secuenciación completa del exoma.

Material y métodos: De un total de 8 familias estudiadas, comunicamos los resultados de una familia española con ataxia de origen desconocido. Se realizó secuenciación completa a la fratria de tres hermanos: el probando (II-1), su hermano afecto (II-2) y su hermano sano (II-3), todos hijos de dos padres no afectos sin consanguinidad. Ambos hermanos afectados presentaron un cuadro de ataxia con atrofia cerebelosa de inicio en la segunda década de la vida sin afectación clínica de otro sistemas.

Resultados: Se detectaron un total de 27.541 variantes exónicas o de splicing. Tras el filtrado de los datos, se detectaron variantes compuestas en heterocigosis del gen STUB1 (c.633G > A, p.Met211Ile y c.712G > T, p.Glu238Ter) con impacto funcional y segregación con el fenotipo, compatibles con una modo de transmisión recesiva. Se realizó inmunohistoquímica en el cerebro del hermano afecto del probando con anticuerpos anti Stub1 con inmunotinción positiva en los tejidos cerebrales estudiados. El gen STUB1 codifica una proteína (CHIP, que cumple un papel protagonista en el plegamiento y procesamiento proteico).

Conclusiones: Describimos una familia con una nueva forma de heredoataxia. Esta es la primera comunicación del papel de STUB1 como agente causal de neuropatología en la ataxia. Es probable que mutaciones en el gen STUB1 sean causantes de ataxia de origen desconocido en otras familias.

CARACTERIZACIÓN DE PUNTOS DE ROTURA DE MECP2 EN PACIENTES CON SÍNDROME DE RETT

S. Vidal Falcó, M. Rabaza Gairí, E. Gerotina Mora, N. Brandi Tarrau, E. Cortés Saladelafont, S. Giraldo Muñoz, M. Pineda Marfá y J. Armstrong Morón

Servicio de Neurogenética. Hospital de Sant Joan de Déu.

Objetivos: El síndrome de Rett (RTT) es un trastorno del neurodesarrollo de inicio precoz de base genética, de herencia dominante y ligada al cromosoma X. Mayoritariamente afecta a niña, pero puede verse raramente en niños. El RTT es una enfermedad causada por mutaciones de novo en el gen MECP2 aunque las formas atípicas de la enfermedad pueden estar causadas por mutaciones en los genes CDKL5 (Chr:X) y FOXG1 (Chr:14). El 10% de las mutaciones detectadas en el gen MECP2 son grandes reordenamientos génicos, que implican exones o el gen entero. Los resultados del MLPA deben ser comprobados, aquí presentamos la caracterización de los puntos de rotura de las delecciones detectadas por MLPA en el gen MECP2 en pacientes RTT.

Material y métodos: Se ha estudiado 16 pacientes RTT con delecciones en el gen MECP2 detectado por MLPA (salsa P015, MC-Ho-

lland). Se delimitan los puntos de rotura génica mediante DNA-PCRq hasta acotar una región tal que se pueda amplificar el alelo deleciónado por long-PCR, para su secuenciación posterior.

Resultados: Se han caracterizado los puntos de rotura en las 16 pacientes RTT, confirmándose la deleción parcial o total del gen MECP2. Cada caso será discutido por separado.

Conclusiones: Aunque el diagnóstico del RTT se realiza por criterios clínicos, el diagnóstico genético es también fundamental para apoyar el diagnóstico clínico y poder caracterizar a los pacientes. En un futuro, será necesario conocer qué mutación causa la enfermedad para poder aplicar tratamientos personalizados o de terapia génica.

ENFERMEDAD DE NIEMANN-PICK-C: UN RETO DIAGNÓSTICO CON IMPLICACIONES TERAPÉUTICAS

M. Arias Gómez, A. Sesar Ignacio, S. Arias Rivas, M. Pardo y G. Fernández Pajarin

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario.

Objetivos: La enfermedad de Niemann-Pick-C (ENPC) es un trastorno del metabolismo de herencia recesiva, causado por mutaciones en los genes NPC1 (90-95%) y NPC2 (5-10%). Su variable edad de comienzo y su diversidad clínica hacen difícil el diagnóstico, que tiene importancia al estar disponible un tratamiento eficaz. Hemos realizado una búsqueda de posibles enfermos de ENPC, revisando las historias clínicas de pacientes > 18 años, con ataxia-plus progresiva de etiología no filiada y sin patrón de herencia dominante. Se les propuso una reevaluación con nuevos exámenes complementarios.

Material y métodos: Se incluyeron 10 pacientes (6 V, 4 M), todos evaluados con un protocolo común (anamnesis sobre parto y circunstancias perinatales, hepatoesplenomegalia; examen neurológico, MMSE y SARA. Se determinaron en suero CCL18 y actividad de quitotrioxidasa. El estudio genético de NPC se realizó en los pacientes con biomarcadores positivos.

Resultados: 2 pacientes (hermanos), presentaron elevación de biomarcadores. El varón (36 años, antecedentes de ictericia neonatal) inició la enfermedad a los 18 (psicosis) y desarrolló progresivamente ataxia (SARA: 19), distonía, parálisis de mirada vertical (PMV) y deterioro cognitivo (MMSE: 18). Su hermana (30 años, antecedentes de esplenomegalia) desarrolló ataxia progresiva desde los 28 (SARA: 9). La secuenciación del gen NPC1 identificó las mutaciones p.Arg1173Gly y p.Trp942Cys en ambos.

Conclusiones: La ENPC de inicio en el adulto debe sospecharse ante cuadros de ataxia asociada a PMV y alteraciones extrapiramidales y psiquiátricas; antecedentes de ictericia neonatal y hepatoesplenomegalia aumentarán el grado de sospecha. Los marcadores de hiperfunción macrofágica tienen también utilidad. El estudio genético supone la confirmación definitiva.

ESTUDIO DEL CROMOSOMA 20 COMO PUTATIVO ORIGEN DEL RETROVIRUS ASOCIADO A ESCLEROSIS MÚLTIPLE (MSRV)

B. de la Hera Hernanz, M. García Montojo, J. Varadé López, A. de la Encarnación Salmerón, I.C. Camacho, M. Domínguez Mozo, A. Arias Leal, M.A. García Martínez, I. Casanova, R. Arroyo, R. Álvarez Lafuente y E. Urcelay

Servicio de Inmunología. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: La familia de retrovirus endógenos HERV-W se encuentra incorporada en cientos de posiciones genómicas. La única copia funcional conocida de HERV-W-envelope, localizada en el cromosoma 7, codifica la sincitina placentaria. Se han descrito partículas retrovirales en cultivos celulares de pacientes con esclero-

sis múltiple (EM) y la proteína envelope de HERV-W se ha encontrado en lesiones cerebrales de EM. El objetivo es explorar el origen cromosómico del retrovirus HERV-W implicado en la patogénesis de la EM.

Material y métodos: Se amplificó específicamente por PCR la secuencia de HERV-W-env del cromosoma 20. Dicho amplicón fue dividido en fragmentos solapantes de 200 pb, y posteriormente analizado utilizando curvas de desnaturalización. Los polimorfismos (SNPs) identificados se genotiparon utilizando ensayos Taqman.

Resultados: Los análisis in silico demuestran que las copias de envelope HERV-W insertas en el cromosoma 20 (1.419 bp) y en el cromosoma X (1.428 bp) poseen los marcos abiertos de lectura con mayor similitud a la sincitina (1.614 bp). Describimos 2 SNPs (SNP1T/C y SNP2T/G) en la secuencia estudiada. El estudio caso-control, que incluyó 662 pacientes y 678 controles sanos, no mostró diferencias significativas en las frecuencias alélicas de ambos SNPs. Concordantemente, tampoco se encontraron diferencias significativas en la expresión relativa de los transcritos de envelope HERV-W entre 30 controles sanos y 31 pacientes ($p = 0,6$).

Conclusiones: La copia HERV-W-env situada en el cromosoma 20 no parece tener un papel etiológico en la patogénesis de la EM, como muestran las similares distribuciones de las frecuencias alélicas de los SNPs identificados en esta secuencia, y los niveles de expresión encontrados.

BEBE COLODION Y POSTERIOR AFECTACIÓN NEUROLÓGICA: A PROPÓSITO DE UN CASO

B. Pardiñas Barón¹, B. Pérez Dueñas², M. García de las Cuevas³, A. Aldemira Liz⁴, M. Torredadell⁵ y L. Gort⁶

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. ²Servicio de Neuropediatría. Fundació Hospital Sant Joan de Déu. ³Servicio de Neurología. Hospital de Basurto. ⁴Servicio de Pediatría. ⁵Servicio de Hematología. Fundació Hospital Sant Joan de Déu. ⁶Instituto de Bioquímica. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

Objetivos: Existe un amplio abanico de enfermedades que cursan con lesiones membranosas en piel sugestivas de bebé colodion al nacimiento. Presentamos un caso de ictiosis neonatal secundaria a Enfermedad de Gaucher tipo 2.

Material y métodos: Niña, nacida a las 41 semanas de gestación, con lesiones descamativas en piel que se resolvieron en dos semanas. Desde los primeros días se objetiva hiperextensión cervical difícil de reducir. A las 10 semanas de vida presenta, en contexto de infección respiratoria, episodios recurrentes de apnea con parada cardiorrespiratoria y reanimación cardiopulmonar. Progresivamente desarrolla hepatoesplenomegalia con anemia y trombocitopenia, mioclonías, hipertonia en extremidades y signos de disfunción de tronco-encefalo (disfagia, oftalmoplejía, hipoacusia mixta).

Resultados: La RM cerebral muestra pérdida de volumen encefálico de predominio en hipocampo, el EEG descargas de punta y punta onda parieto-occipitales con generalización durante el sueño, el aspirado medular macrófagos vacuolados positivos a la tinción de fosfatasa ácida tartrato resistente y el estudio bioquímico de la enzima beta-glucocerebrosidasa en leucocitos una baja actividad, confirmando la sospecha de enfermedad de Gaucher. Se solicita análisis genético para estudio de mutación.

Conclusiones: La enfermedad de Gaucher se debe a una alteración en el gen que codifica la beta-glucocerebrosidasa acumulándose glucosilceramida en macrófagos y afectando a hígado, bazo, pulmón, hueso y sistema nervioso. Se distinguen tres formas de presentación clínica según afectación neurológica. Nuestra paciente desarrolló la enfermedad de Gaucher tipo 2 o forma neuropática aguda presentando una evolución fulminante. En dicha forma no está indicado tratamiento enzimático sustitutivo ya que no mejora la sintomatología neurológica.

EL VOLUMEN DE LAS HEMORRAGIAS INTRACRANEALES PROFUNDAS SE ASOCIA AL FACTOR XIII DE LA COAGULACIÓN (GENESTROKE)

C. Soriano Tàrraga¹, J. Jiménez Conde¹, E. Giralt Steinhauer¹, M. Mola Caminal¹, A. Ois Santiago¹, A. Rodríguez Campello¹, E. Cuadrado Godia¹, R. Elosua Llanos², I. Fernández Cadenas³, C. Gallego Fábrega³, J. Montaner⁴, P. Delgado⁵ y J. Roquer González¹

¹Servicio de Neurología. Hospital del Mar. ²Grup de Recerca en Epidemiologia i Genètica Cardiovascular. IMIM-Hospital del Mar. ³Laboratori de Farmacogenètica y Genètica Neurovascular. Hospital Universitari Mútua de Terrassa. ⁴Servicio de Neurología; ⁵Laboratorio de Investigación Neurovascular. Hospital Vall d'Hebron.

Objetivos: Las hemorragias intracerebrales (HIC) constituyen el 15% de todos los ictus. Diversas variantes genéticas comunes se han asociado a la actividad de factores de coagulación. Datos epidemiológicos sustentan una base genética en la aparición y el tamaño de la HIC. **Objetivo:** determinar si las variantes genéticas comunes asociadas a coagulación se asocian a HIC espontánea y a su tamaño.

Material y métodos: Se genotiparon un total de 275 individuos (151 controles y 124 casos) atendidos en nuestro centro de referencia, y se replicó en una cohorte de 105 individuos de otro centro del Consorcio Genestroke. Todos los individuos fueron valorados por un neurólogo, y se recogieron sus datos clínicos, datos epidemiológicos y muestra de sangre. Seleccionamos las 326 variantes genéticas previamente asociadas en estudios de GWAS con factores de coagulación. De 99 pacientes con HIC (34 lobares y 65 profundas) disponíamos del volumen de la hemorragia, determinado mediante el método semiautomático con software MRlcro.

Resultados: Ningún SNP se asoció a la aparición de HIC en el estudio caso-control. Sin embargo, el SNP rs17378819 localizado en el gen F13A1 (factor XIII de la coagulación) se asocia al volumen de las HIC profundas (MAF: 0,16; OR: 2,0; IC95%: 1,5-2,7; $p = 6,1 \times 10^{-5}$, significativo tras corrección por Bonferroni). Ajustado por edad, sexo, hipertensión, tratamiento anticoagulante y genotipo Apolipoproteína E ($\epsilon 2$, $\epsilon \epsilon 4$).

Conclusiones: La variante genética del F13A1, rs17378819, podría asociarse a un mayor volumen de hemorragia en las hemorragias intracraniales profundas. Replicaciones en diferentes poblaciones deberían confirmar dicho hallazgo.

ESTUDIO MUTACIONAL DE MPZ EN UNA POBLACIÓN DE ENFERMEDAD DE CHARCOT MARIE TOOTH

M. Salvadó¹, E. López Toledano², M. Badia Cantó³, I. Banchs Escrivá², C. Salvans Gorjón³, E. Syriani Casagrande³, M. Gratacós Vinyola⁴, J.L. Seoane Reboredo⁴, M. Benito López⁴, N. Raguer Sanz⁴, V. Volpini Bertrán² y J. Gámez³

¹Servicio de Neurología. VHIR. UAB. Hospital Universitari Vall d'Hebron. ²Servicio de Genética. Centre de Diagnòstic Genètic Molecular (CDGM)-IDIBELL. ³Servicio de Neurología. Institut de Recerca Vall d' Hebron. Hospital Universitari Vall d' Hebron. UAB. ⁴Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Vall d'Hebron.

Objetivos: En la neuropatía de Charcot-Marie-Tooth, se han identificado mutaciones en la proteína cero de la mielina (MPZ) como causantes de la variante desmielinizante (CMT1B) y algunas formas axonales (CMT2). El gen (OMIM *159400), localizado en 1q23.3, codifica MPZ. MPZ es una glicoproteína transmembrana (29 kDa), miembro de la superfamilia de genes de la inmunoglobulina (IgCAM). Se expresa exclusivamente en las células de Schwann. Es una molécula de adhesión homófila y tiene también un papel regulador de la mielinización.

Material y métodos: Investigar la prevalencia de mutaciones MPZ en una cohorte de 92 familias con CMT atendidos en nuestro

hospital. Se analizaron las características clínicas y hallazgos electrofisiológicos de los casos índice de 3 familias no relacionadas. En los pacientes en que se identificaron variantes patogénicas MPZ, se compararon estos datos con los descritos en la literatura.

Resultados: Identificamos 3 familias portadoras de mutaciones MPZ. Edad media de debut de los síntomas 41,3 años. Todos conservan autonomía para la deambulación. Uno presentaba hallazgos neurográficos de polineuropatía sensitivomotora desmielinizante. En los otros dos, el patrón era mixto de predominio axonal. Identificamos 3 mutaciones. Dos de ellas en el dominio extracelular (ambas tipo missense) y otra en el dominio intracelular (tipo stop codón). Dos de ellas de nueva descripción.

Conclusiones: Nuestros hallazgos corroboran la variedad fenotípica clínica y electrofisiológica de las formas de CMT con mutaciones en MPZ, aunque con predominio de debut clínico alrededor de la quinta década de la vida. La prevalencia mutaciones MPZ observada en nuestra serie (χ^2 3,3%) es similar a la observada en otras poblaciones.

DIAGNÓSTICO DE ADRENOMIELONEUROPATÍA EN UNA MUJER CON PARAPARESIA ESPÁSTICA JUVENIL TRAS SECUENCIACIÓN DEL EXOMA COMPLETO

T. García Sobrino¹, A. Ordóñez Ugalde², B. Quintans Castro^{2,3}, M.J. Sobrido Gómez^{2,3}, M.D.C. Amigo Jorrián⁴, G. Fernández Pajarin⁵ y J. Pardo Fernández⁵

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago. ²Grupo de Medicina Xenómica-Fundación Pública Galega de Medicina Xenómica. IDIS. Hospital Clínico Universitario. ³CIBERER, ISCIII. ⁴Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Pontevedra. ⁵Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario.

Objetivos: La adrenomieloneuropatía (AMN), trastorno peroxisomal de herencia ligada a X recesivo, se caracteriza por acúmulo de ácidos grasos de cadena muy larga (AGCML). Las mujeres portadoras pueden mostrar signos-síntomas neurológicos, generalmente leves. Presentamos una paciente con fenotipo de paraparesia espástica familiar (PEF), de inicio juvenil, portadora de una mutación en el gen ABCD1.

Material y métodos: Caso índice: paciente de 43 años con cuadro progresivo de paraparesia espástica de 20 años de evolución, sin mutaciones en SPG4-SPG3A-SPG6-SPG31. Realizamos anamnesis y exploración a varios miembros de la familia de dos generaciones.

Resultados: La exploración muestra: paraparesia espástica, hiperreflexia generalizada, clonus aquileo, babinski bilateral e hipopalestesia en extremidades inferiores. Estudios de laboratorio rutinarios, serologías, resonancia magnética cerebral y medular, y estudio electrofisiológico fueron normales; con retraso de conducción en los potenciales evocados somatosensoriales. El padre y cuatro primas paternas presentaban un cuadro clínico similar de inicio entre los 20-50 años. Algunos varones en la familia habían fallecido jóvenes por causas desconocidas. Inicialmente se sospechó un patrón de herencia dominante y se buscaron regiones candidatas autosómicas. Sin embargo la secuenciación del exoma completo reveló la presencia de la mutación p.R418W en ABCD1. Esta mutación se confirmó por secuenciación en varios miembros de la familia.

Conclusiones: La ultrasecuenciación del exoma completo permite alcanzar diagnósticos no sospechados. Las mujeres portadoras de AMN pueden cursar con fenotipo clásico de PEF, por lo que el diagnóstico diferencial de toda paraparesia espástica debe incluir esta entidad, exceptuando casos evidentes de transmisión varón-varón.

Fondo de Investigaciones Sanitarias, Instituto de Salud Carlos III (PS09/01830).

Neuroimagen

CIRCULACIÓN COLATERAL CEREBRAL EN ICTUS ISQUÉMICO AGUDO: ARMANDO EL ROMPECABEZAS

C. Abdelnour Ruiz¹, C. Sainz Azara², L. Izquierdo Esteban¹, M. Molina Sánchez¹, M. León Ruiz¹, V. Galán Sánchez-Seco³, P. Nieto González¹, A. Parra Santiago¹, S. Estévez Santé¹, C.I. Gómez-Escalonilla Escobar¹, I. Puertas Muñoz⁴, D. Jiménez Jurado² y E. García-Albea Ristol¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias. ³Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. ⁴Servicio de Neurología. Complejo Universitario La Paz.

Objetivos: Análisis descriptivo de la circulación colateral en pacientes con ictus isquémico agudo de la circulación anterior.

Material y métodos: Revisión de las historias y pruebas de neuroimagen (angiografía por TC y TC perfusión) de los pacientes con ictus isquémico agudo de territorio anterior evaluados en el Hospital Universitario Príncipe de Asturias entre 2008-2013.

Resultados: Se evaluaron 9 pacientes con ictus isquémico territorial de circulación anterior y estudio de neuroimagen dinámico. En 8 se evidenció oclusión arterial (uno presentó recanalización espontánea, siendo excluido del análisis), con edad promedio 72 años, NIHSS inicial promedio 12 y a las 24 horas 8. Se administró fibrinólisis IV en 7 (87,5%) y trombectomía mecánica de rescate a 2 de ellos (25%). En el 100% la etiología fue cardioembólica, de los cuales 6 (75%) presentaron FA. Seis pacientes (75%) presentaron mRs 0-2 a los 3 meses, de los cuales 5 (83,3%) tenían penumbra mayor del 20% en TC perfusión. Se analizó el estado de las colaterales en angiografía TC, mostrando un buen relleno en 3 de ellos (50%) y reducido en grado moderado en los otros 3 (50%). Además 5 casos (83,3%) poseían variantes anatómicas del polígono de Willis.

Conclusiones: Presentamos un análisis descriptivo del estado de la circulación colateral en pacientes con ictus isquémico agudo territorial anterior. Encontramos que la penumbra mayor del 20% y la ausencia de una pobre circulación colateral en la angiografía TC, se relacionan con un pronóstico favorable a largo plazo, siendo menos importante la presencia de variantes anatómicas del polígono de Willis.

ESTUDIO DE NEUROIMAGEN URGENTE EN EL ICTUS AGUDO: EXPERIENCIA EN 389 PACIENTES

M.E. Andreu Reinón¹, J. Zamarro Parra², B. García-Villalba Navaridas², O. Morsi Hassan¹, C. Lucas Ródenas¹, F.A. Martínez García¹, A. Morales Ortiz¹, B. Escribano Soriano¹ y J. Martín Fernández¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neurorradiología Intervencionista. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca.

Objetivos: En nuestro hospital se realiza TC multimodal a todos los pacientes que llegan como código ictus previamente a la decisión de tratamiento trombolítico. Describimos nuestra experiencia.

Material y métodos: Estudio prospectivo de los pacientes con protocolo de neuroimagen de código ictus (TC simple, angioTC y TC perfusión) ingresados en el Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca desde enero 2011 hasta mayo 2013. Analizamos tiempos, resultados del estudio e influencia en la decisión clínica.

Resultados: Se realizó estudio TC multimodal a 389 (39,7% del total de pacientes ingresados). Tiempo medio inicio de síntomas-TC fue 169 min. Tiempo medio realización del estudio: 15 min. En 76,8% había oclusión en el angioTC (ACM 57,86%, ACI 19,4%, basilar 9%, ACP 6,35% y AV 4%). En pacientes con ictus territorial un 16,7% no presentaban oclusión en el angioTC, mientras que esto

ocurría en un 92,3% de los pacientes con ictus lacunar. En pacientes con oclusión un 29,43% tenían NIHSS ≤ 10 . En el grupo sin oclusión un 20,6% tenían NIHSS ≥ 10 . En 3 pacientes los hallazgos en angioTC contraindicaron tratamiento trombolítico intravenoso. Con respecto al TC perfusión, de los pacientes que tuvieron mismatch de 100% se trombolizaron el 54% mientras que en los que tuvieron mismatch 0% no se trombolizaron el 90,5%. Los estudios con perfusión no valorable disminuyen progresivamente en periodo 2011-2013.

Conclusiones: El estudio con TC multimodal en nuestro hospital para la decisión de tratamiento trombolítico agudo es aconsejable, dado que no aumenta el tiempo TC y nos permite más información y mejor decisión.

HIPOPLASIA DE LA ARTERIA BASILAR DISTAL Y COMUNICACIONES CARÓTIDO-BASILARES PERSISTENTES

D. Quiñones Tapia¹, C. Andreu Arasa¹, L. Idrovo Freire², O. Casals² y J. Víaño López¹

¹Servicio de Neuroradiología; ²Servicio de Neurología. Sanatorio Nuestra Señora del Rosario.

Objetivos: La hipoplasia de la arteria basilar distal es un hallazgo frecuente en exploraciones de imagen ya sea resonancia magnética o estudios vasculares de angio-RM o angio-TC. En la mayoría de los casos es una variante anatómica que se acompaña de un origen fetal de las cerebrales posteriores desde las carótidas internas, pero también existen comunicaciones anómalas congénitas del sistema carotídeo con el sistema vertebro-basilar, siendo la arteria trigémina persistente la más frecuente de estas.

Material y métodos: Realizamos un estudio retrospectivo de los 2 últimos años sobre la incidencia de hipoplasia basilar en estudios de resonancia magnética. La definición de hipoplasia basilar no está bien establecida. Consideramos hipoplasia basilar cuando la arteria basilar en su tercio distal tiene un calibre menor que las cerebrales posteriores, generalmente menor de 2 mm de diámetro.

Resultados: Considerando nuestra definición de hipoplasia basilar encontramos 50 pacientes. En estos casos se buscan comunicaciones entre sistema carotídeo y vertebrobasilar, encontrando una arteria trigémina persistente en 13 casos. No encontramos otras comunicaciones anómalas vertebro basílares.

Conclusiones: Ante la detección de una hipoplasia basilar debemos buscar posibles anomalías embriológicas y comunicaciones entre el sistema carotídeo y vertebro-basilar.

ESTUDIO LONGITUDINAL PARA EVALUAR LA IMPORTANCIA DE USAR LA TRANSFERENCIA DE MAGNETIZACIÓN EN LOS SÍNDROMES DESMIELINIZANTES AISLADOS

C. Oreja Guevara¹, A. Royo Orejas², C. Utrilla Contreras², S. Noval Martín³, M.V. López de Velasco¹ y J. Álvarez Linera⁴

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. ²Servicio de Radiología; ³Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario La Paz. ⁴Servicio de Neurología. Hospital Ruber Internacional.

Objetivos: Estudiar la relación entre los parámetros de transferencia de magnetización (TM) en los síndromes desmielinizantes aislados (SDA) y los parámetros convencionales de RM (T1, T2) Analizar cuál de los parámetros de TM predice más el desarrollo de agujeros negros, los cuales son responsables en parte de la discapacidad de los pacientes.

Material y métodos: Se han seguido 17 pacientes con SDA durante tres años. Se les realizó una resonancia magnética basal (3T, GE) y a los tres años. El protocolo de imagen incluía: axial DE VE FSE, axial FLAIR, T1 SE pre-y postcontraste y 2D GE con y sin pulso de saturación. Se midió la carga lesional en T2, en T1 y se realizaron

los histogramas de TM de sustancia blanca (SB) y sustancia gris con el software JIM 5.0.

Resultados: Sólo ocho pacientes mostraron agujeros negros durante el estudio. La TM basal media y el pico de MT de SB fueron significativamente asociados a la carga lesional en T2 al final del estudio ($r = -0,657$, $p = 0,006$) ($r = -0,828$, $p = 0,000$). Las correlaciones entre la TM basal media y los agujeros negros al final del estudio ($r = -0,687$, $p = 0,003$) y entre el pico de la TM de SB y los agujeros negros al final del estudio fueron también significativos ($r = -0,773$, $p = 0,000$).

Conclusiones: Los parámetros de MT basales (principalmente el pico de TM de la SB) predicen el aumento de carga lesional en T2 y de agujeros negros a los tres años, por lo que los parámetros de TM al inicio podrían ser predictores de la discapacidad.

LOCALIZACIÓN DE ÁREAS PREMOTORAS DEL LENGUAJE MEDIANTE ESTIMULACIÓN MAGNÉTICA TRANSCRANEAL REPETITIVA (EMTr) EN INDIVIDUOS NORMALES

J. Prieto Montalvo, D. Martín López y A. Esteban García

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General Gregorio Marañón.

Objetivos: La distribución cortical del lenguaje implica áreas de ambos hemisferios y múltiples conexiones con otras áreas funcionales. Broca describió la importancia del córtex frontal postero-inferior (CFPI) para el lenguaje. La EMTr es capaz de producir un efecto disruptivo de las funciones cerebrales; su combinación con un neuronavegador (EMTrN) y el uso de paradigmas adecuados podrían permitir la localización precisa de áreas funcionales para el lenguaje.

Material y métodos: Se seleccionaron 6 individuos normales diestros y un zurdo (50% mujeres) cuya edad media fue de $39,7 \pm 16,5$ años. Todos ellos recibieron EMTrN a 5 Hz sobre la CFPI de ambos hemisferios mientras repetían en voz alta los días de la semana. Se aumentó progresivamente la intensidad de estímulo (entre el 140% y el 200% del umbral motor de reposo para el músculo primer interóseo) hasta determinar un "área caliente" en la que la disrupción del lenguaje era máxima (AC). En todos ellos se determinó previamente el punto caliente para músculo buccinator (PC_bucc). Las exploraciones fueron videofilmdadas para su análisis.

Resultados: La EMTrN produjo disrupción del lenguaje en el 100% de los sujetos. En uno, se provocó en ambos hemisferios y en el individuo zurdo sólo se consiguió mediante estimulación en hemisferio derecho. El AC se situó en la zona de confluencia de los surcos frontal inferior y precentral alejado tanto del PC_bucc como del área clásica de Broca.

Conclusiones: La EMTrN es un método fiable y eficaz en la lateralización y localización de áreas pre-motoras del lenguaje en individuos normales

RENTABILIDAD DIAGNÓSTICA DE LA NEUROSONOLOGÍA EN EL ESTUDIO DE LOS PACIENTES NO INGRESADOS EN UNA UNIDAD DE ICTUS

S. Palao Duarte, C. Díaz Marín, A. Pérez Sempere, R. Sánchez Pérez y L. Betancourt

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante.

Objetivos: La neurosonología tiene múltiples aplicaciones fuera de las reconocidas en las unidades de ictus. El objetivo de este estudio es analizar los motivos y los servicios que la solicitaron y su utilidad diagnóstica.

Material y métodos: Estudio prospectivo de los estudios realizados por un neurólogo experto, durante 10 meses y solicitados por el servicio de neurología y otras especialidades en un hospital general. Se excluyeron los realizados en la unidad de ictus.

Resultados: Un total de 210 estudios. 47% mujeres, 53% varones. Edad media 65 años. 41% estudios normales, 59% patológicos. 81% de solicitudes procedieron del servicio de neurología, 18% de neuroradiología, 1% de otros. El 78% se solicita por sospecha vascular, 13% por cefalea, 6% por síncope. El 75% de las solicitudes procedentes de otros servicios son síncope. El 63% de alteraciones del lenguaje con diagnóstico de origen vascular son finalmente epilepsias. En las cefaleas se solicita para descartar la arteritis de la temporal, el foramen oval permeable cuando existe una focalidad neurológica asociada en un paciente joven o para control del vasoespasmio. Existe una correlación del 100% entre la neurosonología y otras pruebas de neuroimagen (angioTAC, angioresonancia y arteriografía). En el 63% de los casos el estudio se realizó el mismo día de su solicitud.

Conclusiones: La neurosonología en manos expertas tiene demostrada su utilidad en distintas patologías. El motivo principal de solicitud en los pacientes ingresados sigue siendo la sospecha de etiología vascular. Su uso se está ampliando a otras especialidades que la solicitan ante la aparición de eventos neurológicos.

META-ALGORITMO DE SEGMENTACIÓN DE TEJIDOS BASADO EN VALORES DIFUSOS

D. López Rodríguez¹, A. García Linares² y J.E. Gil Lozano¹

¹Neuroimagen; ²Dirección. Brain Dynamics.

Objetivos: En este trabajo se presenta un método no supervisado de segmentación de tejidos en imágenes de RM ponderadas T1 que se basa en aproximaciones difusas de las intensidades de gris de la imagen. Este método no pretende segmentar una imagen desde cero, sino que es un rápido post-proceso a cualquier método de segmentación propiamente dicho.

Material y métodos: El método consiste en modelar el histograma, la distribución de las intensidades de gris en las imágenes de RM tanto a nivel global de la imagen como a nivel local (para así evitar errores debidos al gradiente de campo en la adquisición). Se definen unas funciones de pertenencia difusas que asignan valores entre 0 y 1 a cada vóxel para cada una de las 3 clases predefinidas (sustancia blanca, sustancia gris y líquido cefalorraquídeo). Tomando el máximo de esos valores, se obtiene una segmentación "dura".

Resultados: Se ha comparado este método con el resultado de FAST (paquete FSL) y con la segmentación del paquete SPM, usando imágenes reales del repositorio IBSR y modelos sintéticos de Brain-Web. Se ha medido el error relativo en cada segmentación, obteniendo una mejora de entre el 8 y el 12% de nuestro algoritmo con respecto a FAST y a SPM.

Conclusiones: Se ha desarrollado un método que, sin necesidad de ajustar parámetros, mejora de forma significativa la calidad de las segmentaciones producidas por otras herramientas. Otra de sus ventajas es su rapidez de ejecución, lo cual la hace bastante atractiva para su uso en la práctica.

LEUCODISTROFIA CONGÉNITA BENIGNA: UN CASO DE LEUCOENCEFALOPATÍA MEGALENCEFÁLICA CON QUISTES SUBCORTICALES

M. Molina Sánchez¹, L. Izquierdo Esteban¹, C. Abdelnour Ruiz¹, M. León Ruiz¹, V. Galán Sánchez-Seco² y E. García-Albea Ristol¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias. ²Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: Presentamos un nuevo caso de leucoencefalopatía megalencefálica con quistes subcorticales.

Material y métodos: Mujer de 29 años que ingresa en psiquiatría por alteraciones conductuales y es derivada al alta a consultas de neurología por sospecha de un origen orgánico del cuadro psicopatológico. Presenta macrocefalia, discreto retraso mental y actitud distónica distal en miembros superiores con marcha ligeramente espástica. Fue diagnosticada en la infancia de posible leucodistrofia metacromática de evolución atípica.

Resultados: CI: 70-75%. Estudio metabólico completo normal en sangre (salvo actividad de arilsulfatasa A un 34% del promedio normal) y en orina (no se observa excreción de sulfátidos). Serologías negativas. LCR normal. EEG normal. Biopsias de músculo y nervio normales. RM cerebral: hiperintensidad difusa de la sustancia blanca; quistes bilaterales en región temporal anterior; cavum septum pellucidum. No pudo realizarse estudio genético molecular por negativa de la paciente.

Conclusiones: Los resultados analíticos, anatomopatológicos y de neuroimagen, junto con la evolución clínica, permitieron el diagnóstico de un nuevo caso de leucoencefalopatía megalencefálica con quistes subcorticales, descartando la posibilidad de otras leucodistrofias. Esta rara enfermedad congénita, de curso lentamente progresivo, se caracteriza por la combinación de alteraciones difusas en la sustancia blanca y quistes subcorticales en la RM junto con la triada clínica: macrocefalia, retraso mental leve-moderado y deterioro motor de evolución insidiosa. Existen dos fenotipos clínicos distintos, siendo el clásico (herencia AR) el más común. Suele existir consanguinidad. Se han documentado mutaciones en dos genes: HEPACAM y MLC1 (cromosoma 22), asociados a distintos cuadros psicopatológicos. No existe tratamiento para esta entidad.

NUEVO MÉTODO DE BRAIN EXTRACTION BASADO ÚNICAMENTE EN OPERADORES MORFOLÓGICOS

D. López Rodríguez¹ y A. García Linares²

¹Neuroimagen; ²Dirección. *Brain Dynamics*.

Objetivos: En este trabajo se propone un método de extracción cerebral en imágenes por RM que únicamente depende de la anatomía cerebral y de su intensidad de gris en la imagen. El método es no supervisado.

Material y métodos: El método consiste de varias fases. Se elimina el fondo de la imagen y se detecta el contorno de la cabeza para pasar a identificar las áreas oscuras en la imagen (cráneo y líquido cefalorraquídeo). Con esta información, se obtiene una primera aproximación al tejido cerebral. A partir de ahí, se calcula la mayor componente conexa de la imagen (que se corresponde con el cerebro), y posteriormente se refina usando operadores morfológicos de cierre y dilatación.

Resultados: Este método se ha comparado con BET, del paquete FSL, sobre imágenes provenientes de los repositorios IBSR y Brain-Web. La medida de la bondad de la extracción del cerebro en la imagen que se ha elegido, por ser ampliamente aceptada en la comunidad, es el "dice coefficient", que mide el solapamiento entre las distintas clases. Nuestra propuesta consigue valores por encima de 0.93, más del 93% de los tejidos cerebrales se solapan en el resultado y en el "gold standard", valor ligeramente superior al obtenido por BET.

Conclusiones: Hemos presentado un algoritmo de extracción de tejido cerebral en imágenes por RM que no necesita del ajuste de parámetros, su tiempo de ejecución es similar a BET, y es robusto frente a la orientación de la imagen, y obtiene mejores resultados en la validación.

Neurología general I

ECOGRAFÍA CAROTÍDEA EN LA EVALUACIÓN DE ATEROSCLEROSIS PRECLÍNICA EN LA POBLACIÓN VIH POSITIVA EN ÁLAVA

J.J. Timiraos Fernández¹, M.P. Moreno García¹, V. García Morales¹, E. Ferreira González de Viñaspres¹, F.J. Julián Villaverde¹, P. Ruiz Panales², I. Gómez Gárate² y J. Portu Zapirain²

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Medicina Interna. Hospital Txagorritxu.

Objetivos: El tratamiento antirretroviral ha conseguido aumentar la supervivencia de pacientes VIH. Su mortalidad es superior a la de la población general de su misma edad y sexo. En ellos aumenta el riesgo de enfermedades cardiovasculares. Estudiar riesgo aterosclerótico de pacientes VIH mediante estimación del grosor íntima-media (GIM) y placas. Comparar el GIM de pacientes VIH con el de la población general.

Material y métodos: Estudio descriptivo transversal de pacientes VIH elegidos consecutivamente en Consulta. Se recoge edad, sexo, factores de riesgo aterosclerótico, se realiza determinación del índice tobillo-brazo (ITB) y estimación del GIM en carótida común y placas según criterios del Consenso Mannheim.

Resultados: Incluimos 259 pacientes (71,82% varones) con edad media en hombres de 48,9 y en mujeres de 45,3. La media del GIM en carótidas derecha e izquierda fue 0,74. En varones < 55 años GIM medio fue 0,71 (derecha) y 0,74 (izquierda) y en ≥ 55 años 0,85 y 0,83 respectivamente. En mujeres < 65 años GIM fue 0,70 (derecha) y 0,69 (izquierda) y en las 4 mujeres ≥ 65 años 0,8 y 0,9 respectivamente. En 78 pacientes (30%) se encontraron placas y sólo en 3 varones estenosis. Se ha realizado estudio de ITB en 110 varones (< 0,9 en el 12,73%) y 39 mujeres (< 0,9 en el 30,77%).

Conclusiones: GIM en pacientes VIH es mayor que en población general de su misma edad y sexo GIM es mayor en hombres que en mujeres y se relaciona con la edad. Es importante utilizar herramientas de evaluación de riesgo aterosclerótico en la población VIH.

ENCEFALITIS POR ANTICUERPOS ANTI-NMDA. APORTACIÓN DE 3 CASOS

M.T. Sanjuán Pérez, E. Salinas Íñigo, O. Hamad Cueto, V.P. Serrano Castro, P. Cabezudo García, C. de la Fuente Cañete, A. Gallardo Tur, F.J. Pinel Ríos y M. Romero Acebal

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Victoria.

Objetivos: La encefalitis por anticuerpos anti-receptor de NMDA representa una forma autoinmune de encefalitis límbica. El cuadro clínico típico incluye síntomas neuropsiquiátricos (alteración de conducta, alucinaciones, agitación, etc.), movimientos anormales, trastornos autonómicos y del nivel de conciencia, entre otras. Es más frecuente en mujeres jóvenes, y puede asociarse a tumores (teratoma ovárico), considerándose así un síndrome paraneoplásico.

Material y métodos: Presentamos tres casos de encefalitis anti-NMDA sin asociación a patología tumoral, con manifestaciones psiquiátricas prominentes, con desigual respuesta a las diferentes opciones terapéuticas empleadas (ciclos de corticoides, inmunoglobulinas, plasmaféresis y rituximab).

Resultados: Caso 1: mujer de 24 años que ingresa por movimientos involuntarios en los dedos del pie. Presenta cambio brusco del comportamiento y deterioro del nivel de conciencia. Caso 2: mujer de 27 años ingresada por cuadro de alteración conductual, ideas

maniáticas, desinhibición y dos episodios de crisis epilépticas generalizadas tónico-clónicas. Caso 3: varón de 17 años ingresado en la Unidad de Salud Mental por alteración conductual en relación a problemática familiar. Preciso traslado a UCI para sedación por intensa agitación psicomotriz y disautonomía. En los 3 casos se hizo estudio amplio para descartar proceso tumoral, RM craneal que fue normal y LCR con positividad a anticuerpos anti-receptor de NMDA.

Conclusiones: La encefalitis por anticuerpos anti-NMDA debe considerarse en pacientes jóvenes con manifestaciones psiquiátricas, movimientos anormales y alteraciones autonómicas. Al igual que el resto de las encefalitis autoinmunes, paraneoplásicas o no, constituyen un proceso clínico de difícil diagnóstico y la instauración de un tratamiento precoz puede modificar el pronóstico del paciente.

ENFERMEDAD DE MOYAMOYA DEL ADULTO

A. Assialioui Assialioui¹, L.M. Cano Sánchez¹, S. Besora Tavera¹, H. Quesada García¹, A. Gabarrós², P. Mora³, L. Aja³, F.R. Rubio Borrego¹ y P. Cardona Portela¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neurocirugía; ³Servicio de Radiología. Hospital Universitari de Bellvitge.

Objetivos: Las formas de presentación de la enfermedad de moyamoya en los adultos, su evolución así como sus complicaciones no están tan bien descritas como en los niños. El objetivo del presente estudio es realizar una descripción epidemiológica, formas de presentación, complicaciones, evolución y tratamiento.

Material y métodos: Realizamos un análisis retrospectivo de los pacientes que se han valorado en el servicio de neurología de un hospital no pediátrico por ictus desde el año 2001 (n: 4.608). Seleccionamos pacientes con estenosis intracraneales y analizamos 16 que cumplen criterios de enfermedad de moyamoya.

Resultados: La edad media en el momento del diagnóstico es de 42 ± 16 años (56% varones). La presentación clínica más frecuente fue el ictus isquémico (81,25%), predominantemente AITs de repetición (9 casos), y el 18,75% debutaron en forma de hematomas. El 87,5% presentaban estenosis bilaterales; un 81,25% de los sujetos tenían afectación tanto a nivel carotídeo distal como de ACM proximal. El 75% habían desarrollado colaterales siendo el estadio 3 de Suzuki el más frecuente. Sólo un 12,5% fueron tributarios de tratamiento mediante by-pass quirúrgico. Hasta un 37,5% presentaron recurrencias después del tratamiento con un promedio de seguimiento de $55,43 \pm 32$ meses; sólo uno falleció en el seguimiento.

Conclusiones: La enfermedad de moyamoya es una entidad muy rara en nuestro medio y se debería sospechar en adultos jóvenes que presenten AITs de repetición, que es la forma de presentación más frecuente. A pesar de los tratamientos empleados actualmente, la tasa de recurrencia es elevada por lo que el manejo suele ser muy complejo.

FACTORES DE NATURALEZA VASCULAR Y DETERIORO COGNITIVO LEVE. ESTUDIO DE CASOS Y CONTROLES

I. Casado Naranjo¹, I. Redondo Peñas¹, J.C. Portilla Cuenca¹, B. Duque de San Juan¹, A. Falcón García¹, P.E. Jiménez Caballero¹, G. Gámez-Leyva Hernández¹, R.M. Romero Sevilla¹, I. Bragado Trigo¹, M. Caballero Muñoz¹, J.M. Fuentes² y J.M. Ramírez Moreno¹

¹Servicio de Neurología. Hospital San Pedro de Alcántara.

²Departamento Bioquímica y Biología Molecular y Genética. Universidad de Extremadura. CIBERNED.

Objetivos: Existe evidencia de asociación entre los factores de riesgo vascular (FRV) clásicos y el deterioro cognitivo, sin embargo

la asociación con FRV emergentes es menos conocida. Evaluamos la frecuencia y valor predictivo de los FRV clásicos, marcadores de arterioesclerosis subclínica (cistatina-C, homocisteína (Hc), proteína-C reactiva de alta sensibilidad (PCRhs) y grosor íntima-media (GIM) e hiperintensidades de sustancia blanca (HSB) en el deterioro cognitivo leve (DCL).

Material y métodos: Estudio de casos y controles. A 103 pacientes con DCL y 72 controles, se les realizó una evaluación epidemiológica, clínica, analítica, neuropsicológica, RM cerebral y ecografía carotídea. Se efectuó un análisis de regresión logística múltiple para examinar la asociación entre las variables estudiadas y el DCL.

Resultados: Edad media 77,39 (4,64) vs 75,12 (5,16) p 0,004, sexo masculino 45,6% vs 45,8%, p 0,55. La hipertensión (OR 2,768 IC95% 1,028-7,451), la depresión (OR 10,60 IC95% 2,20-51,53), la homocisteína (OR 1,08 IC95% 1,015-1,193), el GIM (OR 24,18 IC95% 2,93-199,04) así como la carga de HSB: Grado I (OR 5,310 IC95% 1,68-16,7) y grado II (OR 14,98 IC95% 3,75-59,83), se comportan significativamente en el modelo ajustado como variables asociadas al DCL. Mientras que el IMC se comporta como asociación protectora (OR 0,86; IC95% 0,75-0,94).

Conclusiones: Nuestros resultados confirman la asociación entre la HTA y el DCL y relacionan el mismo con diversos marcadores de enfermedad vascular como la homocisteína, el GIM y la presencia e intensidad de HSB.

Estudio financiado por el ISCIII, PS09/00727.

SÍNDROME INFLAMATORIO DE RECONSTITUCIÓN INMUNE EN PACIENTES CON INFECCIÓN POR VIH Y LEUCOENCEFALOPATÍA MULTIFOCAL PROGRESIVA

S. Sainz de la Maza Cantero¹, J.L. Casado Osorio², F.J. González Gómez¹, A. Aguado Puente¹, D. Bragado Alba¹, A. de Felipe Mimbres¹, C. Quereda Rodríguez-Navarro², F. Dronda Núñez², E. Navas Elorza² e I. Corral Corral¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Enfermedades Infecciosas. Hospital Ramón y Cajal.

Objetivos: Estudio de la frecuencia, características y pronóstico del síndrome inflamatorio de reconstitución inmune (SIRI) en pacientes con leucoencefalopatía multifocal progresiva (LPM) e infección por VIH tratados con terapia antirretrovírica de gran actividad (TARGA).

Material y métodos: Revisión retrospectiva de pacientes con infección por VIH diagnosticados de LMP mediante criterios establecidos en nuestro hospital entre 1996 y 2013. Criterios de SIRI: 1) inicio de la TARGA con respuesta virológica o inmunológica; y 2) aparece LMP (SIRI desenmascarador) o existe deterioro de LMP previamente conocida (SIRI paradójico). Se compararon datos epidemiológicos, inmunológicos y analíticos, así como mortalidad, entre pacientes con y sin SIRI.

Resultados: De los 59 pacientes diagnosticados de LMP que recibieron TARGA, 17 (29%) cumplían criterios de SIRI: 5 paradójico y 12 desenmascarador. Los pacientes con SIRI tuvieron menor carga viral VIH al inicio del tratamiento ($3,2$ log frente a $4,8$ log), menor cifra CD4 nadir (86 frente a 177) y, con más frecuencia, captación de contraste en RMN craneal. No hubo diferencias en la variación de carga viral o cifra de CD4 con el tratamiento. Siete pacientes con SIRI recibieron esteroides a dosis altas, con respuesta en 6 de ellos. No hubo diferencias en mortalidad entre pacientes con y sin SIRI.

Conclusiones: Casi un tercio de los pacientes diagnosticados de LMP en la era TARGA sufren SIRI. El único factor asociado a su desarrollo parece ser una historia de gran inmunodepresión previa. El desarrollo de SIRI no aumenta la mortalidad en casos de LMP. El tratamiento con esteroides es beneficioso en el SIRI.

DESARROLLO PRENATAL DE LAS NEURONAS INTERSTICIALES DE LA SUSTANCIA BLANCA CORTICAL HUMANA

M. Pueyo Morlans¹ y G. Meyer²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Canarias.

²Departamento de Anatomía. Facultad de Medicina. Universidad de La Laguna.

Objetivos: Estudiar el desarrollo fetal de las neuronas intersticiales de la sustancia blanca cortical (NI), implicadas en diversas funciones como el control de la microcirculación cortical y la patogenia de determinadas enfermedades neurológicas y psiquiátricas.

Material y métodos: Usamos la colección de cerebros fetales (8-35 semanas de gestación) y adultos humanos del Departamento de Anatomía de la Universidad de La Laguna, supervisada por el Comité Ético de nuestras instituciones. Se realizó inmunohistoquímica para diferentes marcadores neuronales.

Resultados: Observamos durante todo el periodo fetal un continuo aporte de neuronas piramidales glutamatérgicas excitatorias (Tbr1 y Tbr2-positivas) y de interneuronas inhibitorias (positivas para GAD, calbindina, calretinina, NPY y NOS) localizadas en las zonas subventricular, intermedia y subplaca) y destinadas a permanecer en la futura sustancia blanca profunda y superficial. La población calretinina positiva parece tener un origen en la zona subventricular cortical, mientras que las demás interneuronas probablemente deriven de las eminencias ganglionares medial y caudal. Ambas, células piramidales e interneuronas, permanecen en la vida postnatal y se convierten en las neuronas intersticiales de la sustancia blanca cortical adulta.

Conclusiones: Las NI forman un grupo heterogéneo que pertenecen a diferentes tipos neuronales, tienen diferentes orígenes y cronologías de aparición, y posiblemente llevan a cabo diferentes funciones, tales como la interconectividad cortical y la regulación del flujo sanguíneo. A pesar de que constituyen una entidad importante por su número y complejidad, hasta la fecha no se le ha prestado la suficiente atención a su significado y su posible relación con la sinaptogénesis y angiogénesis de diversas patologías neurodegenerativas o vasculares.

FACTORES ASOCIADOS A EVOLUCIÓN DESFAVORABLE EN LA ENCEFALITIS HERPÉTICA

J. Riancho Zarrabeitia, M. Delgado Alvarado, R. Viadero Cervera, N. Riesco Pérez, J. Fernández Fernández, M.J. Sedano Tous, J.M. Polo Esteban, J. Infante Ceberio y J.A. Berciano Blanco

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Objetivos: La encefalitis herpética (EH) es la encefalitis viral más frecuente y asocia una elevada morbilidad. Los factores conocidos asociados a mal pronóstico incluyen el retraso en el inicio del tratamiento, la edad avanzada y la presencia de cefalea e hipoalbuminemia. Nuestro objetivo es identificar de nuevos factores asociados a una evolución desfavorable.

Material y métodos: Realizamos un estudio retrospectivo de los casos de EH en mayores de 16 años en nuestro hospital entre los años 2000 y 2010. Los criterios de inclusión incluyeron la presencia de clínica sugestiva de EH junto con PCR para herpes simple positiva en LCR y/o pruebas de imagen (TC/RMN) y electroencefalograma sugestivos de la misma. Se clasificó como mala evolución el fallecimiento, la presencia de secuelas neurológicas al alta y la recidiva del cuadro clínico.

Resultados: Se incluyeron 26 pacientes (61% mujeres) con una edad media de 58 años. Las tasas de mortalidad y de recidiva fueron 11% y 7% respectivamente. Las secuelas neurológicas más frecuentes fueron alteraciones del lenguaje (46%) y amnesia (34%).

Los casos de recidiva no diferían del resto respecto a la clínica ni a la duración del tratamiento. La desorientación (8 vs 50%), la hiponatremia (8 vs 38%) así como la alteración en TC inicial (0 vs 34%) fueron significativamente más frecuentes en los pacientes con evolución desfavorable.

Conclusiones: La desorientación, la hiponatremia y la alteración en el TAC inicial aparecen como nuevos factores asociados a mal pronóstico en nuestro estudio. No identificamos factores asociados a una mayor probabilidad de recidiva.

INVESTIGACIONES EN SUERO Y LCR DE PACIENTES CON ENCEFALITIS ANTI-NMDA

N. Gresa Arribas¹, M. Titulaer¹, E. Aguilar Crexenti¹, A. Torrents², F. Graus³ y J. Dalmau⁴

¹Servicio de Neuroinmunología. Cellex-IDIBAPS. ²Plataforma de Bioestadística y Gestión de Datos. IDIBAPS-Hospital Clínic.

³Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

⁴Servicio de Neuroinmunología. ICREA-IDIBAPS-Hospital Clínic.

Objetivos: 1) Comparar la presencia de anticuerpos NMDA en suero y líquido cefalorraquídeo (LCR) de pacientes con encefalitis anti-NMDAR, 2) evaluar la correlación entre título de anticuerpos y curso de la enfermedad, y 3) analizar la especificidad antigénica de los anticuerpos.

Material y métodos: La comparación de anticuerpos en suero y LCR se realizó mediante inmunohistoquímica (IHQ) de cerebro de rata y inmunocitoquímica (ICQ) con células HEK que expresaban NR1/2, utilizando suero y LCR de 250 pacientes. La correlación entre título de anticuerpos y curso de la enfermedad se investigó mediante IHQ en 45 pacientes (10 con recidivas clínicas, 10 con mal pronóstico y 25 con buen pronóstico). La especificidad antigénica para cada grupo se estudió utilizando formas truncadas de NR1.

Resultados: Los anticuerpos se detectaron por IHQ y ICQ en los 250 LCR pero solo en 214 sueros. Los pacientes con peor pronóstico tenían títulos más elevados en suero y LCR que aquellos con mejor pronóstico. El LCR se correlaciona mejor que el suero con las remisiones y recidivas clínicas, y se observó una tendencia a una disminución más rápida de títulos en los casos con buen pronóstico. No se observaron diferencias de especificidad antigénica en ninguna de las condiciones estudiadas.

Conclusiones: 1) El LCR es más sensible que el suero en el diagnóstico de la encefalitis anti-NMDAR, 2) Los títulos iniciales de anticuerpos se correlacionan con el pronóstico, 3) La correlación entre título de anticuerpos y curso clínico es mejor en LCR que en suero, y 4) no hay diferencias en el repertorio antigénico.

PATRÓN DE BANDAS OLIGOCLONALES (BOC) DE IGG COINCIDENTES EN SUERO Y LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO (LCR). APROXIMACIÓN DIAGNÓSTICA

A. Fontes Villalba¹, I. Pagola Lorz¹, M.D.M. Carmona Abellán¹, N. Varo Cenarruzabeitia², M.D.C. Mugueta Uriague², M. Murie Fernández¹ y P. de Castro Lorenzo¹

¹Servicio de Neurología; ²Laboratorio de Bioquímica. Clínica Universitaria de Navarra.

Objetivos: Profundizar en la aproximación diagnóstica de pacientes con patrón de bandas oligoclonales (BOC) IgG coincidentes: "en espejo". Este patrón sugiere un proceso inmuno-mediado, con activación de linfocitos B sistémicos y difusión de BOC al LCR. Es opinión generalizada que éste no se encuentra en pacientes con esclerosis múltiple (EM).

Material y métodos: Se examinaron 300 muestras consecutivas de LCR, pareadas con suero, seleccionando las 58 "en espejo". Se

recogieron los diagnósticos que motivaron la realización de la punción lumbar y se revisaron íntegramente las historias buscando datos clínicos y analíticos sugestivos de problemas relacionados con el sistema inmune.

Resultados: De los 58 pacientes, 24 (41%) tenían patologías inmunomediadas. De ellas en 4 (7%) se pudo establecer el diagnóstico de EM. Catorce de los pacientes (24%) presentaban tumores sin afectación del SNC y cuatro (7%) tumores primitivos o metástasis del SNC. En 16 (28%) no se encontró relación con participación del sistema inmune.

Conclusiones: Pocos estudios describen el espectro de patologías en las que se ha identificado un patrón “en espejo” de las BOC. Según nuestros resultados, éste aparece con una frecuencia significativa (41%) en patologías inmunomediadas, con o sin manifestaciones clínicas de afectación del SNC. Otro porcentaje no desdeñable (31%) corresponde a patología tumoral con o sin afectación del SNC en los que el patrón puede estar indicando compromiso secundario de la inmunidad humoral. En un 28% no se observó relación con el sistema inmune. De acuerdo a nuestros hallazgos, este patrón “en espejo” no excluye de modo absoluto la existencia de EM.

CARACTERIZACIÓN DE UNA SERIE DE 146 CASOS CON SÍNDROME POSPOLIO. REFLEXIONES ACERCA DE SI REALMENTE ESTAMOS PREPARADOS PARA ATENDER LAS DEMANDAS DE ESTA CRECIENTE POBLACIÓN DE ENFERMOS

M. Salvadó¹, M. Badia Cantó², M. Torres Ferrús², L. Seró Ballesteros², J. Granda Méndez², A.I. Jimeno Hermoso², A. Galiana Ivars², J.S. Aller Álvarez², C. Salvans Gorjón², E. Syriani Casagrande², M. Gratacòs Viñola³, J.L. Seoane Reboredo³, M. Benito López³, A. Martínez de la Ossa Vela³, N. Raguer Sanz³ y J. Gámez²

¹Servicio de Neurología. VHIR; ²Servicio de Neurología. Institut de Recerca Vall d'Hebron; ³Servicio de Neurofisiología Clínica. UAB. Hospital Universitari Vall d'Hebron.

Objetivos: Utilizamos el término de síndrome post-polio (SPP) para describir las nuevas dificultades que pueden ocurrir muchos años después de la parálisis poliomiélica. Es una entidad distinta de las secuelas de la poliomiélica. En España, según estimaciones oficiales, la prevalencia de SPP sería aproximadamente de 15.000. Objetivo: caracterizar una serie de pacientes con SPP en una consulta de Enfermedades Neuromusculares, investigando factores pronóstico de SPP.

Material y métodos: Incluimos 146 pacientes (63 hombres/83 mujeres) con criterios de SPP. Analizamos las siguientes variables: sexo, edad de la infección aguda por poliovirus, edad debut SPP, sintomatología y grado de reducción de la capacidad funcional previa. Realizamos EMG y determinación de CK.

Resultados: Edad media infección aguda 21,1 meses. Edad media debut SPP 55,4 años (22,8% antes de los 50 años, 54,8% durante la sexta década, 16,9% en séptima década. El resto por encima de los 70 años). Sintomatología más frecuente: nueva debilidad (100%), fatiga (84%), algias osteomusculares (79%), alteraciones psicológicas (71%), intolerancia al frío (39%) y atrofia muscular de nueva aparición (34%). Se detectaron signos de denervación reciente en el 74,5% y CK elevadas en 29,3%. La continuidad de la actividad laboral se afectó en el 42% de los pacientes.

Conclusiones: Los pacientes con SPP presentan numerosos problemas músculo-esqueléticos. No observamos correlación entre la edad de infección aguda y gravedad del SPP. La presencia de signos de denervación reciente ayuda a la confirmación diagnóstica. La atención integral del SPP requiere un aumento de prestaciones sanitarias y por ende una sobrecarga económica no prevista actualmente por el sistema socio-sanitario.

Neurología general II

ICTUS EN PACIENTES CON CÁNCER: ¿CUÁNTO IMPORTA?

A. de Felipe Mimblera, M. Guillán Rodríguez, C. Matute Lozano, A. Alonso Cánovas, I. Hernández Medrano, B. Oyanguren Rodeño, S. Sainz de la Maza, D. Bragado Alba, A. Aguado, M.J. López Martínez, R. Vera Lechuga, B. Zarza Sanz, F.J. Buisán Catevilla, J. Masjuán Vallejo e I. Corral Corral

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal.

Objetivos: El cáncer es una causa de ictus conocida, debido a efectos directos del tumor o indirectamente a través de trastornos de la coagulación. Quisimos estudiar las características de los pacientes con cáncer e ictus.

Material y métodos: Registro prospectivo de pacientes con ictus evaluados por el Servicio de Neurología con diagnóstico de cáncer (previo o durante el estudio etiológico del ictus) desde enero 2011-enero 2013.

Resultados: Se recogieron 245 pacientes con cáncer e ictus, de los cuales 28 fueron hemorrágicos (edad media 73,8 ± 10,4; 71,4% hombres) y 217 isquémicos (edad media 76 ± 11,8; 57,6% hombres). Sólo un caso de ictus hemorrágico fue secundario a pancitopenia relacionada con el tumor, siendo el resto de etiología habitual. En el grupo de ictus isquémicos 197 (90,8%) tenían tumores sólidos y 20 (9,2%) hematológicos. Entre los tumores sólidos el 27,3% fueron de aparato digestivo, 22,6% próstata, 14% mama, 8,3% pulmón, 4,6% otros tumores ginecológicos, 22,6% otros (aparato urinario, glándulas endocrinas, 2 sarcomas, 2 tumores cardíacos y un melanoma). La etiología del ictus fue aterotrombótica 40%; cardioembólica 27,6%, indeterminada 17%, inhabitual por neoplasia 11% y lacunar 4%. En 11 pacientes se diagnosticó la neoplasia durante el estudio del ictus. El ictus fue recurrente en 13 casos. La mortalidad durante el ingreso de los ictus isquémicos fue del 12%, por causa del ictus en el 61,5%, del tumor en 19,2% y otras en 19,2%.

Conclusiones: En nuestra serie el ictus isquémico aterotrombótico ha sido el más frecuente. Debe tenerse en cuenta la neoplasia oculta como etiología en ictus criptogénico, evolución tórpida o recurrencia.

MENINGOENCEFALITIS CON INFILTRACIÓN DE LINFOCITOS CD8. UNA NUEVA COMPLICACIÓN EN PACIENTES CON INFECCIÓN POR VIH TRATADOS CON TERAPIA ANTIRRETROVÍRICA

I. Corral Corral¹, C. Quereda², J.L. Casado², E. Navas², J.A. Pérez-Molina², J.M. Hermida², F. Dronda², H. Pian³, M. García-Villanueva³ y S. Moreno²

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Enfermedades Infecciosas;

³Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Ramón y Cajal.

Objetivos: Pacientes infectados por el VIH y tratados con terapia antirretrovírica de gran actividad (TARGA) pueden desarrollar síndromes inflamatorios de reconstitución inmune (SIRI) ante infecciones oportunistas. Presentamos 3 casos de meningoencefalitis caracterizada por infiltración de linfocitos CD8 en pacientes tratados con TARGA sin infección oportunista subyacente.

Material y métodos: Tres pacientes (edad media 34 años) con infección por VIH, presentaron un cuadro neurológico subagudo tras una media de 24 meses del inicio de TARGA, y con buena recuperación inmunológica (media CD4 427). Un paciente presentó un síndrome cerebeloso, con lesiones en sustancia blanca de ambos hemisferios cerebrales y hemisferio cerebeloso derecho. Dos presentaron un cuadro de alteración mental, crisis y síntomas focales, con lesiones múltiples supratentoriales y realce meníngeo.

Resultados: El LCR contenía pleocitosis linfocítica (media 18/mm³), hiperproteíorraquia (media 0,98 g/l) y actividad alta de adenosín desaminasa (media 6,23). La biopsia cerebral mostraba en los 3 casos infiltrados linfocitarios perivasculares y en parénquima predominantemente compuesto de linfocitos CD8. En dos casos se apreciaron nódulos microgliales. Todos los estudios microbiológicos en LCR y biopsia fueron negativos. Hubo mejoría en los 3 casos: en uno espontánea, en otro con esteroides y en otro al retirar TARGA. Todos presentaron un curso recurrente, demostrándose en dos de ellos carga viral de VIH en LCR durante la recidiva.

Conclusiones: La encefalitis con infiltración de linfocitos CD8 es una nueva forma de SIFI sin infecciones oportunistas. Podría desencadenarse por replicación persistente del VIH en el sistema nervioso a pesar de TARGA. Es importante su detección por la buena respuesta a esteroides.

TROMBOSIS DE SENOS VENOSOS: DESCRIPCIÓN DE UNA SERIE HOSPITALARIA

Y. Miranda Bacallado¹, F. Cabrera Naranjo¹, I. Lagoa Labrador¹, A. González Hernández¹ y M. Gordillo Martín²

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Hematología. Complejo Hospitalario Dr. Negrín.

Objetivos: Describir las diferencias clínicas y pronósticas de las trombosis de senos venosos que se presentan como hipertensión intracraneal, frente a las que se presentan con focalidad neurológica o crisis.

Material y métodos: Revisamos retrospectivamente las historias de pacientes ingresados por TSV en el HUGC Dr. Negrín entre 1987 y 2013. Seleccionamos aquellos casos que tuvieran una clínica y neuroimagen compatible. Se efectuó un seguimiento clínico mínimo, de dos años.

Resultados: Presentamos 38 casos diagnosticados, 30 mujeres y 8 varones de entre 15 y 70 años. 11 debutaron con hipertensión intracraneal (HTIC). 27 con focalidad neurológica y crisis. El período de anticoagulación fue mayor en el grupo de focalidad (6 a 34 meses) con respecto al de HTIC (3 a 6 meses). El seno más frecuentemente afectado fue el Longitudinal Superior en el grupo con focalidad y el transversal (izquierdo) en aquellos con HTIC. De 9 pacientes con estudio de trombofilia positivo, 8 eran del grupo con focalidad y 1 del grupo de HTIC. Un 75% de los pacientes del grupo de HTIC presentaron una ERM 0-2 a los 24 meses, frente a un 65% en el grupo de focalidad.

Conclusiones: Los pacientes con TSV que se presentan con clínica de HTIC aislada podrían tener un pronóstico funcional a largo plazo mejor que aquellos que se presentan con focalidad neurológica o crisis y suelen precisar menor tiempo de anticoagulación; el seno más frecuentemente afectado suele ser el seno transversal (izquierdo).

TUBERCULOSIS DEL SISTEMA NERVIOSO: ASPECTOS CLÍNICOS Y PRONÓSTICOS

S. Muñoz Castrillo, M. Fernández Matarrubia, B. Abarrategui Yagüe, A. Orviz García, P. López Ruiz, J. Jiménez Almonacid, N. González García, M.E. García García y J. Porta Etesam

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: Analizar características clínicas y pronósticas de pacientes con tuberculosis del sistema nervioso de un hospital terciario entre enero 2006 y abril 2013.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de 24 meningitis tuberculosas (MT; 54,2% varones, edad media 49 ± 21), 1

hipofisitis (mujer, 35), 3 abscesos epidurales (AE; 66,67% varones, 61 ± 19) y 1 aracnoiditis lumbosacra (varón, 39).

Resultados: El síntoma inicial de MT más frecuente fue cefalea (62,5%). Entre los estadios del British Medical Council (BMC), el I resultó más frecuente (37,5%), seguido del II (33,3%) y III (29,2%). El 54,2% de pacientes eran inmunocompetentes y el 29,2% VIH positivo. El Ziehl en líquido cefalorraquídeo (LCR) solicitado en el 95,8% fue siempre negativo. El cultivo de LCR fue positivo en el 30,4% de las muestras (23). Se obtuvieron biopsias positivas en 3 pacientes. Las complicaciones más frecuentes fueron defectos neurológicos permanentes (25%) y crisis epilépticas (25%). Los pacientes sin complicaciones pertenecían a estadios I (72,7%) y II; los pacientes con complicaciones al III (53,8%). La mayoría de pacientes con complicaciones eran inmunocompetentes (69,2%). La evolución fue favorable (66,7%), con secuelas (20,8%) o fatal (12,5%). Los AE produjeron mielopatía (1) o radiculopatía (2). Analizados junto a la aracnoiditis lumbosacra el 50% eran VIH positivo. Se presentaron con dolor (50%) o paraparesia. Alteración esfinteriana en 50%. Al alta secuelas en el 75%. La hipofisitis cursó con panhipopituitarismo en paciente con tuberculosis ganglionar.

Conclusiones: La gravedad en la presentación (BMC) tiene valor pronóstico. La sensibilidad de los estudios microbiológicos es insuficiente, siendo preciso instaurar tratamiento tuberculostático siempre que se sospeche.

LA PRESENCIA DE MICROANGIOPATÍA EN TC DE PACIENTES CON ICTUS ISQUÉMICO LACUNAR SE ASOCIA AL AUMENTO DE LAS RESISTENCIAS DE LA MICROCIRCULACIÓN CEREBRAL DETERMINADAS MEDIANTE DOPPLER TRANSCRANEANO

F.J. Álvarez Pérez y J. Brioso Infante

Faculdade de Ciencias da Saude. Universidade da Beira Interior.

Objetivos: La leucoaraiosis (LK) y/o infartos lacunares en neuroimagen marca microangiopatía cerebral (MAC), asociada a reducción de perfusión cerebral. Aunque el Doppler transcraneano (DTC) evalúa circulación cerebral, no se ha confirmado relación entre aumento de resistencias y MAC. Objetivo: correlacionar parámetros DTC con LK.

Material y métodos: Estudio prospectivo incluyendo pacientes con ictus lacunar (enero2008-diciembre2011) y controles. Se registraron factores riesgo vascular, grado de LK (TC, escala de van Swieten, 0-4), y parámetros DTC en arteria cerebral media (velocidades sistólica, diastólica, media-Vm-, índices de resistencia-IR-, pulsatilidad-IP-). Los valores DTC corresponden al hemisferio sintomático (derecho en controles).

Resultados: 31 controles sin LK (64 ± 10,7 años, 61% hipertensos, Vm = 49,5 cm/s, IP = 0,88, IR = 0,57), 28 pacientes LK = 0 (63 ± 10 años, 71% hipertensos, Vm = 50,7 cm/s, IP = 0,98, IR = 0,59), 21 pacientes LK = 1 (63 ± 8,6 años, 81% hipertensos, Vm = 55,5 cm/s, IP = 0,94, IR = 0,58), 42 pacientes LK = 2 (73 ± 11 años, 74% hipertensos, Vm = 51,7 cm/s, IP = 1,19, IR = 0,68), 12 pacientes LK = 3 (76,5 ± 7,4 años, 83% hipertensos, Vm = 46,9 cm/s, IP = 1,19, IR = 0,67), 9 pacientes LK = 4 (76 ± 5 años, 100% hipertensos, Vm = 47,6 cm/s, IP = 1,26, IR = 0,69). Variables asociadas a LK: edad, colesterol, fibrinógeno, IP, IR (p < 0,0001, 0,029, 0,040, < 0,0001, < 0,0001, respectivamente). Regresión ordinal: edad [OR 0,055 (IC95% 0,013-0,096, p = 0,010)], hipertensión [OR 0,84 (IC95% 0,024-1,660, p = 0,044)].

Conclusiones: La presencia y grado de LK se asocian al aumento de parámetros de resistencia DTC, lo que sugiere que pueden considerarse marcadores de hipoperfusión cerebral. La regresión muestra que hipertensión y edad son las variables que explican las diferencias entre grados de LK y parámetros de resistencia.

LESIONES DE NERVIOS PERIFÉRICOS DURANTE LA HOSPITALIZACIÓN

A. Aguado Puente, F.J. González Gómez,
S. Sainz de la Maza Cantero, D. Bragado Alba e I. Corral Corral

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal.

Objetivos: No existen estudios sobre la frecuencia y características de las lesiones de nervio que suceden en pacientes ingresados en el hospital. Hemos analizado los casos de lesiones de nervio periférico ocurridas durante un ingreso en un hospital terciario en un periodo de casi 5 años.

Material y métodos: Registro prospectivo de pacientes hospitalizados atendidos mediante interconsulta neurológica entre julio-2008 y abril-2013. En los casos con diagnóstico de lesión de nervio periférico analizamos datos epidemiológicos, clínicos y la causa de la lesión.

Resultados: De 2.742 interconsultas atendidas en el periodo de estudio, en 51 pacientes (1,1%) se diagnosticaron 61 lesiones de nervio. La edad media fue de 59,5 años y el 60,8% eran varones. En 35 pacientes se confirmó el diagnóstico mediante estudio neurofisiológico. El nervio más frecuentemente afectado fue el peroneo (34,4%), seguido de femoral (16,4%), mediano (14,7%), ciático (11,5%), femorocutáneo (11,5%) y cubital (6,5%). Menos frecuentes fueron las lesiones de nervio radial (3,3%) y obturador (1,6%). En el 66,7% la causa fue compresiva, de los cuales un 45% presentaba afectación peroneal (en 3 casos bilateral) por encamamiento prolongado y adelgazamiento en paciente grave. La mayoría de las lesiones de nervios ciático (71,4%) y femoral (77,8%) fueron secundarias a intervención quirúrgica pélvica o cateterismo por vía femoral.

Conclusiones: Las mononeuropatías en pacientes hospitalizados son una consulta relativamente frecuente. La compresión del nervio, sobre todo del peroneo, asociada a encamamiento y pérdida de peso, y el daño iatrogénico durante procedimientos invasivos son las causas más frecuentes.

RESPUESTA PARADÓJICA GRAVE EN LA TUBERCULOSIS CEREBRAL: USO DE TALIDOMIDA

S. Kapetanovic García¹, S. Ibarra Ugarte², J.J. Gómez Muga³,
B. Huete Antón¹ y A. Antigüedad Zarranz¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Enfermedades Infecciosas;

³Servicio de Radiología. Hospital de Basurto.

Objetivos: El deterioro clínico tras el inicio de tratamiento anti-TBC se conoce como respuesta paradójica y se produce por una excesiva respuesta inmune. En la tuberculosis cerebral no es infrecuente y puede ser letal. El tratamiento clásico es la asociación de corticoides ($\pm$ cirugía).

Material y métodos: Varón de 27 años inmunocompetente, debuta con dolor lumbar y fiebre por espondilodiscitis L4-L5.

Resultados: Se aísla *M. tuberculosis* sensible a todos los fármacos, iniciando RFM-INH-PZA-ETB. Al mes desarrolla respuesta paradójica: dolor lumbar, cefalea y obnubilación. RM lumbar: absceso músculo psoas izquierdo. RM cerebral: abscesos cerebrales múltiples (> 25) supra/infratentoriales, edema cerebral perilesional sin hidrocefalia. Iniciamos dexametasona 32 mg/día con recuperación clínica. En 6 meses posteriores no conseguimos reducir esteroides < 28 mg/día: aparece obnubilación, crisis convulsivas, diplopía, hemiparesia izquierda e hipo incoercible. RM cerebral: progresión de abscesos cerebrales y del edema perilesional, sin hidrocefalia. Asociación síndrome de Cushing muy grave. Asociamos talidomida (200 mg/día). En siguientes meses suspendemos progresivamente dexametasona y desaparecen síntomas neurológicos. Al año asintomático, regresión de efectos deletéreos del corticoide y mejoría radiológica RM cerebral (reducción de abscesos y desaparición del

edema). Mantiene tratamiento tuberculostático y recibió dosis total acumulada de talidomida 32 g (10 meses). Desarrolló polineuropatía sensitiva como efecto adverso.

Conclusiones: El factor de necrosis tumoral (TNF) juega un papel importante en la respuesta inmune granulomatosa de la tuberculosis. La talidomida inhibe la producción de TNF por macrófagos reduciendo esta respuesta inflamatoria. En nuestro caso la asociación de talidomida fue clave para su resolución. Su utilización podría valorarse en casos graves de respuesta paradójica.

ETIOLOGÍA ROMBENCEFALITIS EN 2012 EN EL HOSPITAL PUERTA DE HIERRO

G.S. Niño Díaz, I.D.P. Moreno Torres, B. Nacimiento Cantero,
D.L. Castellanos Pardo, A.G. Acosta Chacín, A. Vinagre
y J. Sabín Muñoz

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda.

Objetivos: Presentar los 4 casos de rombencefalitis en el año 2012 del Hospital Puerta de Hierro y sus diferentes etiologías.

Material y métodos: De la base de datos del servicio de neurología analizamos las historias clínicas de los 4 casos de rombencefalitis. El estudio realizado incluyó resonancia cerebral; tinción de Gram y cultivo de líquido cefalorraquídeo para bacterias y hongos; estudio de reacción en cadena de la polimerasa para virus en líquido cefalorraquídeo que incluyó enterovirus, citomegalovirus, virus del Epstein Barr, virus herpes simple y varicela zoster; serologías en sangre y líquido cefalorraquídeo para virus de inmunodeficiencia humana, *Borrelia*, sífilis y *Mycoplasma*; estudio inmunológico en sangre con anticuerpos antinucleares, anticitoplasmáticos, antifosfolípido y complemento; bandas oligoclonales en líquido cefalorraquídeo; marcadores tumorales, onconeuronales y citología de líquido cefalorraquídeo.

Resultados: Los cuatro pacientes se presentaron de forma aguda con fiebre, oftalmoplejía, ataxia y/o disminución del nivel de conciencia. Las cuatro etiologías encontradas fueron: un paciente con infección por *Listeria* documentada por cultivo positivo para *Listeria* en líquido cefalorraquídeo, un paciente con infección por virus de Epstein Barr documentada por reacción en cadena de la polimerasa positiva en líquido cefalorraquídeo, un paciente con esclerosis múltiple documentada por cumplir los criterios de McDonald de diseminación en tiempo y espacio con bandas oligoclonales positivas, un paciente con etiología desconocida probablemente parainfecciosa.

Conclusiones: Nuestros resultados se acercan a los documentados en la literatura según la serie más grande publicada por Moragas 2011 donde las etiologías más frecuentes son desconocidas, esclerosis múltiple, *Listeria*, Epstein Barr y paraneoplásico.

LEPTOMENINGITIS REUMATOIDE: UNA COMPLICACIÓN MUY INFRECIENTE PERO GRAVE DE LA ARTRITIS REUMATOIDE (AR)

E. Cubas Régulo¹, M.P. Pueyo Morlans¹, F. Díaz González²,
J. López García³, J.M. Viotti², P. Febles García⁴,
M.L. Fernández Sanfeli⁵, D.A. Padilla León¹, D. Pestana Graña¹,
J.A. Rojo Aladro¹ y P. de Juan Hernández¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Canarias. ²Servicio de Reumatología; ³IMETISA; ⁴Servicio de Neurocirugía; ⁵Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Canarias.

Objetivos: La leptomeningitis reumatoide (LMR) es una complicación extremadamente rara y severa de la artritis reumatoide (AR), clínicamente inespecífica y potencialmente letal, sin un tra-

tamiento precoz. Tiene afinidad paquí-leptomeningea y preferencia unilateral y supratentorial. Se ha descrito hipoperfusión cerebro-cortical subyacente a la inflamación leptomenígea, que explicaría el componente encefalítico. Diagnóstico de exclusión que exige extenso estudio diferencial y alto grado de certeza con neuroimagen compatible y confirmación anatomopatológica. Tratable con corticoides y/o inmunosupresores.

Material y métodos: Varón, 60 años, con AR seropositiva, (10 años evolución) en tratamiento con etanercept. Ingresó por afasia mixta, paresia facial derecha, debilidad en mano derecha, trastornos conductuales, dispraxias y desinhibición. Neuroimagen con engrosamiento y captación leptomenígea, subaracnoideo fronto-parieto-temporal izquierdo y encefálico subyacente. En LCR, meningitis linfocitaria aséptica. Se atribuye al etanercept y se retira, con mejoría parcial. Al mes, reingresa por brote de artritis y síndrome confusional-delirante, sin focalidad neurológica. Se complicó con episodio maniforme psicótico y crisis comiciales, requiriendo valproato y neurolepticos. Finalmente, tras realizar biopsia confirmatoria, se trata con corticoides, mejorando progresivamente, hasta la resolución completa.

Resultados: LCR: hiperproteíorraquia, pleocitosis linfocítica e hipoglucorraquia leves. Análisis bacterio-serológico, inmune, citológico, tumoral y paraneoplásico en sangre y LCR negativo/normal. Biopsia. Aracnoides: reacción inflamatoria aguda abscesificada, tipo xantogranulomatosa. Duramadre: signos inflamatorios crónicos focales. Cultivos, baciloscopia y malignidad negativos.

Conclusiones: Describimos una meningo-encefalitis aséptica recidivante reumatoide, diagnosticada por biopsia, que excluyó una neoplasia o infección, en pacientes de alto riesgo por su tratamiento inmunosupresor-modulador crónico. La LMR debe sospecharse aún en fase de inactividad articular e incluso como presentación de la AR.

LITIO PARA EL TRATAMIENTO DE ELA: MUCHO RUIDO Y POCAS NUECES

J. Gámez¹, M. Salvadó² y M. Badia Cantó²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron. UAB. VHIR. ²Servicio de Neurología. Hospital Vall d'Hebron.

Objetivos: En 2008, Fornai et al reportaron que litio era un candidato eficaz para el tratamiento de ELA. Ninguno de los 16 pacientes tratados falleció durante este estudio piloto. Reportaron, además, que el litio era capaz de retrasar el deterioro funcional (escala ALSFRS-R, escala Norris y FVC) aproximadamente un 40%. Estos resultados despertaron una gran expectativa en los pacientes. Consecuencia directa fue la puesta en marcha de numerosos ensayos en fase II/III. Muchos de los pacientes que no pudieron ser incluidos en estos estudios, utilizaron todos sus recursos para acceder a este fármaco mediante uso compasivo. Objetivo: investigar la eficacia y perfil de seguridad de litio en 13 de estos estudios.

Material y métodos: Realizamos metaanálisis de la metodología y resultados publicados en MEDLINE, EMBASE, Registros Cochrane del Grupo de Enfermedades Neuromusculares, ClinicalTrials.gov, EudraCT y comunicaciones presentadas en simposios de ELA y Reuniones científicas de la especialidad (enero 1996-mayo 2013).

Resultados: Los dos primeros estudios tuvieron que ser interrumpidos por ineficacia. El tercero -el primero en completarse- tampoco pudo observar diferencias entre pacientes tratados y controles históricos. En abril-2013 se reportaron los resultados de un último estudio (LiCALS) corroborando la ineficacia del litio.

Conclusiones: El metaanálisis de los resultados en 1.100 pacientes tratados con litio sugiere que este fármaco es ineficaz para detener la progresión de la enfermedad. No se confirma el efecto beneficioso descrito en el estudio piloto. Se discute la obstinación de poner en marcha estudios simultáneos en fase II/II y esfuerzos empleados en demostrar la ineficacia de este fármaco en ELA.

Neurología general III

¿POR QUÉ APARECE LA CEFALEA POSTPUNCIÓN LUMBAR? ¿PODEMOS DISMINUIR SU INCIDENCIA?

I. Sánchez Ortuño¹, A. Sanz Monllor¹, N. García Lax¹, C. Gómez Cárdenas², J.L. Bauset Navarro³, P. Piñera Salmerón³, A.M. García Medina¹ y J.M. Rodríguez García¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neurofisiología Clínica;

³Urgencias. Hospital General Universitario Reina Sofía.

Objetivos: Establecer los factores que influyen en la cefalea post punción lumbar (CPPL) según las variaciones en la técnica.

Material y métodos: Estudio observacional, prospectivo. Los pacientes seleccionados firmaron consentimiento informado. Las variables recogidas: posición del enfermo (decúbito lateral o sedestación), aguja utilizada, anestésico local, cantidad de líquido extraído, reposo y sobrecarga de líquidos. A las 48 horas se contactó telefónicamente.

Resultados: Se reclutaron 59 pacientes, 31 (52,5%) hombres y 28 (47,5%) mujeres, con edad media de 47 años. Se confirmó la aparición de CPPL en 23 (38,98%). En 41 pacientes (69,5%) se realizó en decúbito lateral, 7 (11,9%) en sedestación y en 11 (18,6%) se probó en ambas posiciones. Se utilizaron agujas biseladas, 21 (35,6%) del calibre 20 y 38 (64,4%) del 22. Se aplicó anestésico local en 44 (74,6%) y no se utilizó en 14 (24,1%). Se extrajeron 5,53 ± 7,05 ml de media (mediana 3 ml). No se indicó reposo en 8 (13,56%) pacientes. En los 51 (86,44%) en los que se indicó, la media de tiempo fue 4,63 ± 6,5 horas (mediana 1,5 horas). En 18 (33,3%) enfermos no se realizó sobrecarga de fluidos, en 26 (48,1%) se realizó intravenosa y en 10 (18,5%) se aconsejó oral. Tras análisis estadístico no se apreciaron diferencias para ninguno de los factores en la aparición de cefalea.

Conclusiones: No hemos encontrado significación en ninguno de los factores estudiados, en concordancia con la bibliografía. Estudios previos sin han demostrado menor incidencia con agujas de punta roma con las que no contamos en nuestro hospital.

ESTUDIO DESCRIPTIVO DE PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON INGRESADOS EN SERVICIOS QUIRÚRGICOS DE UN HOSPITAL COMARCAL

J. Sánchez Ojanguen¹, G. Cucurella Montaner¹, I. Isern Segura¹, M.P. Sainz Pelayo¹, R. Álvarez Ramo² y C. García Esperón²

¹Servicio de Neurología. Fundació Hospital de l'Esperit Sant.

²Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol.

Objetivos: Los pacientes con Parkinson presentan mayor riesgo de complicaciones al ser intervenidos. Son muy susceptibles a procesos intercurrentes y a cualquier modificación de tratamiento (dosis, horario, interacciones). Conlleva un incremento de: morbi-mortalidad, estancia media y derivación a convalecencia. Pese a ello no se suele avisar al neurólogo.

Material y métodos: Se analizan 84 pacientes con EP del total de 15164 pacientes ingresados en servicios quirúrgicos de nuestro centro en cinco años (0,55%). Existe predominio masculino, edad media 76 años, evolución EP de 7 años, politerapia en 2/3. Intervenciones urgentes 75%, mayor ingreso en traumatología (51%), causa ingreso más frecuente fractura de fémur (23%).

Resultados: Consulta con neurología 8,3% casos (1 caída, 6 sd. confusionales por ITU) Utilización fármacos contraindicados 23,8% (haloperidol, clorpromacina, metoclopramida...). Omisión medicación habitual 55% (dieta absoluta, omisión). Complicaciones (52,38%): infección orina, síndrome confusional, empeoramiento motor. Diferencia en la estancia media (EM) global de 3,35 días (EP 9,45 días, resto 6,11d). Diferencia EM mantenida en cirugía general 2,68d, traumatología 3,98d y urología 3,76d.

Conclusiones: La estancia media de los pacientes con EP es superior de forma global y por servicios quirúrgicos a la de la población general. Se relaciona con incremento de complicaciones, alteraciones en el tratamiento y con la ausencia de valoración por parte del neurólogo. La valoración por especialista y ajuste de medicación mejoran el trato pre, peri y postquirúrgico. Se recomiendan protocolos de actuación interdisciplinar sobre todo en caso de dieta absoluta, independientemente de si se intervienen o no.

HEMICOREA-HEMIBALISMO DE CAUSA VASCULAR. EXPOSICIÓN DE NUESTRA EXPERIENCIA EN EL COMPLEJO HOSPITALARIO DE NAVARRA (CHN)

S. Mayor Gómez¹, P. Aznar Gómez¹, M. Iridoy Zulet¹, L. Pulido Fontes², T. Cabada Gidas³ y J. Gállego Cullere¹

¹Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra.

²Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra.

³Servicio de Radiología. Clínica Universitaria de Navarra.

Objetivos: Análisis descriptivo y retrospectivo del hemibalismo-hemicorea de causa vascular, ingresado en CHN.

Material y métodos: Cohorte 12 pacientes (0,52% del total de ictus) ingresados consecutivamente en CHN entre 2000-2013. Realizamos especial hincapié en variables epidemiológicas, síntomas asociados, correlato clínico-radiológico, tipo y localización estratégica de la lesión, tratamiento y evolución. Seguimiento dos años.

Resultados: Edad media 66,3, rango (21-85). Hombres: 50% (n = 6). Factores de riesgo: HTA: 66,7% (n = 8). DLP: 16,7% (n = 2). DM 33,3% (n = 4). Tabaquismo: 41,7% (n = 5). CI: 8,3% (n = 1). Síntomas asociados 66,7% (n = 8). Subtipos etiológicos: isquémico: 91,7% (n = 11). Correlato clínico-radiológico: 83,3% (n = 10), todos contralateral. 25% (n = 3): corteza motora. 8,3% (n = 1): putamen: 8,3% (n = 1): n. subtalámico. 8,3% (n = 1): tálamo. 8,3% (n = 1): corona radiata. 8,3% (n = 1): capsula-lenticular. 16,7% (n = 2): núcleo lenticular. 16,7% (n = 2), no lesión en imagen. 75% (n = 9) pequeño vaso. 66,7% (n = 8), tratamiento específico. 75% (n = 9) resolución < 3 meses. Ninguna recurrencia ni respuesta paradójica.

Conclusiones: La variabilidad en la localización lesional en nuestra serie, apoya la complejidad del modelo funcional motor, el cual puede ser interrumpido a distintos niveles y provocar misma sintomatología. Destacar la alta correlación clínico-radiológica y la incidencia del evento isquémico como factor etiológico. En consonancia con lo publicado resaltar la escasa incidencia de esta entidad dentro del total de eventos vasculares, y la transitoriedad habitual de los síntomas.

MIMETACIÓN RADIOLÓGICA DE UNA ENCEFALITIS LÍMBICA POR UNA ENCEFALOPATÍA DE HASHIMOTO. ¿CASUALIDAD O ALGO MÁS?

M. León Ruiz, M.A. García Soldevilla, V. Galán Sánchez-Seco, C.S. Abdelnour Ruiz y M. Molina Sánchez

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias.

Objetivos: Presentamos una encefalopatía de Hashimoto (EH), con resonancia magnética craneal (RMC) compatible con encefalitis límbica (EL).

Material y métodos: Se trata de una mujer de 77 años que es traída a urgencias por un cuadro clínico progresivo de 1 mes de evolución, consistente en astenia/adinamia, defectos mnésicos, disminución de consciencia y dificultad para emitir lenguaje. En la exploración destacan: mioclonías, mutismo, inapertura ocular y no localización al dolor. Ante paciente en coma, es ingresada en UCI y se solicitan analítica, EEG y TAC craneal urgentes.

Resultados: La TAC resultó normal, realizándose RMC y punción lumbar. Se evidenciaron: en RMC hipocampos globulosos, de predominio izquierdo, hiperintensos en FLAIR, compatible con EL; en suero

anticuerpos anti-peroxidasa (anti-TPO) (9.843 UI/ml) y anti-tiroglobulina (anti-TG) (8.257 UI/ml); en LCR hiperproteíorraquia, índice anti-TPO-intratecal (12), proteína 14-3-3+ y en EEG enlentecimiento difuso. Tras descartar etiología tóxica-metabólica-infecciosa, administramos ciclo de megadosis esteroidea con normalización clínico-analítica. La paciente fue diagnosticada de EH, pautándole al alta prednisona, pero tras suspenderla por hábito cushingoide, reapareció la clínica inicial, reintroduciendo tratamiento esteroideo.

Conclusiones: La EH representa una causa tratable, neuroendocrino-autoinmune, de demencia rápidamente progresiva, infra-diagnosticada por la inexistencia de criterios diagnósticos definidos, con apenas 100 casos comunicados. Clásicamente se considera que la RMC puede ser normal o mostrar hiperintensidades subcorticales en RMC-FLAIR. En los últimos 6 años se han reportado 3 EH, con hiperintensidad temporomesial uni/bilateral en RMC-FLAIR, explicando las alteraciones mnésicas. Por ello, estimamos conveniente incluir la hiperintensidad temporomesial en RMC-FLAIR, como neuroimagen compatible con EH, ya que el retraso diagnóstico-terapéutico puede acarrear alteraciones cognitivas irreversibles.

SÍNDROME VERMIANO POR HIPOTIROIDISMO

C.P. de Fuenmayor Fernández de la Hoz, A. Martínez Salio, R. López Blanco, M. González Sánchez y L. Llorente Ayuso

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

Objetivos: El diagnóstico diferencial de un síndrome vermiano agudo es muy amplio, debiendo tener en cuenta un gran número de posibilidades etiológicas, algunas tratables y reversibles. Presentamos un caso de etiología inhabitual.

Material y métodos: Varón de 80 años con antecedentes de hipercolesterolemia, síndrome depresivo y síndrome del túnel del carpo derecho que presenta un cuadro de instauración aguda y curso no claramente progresivo en los últimos dos meses consistente en alteración para la articulación del habla e inestabilidad para la marcha. La exploración mostró una disartria flácida, con habla escandida y una ataxia truncal moderada sin otra focalidad neurológica.

Resultados: La neuroimagen mostró una discreta atrofia cerebelosa vermiana superior. Se realizó un amplio estudio etiológico (tumoral, paraneoplásica, disímune, infecciosa, inflamatoria, carencial, tóxica-metabólica, degenerativa) en el que sólo se encontró una alteración del perfil tiroideo, con TSH 109,60 UI/ml, T4 libre 0,07 ng/dl y anticuerpos anti-peroxidasa positivos (66 UI/ml). Los anticuerpos anti-GAD fueron negativos. Con el diagnóstico de síndrome vermiano secundario a hipotiroidismo autoinmune se comenzó tratamiento con levotiroxina (75 µg/día). A los dos meses el paciente presentaba niveles normales de TSH y T4 libre y se encontraba asintomático.

Conclusiones: El hipotiroidismo es una causa excepcional de afectación cerebelosa. No obstante, puesto que es fácilmente tratable, es importante considerarlo en el diagnóstico diferencial. La literatura disponible acerca del beneficio sintomático con tratamiento reponedor con hormona tiroidea es muy escasa. Aportamos un caso en el que la evolución clínica fue óptima.

DETECCIÓN DEL VIRUS HERPES HUMANO 7 EN LCR DE ADULTOS INMUNOCOMPETENTES CON PATOLOGÍA NEUROLÓGICA

S. Sainz de la Maza Cantero¹, F.J. González Gómez¹, D. Bragado Alba¹, A. Aguado Puente¹, A. de Felipe Mimbrera¹, M. Rodríguez Domínguez² e I. Corral Corral¹

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

Objetivos: El virus herpes humano tipo 7 (VHH-7) es un virus neurotrópico asociado a infecciones en pacientes inmunodeprimidos y en la edad pediátrica. Su relación con infecciones del sistema nervioso central en adultos inmunocompetentes se desconoce. Presentamos la primera serie de pacientes adultos con patología neurológica en los que se detectó VHH-7 en líquido cefalorraquídeo (LCR) mediante técnicas de diagnóstico molecular (PCR).

Material y métodos: Revisión retrospectiva de pacientes neurológicos atendidos entre 2011 y 2013 con detección de VHH-7 en LCR.

Resultados: Se incluyeron 10 pacientes adultos inmunocompetentes (50% varones, edad media 37,5 años). Los diagnósticos fueron: 7 meningitis linfocitarias, 1 síndrome HaNDL, 1 meningoencefalitis y 1 parálisis facial periférica. El LCR demostró pleocitosis linfocitaria (media 280,7) e hiperproteínorraquia (media 70,4). En 4 pacientes con meningitis linfocitaria se detectó otro patógeno que podría explicar el cuadro (dos enterovirus, 1 VHS-2 y 1 coinfección de enterovirus y VHH-6). Dos pacientes recibieron tratamiento antiviral. En 4 pacientes se realizó punción de control, negativizándose el virus en el 75% de los casos, uno de ellos tras tratamiento con foscarnet. La evolución fue favorable en los pacientes con meningitis linfocitaria, permaneciendo déficits en el resto.

Conclusiones: El VHH-7 debe ser un patógeno a considerar en adultos inmunocompetentes con clínica neurológica, aunque su rol está por definir. En algunos casos su detección en LCR puede no tener un significado patogénico y deberse a reactivación asociada a otras infecciones. La meningitis linfocitaria atribuible al VHH-7 se comporta de forma similar a otras meningitis víricas.

MIELOPATÍAS NO TRAUMÁTICAS EN UN HOSPITAL COMARCAL: ESTUDIO DESCRIPTIVO DE 68 CASOS

D.A. García Estévez¹, X. Miguéns Vázquez², A. Cadarso Palau² y V. Quevedo Vila³

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Rehabilitación; ³Servicio de Reumatología. Hospital Comarcal de Monforte.

Objetivos: Realizar un estudio descriptivo-epidemiológico de las mielopatías no traumáticas atendidas en un hospital comarcal (segundo nivel asistencial).

Material y métodos: Se realizó un estudio retrospectivo abarcando desde agosto 2005 (data del inicio de las consultas de neurología) hasta mayo 2013, prestando especial atención a la etiología. Todos los pacientes han sido valorados conjuntamente por la Unidad de Neurología y el Servicio de Rehabilitación.

Resultados: Se han identificado 68 casos de mielopatías no traumáticas cuyas etiologías fueron: enfermedad desmielinizante -ED- (n = 16, brote 50%), mielopatía compresiva cervicoartrósica -MCC- (n = 14), hernia discal (cervical = 4, dorsal = 2), enfermedad metastásica (tumor sólido = 2, hematológico = 2), discitis/absceso piógeno (tuberculosa = 2, S. epidermidis = 1, S. aureus = 1), tumor extramedular (meningioma = 3, neurinoma = 2), tumor intramedular (n = 2), anomalías de la charnela con afectación de médula cervical (n = 2), hidrosiringomielia (n = 5), mielitis parainfecciosa (post-VZV = 1, M. pneumoniae = 1), hematoma espontáneo medular subdural (n = 2), quiste aracnoideo compresivo dorsal (n = 2), infarto medular (n = 1), fístula arteriovenosa (n = 1), mielopatía metabólica-déficit B12- (n = 1), yatrogenia post-anestesia epidural (n = 1), no filiada (n = 1). El 45,6% (n = 31) de las mielopatías fueron compresivas y precisaron valoración neuroquirúrgica o traumatológica. A nivel pronóstico-funcional, al año de la intervención el 64,5% (n = 20) presentaban una deambulación independiente o con un apoyo. Los dos grupos más frecuentes, la ED y la MCC, difirieron significativamente en la edad de presentación (ED: media 35,6 años, rango 18-56 años; MCC media 70,7 años, rango 54-86 años).

Conclusiones: Aunque la etiología de la mielopatía no traumática fue variada, el 50% de los casos los representaron el brote me-

dular de enfermedad desmielinizante y la mielopatía compresiva cervical (cervicoartrósica y hernia discal).

NEUROBEHCET: PRESENTACIÓN CLÍNICA Y PRONÓSTICO DE UNA SERIE DE 4 CASOS

N.A. Cerdá Fuertes, M. Usero Ruiz, M. Prieto León y E. Franco Macías

Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío.

Objetivos: Describir la presentación clínica de NeuroBehcet, la respuesta a tratamiento y el pronóstico a largo plazo de pacientes con NeuroBehcet.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes evaluados en nuestra Unidad con diagnóstico de NeuroBehcet. Se analizan datos demográficos; tiempo de presentación de la complicación neurológica respecto a los datos sistémicos; forma de presentación meningoencefálica versus trombosis venosa (clínica, neuroimagen, LCR); tiempo de seguimiento; respuesta a tratamientos y recaídas (número y tiempo desde la presentación).

Resultados: 1 varón y 3 mujeres, edad de debut entre 21 y 36 años. En 2 casos, debut de Behcet con la complicación neurológica. 3 pacientes con presentación meningoencefálica con afectación de tronco y uno con trombosis venosa cerebral. Tiempo de seguimiento entre 1 y 5 años. Los casos meningoencefálicos se trataron con corticoides IV y en dos casos con ciclofosfamida; el caso con trombosis venosa cerebral con anticoagulación y corticoides. Todos los casos sufrieron al menos 1 recaída, pero en un caso hubo hasta 5, requiriendo tratamiento con inmunosupresión crónica incluyendo infliximab.

Conclusiones: La presentación clínica meningoencefálica con afectación de tronco cerebral resultó la más frecuente. Los pacientes responden al tratamiento inicial con corticoides y ciclofosfamida IV, pero no son raras las recurrencias y los casos de múltiples recurrencias con necesidad de inmunosupresión crónica y tratamientos como infliximab.

PARÁLISIS PERONEAL AGUDA NO TRAUMÁTICA. CARACTERÍSTICAS Y EVOLUCIÓN CLÍNICA DE UNA SERIE DE CATORCE CASOS

R.J. Pérez Esteban, Y. Morgado y J.M. Galán Barranco

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Nuestra Señora de Valme.

Objetivos: La parálisis peroneal aguda no traumática presenta un pronóstico favorable aunque hay pocos estudios. Se analiza la evolución clínica de una serie de pacientes con parálisis peroneal aguda no traumática en la cabeza del peroné en relación a los hallazgos clínicos y EED.

Material y métodos: Estudio retrospectivo. De la base de datos de nuestro hospital se seleccionaron los pacientes diagnosticados de parálisis peroneal aguda compresiva o idiopática en los últimos 4 años excluyendo aquellos que presentaron antecedente de polineuropatía, enfermedad crítica, traumatismos o intervención quirúrgica. Fueron reclutados catorce pacientes. Se realizó EED entre las 3-8 semanas del inicio según protocolo y EMG de control si presentaron denervación y/o evolución desfavorable. Se reevaluaron pasados al menos 3 meses.

Resultados: Todos consultaron por pie caído agudo. Comprendían edades entre 15 y 57 años. La etiología más frecuente fue la compresión postural. Tres presentaron paresia leve en tibial anterior (4/5) y de moderada a intensa el resto (0-3/5). Trece mostraron bloqueo de la conducción a nivel de la cabeza del peroné con o sin denervación y afectación exclusiva de peroneo profundo en siete. Trece recuperaron fuerza igual o superior a 4/5. Uno fue diagnosticado de neuropatía con hipersensibilidad a la presión.

Conclusiones: Nuestro estudio apoya el buen pronóstico de la parálisis peroneal aguda con bloqueo de la conducción motora en la cabeza del peroné aunque la historia de compresión postural no sea evidente o asocien en el estudio EMG signos de degeneración axonal leve. Un correcto protocolo de estudio es necesario para el diagnóstico de otras entidades.

ESTUDIO PROSPECTIVO PARA ANÁLISIS DE LA EFICACIA Y LA SEGURIDAD DE LACOSAMIDA EN EL TRATAMIENTO DEL DOLOR NEUROPÁTICO

F.J. López-Trigo Pichó¹, P. Ortiz Sánchez¹, J. Cerda Fayos², A.M. Pascual Lozano³, M.J. Magranel Benedito³, M.T. Sevilla Mantecón⁴ y R. Sivera Macaró⁴

¹Servicio de Neurociencias. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. ²Servicio de Neurología. Consorcio Hospitalario Provincial de Castellón. ³Servicio de Neurología. Hospital 9 de Octubre. ⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe.

Objetivos: Estudio prospectivo multicéntrico de 6 meses de duración para valorar la eficacia y seguridad de la lacosamida en el dolor neuropático.

Material y métodos: Se tratan 127 pacientes con dolor neuropático a dosis crecientes de lacosamida. Realizándose una entrevista clínica con exploración neurológica y cumplimentación de la escala de dolor neuropático DN4, Escala Visual Analógica de Dolor (EVA), Escala de rostros, Escala Numérica, Escala Verbal y Escala de Valoración Funcional de Karnofsky, antes del inicio del tratamiento y tras 1, 3 y 6 meses.

Resultados: La dosis media de lacosamida a los 6 meses fue de 242 mg/día. El número de fármacos previos para el dolor de 2,2 (0-9). La media de fármacos concomitantes al inicio del tratamiento fue de 1,1 (0-4). El 42,9% solo recibieron lacosamida. Todos los ítems del cuestionario DN4 mejoraron significativamente manteniéndose a los 6 meses de tratamiento. En las tres escalas de medición del dolor se produjo una reducción significativa de más de tres puntos en todas ellas. En la escala verbal el dolor grave pasó de un 67% a un 5%. En la escala de Karnofsky se observa un incremento estadísticamente significativo ($p < 0,001$) para realizar actividades cotidianas.

Conclusiones: La lacosamida a dosis media de 200 mg/día es eficaz y bien tolerada en el tratamiento del dolor neuropático con escasas interacciones farmacocinéticas. Junto a un mecanismo de acción novedoso y la existencia de una formulación oral y otra intravenosa, la convierten en una alternativa útil en el control de este tipo de dolor.

Neurología general IV

PRIMER CASO DESCRITO DE HEMORRAGIA INTRAVENTRICULAR PRIMARIA DE REPETICIÓN COMO CAUSA DE HEMOSIDEROSIS CEREBRAL

C. Abdelnour Ruiz¹, A. Rojo Sebastián¹, J. Tejeiro Martínez¹, M. León Ruiz¹, M. Molina Sánchez¹, V. Galán Sánchez-Seco², P. Nieto González¹, J.A. Arranz Caso³ y E. García-Albea Ristol¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias. ²Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. ³Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Príncipe de Asturias.

Objetivos: Describir clínica y radiológicamente el primer caso de hemorragia intraventricular primaria de repetición asociado a hemosiderosis cerebral.

Material y métodos: Varón de 82 años con hipertensión arterial mal controlada que ingresa por cuadro brusco de cefalea occipital, náuseas, vómitos e inestabilidad de la marcha.

Resultados: Una RMN craneal demuestra sangrado intraventricular aislado. La arteriografía cerebral es normal, así como el estudio de todas las posibles etiologías. Es diagnosticado de hemorragia intraventricular primaria. En los dos años posteriores desarrolla de forma paulatina alteración de la marcha con caídas, hipoacusia y deterioro cognitivo leve progresivos. Sufrir un empeoramiento abrupto de la marcha realizándose una nueva RMN craneal, donde vuelve a observarse sangrado intraventricular, así como depósitos de hemosiderina en zona superficial en ambos hemisferios (predominio en región temporal izquierda) y sobre todo, en zona periventricular.

Conclusiones: La hemorragia intraventricular primaria aislada en el adulto es una entidad infrecuente. El factor de riesgo asociado con mayor frecuencia es la hipertensión arterial. La siderosis superficial también es una patología inhabitual (menos de 300 casos descritos en la literatura) producida por el depósito de hemosiderina en las capas subpiales del sistema nervioso central. El cuadro clínico asociado de forma más característica es el desarrollo paulatino de hipoacusia, ataxia y piramidismo. Las causas más frecuentes son: tumores intracraneales, traumatismos y malformaciones arteriovenosas, estimándose que casi un 50% son idiopáticos. No ha sido descrito previamente ningún caso de hemosiderosis cerebral asociada a hemorragia intraventricular primaria.

ICTUS CARDIOEMBÓLICO POR MIXOMA CARDIACO EN EL COMPLEJO DE CARNEY: UNA FUENTE EMBOLÍGENA DE CAUSA GENÉTICA QUE PUEDE SER PREVENIDA

M.O. Iridoy Zulet¹, P. Aznar Gómez¹, M.E. Erro Aguirre¹, F. Olaz Preciado², M.A. Ramos Arroyo³ y J. Gállego Culleré¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Cardiología; ³Servicio de Genética. Hospital de Navarra.

Objetivos: El complejo de Carney es una rara entidad hereditaria, autosómica dominante, en la que se asocian lesiones cutáneas hiperpigmentadas, tumores endocrínicos y tumores de otros tipos, entre los que se incluyen los mixomas cardíacos. Nuestro objetivo es describir dos casos de complejo de Carney diagnosticados tras la presentación de ictus isquémicos cardioembólicos por mixomas cardíacos múltiples.

Material y métodos: Paciente 1: mujer de 69 años con antecedente de adenocarcinoma de mama e hipotiroidismo que presenta ataques isquémicos transitorios de repetición. Paciente 2: mujer de 34 años con antecedente de adenocarcinoma de mama y macroadenoma hipofisario que presenta un ictus silviano izquierdo.

Resultados: Paciente 1: el estudio cardiológico revela la existencia un mixoma cardíaco múltiple, en aurícula y en ventrículo izquierdo que se extirpan quirúrgicamente. Paciente 2: se detecta un mixoma en aurícula izquierda que a los 30 meses de la resección quirúrgica recidiva y requiere una segunda intervención. El estudio genético revela la mutación c340delG del gen de la subunidad reguladora tipo 1 de la proteína quinasa A (PRKAR1A).

Conclusiones: Ambas pacientes son diagnosticadas de complejo de Carney. Los mixomas cardíacos son las lesiones no cutáneas que aparecen con más frecuencia en esta entidad. Suelen ser múltiples y recidivan, como en los casos descritos, es por ello que tras la resección de un mixoma en un paciente con criterios diagnósticos del complejo de Carney es necesario un seguimiento clínico y ecocardiográfico frecuente. Estos dos casos ilustran los hallazgos neurológicos de una rara entidad hereditaria, la cual puede ser detectada a tiempo para prevenir mayores complicaciones.

MIELOPATÍA AGUDA POR ENFERMEDAD DESCOMPRESIVA DURANTE UNA SIMULACIÓN DE INMERSIÓN EN CÁMARA HIPERBÁRICA

R. Viadero Cervera¹, N.P. Riesco Pérez¹, A. Rojo López¹, J. Riancho Zarrabeitia¹, S. Sánchez Bernal², J.P. Santidrián Miguel³, V. González Quintanilla¹, I. Mateo Fernández¹, J. Infante Cebeiro¹ y J.A. Berciano Blanco¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología; ³Servicio de Medicina Intensiva. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Objetivos: Mostramos el primer caso descrito de enfermedad descompresiva grave desarrollado en una cámara hiperbárica, a pesar del control estricto de las condiciones y protocolos de seguridad.

Material y métodos: La enfermedad descompresiva se produce por la formación de burbujas en la sangre y tejidos tras una rápida reducción de la presión ambiental. Es una entidad poco frecuente relacionada con accidentes de buceo que en los casos graves puede manifestarse con síntomas neurológicos, habitualmente por afectación medular.

Resultados: Mujer de 56 años, fumadora y auxiliar de clínica en una cámara hiperbárica, que tras dos simulaciones de inmersión (33 y 45 metros de profundidad) sufre una paraplejía aguda con nivel sensitivo T8 y retención aguda de orina. Entre las pruebas complementarias realizadas destaca una RM medular urgente normal, un foramen oval permeable (FOP) en la ecocardiografía y la presencia de burbujas de aire en vasos pélvicos y articulación coxofemoral que son visibles en la TAC abdominal. Tras reingreso en la cámara hiperbárica para tratamiento recompresivo y rehabilitación se asistió a una mejoría parcial de la clínica.

Conclusiones: La enfermedad descompresiva grave puede aparecer a pesar del control adecuado de los tiempos de compresión y descompresión como ocurre en una cámara hiperbárica. Factores de riesgo ya conocidos como son la edad, profundidad de la inmersión, estado de salud previo y presencia de un FOP deberían tenerse en cuenta para limitar dicho riesgo, especialmente en el ámbito profesional (buzos y medicina hiperbárica).

NUEVO FENOTIPO ASOCIADO A UNA MUTACIÓN DEL GEN SCN9A PREVIAMENTE DESCRITA EN CRISIS FEBRILES

M.D.M. Carmona Abellán, E. Belloch Patricia, N. Barriobero Alonso, A. Patiño García y P. de Castro Lorenzo

Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra.

Objetivos: La mutación de la subunidad alfa del canal de sodio voltaje-dependiente en el gen 9 (SCN9A) se ha asociado a cuadros como la eritromelalgia hereditaria, trastorno de dolor paroxístico extremo, insensibilidad al dolor, convulsiones febriles o neuropatía de fibra fina.

Material y métodos: Presentamos a una mujer de 39 años, con dolor y sensación de ardor, hipoestesia y alodinia en las cuatro extremidades, cara y recto de dos años de evolución y presentación en brotes. Progresivamente desarrolla parestesias de distribución en guante y calcetín, gastroparesia, alteraciones miccionales, palpitaciones y eritromelalgia en pabellones auriculares. En la exploración física destacaban áreas de hipoestesia parcheadas e hipopalestesia en extremidades.

Resultados: El test de cuantificación sensitiva (QST) mostró alteración de la percepción de frío y calor en región V2 izquierda, y de la percepción mecánica en la región lateral del pie izquierdo. En la biopsia de piel se observó una disminución de fibras intraepidérmicas en la extremidad inferior compatible con neuropatía de fibra fina. El estudio genético reveló que el exón 13 del gen SCN9A presentaba, en heterocigosis, el cambio nucleotídico c.1964A > G, que provoca la aparición de la mutación missense pK655R, descrita hasta ahora en pacientes con crisis febriles.

Conclusiones: Describimos el caso de una paciente con un cuadro de dolor extremo en brotes, neuropatía de fibra fina y eritromelalgia asociado a una mutación del gen SCN9A, que previamente había sido descrita en pacientes con crisis febriles. Este hallazgo aumenta la variabilidad genética de los cuadros de dolor y permite estudiar nuevas dianas terapéuticas.

COREATETOSIS POSHERPÉTICA: LOS ANTICUERPOS ANTI-NMDAR SON PARTE DEL PROBLEMA

T. Armangue Salvador¹, F. Leypoldt¹, M. Raspall-Chaure², I. Málaga³, C. Nichter⁴, M. Vicente-Rasoamalala⁵, A. Macaya², F. Graus¹ y J. Dalmau¹

¹Servicio de Neuroinmunología. Institut d'Investigacions Biomèdiques August Pi i Sunyer (IDIBAPS). Hospital Clínic.

²Servicio de Neuropediatría. Hospital Vall d'Hebron. ³Servicio de Neuropediatría. Hospital Universitario Central de Asturias.

⁴Servicio de Neuropediatría. Albany Medical Center. ⁵Servicio de Neurofisiología Pediátrica. Hospital Vall d'Hebron.

Objetivos: La coreatetosis post-herpética es una rara complicación de causa desconocida; describimos su relación con anticuerpos NMDAR.

Material y métodos: Revisión clínica e inmunológica de pacientes con recidivas post-encefalitis herpética.

Resultados: Identificamos cuatro pacientes (2m, 8m, 4 años y 24 años respectivamente) con recidiva de síntomas neurológicos tras encefalitis por VHS-1. Tres pacientes presentaron un curso bifásico, con un periodo libre de síntomas entre la encefalitis herpética y la recidiva neurológica (2 en forma de disquinesias-coreatetosis y 1 de psicosis aguda). En el momento de la recidiva (a los 18, 21 y 41 días respectivamente del debut de la encefalitis viral), la PCR para VHS-1 en LCR era negativa y en todos los casos se detectaron altos títulos de anticuerpos NMDAR en LCR y suero contra la misma región amino-terminal-GluN1 que los pacientes sin asociación viral. Los síntomas de las tres pacientes fueron refractarios a antivirales, pero respondieron a inmunoterapia. El cuarto paciente, un lactante de 2 meses, desarrolló movimientos coreatetósicos-disquinetos de predominio orofacial a los 6 días del debut de la encefalitis herpética, detectándose anticuerpos NMDAR a título bajo. El paciente presentó mejoría de los síntomas hasta su práctica resolución al mes del debut.

Conclusiones: La encefalitis anti-NMDAR es causa de coreatetosis post-herpética y algunos síntomas atípicos durante el curso de la encefalitis herpética. Estos síntomas no mejoran con antivirales, pero responden a la inmunoterapia; por lo que el estudio de anticuerpos NMDAR debe considerarse en todo paciente con historia reciente de encefalitis herpética y recidiva clínica, especialmente si la PCR a VHS-1 es negativa.

ENCEFALOMIELITIS AGUDA DISEMINADA ASOCIADA TEMPORALMENTE A CAMPYLOBACTER JEJUNI CON ANTICUERPOS ANTIGM2 Y ANTI GT1B

G. Gutiérrez Gutiérrez¹, R. Lobato Rodríguez¹, C. Pardo Rey², R. López-Menchaca³, S. García López¹, A. Vlasea⁴ y L. Ibáñez Sanz⁵

¹Servicio de Neurología; ²Unidad de Cuidados Intensivos; ³Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Infanta Sofía.

⁴Inmunología. Laboratorio Central de la Comunidad de Madrid-BRSalud UTE. ⁵Servicio de Radiología. Hospital Universitario Infanta Sofía.

Objetivos: La encefalomielitis aguda diseminada (EMAD) se considera una enfermedad desmielinizante monofásica del SNC parainfecciosa. Describimos un caso de EMAD asociada temporalmente a infección por Campylobacter jejuni.

Material y métodos: Mujer de 19 años que sufre un cuadro de deterioro del nivel de conciencia y alteración multifocal del SNC tras infección respiratoria y diarrea con cultivo positivo de *C. jejuni*. La paciente es intubada e ingresada en la UVI. La RMN muestra múltiples lesiones de sustancia blanca y de sustancia gris profunda. La punción lumbar da salida a un líquido claro a 12 cm H₂O con hiperproteínorrea, 40 células de predominio linfocitario y normoglucoorraquia. Se trata con corticoides a dosis de 1 g durante 5 días e inmunoglobulinas a dosis de 2 g por Kg de peso.

Resultados: La paciente experimenta una mejoría hasta la curación ad integrum. En los análisis se detectan anticuerpos antigangliósidos frente a GM2 y GT1b.

Conclusiones: La ADEM puede formar parte del espectro clínico de las enfermedades autoinmunes asociadas al *Campylobacter jejuni*. El tratamiento con corticoides e inmunoglobulinas podría resultar eficaz en estos pacientes.

FACTORES ASOCIADOS AL SÍNDROME DE ENCEFALOPATÍA POSTERIOR REVERSIBLE

S. Presas Rodríguez, A. Garrido Pla, G. Lucente, M. Lozano Sánchez, L. Grau López, J.L. Becerra y D. Escudero

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol.

Objetivos: La encefalopatía posterior reversible (PRES), puede ser secundario a un grupo heterogéneo de etiologías, siendo la hipertensión el factor más relacionado. Nuestro objetivo fue realizar un análisis descriptivo pacientes con diagnóstico de PRES.

Material y métodos: Se analizaron retrospectivamente pacientes con diagnóstico de PRES que fueron valorados por Neurología del HUGTIP desde diciembre de 2009 hasta abril de 2013. Se recogieron datos demográficos, factores asociados, manifestaciones clínicas y hallazgos de neuroimagen.

Resultados: Se identificaron 9 casos (6 mujeres y 3 varones), con edades comprendidas entre 16 y 70 años. Las enfermedades asociadas fueron HTA en 5 pacientes (2 con Lupus con glomerulonefritis y tratamiento con ciclofosfamida, 1 HTA aislada mal controlada, 1 Guillain Barré con disautonomía grave y 1 crioglobulinemia). En 4 pacientes no se detectó HTA (1 tenía leucemia con tratamiento inmunosupresor con citarabina, 1 VIH con tratamiento antirretroviral que presentó hasta 3 episodios recurrentes y 2 pacientes presentaron PRES tras el parto). Desde el punto de vista clínico, 5 pacientes debutaron con crisis comiciales, 3 con cefalea y alteración conductual y 1 paciente presentó disminución del nivel de conciencia y alteración del lenguaje. Todos los pacientes tenían neuroimagen compatible, 2 con afectación anterior, 2 posterior, y 5 afectación de ambos territorios.

Conclusiones: En nuestra serie de pacientes con PRES existe un amplio número de factores etiológicos asociados destacando la HTA, enfermedades autoinmunes y tratamiento inmunosupresor. Aunque la recurrencia es poco frecuente, aportamos un caso asociado a VIH.

INSOMNIO FAMILIAR FATAL. TRES NUEVAS FAMILIAS

N. González García, A. Marcos Dolado, T. Moreno Ramos, A. Aledo Serrano, J. Jiménez Almonacid, P. López Ruiz, M. Fernández Matarrubia y J. Porta Etesam

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: El insomnio familiar fatal (IFF) es una enfermedad priónica hereditaria por una mutación en el codón 178 del gen de la proteína priónica, cuyo fenotipo varía según el polimorfismo asociado en el codón 129 de ese mismo gen. Aportamos 3 nuevas familias.

Material y métodos: Se trata de tres pacientes ingresadas en el servicio de Neurología de un hospital terciario, con diferente sintomatología de inicio y diagnóstico molecular.

Resultados: Caso 1: mujer de 41 años, que debuta con diplopía, ataxia y disartria. Tras investigar en los antecedentes personales, presentaba afectación con cuadros clínicos similares en todas las generaciones, sin confirmación previa. El diagnóstico molecular confirmó la mutación, en este caso asociada a heterocigosis (met-val) en el codón 129. Caso 2: mujer de 61 años, que presentaba insomnio, temblor cinético, ataxia y deterioro cognitivo, presentaba antecedentes familiares confirmados. Caso 3: mujer de 54 años, que consulta por diplopía y ansiedad, inestabilidad e hipersomnia; también tenía antecedentes familiares confirmados. Estos dos últimos casos asociaban en el codón 129 homocigosis para metionina, que condiciona un curso más rápido y agresivo.

Conclusiones: Aunque el IFF es una enfermedad priónica hereditaria muy infrecuente, debe sospecharse en cuadros de afectación neurológica rápidamente progresiva con antecedentes familiares. Nuestras familias aportan nuevos datos sobre su clínica, como es el debut con diplopía y la modificación fenotípica según el polimorfismo asociado al codón de la mutación típica.

SÍNDROME DE LEUCOENCEFALOPATÍA POSTERIOR REVERSIBLE: ALTA ASOCIACIÓN CON TRATAMIENTO INMUNOMODULADOR

D. Bragado Alba, R. Vera Lechuga, A. Aguado Puente, S. Sáinz de la Maza Cantero, F.J. González Gómez, M. Kawiorski e I. Corral Corral

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Ramón y Cajal.

Objetivos: Estudio retrospectivo de los casos de leucoencefalopatía posterior reversible (LPR) diagnosticados en el hospital Ramón y Cajal a lo largo de 10 años. Descripción y caracterización de los casos.

Material y métodos: Se describen 16 casos diagnosticados de LPR ingresados en nuestro hospital desde 2002 a 2012. Se analizan datos epidemiológicos, factores etiológicos, manifestaciones clínicas, hallazgos en pruebas complementarias y evolución.

Resultados: La media de edad fue 45 años (11-73), con predominio de género femenino (75%). En cuanto a la etiología: siete casos se asociaron a tratamiento farmacológico (bevacizumab, rituximab, gemcitabina, tacrolimus, ciclofosfamida), cinco a crisis hipertensivas, tres se debieron a otras causas y en un caso no se encontró factor predisponente. Clínicamente, cursaron con encefalopatía, crisis epilépticas, alteraciones visuales y cefalea principalmente. Todos los pacientes tenían TAC craneal, con hipodensidades en regiones posteriores en todos los casos salvo en dos en los que fue normal. Dos de los pacientes fallecieron. Del resto, doce pacientes presentaron recuperación completa. En los pacientes que sobrevivieron, hubo dos en los que no se realizó estudio de imagen posterior. De los restantes, hubo resolución radiológica en todos salvo en dos de ellos.

Conclusiones: La LPR es una patología poco frecuente que afecta a pacientes jóvenes. La principal causa en nuestra serie fue el tratamiento con inmunomoduladores, asociados o no a otras causas. Se demuestra que el TAC es una prueba sensible en el diagnóstico inicial de los pacientes, que muestran una clínica bastante homogénea. El curso suele ser reversible aunque hay casos en los que persisten secuelas a largo plazo.

SEGURIDAD Y EFICACIA DEL TRATAMIENTO EN FASE AGUDA DEL ICTUS SECUNDARIO A DISECCIÓN DE ARTERIAS CERVICALES

A. Paipa Merchán¹, L.M. Cano¹, H. Quesada¹, P. Mora², L. Aja Rodríguez² y P. Cardona¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología. Hospital Universitario de Bellvitge.

Objetivos: La disección de arterias cervicales (DAC) es una causa infrecuente de ictus que suele afectar a pacientes jóvenes. Existe controversia sobre la seguridad y eficacia de los tratamientos en fase aguda. Describimos las características clínicas y el desenlace de los pacientes que recibieron tratamiento trombolítico y/o intervencionista.

Material y métodos: Analizamos 41 pacientes diagnosticados de DAC desde el año 2004 al 2012. De ellos seleccionamos aquellos casos con focalidad al momento de su llegada. Se analizaron un total de 23 disecciones de territorio carotídeo (69%) y 10 de territorio vertebrobasilar (27%).

Resultados: La edad media de presentación fue de 46 años (rango 22-75). El 66% fueron hombres y 33% mujeres. Un 18,4% presentaron síndrome de Horner, 18,2% cervicalgia y 9% amaurosis. Veintiocho (84,8%) fueron espontáneas y en 5 (15%) se encontró antecedente de traumatismo menor. Al alta 9 (27,3%) pacientes quedaron asintomáticos, 17 (51,5%) paucisintomáticos (mRS 1-2) y 7 (21,2%) con afectación grave (mRS 3-5) sin encontrar diferencias significativas independientemente del tratamiento. Nueve pacientes presentaron a su llegada un NIHSS mayor de 10: 6 recibieron terapia de perfusión (1 trombolisis aislada, 1 trombectomía primaria y 4 trombolisis y trombectomía), 4 pacientes presentaron recuperación funcional (mRS < 3) y 2 no presentaron mejoría. No hubo progresión del déficit, transformación hemorrágica ni otras complicaciones derivadas del tratamiento.

Conclusiones: El tratamiento en fase aguda del ictus secundario a DAC es seguro. Los pacientes seleccionados con mayor severidad al momento de su llegada se pueden beneficiar de estas técnicas.

Neurología general V

ENDOTELIOPATÍA HEREDITARIA CON RETINOPATÍA, NEFROPATÍA E ICTUS. ¿PRIMER CASO DE SÍNDROME HERNES CON AFECTACIÓN DE UNA FAMILIA ESPAÑOLA?

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

Servicio de Neurología. Hospital Lucus Augusti.

Objetivos: Tras revisión de la literatura presentamos probablemente el primer caso de síndrome HERNES en España, ejemplificando el reto diagnóstico que supone la enfermedad neurológica y la importancia de mantener una visión general del enfermo y un abordaje multidisciplinar.

Material y métodos: Varón de 41 años, fumador, con consumo moderado de alcohol y ocasional de cocaína, diagnosticado de "déficit intelectual connatal". En 2007 inicia un cuadro subagudo de hemiparesia izquierda que motiva su ingreso en su centro de referencia. La neuroimagen mostraba una lesión frontoparietal derecha que sugería inicialmente neoplasia maligna. Con esa sospecha se practicaron dos biopsias cerebrales, que demostraron cambios inflamatorios inespecíficos, sin datos histológicos de vasculitis ni neoplasia. Otras pruebas complementarias incluyendo analítica, LCR, marcadores tumorales, autoinmunidad, ECA, ácidos grasos de cadena larga, serologías y cultivo de hongos fueron normales. También la arteriografía cerebral, un TAC torácico y el estudio para CADASIL. Progresivamente el paciente presentó buena evolución clínica y estabilidad radiológica. En 2011 se desplaza a nuestra área sanitaria para seguimiento.

Resultados: Durante las entrevistas posteriores se insiste en fiar la lesión "pseudotumoral" y el carácter hereditario (presentaba una hermana con una lesión cerebral similar y varios familiares con enfermedad isquémica cerebral). Se demostró retinopatía

vascular, elevación de reactantes inflamatorios y nefropatía. Hallazgos compatibles con el síndrome HERNES.

Conclusiones: El síndrome HERNES es una endotelopatía hereditaria con vasculopatía cerebral (leucoencefalopatía asociada a lesiones cerebrales pseudotumorales), retinopatía y nefropatía con proteinuria, transmitida de forma autosómica dominante. Se ha identificado la mutación genética en el cromosoma 3p21.1-p21.3. Pendiente de confirmar en nuestro caso.

ICTUS DEBIDO A FEOCROMOCITOMA: REVISIÓN DE LOS CASOS OCURRIDOS EN EL HOSPITAL 12 DE OCTUBRE EN LOS ÚLTIMOS 10 AÑOS

E. Gómez Cibeira¹, L. Llorente Ayuso¹, J. Porta Etessam², S. Prieto Rodríguez³, A. Villarejo Galende¹, A. Martínez Salio¹ y C. Sánchez Sánchez¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

²Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. ³Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario 12 de Octubre.

Objetivos: Los feocromocitomas son tumores de células cromafines secretores de catecolaminas que suelen cursar con hipertensión paroxística o mantenida, cefalea y sudoración. El ictus es una rara complicación. Presentamos los casos ocurridos en nuestro centro en los diez últimos años.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de los casos de feocromocitoma atendidos en nuestro hospital durante el período 2003-2013.

Resultados: Entre los 62 casos de feocromocitoma analizados, se encontraron tres pacientes con ictus (4,8%). Se trataba de dos hombres y una mujer, con un rango de edad entre 35 y 59 años. Dos ictus fueron isquémicos y uno hemorrágico, y en todos los casos el ictus llevó a la detección del feocromocitoma. Los tres pacientes presentaron cifras elevadas de tensión arterial durante el ingreso, que hicieron sospechar el diagnóstico. En uno de los casos con ictus isquémico, el ecocardiograma mostró una hipoquinesia global, con trombo en ventrículo izquierdo, compatible con miocardiopatía catecolaminéica, por lo que se asumió un origen cardioembólico. En los tres casos se demostró masa suprarrenal con catecolaminas en orina elevadas, se inició tratamiento con alfabloqueantes y posterior resección del feocromocitoma.

Conclusiones: El ictus en el feocromocitoma se produce como consecuencia del exceso de catecolaminas, ya sea debido a efecto de éstas sobre el corazón (miocardiopatía catecolaminéica y embolismo secundario) o su efecto vascular directo (isquemia por vasoespasmo o hemorragia). Debe descartarse feocromocitoma en pacientes jóvenes con ictus en el contexto de hipertensión arterial.

COMPLEJO DEMENCIA-SIDA Y CRISIS EPILEPTICAS DE DIFÍCIL CONTROL EN UN PACIENTE HIV. REMISIÓN DE LA CLÍNICA NEUROLÓGICA TRAS LA OPTIMIZACIÓN DEL TRATAMIENTO ANTIRETROVIRAL

A. Palasí Franco¹, A. Sanabria Fernández¹, V. Freniche Rodríguez¹, J. Salas Puig¹, M. Toledo Argany¹, F. Pujadas Navines¹, V. Falcó Ferrer¹, E. Martínez Chamorro², R. Willekens Morales³, R. Cambrodi Masip⁴, M. Olabarrieta Paul¹, E. Santamarina Pérez¹, M. Boada Rovira¹ y J. Álvarez Sabin¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Vall d'Hebron. ²Servicio de Infecciosas. Hospital Clínic de Barcelona. IDIBAPS. ³Servicio de Infecciosas; ⁴Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Vall d'Hebron.

Objetivos: El complejo demencia-sida (CDS) combina alteraciones motoras, psiquiátricas y cognitivas típicamente fronto-subcor-

tales. Su prevalencia con antiretrovirales es 10% y puede presentarse incluso con carga viral (CV) indetectable en fármacos de baja penetración en LCR. El cambio a antiretrovirales con mayor penetración puede ser beneficioso en CDS. El 5-10% de pacientes HIV pueden asociar crisis epilépticas. Presentamos una paciente en que la optimización del tratamiento antiretroviral provocó una mejoría significativa en CDS y las crisis epilépticas.

Material y métodos: Mujer de 50 años, diagnosticada HIV hace 17 años. Por intolerancia digestiva realizaba monoterapia (darunavir) desde julio 2011 con CV indetectable. Dos meses después, inició crisis generalizadas tónico-clónicas de repetición a pesar de tratamiento con levetiracetam y lacosamida, junto con parkinsonismo, bradipsiquia y fallos de memoria. Una exploración neuropsicológica mostró un deterioro moderado-grave difuso destacando enlentecimiento y alteraciones atencionales/ejecutivas y de memoria.

Resultados: Un EEG mostró una focalidad irritativa frontotemporal bilateral y la RMN craneal una marcada atrofia cerebral de predominio frontal, con hipoperfusión frontal bilateral en SPECT cerebral. Una PL obtuvo proteínas 0,8 g/l y CV1500, resto normal. Se orientó como CDS y se inició tratamiento con ritonavir, darunavir, etravirina y raltegravir. Desde entonces remitieron las crisis y hubo una marcada mejoría del CDS. Una exploración neuropsicológica de control mostró normalización en funciones ejecutivas/atencionales, velocidad de procesamiento y memoria.

Conclusiones: El CDS y las crisis epilépticas pueden darse en pacientes HIV, incluso tratados con antiretrovirales. Debe mantenerse una alta sospecha diagnóstica ya que el cambio a fármacos con buena penetración en LCR puede revertir en gran medida ambos procesos.

ENCEFALOPATÍA SENSIBLE A ESTEROIDES ASOCIADA A ANTICUERPOS ANTITIROIDES NEGATIVOS. ¿EXISTE LA ENCEFALOPATÍA DE HASHIMOTO SERONEGATIVA?

A. Aledo Serrano, B. Abarrategui Yagüe, M.L. Cuadrado Pérez, N. González García, P. López Ruiz, J. Jiménez Almonacid, M. Fernández Matarrubia, A. Orviz García y J. Porta Etesam

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: La encefalopatía sensible a corticoesteroides asociada a tiroiditis autoinmune (ESCATA) o encefalopatía de Hashimoto es una entidad de baja frecuencia y en constante debate y redefinición. Se considera que la positividad de los anticuerpos antitiroides (AAT) no tiene papel etiopatogénico, reflejando únicamente un epifenómeno.

Material y métodos: Presentamos dos pacientes con cuadro clínico sugerente de ESCATA con AAT negativos ingresados en la Unidad de Hospitalización de Neurología Clínica del Hospital Clínico San Carlos en 2011 y 2012.

Resultados: Paciente 1: varón de 77 años con antecedentes de artritis reumatoide que presenta deterioro cognitivo rápidamente progresivo con alteración de conducta, parkinsonismo, nivel de conciencia fluctuante y mioclonias, con hipertiroidismo leve y AAT negativos. LCR normal y RM con hiperintensidad de señal T2 en sustancia blanca supratentorial de manera inespecífica. Presenta recuperación completa del cuadro tras corticoterapia, y mantenimiento de la respuesta posteriormente. Paciente 2: mujer de 71 años sin antecedentes de interés que presenta cuadro stroke-like de afasia motora y paresia facial derecha que posteriormente progresa a apraxia del habla y bucofacial, con síndrome febril asociado sin marcadores sistémicos inflamatorios y LCR con pleocitosis linfocitaria leve. En RM, hiperintensidad T2 bifrontal parasagital, sin mejoría con antimicrobianos. AAT negativos. Queda asintomática tras corticoterapia manteniendo repuesta los meses siguientes.

Conclusiones: La ESCATA es una encefalopatía asociada en su descripción clásica a AAT positivos. Sin embargo, debido a que los

anticuerpos no son patogénicos, debe mantenerse un alto índice de sospecha incluso en casos seronegativos debido a que supone una causa tratable de cuadros potencialmente graves.

ANÁLISIS DESCRIPTIVO DE LAS MANIFESTACIONES NEUROLÓGICAS DE PACIENTES CON ANTICUERPOS RO/LA POSITIVOS

L.A. Prats Sánchez, L. Grau López, M. Lozano Sánchez, C. García Esperón, J.V. Hervás García y D. Escudero Rubi

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol.

Objetivos: Describir la frecuencia y el tipo de manifestaciones neurológicas asociadas a pacientes con determinaciones positivas de anticuerpos Ro y/o La.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de pacientes con presencia de anticuerpos Ro y/o La desde enero del 2008 hasta la actualidad. Clasificación de las manifestaciones neurológicas en: cefalea, afectación de SNP, afectación inflamatoria SNC, epilepsia, demencia, afectación extrapiramidal y patología vascular cerebral. Se evaluó si cumplían criterios diagnósticos de Sjögren, si asociaban fatiga, Raynaud, si tenían manifestaciones psiquiátricas y enfermedades autoinmunes.

Resultados: De un total de 874 pacientes con determinaciones Ro y/o La tuvieron resultados positivos 224 (25,6%) y 85 (38%) presentaron manifestaciones neurológicas. El 89,2% eran mujeres, la edad de afectación neurológica fue a los $49,6 \pm 18,5$ años, la positividad Ro y/o La se detectó a los $48,3 \pm 16$ años y el 18% debutó con manifestaciones neurológicas. Las manifestaciones neurológicas fueron: cefalea 30 (36%), afectación SNP 26 (31%), demencia 15 (18,3%), patología vascular cerebral 13 (15,7%), epilepsia en 10 (12,3%), afectación inflamatoria SNC 7 (8,5%) y extrapiramidal 6 (7,3%). 60 (74%) pacientes tuvieron ANAS positivos. Un 35,3% cumplía criterios de síndrome de Sjögren, hubo manifestaciones psiquiátricas en 37 (45%), fatiga en 25 (32%), Raynaud en 14 (17,5%) y enfermedades autoinmunes concomitantes en 36 (43,4%): Lupus 29 (80,6%), síndrome antifosfolípido 8 (22%), enfermedad tiroidea autoinmune 8 (22%) y artritis reumatoide 3 (8,3%).

Conclusiones: Las manifestaciones neurológicas de los pacientes con anticuerpos Ro/La son variadas y pueden afectar tanto al SNC como al periférico. El conocimiento de las manifestaciones neurológicas asociadas a enfermedades autoinmunes sistémicas ayuda a un mejor diagnóstico y manejo.

¿LOS ANCIANOS SIN ENFERMEDADES CEREBRALES SUFREN DETERIORO COGNITIVO? DATOS DE LA COHORTE NEDICES

V. Puertas Martín¹, R. Trincado Soriano¹, A. Villarejo Galende¹, E. Boycheva¹, A. Sánchez Ferro¹, I. Contador² y F. Bermejo Pareja¹

¹*Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre.*

²*Facultad de Psicología. Universidad de Salamanca.*

Objetivos: Analizar el rendimiento cognitivo global (MMSE-37) en dos momentos evolutivos de la cohorte NEDICES.

Material y métodos: La cohorte NEDICES es un estudio poblacional de 5.278 sujetos en la que se efectuó dos cohortes transversales (1994-5 y 1997-8). La evaluación cognitiva se realizó con el MMSE-37, eliminando los participantes sin MMSE-37 en algún corte y los que sufrían alguna enfermedad neurológica (N = 1.459). Se analizaron las diferencias de puntuaciones entre ambos MMSE-37 y se clasificó el grupo en tres subgrupos (en función de si perdían o ganaban 3 puntos entre ambos MMSE-37).

Resultados: El análisis se efectuó con 2.039 sujetos que cumplían los criterios de inclusión. MMSE-37 en 1994 fue 30,32 (4,6) puntos y en el 1997 de 30,24 (4,83) (sin diferencias estadísticas). Los tres subgrupos en los que se subdividió en grupo de estudio

estuvo integrado 453 (22%) sujetos perdían tres o más puntos en el test-retest; 1.311 (64%) no cambiaban más o menos de tres puntos y 273 mejoran más de tres puntos. No hay diferencias relevantes en la mayoría de variables clínicas y sociodemográficas evaluadas entre los tres grupos, aunque se han realizado varias subdivisiones. Pero la puntuación en el Pfeffer/97 (AIVD) en el subgrupo de pérdida tiene peor rendimiento ($F = 8,46$, $p < 0,001$).

Conclusiones: En la subcohorte de ancianos NEDICES sin enfermedades neurológicas, en tres años no hay disminución del rendimiento cognitivo, y el grupo con una mínima pérdida de este rendimiento se acompaña de leve pérdida funcional asociada.

REVISIÓN DE NEUROSARCOIDOSIS EN NUESTRO HOSPITAL

M. Gómez Eguílaz¹, L. Calvo Pérez¹, J. Juega Mariño¹, S. Colina Lizuain¹, J.L. Ramón Traperó², F. Castillo Álvarez¹, M.A. López Pérez¹ y M.E. Marzo Sola¹

¹Servicio de Neurología. Hospital San Pedro. ²Medicina de Familia. Centro de Salud Gonzalo de Berceo.

Objetivos: Analizar las características clínicas y los resultados de las pruebas que ayuden al diagnóstico.

Material y métodos: Se trata de un estudio retrospectivo desde 2010 hasta 2013. Se han incluido los pacientes diagnosticados de neurosarcoidosis en este período en nuestro hospital y se han analizado las variables seleccionadas.

Resultados: En los 3 años analizados hemos tenido 4 casos. 3 de ellos mujeres, con una edad media de 52 años. Únicamente en un caso la sarcoidosis era conocida previa a la aparición de la clínica neurológica. Las manifestaciones clínicas iniciales fueron: parálisis facial bilateral, hipertensión intracraneal, hidrocefalia asintomática e hipopituitarismo e hipotensión ortostática. En las pruebas realizadas para el diagnóstico la analítica no mostró alteraciones relevantes, la ECA en sangre únicamente se elevó en un paciente, se realizaron 3 punciones lumbares de las cuales únicamente una mostró alteraciones y en otra discreta elevación de ECA en LCR. Los estudios complementarios de imagen cerebral objetivaron una hidrocefalia en un caso y una lesión bulbomedular en otro. Los estudios de extensión pulmonar resultaron positivos en 3 de los 4 casos y el PET en 50%. En todos los casos se trataron con corticoides vía oral, consiguiendo mejoría clínica, únicamente en 2 de los 4 pacientes.

Conclusiones: Las manifestaciones clínicas encontradas son las típicamente descritas. Ante patología neurológica que no se filie etiología, es importante realizar despistaje sistémico (TAC, PET) porque puede ser la clave para el diagnóstico de enfermedades como la neurosarcoidosis. La ECA en nuestra escasa muestra, tuvo una baja sensibilidad.

NEURALGIA DEL GLOsofaríngeo Y MALFORMACIÓN DE ARTERIA VERTEBRAL HOMOLATERAL: ¿HALLAZGO INCIDENTAL O CAUSAL?

A. Domínguez Mayoral, S. Eichau Madueño, J. Molina Seguí, C. Méndez Lucena, M. Prieto Toledo, E. Pacheco Ortega y J. Viguera Romero

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena.

Objetivos: Valorar la posible relación causal entre neuralgia del glossofaríngeo y malformación de la arteria vertebral.

Material y métodos: Mujer de 59 años con antecedentes de HTA y dislipemia que consulta por dolor de meses de evolución que describe como "paroxismos eléctricos de segundos de duración" en la base de la lengua. El dolor se irradia desde la región laterocervical hasta la zona preauricular del mismo lado y se desencadenan con maniobras como hablar o deglutir.

Resultados: La exploración no resultó patológica. En la angio-RMN se objetivó una angulación e impronta de la arteria vertebral derecha a nivel del surco retroolivario, describiéndose en el informe radiológico como en posible relación con la neuralgia. En el tratamiento se había empleado previamente oxcarbazepina y valproico, que tuvieron retirarse porque aparecieron efectos secundarios. Durante el ingreso se logró el control del dolor con pregabalina 150 mg cada 12h, fenitoína 100 mg cada 8h y opioides (que se retiraron paulatinamente).

Conclusiones: La neuralgia del glossofaríngeo puede ser idiopática, aunque se han descrito casos secundarios a malformaciones de PICA y AICA. Sin embargo, las lesiones arteriales vertebrales están menos documentadas, motivo por el que se presenta el caso. El nacimiento del glossofaríngeo coincide con la localización de la malformación vertebral. A pesar de la buena concordancia anatomo-clínica, la demostración de cefaleas secundarias exige también una relación temporal con el inicio de la clínica, hecho no comprobado en nuestra historia. La remisión del dolor tras el tratamiento quirúrgico o médico sería otra de las evidencias de esta relación causal.

HERRAMIENTAS DE INTELIGENCIA COMPUTACIONAL PARA CLASIFICACIÓN Y MODELADO DE ENFERMEDADES

D. López Rodríguez¹ y A. García Linares²

¹Neuroimagen; ²Dirección. Brain Dynamics.

Objetivos: Las herramientas de inteligencia computacional usan como entrada un conjunto de datos, que generalmente está compuesto por valores provenientes de mediciones o parámetros de sujetos con distintas enfermedades y sanos (la denominada "clase"), y su finalidad es la de determinar un modelo que clasifique con el menor error posible cada dato. En esta comunicación presentamos una revisión de este tipo de técnicas.

Material y métodos: Se ha utilizado la bibliografía más reciente sobre métodos de Inteligencia Computacional aplicados a la clasificación de enfermedades. Estas técnicas incluyen: algoritmos evolutivos y genéticos, redes neuronales artificiales, máquinas de vectores de soporte y árboles de decisión. Se ha hecho una revisión de la precisión y tasa de acierto de estas herramientas sobre los distintos conjuntos de datos propuestos en la literatura.

Resultados: En los últimos años ha surgido un interés creciente por el empleo de técnicas de inteligencia computacional y extracción de conocimiento para la clasificación de datos provenientes de sujetos sanos y sujetos con una patología concreta. Si bien la tasa de acierto de este tipo de técnicas depende del tipo de dato, esta se mueve en el rango del 5 al 20%. Estos resultados, sin embargo, se ven claramente superados cuando se utilizan dos o más técnicas de forma conjunta (hibridación), produciendo una tasa de acierto que fácilmente supera el 90%.

Conclusiones: Es necesario investigar más en la aplicación de Inteligencia Computacional a la clasificación de datos de enfermedades, pues en los resultados preliminares se observa un alto poder predictivo.

REVISIÓN DE EXTRACCIÓN DE CONOCIMIENTO A PARTIR DE TEXTOS MÉDICOS

D. López Rodríguez¹, A. García Linares², J.M. Bernal Blanco³ y D. Ballester Mena⁴

¹Neuroimagen; ²Dirección; ³Operaciones; ⁴Desarrollo. Brain Dynamics.

Objetivos: Entre 2005 y 2009, se indexaron en MEDLINE más de 4 millones de artículos médicos, alcanzando un total más de 18 millones. Hay una gran cantidad de información desestructurada

en dichos textos, artículos, informes, notas, etc. En esta comunicación pretendemos hacer una revisión de las técnicas existentes para este fin y sus características más importantes.

Material y métodos: Se han revisado las plataformas más citadas en la literatura: TerMine (extracción automática de conceptos importantes en un texto), AcroMine (búsqueda y desambiguación de acrónimos), FACTA (minería de asociaciones en MEDLINE), ASSERT (ayuda a revisiones sistemáticas y resúmenes), KLEIO (búsqueda usando tipos semánticos), MEDIE (búsqueda usando relaciones y plantillas semánticas).

Resultados: De forma automática, las herramientas son capaces de encontrar: asociaciones gen-enfermedad, enfermedad-enfermedad (mostrando evidencia de la literatura), predicción de toxicidad, descubrimiento de posibles dianas terapéuticas. Aparte, estas herramientas ayudan a estar al día de toda la cantidad inmensa de información, descubriendo relaciones insospechadas en esa información integrando conocimiento a partir de diferentes fuentes, ayudando a los sistemas de apoyo a la decisión clínica, aparte de reducir costes y errores en el tratamiento de la información.

Conclusiones: La minería de textos médicos (publicaciones en revistas, informes, resúmenes) proporciona una serie de herramientas en constante evolución que extraen el verdadero valor de dichos textos, añadiendo significado a los datos (metadatos semánticos), proporcionando píldoras de conocimiento de entre toda la información existente (extracción de conocimiento), y todo esto no solo en el ámbito de la investigación médica, sino también en el entorno asistencial.

Neurología general VI

DEMENCIA Y VALORACIÓN FUNCIONAL. TEST MONGIL DE ACTIVIDADES DE LA VIDA DIARIA BÁSICAS (ABVD) E INSTRUMENTALES (AIVD)

R. López Mongil¹, A. Gordaliza Ramos², B. Pastor Cuadrado¹, L. Alonso Rodríguez¹ y J. López Trigo³

¹Diputación de Valladolid. Centro Asistencial Dr. Villacián.

²Cátedra de Estadística. Universidad de Valladolid. ³Unidad de Memoria. Ayuntamiento de Málaga.

Objetivos: Proponer un nuevo modelo de medición de ABVD y AIVD para establecer el estado de salud funcional aportando información relacionada con el deterioro cognitivo.

Material y métodos: Se analizan valoraciones funcionales de 46 pacientes de un centro asistencial utilizando el índice de Barthel (IB), test Mongil de ABVD, índice de Lawton & Brody (IL&B) y test Mongil de AIVD. Se relaciona con la función cognitiva medida con MMSE de Folstein (puntuación ajustada). El test Mongil de ABVD incluye las siguientes funciones: caminar, transferencias, escaleras, ir al WC, aseo, baño y las cuatro funciones contempladas por Blessed (comer, vestirse, incontinencia urinaria y fecal). El test Mongil de AIVD incluye uso del teléfono, transportes, medicación, manejo del dinero, compras, tareas domésticas, lavado de ropa, preparación de comida. Cada función se clasifica en tres grados: 0: independiente. 1: precisa ayuda. 2: incapaz. Análisis: Statgraphics Centurion XVI (Universidad de Valladolid).

Resultados: 31,30% demencia. Asociación lineal entre IB y test Mongil de ABVD: coeficiente de correlación = -0,966871, R^2 = 93,4839%. Test de significación de la regresión (ANOVA): p-valor = 0,0000. Asociación lineal entre IL&B y puntuación del test Mongil de AIVD: coeficiente de correlación = -0,935397. R^2 = 87,4968%. Test de significación de la regresión (ANOVA): p-valor = 0,0000.

Conclusiones: El test Mongil para ABVD aporta información vinculada directamente con el deterioro cognitivo. El test Mongil de AIVD incluye las cuatro funciones que se relacionan con el riesgo de

demencia. Ambos test muestran una extraordinaria correlación con los "gold standard" de valoración funcional aportando sencillez y facilidad de uso.

COSTE ASOCIADO A LA ATENCIÓN DE PACIENTES CON ENFERMEDAD DE ALZHEIMER LEVE Y ANOSOGNOSIA

O. Turró Garriga¹, J. Garre Olmo², R. Reñé Ramírez³, S. López Pousa⁴, J. Gascón Bayarri³, M. Juncadella³ y J.L. Conde Sala⁵

¹Unitat de Recerca. Institut d'Assistència Sanitària. ²Unitat de Recerca. Hospital Santa Caterina. ³Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge. ⁴Servicio de Neurología. Hospital Santa Caterina. ⁵Facultat de Psicologia. Universitat de Barcelona.

Objetivos: Determinar el coste asociado al tiempo de atención de pacientes con EA y anosognosia en fase leve no institucionalizados.

Material y métodos: Estudio transversal y analítico en pacientes con EA y sus cuidadores. La gravedad de la demencia se determinó mediante la Global Dementia Scale y se seleccionaron los casos en estadio 4 (leves). La anosognosia se determinó mediante la Anosognosia Questionnaire-Dementia (AQ-D). Se registraron las horas de dedicación informal en las actividades de la vida diaria instrumentales (AIVD) y básicas (ABVD) y se les atribuyó el precio medio por hora de trabajador no calificado (8,52€/h) y de auxiliar de clínica (15,84€/h).

Resultados: Muestra de 94 pacientes con EA, el 26,1% con anosognosia (IC95% 16,2-34,8). La media de edad fue de 77,1 (DE = 7,1) años y el 66,3% fueron mujeres. El número medio de horas de atención a las ABVD fue de 1,2 (DE = 2,2) y 2,8 (DE = 1,9) en AIVD. Lo que significa, 19,1€/día en ABVD y 24,2€/día en AIVD. El coste medio en atención a las AIVD fue superior en los casos con anosognosia (22,1 vs 29,9€/día; U Mann Whitney = 586,0; p = 0,039). El coste anual de la atención informal se incrementó en 2.847€ en los casos con anosognosia.

Conclusiones: La presencia de anosognosia en la EA incrementa la necesidad de supervisión y vigilancia de los pacientes. El coste de asistencia de pacientes con anosognosia es mayor desde el inicio de la enfermedad.

LA NEUROLOGÍA EN "LA DIVINA COMEDIA" DE DANTE ALIGHIERI

A. Villarejo Galende

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

Objetivos: La Divina Comedia es una de las obras maestras de la literatura universal. Además de un entretenido y fascinante poema épico, se trata de un compendio del conocimiento filosófico y teológico durante la Edad Media, con numerosas referencias a la medicina en general, y a la neurología en particular.

Material y métodos: Búsqueda de aspectos neurológicos en el texto de "La Divina Comedia". Revisión de la bibliografía sobre la presencia de la medicina en la obra de Dante Alighieri (1265-1321).

Resultados: En "La Divina Comedia" encontramos referencias a síntomas neurológicos como cefalea (Infierno, Canto XX, 127), distonía cervical (Infierno, XX, 10-15), crisis epiléptica (Infierno, XXIV, 112-117), trastorno de conducta asociado al sueño REM (Purgatorio, XV, 82-139), o pérdida de memoria (Purgatorio, XXVIII y XXXI). Abundan las descripciones de sintomatología depresiva entre los habitantes del Infierno (p.ej. XXXIII, 126), y son muy interesantes varias exposiciones teóricas sobre aspectos cognitivos como la atención (Purgatorio, IV, 1-38), la generación del cerebro y la inteligencia (Purgatorio, XXV, 38; Paraíso I, 1-36) o alusiones a lo que hoy conocemos como Teoría de la mente (Infierno, XVI, 118-121).

Ilustradores célebres de la obra como Botticelli, Doré, Dalí o Barceló han reflejado algunas de estas manifestaciones neurológicas.

Conclusiones: Esta presencia de la neurología en la obra de Dante puede explicarse en parte porque era miembro del “Arte dei medici e speziali” (Gremio de Médicos y Farmacéuticos) de Florencia, aunque nunca llegó a ejercer puesto que sólo se afilió para poder participar en la complicada vida política de su ciudad.

NEUROLOGÍA EN LA MÚSICA POP/ROCK

J. Romero Imbroda¹, C. Treviño Peinado² y J.R. Domínguez Vicent³

¹Servicio de Neurología. Hospital de Melilla. ²Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra. ³Servicio de Medicina Interna. Hospital de Melilla.

Objetivos: Hay un enorme vínculo entre música y neurología por diferentes motivos: como actividad cerebral compleja en la percepción y producción musical, vinculada a enfermedades como la epilepsia, productora de enfermedades profesionales en músicos, utilizada en rehabilitación cognitiva y como fenómeno artístico capaz de provocar emociones e interferir en los estados de ánimo. Algunos autores han recogido la aparición de patología neurológica en manifestaciones artísticas como la pintura, escultura, literatura, el cine e incluso el cómic. El objetivo de este estudio es revisar la presencia de la Neurología en la música pop/rock en el mercado hispano y anglosajón.

Material y métodos: Se trata de un estudio observacional que recopila el uso de términos neurológicos en los nombres de bandas musicales, títulos y letras de canciones de la música pop/rock a nivel nacional e internacional (mercados hispano y anglosajón). Se hace una revisión sistemática de canciones a través de fondos propios, plataformas digitales de distribución musical y bases de datos musicales de la red.

Resultados: Identificamos 4 nombres de grupos musicales, 155 títulos de álbumes y 1.832 referencias en letras de canciones diferentes vinculadas a la Neurología. Asimismo multitud de metáforas que evocan síntomas neurológicos. Los principales temas utilizados son: cefalea, disfunción cognitiva y epilepsia.

Conclusiones: Las bandas de pop/rock utilizan con frecuencia términos y referencias a la patología neurológica sobre todo en los títulos y letras de canciones, tanto a nivel nacional como internacional. La música, como forma de expresión artística, se nutre brillantemente de la Neurología mostrando la realidad de la disciplina.

USO DE ANTIBIOTERAPIA INTRATECAL EMPÍRICA EN UN CASO DE VENTRICULOENCEFALITIS SUBAGUDA REFRACTARIA

J. Romero Imbroda¹, M. Requena Pou², C. del Canto Pérez¹ y J.R. Domínguez²

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Medicina Interna. Hospital de Melilla.

Objetivos: La ventriculoencefalitis se relaciona con TCE, procedimientos neuroquirúrgicos y con CMV en pacientes inmunodeprimidos. La literatura no recoge casos en otras circunstancias. La antibioterapia intratecal supone una opción terapéutica en infecciones del SNC por agentes resistentes o cuando se sospecha baja penetración de antibióticos activos.

Material y métodos: Varón 68 años, DM-2. Tras intervención de triple bypass aorto-coronario comienza con debilidad generalizada y atrofia muscular progresiva durante un mes añadiendo hipo, eructos persistentes y fiebre una semana previo ingreso. Sin meningismo. El LCR evidenciaba hipoglucorraquia (14 mg/dl) y leucocitosis (150/μl) con predominio polimorfonuclear. RM cerebral: ribete hiperintenso periventricular y atrofia. El paciente consintió su filmación.

Resultados: A pesar de diferentes pautas de terapia combinada antimicrobiana sistémica fue progresando durante seis semanas con fiebre persistente y deterioro neurológico comportándose como enfermedad de motoneurona y demencia de rápida evolución. Empeoró el LCR (hasta glucorraquia 4 mg/dl y leucocitosis 780/μl) sin identificarse germen responsable en tinciones, cultivos o serologías seriadas. Se decidió administrar antibioterapia intratecal (vancomicina 20 mg/d y gentamicina 5 mg/d) mediante PL diaria. Tras remisión de la fiebre y mejoría de citoquímica del LCR al tercer día se implantó catéter intratecal durante diez días obteniendo normalización completa del LCR y estabilización clínica. Seis semanas después hubo recurrencia del cuadro siendo refractario, falleciendo el paciente.

Conclusiones: Se trata de un caso de enfermedad neurodegenerativa de rápida evolución, causa infecciosa y probable origen bacteriano (por perfil del LCR y su modificación con antibióticos). El patrón clínico fue excepcional. La utilización de antibioterapia intratecal resultó una opción parcialmente efectiva.

EL DAÑO POR REPERFUSIÓN EN EL ICTUS ISQUÉMICO AGUDO SOMETIDO A TROMBECTOMÍA MECÁNICA

D. Gorris Romero¹, G. Linares², A. Horev², M. Frasquet Carrera¹ y T.G. Jovin²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. ²Servicio de Neurología. UPMC Presbyterian Hospital.

Objetivos: El daño por reperfusión en el ictus isquémico agudo es un fenómeno poco conocido que ocurre tras la revascularización del vaso ocluido. El objetivo de nuestro estudio fue analizar los diferentes parámetros clínicos, analíticos y radiológicos que se han relacionado con la fisiopatología del daño por reperfusión y correlacionar estos hallazgos con el pronóstico.

Material y métodos: Analizamos un total de 22 pacientes sometidos a trombectomía mecánica por ictus isquémico con oclusión demostrada por estudio vascular por TC/RMN localizada en circulación anterior. Los 22 pacientes disponían de estudio de perfusión cerebral por TC o RMN preprocedimiento, inmediatamente tras la intervención y un control entre los 3 y los 7 días tras el evento isquémico, realizando análisis volumétrico del área de isquemia en DWI y gradiente en las tres series.

Resultados: De los 22 pacientes analizados, 10 (47,61%) presentaron un patrón de hiperperfusión evidenciada por estudio de perfusión por RMN, con una media de 17,33 cm³ de infarto preprocedimiento, 23,73 cm³ postprocedimiento y 41,55 cm³ en el control. 3 de los 10 pacientes (30%) con hiperperfusión, mostraron una transformación hemorrágica. Encontramos una relación significativa ($p < 0,05$) entre la presencia de un TIC score 2b-3 (recanalización completa o prácticamente completa) y la presencia de mala colateralización arterial (ASITN score 1-2) con un incremento del porcentaje de fenómeno de hiperperfusión post-procedimiento.

Conclusiones: El daño por reperfusión tras la recanalización arterial mediante trombectomía puede suponer un incremento del área de infarto en relación con la hiperperfusión. En nuestra serie no se correlacionó con un pronóstico clínico peor a largo plazo.

EL SIGNO DE LA ACM HIPERDENSE EN EL TRATAMIENTO ENDOVASCULAR DEL ICTUS ISQUÉMICO AGUDO

D. Gorris Romero¹, A. Horev², G. Linares² y T.G. Jovin²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. ²Servicio de Neurología. UPMC Presbyterian Hospital.

Objetivos: El signo de la hiperdensidad de la ACM es un hallazgo radiológico que se describe hasta en el 20% de los ictus isquémicos

agudos de la ACM, evidenciable en el TC en vacío, y que se ha correlacionado con mal pronóstico y pobre tasa de recanalización tras administración de fibrinolítico intravenoso. El objetivo de nuestro estudio fue analizar múltiples parámetros clínicos, analíticos y radiológicos en relación con el tratamiento y el pronóstico en relación al tratamiento mediante trombectomía mecánica del ictus isquémico agudo.

Material y métodos: Seleccionamos un total de 181 pacientes con ictus isquémico agudo, con oclusión arterial de grandes vasos de la circulación anterior demostrada mediante estudio vascular por angioTC o angioRMN y que fueron sometidos a trombectomía mecánica tras fibrinólisis intravenosa o que fueron sometidos directamente a trombectomía mecánica por criterios de exclusión para la fibrinólisis intravenosa.

Resultados: Hallamos una correlación entre la presencia del signo de la ACM hiperdensa y un aumento medio de 26 minutos de media de duración del procedimiento ($p < 0,001$), un aumento de las complicaciones procedurales ($p < 0,05$) y un incremento en la mortalidad y peor mRS a los 3 meses sin significatividad estadística. Analizamos además el ratio de Hounsfield Units del trombo, encontrando una correlación lineal ($p < 0,05$) entre el ratio y el tiempo de procedimiento.

Conclusiones: Los hallazgos sugieren que las características radiológicas y anatomopatológicas del trombo podrían implicar una mayor complejidad en el manejo endovascular del ictus agudo, pudiendo aportar mayor precisión en la selección del tratamiento endovascular (dispositivo mecánico/fibrinolítico) adecuado según las características radiológicas del trombo.

EPIDEMIOLOGÍA DE LAS INFECCIONES DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL EN LOS SERVICIOS DE URGENCIAS HOSPITALARIOS

F. González Martínez¹, A. Huete Hurtado¹, R.E. Zamora Peña², L. Kerlin Mercedes³, J. González del Castillo³ y M. Ortiz de Zárate⁴

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Medicina. Hospital General Virgen de la Luz. ³Servicio de Medicina. Complejo Universitario San Carlos. ⁴Servicio de Medicina. Hospital de Basurto.

Objetivos: Epidemiología y gravedad de las infecciones del sistema nervioso central (ISN) en los servicios de urgencia hospitalarios (SUH), análisis del subgrupo de infecciones en urgencias hospitalarias (INFUR-SEMES).

Material y métodos: Estudio descriptivo, multicéntrico, con análisis transversal, llevado a cabo en 49 SUH repartidos por el territorio español realizado por el grupo de infecciones en urgencias INFUR-SEMES. Se incluyeron en el estudio a todos los pacientes que fueron diagnosticados clínicamente de un proceso infeccioso en los SUH en los días 10 (de 0 horas a 12 horas) y 20 (de 12 horas a 24 horas) de cada mes durante un periodo de 12 meses (desde octubre de 2010 hasta septiembre de 2011, no se incluyeron pacientes menores de 14 años).

Resultados: Se recogieron 79.654 pacientes, a 11.399 se les diagnosticó un proceso infeccioso clínico (14,3%) y solo 24 (0,2%) tenían una ISN, 13 (45,8%) meningitis y 11 (54,2%) meningoencefalitis. Del total de las infecciones 707 (6,2%) presentaban sepsis o shock, las infecciones más frecuentemente asociadas a la presencia de sepsis fueron las neurológicas (16,7% frente a 7,4%; $p = 0,009$), de los 24 pacientes con ISN 4 pacientes fueron pacientes críticos, que incluían criterios de sepsis o shock séptico (un paciente sepsis y 3 shock séptico). Fallecieron 46 (0,4%) pacientes por infección en los SUH, y de estos 1 paciente tenía ISN.

Conclusiones: Las ISN son epidemiológicamente poco frecuentes, si bien la posibilidad de sepsis o shock séptico es mayor que en el resto de infecciones, el neurólogo general debe conocer esta posibilidad.

AFECTACIÓN ESTRUCTURAL Y FUNCIONAL CEREBELOSA REVERSIBLE SECUNDARIA A METRONIDAZOL

J. González Menacho¹, V. Pérez Rivera², J.M. Olivé Plana¹, N. Ortiz Castellón¹ y A. Valiente Pallejà¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología. Hospital Universitari de Sant Joan de Reus.

Objetivos: El metronidazol es un antibiótico y antiparasitario cuyo uso se asocia a un perfil variado de efectos adversos incluyendo raramente neurotoxicidad central o periférica. Presentamos una paciente que sufrió afectación clínica y radiológica reversible de núcleos dentados cerebelosos y simultáneamente de nervio periférico a raíz de tratamiento con metronidazol.

Material y métodos: Mujer de 74 años que consulta por presentar inestabilidad y debilidad en extremidades, astenia y disartria, de 3 semanas de evolución. Antecedentes: sigmoiditis con perforación intestinal y peritonitis secundaria 5 meses antes, requiriendo colectomía subtotal. Abscesos perihepáticos residuales tratados con metronidazol + levofloxacino orales desde 1 mes antes del ingreso actual. Exploración: disartria, ataxia con severa dificultad para la marcha, y tetraparesia leve con disminución de reflejos musculares de predominio distal, sin datos de lesión corticoespinal. Resto normal. TAC cerebral normal. RMN cerebral: aumento de señal en T2 y flair en núcleos dentados cerebelosos y en espleno de cuerpo caloso, sin restricción en la difusión. Estudio neurofisiológico: leve polineuropatía desmielinizante.

Resultados: Se retiró el metronidazol, presentando la paciente mejoría clínica progresiva hasta su recuperación completa de la clínica neurológica en 10 días. RMN de control resolución completa de la afectación de núcleos dentados y de espleno de cuerpo caloso.

Conclusiones: Este caso demuestra el potencial neurotóxico del metronidazol, con la asociación muy infrecuente de afectación de sistema nervioso central y periférico simultáneamente. Ante todo paciente que presente inestabilidad o debilidad en contexto de administración de metronidazol debería considerarse estudio RMN de cerebello y retirada del fármaco.

¿AYUDA EL EEG INICIAL EN LA INFORMACIÓN SOBRE EL PRONÓSTICO DEL COMA ANÓXICO?

M. Jiménez González¹, L. Prats Sánchez¹, L. Grau López¹, Y. León Chan², F. Armestar Rodríguez², E. Mesalles Sanjuán², J.A. Moreno Molina² y J.L. Becerra Cuñat¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Medicina Intensiva. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol.

Objetivos: La información pronóstica precoz en el coma anóxico es fundamental durante el ingreso hospitalario. Describimos la evolución de los pacientes con coma anóxico en una Unidad de Cuidados Intensivos y analizamos el valor pronóstico del electroencefalograma (EEG) precoz.

Material y métodos: Se estudiaron variables clínicas y demográficas en 50 pacientes con coma anóxico (marzo 2010-marzo 2013). Se valoró la evolución mediante la escala GOS al primer y tercer mes (1: muerte, 2: estado vegetativo, 3: discapacidad grave, 4: discapacidad moderada, 5: discapacidad leve). Se clasificaron los patrones EEG en pronóstico benigno, malo e incierto (clasificación de Young).

Resultados: El 68% eran varones y la edad media fue de $56 \pm 16,8$ años. Las etiologías más frecuentes fueron la respiratoria (34%), cardíaca (30%), y metabólica (10%). El tiempo medio del paro cardiorrespiratorio (PCR) fue de 22 minutos. La evolución a los 3 meses fue GOS 1-5: 78%, 6%, 4%, 2% y 10% respectivamente. Se realizó un EEG a 29 pacientes (59,2%), en un tiempo medio de 3,5 días tras el PCR. Seis pacientes sin actividad cerebral y diagnóstico clínico de

muerte encefálica fueron excluidos del análisis. Se detectaron 16 pacientes con un EEG de mal pronóstico, 5 incierto y 2 benigno. Todos los pacientes con EEG de mal pronóstico tenían un GOS 1-2 al mes y a los 3 meses ($p = 0,03$).

Conclusiones: El EEG es una herramienta de utilidad en predecir el mal pronóstico de un coma anóxico. Puede tener valor en la toma de decisiones y en la información a los familiares.

Neurooncología

MANTENIMIENTO DEL TRATAMIENTO CON BEVACIZUMAB Y ASOCIACIÓN DE CCNU TRAS UNA PRIMERA PROGRESIÓN A BEVACIZUMAB EN PACIENTES CON GLIOBLASTOMA RECURRENTE

J. Gállego Pérez de Larraya¹, G. Reyes Botero², M. Fiorelli², G. Petrirena², M. Sanson², K. Hoang-Xuan² y J. Delattre²

¹Servicio de Neurología. Clínica Universidad de Navarra. Groupe Hospitalier Pitié-Salpêtrière. ²Neurologie. La Salpêtrière.

Objetivos: El bevacizumab se emplea con frecuencia en el manejo de pacientes con glioblastoma (GBM) en progresión tras radioquimioterapia con temozolamida. No obstante su eficacia es limitada y transitoria. El esquema óptimo de tratamiento para los pacientes que sufren progresión tumoral tras dicho tratamiento con bevacizumab es una incógnita. El objetivo del estudio fue evaluar la tolerancia y eficacia de la asociación de CCNU al tratamiento con bevacizumab tras una primera progresión a éste último agente.

Material y métodos: Los pacientes mayores de 18 años con GBM en progresión tras una primera línea de radioquimioterapia con temozolamida y una segunda línea con bevacizumab, y con un índice de Karnofsky > 60% eran candidatos al estudio. Tras obtener el consentimiento informado, el tratamiento consistió en bevacizumab (10 mg/kg cada 2 semanas) y CCNU (90-110 mg/m² cada 6 semanas).

Resultados: Se incluyeron prospectivamente 25 pacientes (20 varones y 5 mujeres), con una mediana de edad de 60 años (rango, 28-80) y de IK de 70% (rango, 60-90). Se administraron una mediana de 2 ciclos (rango, 1-7). La mejor respuesta obtenida fue: 1 (4%) respuesta menor, 8 (32%) enfermedad estable y 16 (64%) progresión tumoral. La mediana de supervivencia libre de progresión fue 2,1 meses (IC95%, 0,5-3,6), y la de supervivencia global desde el inicio del tratamiento 5,2 meses (IC95%, 4,1-6,2). Seis (24%) pacientes tuvieron toxicidad hematológica grado III-IV.

Conclusiones: La eficacia del mantenimiento del tratamiento antiangiogénico y la adición de CCNU es modesta tras una primera progresión a bevacizumab. Las tasas de toxicidad grado III-IV no son despreciables.

GLIOMAS Y DIAGNÓSTICO PSIQUIÁTRICO

R.M. Vivanco Hidalgo¹, B. García², P.A. López², R. Santonja², E. Sarsanedas³, C. Murta⁴ y A. Ruiz²

¹Servicio de Neurología. Hospital del Mar. ²Institut de Neuropsiquiatria i Addiccions INAD. Hospital del Mar. ³Servicio de Documentación Clínica. Hospital del Mar. ⁴Servicio de Epidemiología. Hospital del Mar.

Objetivos: La presencia de trastornos psiquiátricos en pacientes con gliomas está pobremente definida, siendo los hallazgos publicados contradictorios en la distribución por edad, género, tipo de lesión y localización. Nuestro objetivo es conocer la frecuencia de patología psiquiátrica en pacientes afectados de glioma y analizar la relación con variables sociodemográficas y clínicas.

Material y métodos: Análisis retrospectivo en las historias clínicas de pacientes ingresados consecutivamente en el Hospital del Mar entre 2008 y 2011 con el diagnóstico de glioma de las variables edad, sexo, tipo histológico y localización del tumor y de los trastornos psiquiátricos codificados según CIE9MC.

Resultados: De un total de 113 pacientes (59,2% hombres) con edad media 57 años (20-89), 43 (38%) presentaron los siguientes trastornos psiquiátricos: 16 (37%) trastornos del espectro afectivo; 13 (30,2%) psicosis orgánica; 12 (27%) trastorno orgánico no psicótico; 2 (4,6%) trastorno por uso de sustancias. En 34 (79%) de los pacientes el diagnóstico se realizó en el año anterior o concomitantemente al diagnóstico oncológico. La presencia o no de trastorno psiquiátrico fue independiente de la edad, sexo o grado de la lesión. La lateralidad izquierda tendía a la significación.

Conclusiones: La presencia de trastornos psiquiátricos en pacientes diagnosticados de Gliomas es frecuente e independiente de la edad, sexo y grado del tumor. Parece existir un mayor riesgo en tumores de localización izquierda. Los trastornos del espectro afectivo es la comorbilidad más frecuente.

INCIDENCIA DE EPILEPSIA Y STATUS EPILEPTICO EN PACIENTES CON GLIOMAS

R.M. Vivanco Hidalgo¹, A.G. Gómez¹, R. Rocamora¹, M. Martínez², A. Ruiz³, F. Alameda⁴ y G. Villalba⁵

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Oncología; ³Institut de Neuropsiquiatria i Addiccions INAD; ⁴Servicio de Anatomía Patológica; ⁵Servicio de Neurocirugía. Hospital del Mar.

Objetivos: La epilepsia supone un aumento de comorbilidad en los pacientes con glioma. La incidencia varía entre un 30 y 100%, según las series y la farmacoresistencia, entre un 15-58%, sobre todo en los pacientes con tumores de bajo grado. Sin embargo, en los de alto, las crisis pueden aumentar al final de la enfermedad y llegar a presentar status. Nos proponemos valorar en este estudio las características e incidencia de epilepsia y status epileptico según el tipo histológico en nuestra serie de pacientes presentados en el Comité de Neurooncología.

Material y métodos: Se revisaron las historias clínicas de los pacientes con diagnóstico de glioma presentados en sesión multidisciplinar desde enero 2006 hasta diciembre 2012. Variables analizadas: edad, sexo, tipo histológico, localización, lateralización, epilepsia, tipo y número de fármacos antiepilépticos, criterios de farmacoresistencia, tipo de resección, aparición de status epileptico.

Resultados: De los 102 pacientes, el 74,5% presentaban epilepsia, siendo en el 12% de los casos refractaria tras la resección. El 29,5% precisaban más de un fármaco, siendo el más utilizado levetiracetam. Según el tipo, los pacientes con tumores de bajo grado tenían más epilepsia (96,7%) respecto a los de alto (65,3%), $p < 0,005$. En cuanto status epileptico, los pacientes con bajo grado lo presentaron en el 10,3% y los de alto grado un 8,3%, sin presentar diferencias estadísticamente significativas.

Conclusiones: La epilepsia es una complicación frecuente en nuestra serie de pacientes con glioma, siendo más frecuente en los de bajo grado. Sin embargo, el status epileptico, aunque menos frecuente, se manifestaría por igual en ambos tipos.

PROFILAXIS Y TRATAMIENTO DE LA EPILEPSIA EN PACIENTES CON GLIOBLASTOMA MULTIFORME. PRÁCTICA CLÍNICA HABITUAL

R. Rigual Bobillo, L. Olivie García, M. Blasco Hernanz, A. Martínez Pueyo e I. Navas Vinagre

Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-UTE.

Objetivos: El glioblastoma multiforme (GBM) es una neoplasia del SNC, que tiene en las crisis epilépticas una de sus manifestacio-

nes más frecuentes, presente en alrededor del 50% de los casos. El objetivo del estudio es describir la práctica clínica habitual en la profilaxis y tratamiento de las crisis epilépticas en el GBM.

Material y métodos: Estudio retrospectivo descriptivo de pacientes con diagnóstico anatomopatológico de GBM entre los años 2006-2011. Se observa datos clínicos y fármacos antiepilépticos (FAE) utilizados, su eficacia y efectos secundarios.

Resultados: Hemos identificado 44 pacientes con GBM, edad media 59,1 años, 50% varones y 50% mujeres. 18 pacientes presentaron crisis epilépticas (40,9%). Inicialmente recibieron tratamiento profiláctico 24 pacientes (54%), terapéutico 14 (31,8%) y ninguno 6 (13,6%). De los 24 pacientes tratados profilácticamente, 7 (29%) presentaron crisis (6 con fenitoína, 1 con valproato, ninguno con levetiracetam). De los 12 pacientes sin tratamiento profiláctico, 6 (50%) presentaron crisis en algún momento de la enfermedad. De los 20 pacientes con tratamiento terapéutico, hubo abolición total de crisis en 7 pacientes (35%), 4 con levetiracetam (57,8%) 1 con valproato (14,28%), 1 con levetiracetam + fenitoína (14,28%) y 1 con carbamazepina (14,28%). Reciben FAE 38 pacientes, 7 presentan efectos secundarios, 5 con fenitoína, 1 con levetiracetam y 1 con carbamazepina.

Conclusiones: El tratamiento profiláctico antiepiléptico se sigue usando en la práctica clínica habitual en pacientes con GBM. Consume una reducción de crisis del 50% al 29%. El levetiracetam fue el fármaco más eficaz y mejor tolerado.

¿HASTA DÓNDE LLEGAR EN LA INDAGACIÓN DE UNA NEOPLASIA OCULTA EN LOS SÍNDROMES PARANEOPLÁSICOS?

P. Calleja Castaño¹, L. Llorente Ayuso¹, M. Penas Prado², J.F. Gonzalo Martínez², J. Hernández Gallego¹ y J. Ruiz Morales¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

²Department of Neuro-Oncology. U.T.M.D. Anderson Cancer Center.

Objetivos: Los síndromes neurológicos paraneoplásicos son un grupo heterogéneo de enfermedades neurológicas que pueden afectar cualquier área del sistema nervioso y que comparten su asociación a un cáncer, frecuentemente oculto, y una etiopatogenia probablemente autoinmune.

Material y métodos: Presentamos 2 casos clínicos en los que fue necesario realizar procedimientos invasivos en la búsqueda de una neoplasia.

Resultados: Caso 1: varón de 40 años con clínica y neuroimagen compatible con encefalitis límbica y troncoencefálica (ELT), con anticuerpos onconeuronales anti-Ma2, sin respuesta al tratamiento inmunomodulador, en el que un rastreo exhaustivo en la búsqueda de una neoplasia oculta resulta negativo, por lo que se procedió a realizar orquiectomía "a ciegas" que fue diagnóstica para neoplasia intratubular de células germinales. Caso 2: varón de 71 años de edad, fumador, diagnosticado de encefalomiелitis paraneoplásica (EMP) con anticuerpos onconeuronales Anti-Hu y anti-CV2. Tras la realización de las pruebas complementarias oportunas incluyendo TAC toraco-abdomino-pélvico, tomografía por emisión de positrones (PET), ecobroncoscopia (EBUS) con biopsia no se halla neoplasia asociada por lo que se decide realizar toracotomía izq, en la que se objetiva un tumor carcinoide.

Conclusiones: Hay asociaciones de síndromes paraneoplásicos con determinados anticuerpos onconeuronales muy sugestivos de neoplasia subyacente, como la EMP y anti-Hu, así como la ELT con anti-Ma 2, aunque la sintomatología neurológica puede preceder en años al diagnóstico del tumor. Dada la poca respuesta a la inmunoterapia en estos casos, siendo el tratamiento precoz del tumor la medida más eficaz para mejorar el síndrome neurológico, consideramos necesaria la realización de cirugía exploratoria para su diagnóstico.

DISAUTONOMÍA PUPILAR Y GASTROINTESTINAL SEGUIDAS DE MIASTENIA GRAVIS: SÍNDROME PARANEOPLÁSICO ASOCIADO A TIMOMA MALIGNO

M. Arias Gómez, I. Requena Caballero, S. Arias Rivas, E. Corredera García y D. Dapena Bolaño

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario.

Objetivos: Un 15% de los casos de miastenia gravis (MG) se asocian a timoma. Excepcional es la coexistencia de MG con afectación previa de musculatura lisa innervada por el sistema nervioso parasimpático, que en el caso que se presenta dio lugar a retraso y confusión diagnóstica.

Material y métodos: Mujer de 38 años, que desarrolló, en el transcurso de unos 2 meses, un cuadro secuencial de fotofobia, anorexia con gran adelgazamiento y, finalmente, oftalmoparesia externa fluctuante. Fue trasladada desde la Unidad de Trastornos del Comportamiento Alimentario. Exploración: gran adelgazamiento (peso de 36 kg); abdomen prominente y timpánico; midriasis pupilar fija; ptosis palpebral bilateral; limitación de movimientos oculares sin patrón de paresia de nervio oculomotor concreto.

Resultados: Hallazgos relevantes en las exploraciones complementarias: anticuerpos anti-receptor de acetilcolina (AAR-ACh), anti-TPO y anti-células parietales gástricas positivos; masa retroesternal en TAC torácico; gran dilatación gástrica y de asas intestinales en estudio de TAC abdominal. Fue intervenida de la masa torácica; el estudio histopatológico reveló un timoma maligno (estadio T2 del sistema TNM). Recibió radioterapia, además de nutrición parenteral, corticoides, inmunoglobulinas, anticolinesterásicos y micofenolato de mofetil. Mejoró progresivamente hasta su total recuperación.

Conclusiones: El axioma de clásico de que la MG no se acompaña de afectación pupilar tiene una excepción en este peculiar síndrome paraneoplásico triple, confundido con "patología psiquiátrica" hasta la aparición de la oftalmoparesia. Aunque no fue posible determinar los AAR-ACh-alfa-3, todo el cuadro y su evolución favorable son indicativos de un síndrome causado por AAR-ACh tanto de musculatura lisa como estriada.

MIELORRADICULOPATÍA POR QUIMIOTERAPIA INTRATECAL: DESCRIPCIÓN DE UNA SERIE DE 10 PACIENTES

C. Aguilera Linares¹, T. Sevilla¹, A. Balaguer², F. López-Chuliá², J. Sanz², D. Akhoundova³, J. Gómez-Codina³, J. Balaguer⁴, M.D.M. Andrés⁴ y L. Bataller¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Hematología; ³Servicio de Oncología; ⁴Servicio de Oncología Pediátrica. Hospital Universitario y Politécnico La Fe.

Objetivos: La quimioterapia intratecal (QT-IT) puede causar de modo impredecible una parálisis grave de miembros inferiores por toxicidad mielorradicular. El objetivo del trabajo es describir la experiencia en nuestro centro con esta complicación.

Material y métodos: Revisión retrospectiva de datos clínicos, neurofisiológicos y de neuroimagen (2007-2013).

Resultados: Se identificaron 10 pacientes afectados por: leucemia linfoblástica (5), leucemia mieloblástica (1), linfoma de Burkitt (3), linfoma folicular (1). Ocho pacientes recibieron QT-IT con triple terapia (metotrexato/citarabina/hidrocortisona) y 2 QT-IT con citarabina liposomal, por afectación meníngea (4) o profilaxis (6). El número de dosis administradas fueron 4-10 (media 7) y el intervalo desde la última dosis hasta la aparición de los síntomas de 2-90 días (media 19). Los síntomas alcanzaron su acmé en 21-90 días (media 43). Cinco pacientes quedaron parapléjicos y 5 con grados más leves de paraparesia. Ocho presentaron un nivel sensitivo medular, con una relativa menor afectación de la sensibilidad profunda, y 2 un examen sensitivo normal. Nueve pacientes presentaron disfunción esfinteriana. El EMG mostró daño axonal motor

y ausencia de ondas F. La RM mostró captación de raíces de la cola de caballo (8), alteración de la señal intramedular de cordones posteriores (1) o fue normal (1). Los estudios de LCR fueron normales, pero 2 pacientes mostraron datos inflamatorios en la penúltima punción lumbar. Solo recuperaron la deambulación los pacientes con afectación motora incompleta al diagnóstico.

Conclusiones: La mielorradiculopatía es una complicación muy grave e infrecuente de la QT-IT, probablemente relacionada con el efecto tóxico idiosincrático del metotretaxo y la citarabina.

PREDICTORES DE RIESGO DE DESARROLLAR NEUROPATÍA CRÓNICA SEVERA EN LOS PACIENTES CON CÁNCER COLORECTAL TRATADOS CON OXALIPLATINO

R. Velasco Fargas¹, C. Briani², A. Argyriou³, G. Cavaletti⁴, P. Alberti⁴, B. Frigeni⁵, M. Cacciavillani⁶, S. Lonardi⁷, D. Cortinovis⁸, M. Cazzaniga⁸, C. Santos⁹, H.P. Kalofonos³ y J. Bruna Escuer¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge.

²Department of Neurosciences. University of Padova. ³Division of Clinical Oncology-Department of Medicine. University Hospital of Patras. ⁴Department of Surgery and Translational Medicine. University of Milan-Bicocca. ⁵Neurology Department. S. Gerardo Hospital. ⁶EMG Unit. CEMES. ⁷Oncology. Istituto Oncologico Veneto. ⁸Oncology Department. S. Gerardo Hospital. ⁹Servicio de Oncología Médica. Institut Català d'Oncologia.

Objetivos: La neuropatía crónica por oxaliplatino (OXA) es un efecto secundario frecuente, limitante de dosis y en algunos casos invalidante que afecta la calidad de vida de los pacientes. El objetivo del presente estudio multicéntrico internacional fue determinar marcadores clínicos y/o neurofisiológicos que pudieran identificar los pacientes con riesgo de desarrollar neuropatía severa por OXA.

Material y métodos: 200 pacientes tratados con OXA fueron evaluados prospectivamente. Las características clínico-demográficas, dosis de OXA, exploración neurológica según la escala Total Neuropathy Score (TNSc), neurotoxicidad según la escala oncológica NCI-CTCv3, los síntomas de neurotoxicidad aguda y los estudios de conducción nerviosa (ECN) se recogieron antes, a mitad y al finalizar la quimioterapia.

Resultados: 36 (18%) pacientes desarrollaron neuropatía severa por OXA. Estos pacientes eran mayoritariamente hombres ($p = 0,005$), presentaron alteraciones en los ECN ($p < 0,001$), más síntomas de neurotoxicidad aguda ($p < 0,001$), y recibieron mayor dosis acumulada de OXA ($p = 0,003$). El análisis multivariante identificó tres variables a mitad de tratamiento independientemente asociadas a mayor riesgo de neuropatía grave: (1) el número de síntomas de neurotoxicidad aguda (OR: 1,9; IC95%: 1,2-3,2; $p = 0,012$); (2) la caída $> 30\%$ de la amplitud del potencial sensitivo del nervio radial (OR: 41,4; IC95%: 4,98-343,1; $p = 0,001$) y (3) y del nervio sural dorsal (OR: 24,96; IC95%: 2,6-239,4; $p = 0,005$).

Conclusiones: La neuropatía grave por OXA puede predecirse por la información clínica y neurofisiológica obtenida en la evaluación a mitad de tratamiento. La monitorización de la neurotoxicidad aguda y de los ECN del nervio radial y sural dorsal podría ser útil para prevenir la aparición de neuropatía severa por OXA.

ALTERACIONES NEUROPSICOLÓGICAS Y NEUROANATÓMICAS SECUNDARIAS A LA RADIOTERAPIA HOLOCRAKEAL PROFILÁCTICA EN LARGOS SUPERVIVIENTES DE CÁNCER DE PULMÓN DE CÉLULA PEQUEÑA

M. Simó Parra¹, L. Vaquero², P. Ripollés², J. Jové³, R. Fuentes⁴, A. Rodríguez-Fornells² y J. Bruna¹

¹Neurología. Unidad de Neurooncología. Hospital Universitari de Bellvitge. ²Unidad de Cognición y Plasticidad. Universidad de Barcelona. Campus Bellvitge. IDIBELL. ³Servicio de Oncología

Radioterápica. Institut Català d'Oncologia. Badalona. ⁴Servicio de Oncología Radioterápica. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta.

Objetivos: Los potenciales efectos negativos de la radioterapia holocraneal profiláctica (RHP) sobre la cognición en pacientes con cáncer pulmonar de célula pequeña (CPCP) no están bien establecidos. El objetivo de nuestro estudio es describir las alteraciones neuropsicológicas y neuroanatómicas de un grupo de largos supervivientes de CPCP tratados con RHP.

Material y métodos: Estudio comparativo de 2 cohortes, pacientes con CPCP tratados con RHP hace ≥ 2 años ($n = 11$) y un grupo control apareado por edad y nivel educativo ($n = 11$). Ambos grupos fueron estudiados mediante una batería neuropsicológica y una resonancia magnética (RM) cerebral, que incluyó las secuencias T1 y de tensor de difusión (DTI). La RM se analizó usando voxel-based morphometry (T1-VBM) para estudiar la densidad de Sustancia Gris (SG) y Tract-based Spatial Statistics (DTI-TBSS) para estudiar los cambios en la integridad (fractional anisotropy o FA) de la Sustancia Blanca (SB) cerebral.

Resultados: Los pacientes con CPCP puntuaron significativamente peor en la mayoría de los tests neuropsicológicos, especialmente aquellos relacionados con las funciones ejecutivas y la memoria. Así mismo, los pacientes presentaron una disminución significativa en la integridad (menos FA) de la SB a nivel del cuerpo caloso y de la SG (menos densidad) a nivel de los ganglios basales, incluyendo de forma bilateral, el tálamo, el putamen y el caudado.

Conclusiones: La RHP se asocia a largo término con un deterioro cognitivo secundario a la pérdida de integridad tanto de la SB como de la SG (ganglios basales) cerebral, sentando así, el sustrato anatómico-funcional de este tipo de deterioros cognitivos subcorticales.

CIRUGÍA ONCOLÓGICA EN ÁREA ELOCUENTE CON PACIENTE DESPIERTO: CAUSAS DE FINALIZACIÓN ANTICIPADA DE LA CIRUGÍA NO RELACIONADAS DIRECTAMENTE CON LA ELOCUCIÓN

G. Villalba Martínez¹, L. Serrano Pérez¹, J.L. Fernández Candil², R. Arroyo Pérez², A. León Jorba³, R.M. Vivanco Hidalgo⁴, R.M. Manero Borrás⁴, J. Peña Casanova⁴ y G. Conesa Bertran¹

¹Servicio de Neurociencias; ²Servicio de Anestesia y Reanimación;

³Servicio de Neurofisiología Clínica; ⁴Servicio de Neurología. Hospital del Mar.

Objetivos: La incidencia y causas que pueden hacer finalizar de manera anticipada la cirugía tumoral en área del lenguaje, con el paciente despierto, son poco conocidas. Nuestro objetivo es recoger la incidencia y causas en nuestro centro.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de 35 cirugías realizadas entre el 2007-2013, con paciente despierto para realización de mapeo del lenguaje en paciente con tumor cerebral. Las variables a estudio fueron: tipo de anestesia, causas de finalización anticipada de la cirugía, presencia o no de afasia previa, extensión y tipo de lesión, primera o segunda cirugía, número y tipo de anticósmicos, estado neurológico postoperatorio.

Resultados: En 6 casos se finalizó la cirugía de manera anticipada. Las causas fueron: cansancio/somnolencia (5), empeoramiento de la afasia previa que impide monitorización fiable (2), crisis comicial que obliga a intubación (1), somnolencia con privación respiratoria previa a la craniotomía (hiperamoníemia) (1) En nuestra serie, encontramos que los pacientes con afasia previa, gliomas de bajo grado extensos (insulares), necesidad de más de dos fármacos para control de la epilepsia, y la encefalopatía por amoníaco, son las variables relacionadas con la finalización anticipada de la cirugía con paciente despierto.

Conclusiones: Hay causas de finalización anticipada de la cirugía con paciente despierto que podrían preverse y evitarse. Modificar

el tipo de anestesia en pacientes con afasia previa, realizar dos tiempos quirúrgicos en pacientes con gliomas extensos, realizar niveles de amonio en pacientes en tratamiento con valproato y no estimular a intensidades altas en pacientes con mal control de la epilepsia, serían nuestras recomendaciones.

SÍNDROME SMART: DESCRIPCIÓN CLÍNICO-RADIOLÓGICA DE 5 PACIENTES

M.D.R. Álvarez Escudero¹, G. Moris de la Tassa¹, C. Ramón Carabajo¹, M. Suárez Pinilla¹, A. Pérez Álvarez¹, D. Larrosa Campo¹, P. Oliva Nacarino¹, E. Santamarta Liébana², A. Saiz Ayala² y J. Pascual Gómez¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Radiología. Hospital Universitario Central de Asturias.

Objetivos: El síndrome SMART (Stroke-like Migraine Attacks after Radiation Therapy) es una complicación tardía de la radioterapia (RT). Este raro síndrome consiste en una disfunción neurológica reversible y transitoria en forma de cefalea migraña-like, eventos críticos o déficits neurológicos hemisféricos. En estudios de neuroimagen se puede observar engrosamiento focal y captación de contraste de la corteza. Describimos las características clínico-radiológicas de una serie de pacientes de nuestro centro.

Material y métodos: Se revisaron los pacientes que tras haber recibido previamente RT craneal consultaron por un cuadro deficitario neurológico asociando los hallazgos radiológicos típicos de este síndrome.

Resultados: Se encontraron 5 pacientes compatibles con síndrome SMART. Cuatro se presentaron como ictus-like con alteraciones radiológicas transitorias y reversibilidad clínica entre una semana y un mes. El quinto caso debuta con una migraña crónica con aura, la neuroimagen se mantiene alterada de forma crónica y la clínica se prolonga durante casi un año. Se descartaron otras causas frecuentes de deterioro neurológico como progresión tumoral, patología vascular aguda o estatus epiléptico. El tratamiento varió entre los distintos pacientes utilizándose antiagregantes, esteroides endovenosos u orales, inmunoglobulinas endovenosas o fármacos antiepilépticos.

Conclusiones: El síndrome SMART debe considerarse en el diagnóstico diferencial de pacientes con antecedentes de RT craneal que presenten clínica neurológica transitoria asociada a alteraciones radiológicas características. Se necesitan nuevos estudios para determinar la etiología de esta entidad y definir un tratamiento adecuado.

INTERCONSULTAS NEUROONCOLÓGICAS DE PACIENTES INGRESADOS EN UN HOSPITAL TERCIARIO

M.O. Iridoy Zulet, M.E. Erro Aguirre, P. Aznar Gómez, T. Ayuso Blanco, G. Soriano Hernández, F. Lacruz Bescós y M. Bujanda Alegria

Servicio de Neurología. Hospital de Navarra.

Objetivos: La creciente supervivencia de los pacientes con cáncer y la introducción de nuevos fármacos en oncología hacen que aumenten las complicaciones neurológicas. Nuestro objetivo ha sido analizar la frecuencia y motivos por los que se solicita consulta a neurología desde servicios oncológicos.

Material y métodos: Se han revisado las interconsultas solicitadas a Neurología desde los servicios de Oncología Médica y Radioterápica, Hematología y Neurocirugía (por complicaciones de pacientes con tumores cerebrales) en cinco meses consecutivos (enero a mayo de 2013) en un hospital terciario con 465 camas.

Resultados: Se registraron un total de 37 interconsultas que suponen el 21,43% del total de interconsultas hospitalarias solicita-

das a Neurología: 12 se solicitaron desde oncología médica (32,43%), 4 desde oncología radioterápica (10,81%), 19 desde hematología (51,35%) y 2 desde neurocirugía (5,4%). Los motivos de consulta han sido: 12 tratamiento intratecal, 8 crisis epilépticas, 7 déficits focales, 5 síndrome confusional o alteración del nivel de conciencia, 4 cefalea y 1 temblor. Los diagnósticos finales fueron: 6 epilepsia secundaria a tumor cerebral primario o metástasis, 6 carcinomatosis meníngea, 1 metástasis cerebral, 1 meningioma radioinducido, 1 hemorragia cerebral, 3 encefalitis, 3 encefalopatías multifactoriales, 2 neuropatías por quimioterapia o diseminación tumoral, 1 amnesia global transitoria y 1 temblor farmacológico.

Conclusiones: Las interconsultas neurooncológicas suponen casi una cuarta parte del total de interconsultas hospitalarias. Las complicaciones neurológicas de los pacientes oncológicos son frecuentes y heterogéneas, e implican un reto diagnóstico por la conjunción de las complicaciones derivadas del cáncer y de los efectos secundarios de los tratamientos.

CARCINOMATOSIS MENÍNGEA: ANÁLISIS DE FACTORES PREDICTORES DE SUPERVIVENCIA

A. Rojo López, V. González Quintanilla, R. Viadero Cervera, J. Fernández Fernández, A. González Suárez, A. Oterino Durán y E. Palacio Portilla

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Objetivos: Evaluar la presencia de factores implicados en la supervivencia de pacientes con carcinomatosis meníngea sintomática (CMS).

Material y métodos: Estudio retrospectivo de los casos de carcinomatosis meníngea sintomática (CMS) diagnosticados en nuestro hospital entre los años 2000 y 2013, valorando la presencia de factores implicados en su supervivencia. Se analizaron factores demográficos, etiológicos y clínicos, hallazgos en neuroimagen, LCR y anatómo-patológicos y tratamientos realizados. Análisis estadístico: t-Student, U Mann-Whitney, chi cuadrado y análisis de regresión logística.

Resultados: En el periodo a estudio hubo 82 casos de CMS (edad media $56,6 \pm 13,2$ años, 50 mujeres). La supervivencia desde el inicio de los síntomas fue de 2 meses (IQR: 0-5) y el retraso diagnóstico 7 días (IQR: 1-20). Se definió como supervivencia disminuida aquella menor de 5 meses ($p = 75$). En el análisis univariante se correlacionaron con la supervivencia el sexo femenino, la dislipemia, el intervalo entre el diagnóstico del tumor primario y el inicio de la CMS, tratamiento con radioterapia y recibir quimioterapia. Además, hubo una tendencia a disminuir la supervivencia en pacientes con índice de Karnofsky < 60 . En el análisis de regresión logística, se asociaron con aumento de la supervivencia el tratamiento con radioterapia [OR: 0,11 (0,03-0,50) $p = 0,004$], quimioterapia [OR: 0,19 (0,05-0,79) $p = 0,022$] y dislipemia previa [OR: 0,15 (0,03-0,75) $p = 0,02$].

Conclusiones: La CMS implica mal pronóstico con periodos de supervivencia escasos. En nuestra serie el tratamiento con radioterapia o quimioterapia y la presencia de dislipemia previa se asocian con incrementos en la supervivencia.

ESTUDIO RETROSPECTIVO DE LA CARCINOMATOSIS MENÍNGEA EN CANTABRIA

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

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Objetivos: La carcinomatosis meníngea (CM) es una entidad neurológica asociada al cáncer, que implica mal pronóstico. Nuestro objetivo es describir las características etiológicas, clínicas, diagnósticas, pronósticas y terapéuticas de los casos registrados en nuestro hospital.

Material y métodos: Análisis descriptivo mediante estudio retrospectivo de los casos de CM diagnosticados en nuestro hospital entre los años 2000 y 2012.

Resultados: Se detectaron 93 casos durante el periodo a estudio (7,15 casos/año). El cáncer de mama fue el tumor primario más frecuente (n = 37), seguido del cáncer de pulmón (n = 18). La edad media era $56,8 \pm 13,53$ años, predominaba el sexo femenino (n = 53). Los síntomas más frecuentes fueron los déficits motores (n = 37) y la cefalea (n = 34); y la causa más frecuente de la clínica la invasión parenquimatosa (n = 40). La principal vía de propagación fue la hematogena (n = 69). La localización más frecuente de las lesiones es a nivel supratentorial (n = 65), siendo la RM craneal más sensible que la TAC. La supervivencia desde el inicio de la clínica fue de 2 meses (IQR: 0-5), con un retraso diagnóstico de 7 días (IQR: 1-17,5). La corticoterapia fue la opción terapéutica más utilizada (n = 71).

Conclusiones: La incidencia de CM en Cantabria es mayor a la esperada, siendo el cáncer de mama el tumor primario más frecuente. Los déficits motores por invasión parenquimatosa supratentorial constituyen el cuadro clínico más frecuente. La RM craneal es la prueba de neuroimagen más sensible. La supervivencia es reducida y la corticoterapia la opción terapéutica más utilizada.

Neuropsicología

EL DETERIORO COGNITIVO LEVE (DCL) AMNÉSICO MULTIDOMINIO ES EL MÁS FRECUENTE EN LA COHORTE DE HIPERTENSOS MEDITERRÁNEA DEL ESTUDIO ISSYS (INVESTIGATING SILENT STROKE IN HYPERTENSIVE: A MRI STUDY)

C. Nafria Pérez¹, I. Riba Llena^{1,2}, C.I. Jarca³, X. Mundet Tudurí⁴, F. Pujadas Navinés⁵, F. Orfila Pernas⁴, A. López Rueda¹, J.L. Tovar Méndez⁶, J. Filomena Pacio⁷, A. Cartanyà⁸, M. Domingo⁹, X. Castañé Tenas¹, A. Vilar Bergua^{1,2}, J. Álvarez Sabin⁵, I. Fernández Cortiñas¹, O. Maisterra Santos⁵, J. Montaner Villalonga¹ y P. Delgado Martínez¹, en representación de los Investigadores del Estudio ISSY. Institut de Recerca de l'Hospital Vall d'Hebron

¹Laboratorio de Investigación Neurovascular. Institut de Recerca Hospital Vall d'Hebron. ²Universitat Autònoma de Barcelona.

³Servicio de Urgencias. CUAP Horta. ⁴Unitat de Suport a la Recerca. IDIAP Jordi Gol. ⁵Servicio de Neurología; ⁶Servicio de Nefrología. Hospital Vall d'Hebron. ⁷Atención Primaria. EAP El Clot. ⁸Atención Primaria. EAP Bon Pastor. ⁹Atención Primaria. EAP San Roc.

Objetivos: Describir las características del DCL en la cohorte del estudio ISSYS, cuyo objetivo principal es establecer la prevalencia de lesiones vasculares cerebrales silentes y deterioro cognitivo en hipertensos de 50 a 70 años.

Material y métodos: Se administró la escala DRS-2 como screening cognitivo a 738 participantes del estudio ISSYS. Posteriormente, los sujetos que obtuvieron un bajo rendimiento se sometieron a una re-evaluación neurológica y neuropsicológica completa que incluía varios dominios cognitivos (memoria, atención, función ejecutiva, praxias) y se calcularon puntuaciones Z combinadas para analizarlos. Se diagnosticó DCL según criterios previamente descritos.

Resultados: De los 140 pacientes re-evaluados, se diagnosticó DCL al 23% (4,33% de la cohorte completa) y envejecimiento nor-

mal (EN) en un 37,5%. Respecto al EN, los DCL obtuvieron puntuaciones inferiores en todos los dominios cognitivos excepto en praxias ($p < 0,001$). En cuanto la DRS-2 ejecutaron peor las subescalas I/P, ATENCIÓN y TOTAL ($p < 0,05$). A nivel cognitivo, tanto familiares como pacientes, verbalizaron más quejas de memoria, dificultades de aprendizaje y desorientación, y conductualmente mostraron apatía y trastornos del sueño ($p < 0,01$). Por subgrupos, el 70% fue DCL amnésico (aDCL), en su mayoría multidominio (60%). Los aDCL realizaban peor las subescalas Conceptualización ($p < 0,005$) y el Total ($p = 0,05$) de DRS-2 y tuvieron peores puntuaciones Z en memoria verbal ($p < 0,01$) que los DCL no-amnésicos. Respecto al EN, los no-amnésicos sólo obtuvieron puntuaciones Z inferiores en la función ejecutiva ($p < 0,005$).

Conclusiones: Aproximadamente un 4% de los pacientes hipertensos sin enfermedad cerebrovascular sintomática cumplen criterios de DCL, siendo el subtipo amnésico con afectación de múltiples dominios cognitivos el predominante en nuestra serie.

EVOLUCIÓN A DEMENCIA DE PACIENTES CON DETERIORO COGNITIVO LEVE: INFLUENCIA DE LAS LESIONES HIPERINTENSAS DE SUSTANCIA BLANCA

A. Martín Montes¹, B. Fuentes Gimeno¹, M.D.L.A. Mangas Guijarro¹, O. Trabajos García¹, A. Simón Gozalbo², G. Lubrini¹, C.T. Casares Guillén¹, C. Acedo Jiménez², A. Frank García¹ y E. Díez Tejedor¹

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

Objetivos: Las lesiones hiperintensas de sustancia blanca (LHSB) constituyen un hallazgo frecuente en estudios de resonancia magnética (RM) de individuos de edad avanzada y varios estudios indican que aparecen con más frecuencia en pacientes con deterioro cognitivo. Objetivo: valorar si la presencia de LHSB en RM aumenta la probabilidad de que controles o pacientes con deterioro cognitivo leve (DCL) evolucionen a enfermedad de Alzheimer (EA).

Material y métodos: Se revisaron estudios de RM craneal de participantes en el estudio longitudinal multicéntrico observacional (ELMO) del grupo de demencias de la comunidad de Madrid (DEMCAM), por un observador ciego a los datos clínicos, valorando las LHSB en secuencias FLAIR y T2 mediante la escala de Wahlund (EW). Grupos del estudio (primera visita): control y DCL amnésico monodominio (DCL-A) y multidominio (DCL-M). En una segunda visita, realizada al año, se analizó qué participantes habían evolucionado a otro grupo diagnóstico o a EA.

Resultados: 80 participantes (42 controles, 22 DCL-A y 16 DCL-M). Segunda visita: 19 participantes (23,8%) evolucionaron a otro grupo diagnóstico (grupo control: 7,1% de evolución a DCL; DCL-A: 18,2% evolucionan a DCL-M y 18,2% evolucionan a EA; DCL-M: 50% evolucionan a EA). Al comparar la afectación por LHSB entre los pacientes que evolucionan frente a los que se mantienen estables, observamos una puntuación media total en la EW significativamente mayor en aquellos pacientes que desarrollan una EA (2,59 vs 5,17; $p < 0,05$).

Conclusiones: Los pacientes con DCL que desarrollan una EA, presentan mayor afectación por LHSB que aquellos que se mantienen estables en un año de seguimiento.

CAMBIO COGNITIVO AL AÑO EN EL FREE AND CUED SELECTIVE REMINDING TEST. ¿QUÉ ESPERAR EN SUJETOS MAYORES DE 50 AÑOS?

M. Casals Coll¹, G. Sánchez Benavides¹, R.M. Manero Borrás¹, R. Blesa González², M. Aguilar Barberà³, J.L. Molinuevo Guixá⁴, A. Robles Bayón⁵, C. Antúnez Almagro⁶, C. Martínez Parra⁷, A. Frank García⁸, M. Fernández Martínez⁹ y J. Peña Casanova¹

¹Servicio de Neurología. Hospital del Mar. ²Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. ³Servicio de Neurología. Hospital Universitari Mútua de Terrassa. ⁴Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. ⁵Servicio de Neurología. Instituto Policlínico La Rosaleda, S.A. ⁶Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. ⁷Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena. ⁸Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. ⁹Servicio de Neurología. Hospital de Cruces.

Objetivos: La exploración repetida a lo largo del tiempo es crucial para el seguimiento de un sujeto en neuropsicología. Este estudio pretende presentar datos de una muestra normativa para el cálculo de los índices de cambio más usados en neuropsicología clínica para el Free and Cued Selective Reminding Test (FCSRT).

Material y métodos: Se obtuvieron datos del FCSRT de 122 sujetos cognitivamente normales (50-85 años de edad) en una valoración basal (VB) y otra al año (VA). Se calcularon medias, desviaciones típicas e intervalos de confianza de las puntuaciones obtenidas en ambos momentos y de la discrepancia simple (VA-VB). Se realizaron correlaciones y regresiones lineales entre las puntuaciones en VA, VB y VA-VB, la edad y la escolaridad. Se consideró un cambio clínico fiable en el percentil 5.

Resultados: No se observó influencia de edad ni escolaridad sobre el índice de discrepancia simple. Se halló una media de +1,32 palabras (DE = 3,74; IC95% = [0,60-2,04]) para el índice VA-VB en el Recuerdo Inmediato Total (RIT) y de +0,32 (DE = 1,55; IC95% = [0,02-0,62]) en el Recuerdo Diferido Total (RDT). En el percentil 5 se observó una pérdida de 5/48 palabras respecto a la VB en el RIT y de 2/16 palabras en el RDT. Se hallaron datos para la obtención de los índices de cambio más utilizados.

Conclusiones: Los datos obtenidos muestran como la pérdida al año de 5 palabras en el RIT y de 2 en el RDT podría ser considerado un cambio clínico a tener en cuenta.

¿NO MEJORAR CON CLAVES SEMÁNTICAS EN UN TEST DE MEMORIA VERBAL PUDIERA AFECTAR A LAS ACTIVIDADES INSTRUMENTALES DE LA VIDA DIARIA EN PACIENTES CON DETERIORO COGNITIVO?

R. García García¹, J. Cacho Gutiérrez¹, R. García García¹, M.D. Sevillano García¹, J. Arcaya Navarro¹ y J.L. Vicente Villardón²

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neurociencias. Hospital Universitario de Salamanca.

Objetivos: Estudiar la relación existente entre la memoria episódica con claves semánticas y las actividades instrumentales de la vida diaria (AIVD), en el deterioro cognitivo ligero amnésico (DCLA) y en la enfermedad de Alzheimer incipiente (EAI) con respecto a un grupo control.

Material y métodos: Estudio observacional, caso-control, en un grupo de 250 sujetos, 100 pacientes con DCLA (criterios Albert et al) y 100 enfermos con EAI (criterios NINCDS-ADRDA) estadio incipiente (CDR-1) y 50 sujetos control (SC). Hemos utilizado el Hopkins Verbal Learning Test-Revised (HVLT-R) Las AIVD se han estudiado con la Interview for deterioration in Daily Living Activities (Dementia) (IDDD).

Resultados: Hemos encontrado diferencias, estadísticamente significativas, en la IDDD, entre los dos grupos de pacientes (DCLA y EAI) y los SC. Sin embargo, entre los pacientes de DCLA y EAI, que no mejoran con claves semánticas, no se observan diferencias estadísticamente significativas.

Conclusiones: En nuestro estudio, la mejoría con claves semánticas, en la escala HVLT-R, equipara a los pacientes con DCLA y EAI. Por tanto, la no mejoría con claves semánticas en esta escala, pudiera ser un marcador neuropsicológico de conversión de DCLA a EAI.

ESTUDIO LONGITUDINAL DE LA ESTABILIDAD DE LOS BENEFICIOS DE UN PROGRAMA DE REHABILITACIÓN ATENCIONAL EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

M. Vázquez Marrufo¹, A. Galvao Carmona¹, M. Borges Guerra¹, M.D. Páramo Camino², J.L. Ruiz Peña² y G. Izquierdo Ayuso¹

¹Unidad de Esclerosis Múltiple; ²Servicio de Neurociencias. Hospital Virgen Macarena.

Objetivos: El presente estudio analiza la estabilidad de los beneficios tras la aplicación de un programa de rehabilitación (Attention Program Training (APT)) en pacientes con esclerosis múltiple remitente-recidivante (EMRR).

Material y métodos: 15 pacientes con EMRR y 18 sujetos control tomaron parte en el estudio. Todos los participantes realizaron una evaluación inicial (T0) mediante una tarea computarizada de atención selectiva donde se registraba el tiempo de reacción y la precisión en las respuestas. Posteriormente, los pacientes fueron incluidos en un programa de rehabilitación con sesenta sesiones (aproximadamente 3 meses). Al final de ese periodo, se realizó una segunda evaluación para todos los participantes (T1). Cuatro meses después de T1, los pacientes ya sin rehabilitación neuropsicológica realizaron una tercera medida (T2).

Resultados: Los sujetos control no mostraron diferencias en el tiempo de reacción entre la medida T0 y T1. Sin embargo, los pacientes mostraron un beneficio entre las dos medidas (T0 (486 ± 60 ms) y T1 (452 ± 56 ms, p < 0,001). Respecto de la comparación entre la medida T0 y T2, se observó una diferencia significativa entre las dos medidas (T0 = 486 ± 60 ms; T2 = 457 ± 88 ms, p = 0,035). No se hallaron diferencias en la precisión entre ninguna de las medidas para ambos grupos.

Conclusiones: El presente estudio muestra que el programa de rehabilitación mejoró la capacidad atencional de los pacientes con EMRR. Además, el beneficio del programa de rehabilitación se mantuvo al menos 4.5 meses posteriormente a su retirada. Futuros estudios deben confirmar los beneficios a largo plazo del programa en periodos más amplios de tiempo tras su finalización.

EFFECTOS ESPECÍFICOS DE LA REHABILITACIÓN COGNITIVA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE REMITENTE-RECIDIVANTE

A. Galvao Carmona¹, M. Borges Guerra², D. Páramo², J.L. Ruiz Peña², G. Izquierdo Ayuso² y M. Vázquez Marrufo²

¹Neurociencias. Departamento de Psicología Experimental. Universidad de Sevilla. ²Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena.

Objetivos: Comprobar los posibles beneficios de un programa de Rehabilitación Cognitiva, basado en el "Attention Process Training Programme" (APT), en pacientes con esclerosis múltiple remitente-recidivante (EMRR) clínicamente definida y con deterioro cognitivo basado en pruebas neuropsicológicas.

Material y métodos: Quince pacientes y dieciocho sujetos sanos fueron evaluados (criterios de exclusión: déficit motor, recaída en el último mes y/o presencia de signos psicopatológicos). Los participantes ejecutaron dos tareas atencionales computarizadas (atención sostenida y selectiva), antes y después de aplicar el programa APT (número de sesiones = 60). Se realizó un ANOVA de medidas repetidas y un análisis post-hoc con la corrección de Bonferroni para analizar los resultados de tiempo de reacción (TR) y porcentaje de aciertos.

Resultados: Se encontró un efecto de grupo (F (1, 31) = 18, 16 p < 0,001) que indicó el enlentecimiento general típico de la EMRR. No se encontraron diferencias para el grupo control entre medidas, mostrando la estabilidad de la tarea a lo largo del tiempo. Los pacientes solo obtuvieron diferencias entre medidas en la tarea de

atención selectiva, mostrando una mejora significativa ($p = 0,03$) en el TR tras el programa de rehabilitación. No se encontraron diferencias en el porcentaje de aciertos entre los grupos.

Conclusiones: Solo la tarea de atención selectiva evidenció una mejora significativa en pacientes con EMRR tras aplicar un programa de estimulación cognitiva. Esta asimetría en los beneficios de la rehabilitación cognitiva muestra las dificultades en la generalización de la rehabilitación a todos los mecanismos atencionales y el alto grado de especificidad en la rehabilitación de las funciones cognitivas.

EPILEPSIA IDIOPÁTICA INFANTIL: ALTERACIONES NEUROPSICOLÓGICAS ASOCIADAS

P. Conde Guzón¹, M.T. Bartolomé Albistegui², R. Cancho Candela³ y M.J. Conde Guzón¹

¹Área de Personalidad, Evaluación y Tratamiento Psicológicos. Universidad de León. ²Servicio de Neurología. Obra Hospitalaria Nuestra Señora de Regla. ³Servicio de Neurología. Hospital Universitario del Río Hortega.

Objetivos: Durante los últimos 5 años hemos investigado el perfil neuropsicológico en niños con epilepsia idiopática. Reiteradamente, encontramos que los niños con epilepsia, independientemente del tipo de crisis o de la farmacología, presentan cocientes intelectuales normales; sin embargo, manifiestan problemas de lectoescritura, cálculo, articulación y análisis fonético. Además observamos, sólo en algunos estudios, que los niños con ausencias típicas presentan alteraciones mnésicas y atencionales mayores que los niños con epilepsia benigna. Es necesario continuar estudiando en profundidad estos déficits asociados. **Objetivo:** investigar el perfil neuropsicológico de niños con epilepsia idiopática. Interesa evaluar con pruebas más sensibles que las utilizadas anteriormente, el perfil mnésico y atencional.

Material y métodos: Comparamos el perfil neuropsicológico de 28 niños con EBPC (epilepsia benigna con puntas-onda centrotemporales) y otra de 26 con EAI (epilepsia ausencia infantil), frente a un grupo control de 16. Se obtiene perfil neuropsicológico aplicando el WISC-IV, Prueba de la copia de la figura compleja de A. Rey y test d2 de Atención.

Resultados: a) No se han hallado diferencias en el cociente intelectual total entre los grupos. b) No se han hallado diferencias en la memoria entre los grupos. c) Sin embargo, cuando usamos el test específico test d2 de atención, se observa un déficit significativo ($p < 0,05$) en control atencional, control inhibitorio, capacidad de trabajo, concentración y atención sostenida y selectiva en el grupo EBPC.

Conclusiones: Recomendamos la evaluación neuropsicológica en todos los niños con epilepsia especialmente la exploración del perfil atencional en los niños con EBPC con el fin de prevenir posibles déficit y problemas psicoeducacionales.

LAS TAREAS DE TIEMPOS DE REACCIÓN EN LA EVALUACIÓN NEUROPSICOLÓGICA: UN ESTUDIO DE BAREMACIÓN

G. Lubrini¹, J.A. Periañez Morales², M. Ríos Lago³, R. Viejo Sobera² y A. Frank García¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz.

²Departamento de Psicología Básica II. Universidad Complutense de Madrid. ³Departamento de Psicología Básica II. UNED.

Objetivos: Las tareas de tiempos de reacción (TR) se han propuesto como una herramienta alternativa a los tests neuropsicológicos para evaluar los déficits de velocidad de procesamiento en enfermedades neurológicas. Sin embargo, rara vez se emplean a nivel clínico por falta de datos normativos. Los objetivos fueron

desarrollar una batería de tareas de TR y proporcionar baremos para población española.

Material y métodos: Se diseñaron las tareas Finger Tapping (FT), TR simple (TRS), TRS-Sustained Attention to Response Test (TRS-SART), TR de Elección (TRE) y TRE-Búsqueda y se administraron a 165 voluntarios sanos (rango edad: 17-77; media: $44,3 \pm 17,6$; educación: $14,5 \pm 4,7$). Se realizaron regresiones múltiples para identificar las variables demográficas (edad, educación, sexo) que constituirían los mejores criterios de estratificación y t de Student para establecer los puntos de corte y crear sub-grupos de la muestra. Finalmente, se calcularon las puntuaciones percentiles en cada grupo.

Resultados: Edad y educación fueron las variables elegidas en FT y TRE-búsqueda. Se establecieron los puntos de corte en 48 y 12 años, respectivamente. Los jóvenes fueron más rápidos que los mayores ($t(163) = -2$; $p = 0,043$; $t(163) = -5,9$; $p < 0,001$, respectivamente); los cultos más rápidos que los con nivel educativo bajo-medio ($t(81) = 2,7$; $p < 0,009$; $t(80) = 2,5$; $p = 0,012$, respectivamente). Edad fue la variable elegida en TRE, siendo los jóvenes (edad < 48) más rápidos ($t(162) = -2,5$; $p = 0,014$). Sexo fue la variable elegida en TRS y TRS-SART. Los hombres fueron más rápidos que las mujeres ($t(163) = -3,8$; $p < 0,001$; $t(103) = -3,4$; $p = 0,001$, respectivamente).

Conclusiones: Edad, educación y sexo tienen un impacto sobre el rendimiento en tareas de TR. Proporcionar baremos según estas variables demográficas podría mejorar la aplicabilidad clínica de esta herramienta de evaluación.

COMPARACIÓN DE LOS RENDIMIENTOS COGNITIVOS EN UNA TAREA INSTRUMENTAL DE PREPARACIÓN DE COMIDA ENTRE PACIENTES QUE HAN SUFRIDO ICTUS DE LA ACM DERECHA O IZQUIERDA

C. Loureiro Pires¹, J. Gaspar Oliveira², P. Sargento Santos², P. Ferreira Lopes³, M. Perea Bartolomé⁴ y V. Ladera Fernández⁴

¹Servicio de Neurología. Centro de Medicina e Reabilitação de Alcoitão. ²Centro de Estudos em Psicologia Cognitiva y del Aprendizaje (CEPCA). ³Escuela de Psicología y de las Ciencias de la Vida. Universidad Lusófona de Lisboa. ⁴Facultad de Psicología. Universidad de Salamanca.

Objetivos: Evaluar los rendimientos cognitivos y funciones sensorio-motoras en pacientes que han sufrido ictus isquémico de la arteria cerebral media (ACM) derecha o izquierda. Explorar la relación de los déficits cognitivos en una tarea instrumental de preparación de comida en función de la lateralidad de la lesión.

Material y métodos: 24 participantes, 14 con ictus de la ACM derecha y 10 en la ACM izquierda ($M = 58$ años; $DE = 11$), todos con dominancia manual derecha y sin alteraciones significativas en la comprensión del lenguaje. Los pacientes han sido evaluados desde el punto de vista cognitivo (Trail-Making-TM, Test de Negligencia Visual-TNV, Figura Compleja de Rey-FCR, Escala de Memoria de Wechsler-EMW, Batería Cognitiva de Terapia Ocupacional de Loewenstein-LOTCA), sensorio-motor (dinamómetro hidráulico de Jamar y los Monofilamentos de Semmes-Weinstein), instrumental (Rabideau Kitchen Evaluation-Revised).

Resultados: Existen diferencias estadísticamente significativas entre ambos grupos en las puntuaciones obtenidas en la copia de la FCR, en el TVN y LOTCA ($p < 0,05$), con mejores rendimientos para el grupo ACM izquierda y en el total de la EMW ($p < 0,01$) para el grupo ACM derecha. Sólo hemos encontrado una correlación significativa entre los errores en el TM y la tarea instrumental en los pacientes con ictus en la ACM derecha ($r = 0,748$; $p < 0,01$).

Conclusiones: Los rendimientos en esta tarea instrumental de preparación de comida son inferiores en los pacientes con lesiones en ACM derecha y están relacionados con las alteraciones visuoespaciales que presentan.

VARIABILIDAD INTRAINDIVIDUAL EN LA VELOCIDAD DE PROCESAMIENTO DE LA INFORMACIÓN: UN NUEVO ÍNDICE DE DETERIORO COGNITIVO EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE

G. Lubrini¹, J.A. Periañez Morales², M. Ríos Lago³,
A. Tallón Barranco¹ y A. Frank García¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz.

²Departamento de Psicología Básica II. Universidad Complutense de Madrid. ³Departamento de Psicología Básica II. UNED.

Objetivos: La disminución de la velocidad de procesamiento de la información (VPI) es una de las principales alteraciones cognitivas en esclerosis múltiple (EM). Numerosos estudios han comparado la ejecución de pacientes con EM y controles en tareas de tiempos de reacción (TR), encontrando que los pacientes son más lentos que los controles. Sin embargo, todavía no se ha estudiado si la velocidad de respuesta de los pacientes es también menos consistente a lo largo de las tareas que la de los controles.

Material y métodos: Se compararon 31 pacientes con EM remitecente recurrente y 35 controles sanos (equiparados en edad y educación) en la ejecución de cuatro tareas de TR: TR Simple (TRS), TRS-Sustained Attention to Response Test (TRS-SART), TR de Elección (TRE), TRE-Búsqueda. Se consideraron los TR medios en cada tarea y los coeficientes de variabilidad (CoV) calculados mediante la fórmula: desviación estándar/promedio TR $\times$ 100.

Resultados: Los pacientes fueron más lentos que los controles en todas las tareas (TRS: $t(64) = 4,5$; $p = 0,031$; TRS-SART: $t(64) = 5,2$; $p = 0,024$; TRE: $t(64) = 7,4$; $p = 0,004$; TRE-Búsqueda: $t(64) = 7,9$; $p = 0,001$). Además los pacientes obtuvieron CoV más elevados que los controles (TRS: $t(64) = 3,1$; $p = 0,014$; TRS-SART: $t(64) = 4,7$; $p = 0,032$; TRE: $t(64) = 4,9$; $p = 0,008$; TRE-Búsqueda: $t(64) = 5,1$; $p = 0,001$). El análisis de regresión mostró que los TR medios en las tareas y los CoV contribuyeron de forma independiente a la discriminación entre pacientes y controles.

Conclusiones: En los pacientes con EM la ejecución de tareas de TR no es sólo lenta sino también inconsistente. La variabilidad intra-individual es un componente del rendimiento cognitivo que aporta información valiosa acerca de la naturaleza de los déficits de VPI en EM.

Trastornos de la vigilia y el sueño

DISTRIBUCIÓN DE SOREM EN EL MSLT EN NARCOLEPSIA

G. Sansa Fayos¹, A. Iranzo², C. Gaig² y J. Santamaría²

¹Servicio de Neurología. Hospital Parc Taulí. ²Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

Objetivos: El diagnóstico de narcolepsia se apoya en la presencia de dos o más inicios de sueño en REM (SOREM) en el test de latencias múltiples del sueño (MSLT). La distribución de SOREM en el MSLT no ha sido estudiada sistemáticamente en narcolepsia. Una distribución no uniforme podría influir en la capacidad diagnóstica del test, particularmente si se usan versiones cortas del MSLT.

Material y métodos: Hemos estudiado la distribución temporal de SOREM en nuestra población de pacientes narcolépticos y hemos calculado el efecto de reducir la prueba a 3 y 4 siestas. Se han incluido 129 pacientes diagnosticados de narcolepsia consecutivamente con un polisomnograma y MSLT de cinco siestas al día siguiente.

Resultados: Se registraron 429 SOREM en las 645 siestas (66,5%). La probabilidad de presentar SOREM en la cuarta siesta (a las 15.30h) es significativamente más baja que en las otras cuatro siestas: 22,4% de SOREM en la primera, 20,5% de SOREM en la segunda, tercera y quinta, y 16% en la cuarta ($p < 0,034$). Acortando el test

a 3 o 4 siestas reducimos la capacidad diagnóstica del test en un 14,7% y un 10% respectivamente.

Conclusiones: La distribución temporal de SOREM no es uniforme en las 5 siestas del MSLT, teniendo la cuarta siesta menos probabilidades de presentar sueño REM. Esto tendría que tenerse en cuenta cuando estamos evaluando un MSLT, especialmente si se usan versiones más cortas del test.

CUMPLIMIENTO Y EFECTOS SECUNDARIOS DEL TRATAMIENTO CON OXIBATO SÓDICO EN LA NARCOLEPSIA CON CATAPLEJÍA

A. Pérez Soriano¹, C. Gaig¹, A. Iranzo¹, M. Serradell¹, M. Martín² y J. Santamaría¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Farmacia. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

Objetivos: Revisión de los efectos secundarios del oxibato sódico (OS) y su repercusión en el cumplimiento del tratamiento en pacientes con narcolepsia con cataplejía.

Material y métodos: Revisión de datos clínicos de pacientes con narcolepsia con cataplejía tratados con OS desde octubre-07 a marzo-13 en el Hospital Clínic de Barcelona.

Resultados: Un total de 61 pacientes fueron tratados con OS. Veintiocho pacientes (46%) abandonaron este tratamiento. Diecisiete de estos 28 (60%) pacientes no toleraron la medicación debido a efectos secundarios, siendo ésta la principal razón de abandono. Los efectos secundarios más frecuentes fueron dificultad para despertarse por la noche (29%), molestias gastrointestinales (23%), alteraciones psiquiátricas incluyendo ansiedad, irritabilidad /alteración del carácter (23%), cefalea (18%) y despertares confusionales/alucinaciones nocturnas (18%). En los once pacientes restantes las causas más frecuentes de abandono del fármaco fueron el embarazo o deseo de embarazo (21% del total, 35% de las mujeres), la falta de respuesta clínica (21%) y la intolerancia a la forma de administración del OS (10%). La duración del tratamiento y la dosis de OS fue menor en los pacientes que abandonaron el tratamiento (8,6 vs 44,5 meses, $p > 0,01$; 3,8 vs 5,9 g, $p > 0,01$; 8). La duración de la enfermedad y la edad de inicio del fármaco fueron similares en ambos grupos. Las mujeres abandonaron con más frecuencia el OS (68% vs 31%; $p > 0,01$).

Conclusiones: Casi la mitad de los pacientes con narcolepsia con cataplejía tratados con OS lo abandonan como consecuencia de los efectos secundarios.

ESTUDIO CASOS-CONTROLES DE FACTORES DE RIESGO DE NARCOLEPSIA-CATAPLEJIA EN 54 PACIENTES HLA+

R. del Río Villegas¹ y R. Peraita Adrados²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. ²Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General Gregorio Marañón.

Objetivos: Estudios epidemiológicos previos destacan la importancia de los factores de riesgo ambientales en la fisiopatología de la narcolepsia con cataplejía (NC) en pacientes genéticamente predispuestos. Este estudio, ya presentado preliminarmente hace 2 años, pretende evaluar factores estresantes e infecciosos como potenciales factores de riesgo analizando una serie de casos-controles.

Material y métodos: Los pacientes fueron reclutados en nuestras unidades de sueño cumpliendo criterios de NC HLA+. Se realizó el cuestionario de Pichioni de forma autoadministrada a 54 pacientes explorando la presencia de factores estresantes e infecciosos el año previo al comienzo del primer síntoma potencialmente relacionado, habitualmente somnolencia excesiva. 54 factores estresantes y 42 enfermedades infecciosas. Los datos fueron comparados con 57

controles reclutados de entre miembros de la familia no relacionados y sujetos sanos. Se preguntó al grupo control sobre el año previo a la entrevista. La asociación entre narcolepsia y los diferentes factores de riesgo fue analizada mediante modelos lineales generalizados con variables binarias dependientes univariantes y multivariantes. El efecto de la edad fue controlado mediante la inclusión de la variable edad de comienzo de los síntomas (casos) y edad de la entrevista (controles) como variable de exposición.

Resultados: Los factores de riesgo más significativos en la serie de narcolépticos fueron los cambios de colegio (OR: 21), los cambios mayores en los hábitos de sueño (OR: 2,4), la varicela (OR: 13,3) y la amigdalitis estreptocócica (OR: 7,6).

Conclusiones: Los resultados obtenidos, en consonancia con comunicaciones anteriores, tienen un valor exploratorio de las tendencias en estos pacientes en espera de la comparación con población HLA+ no afectada.

ANÁLISIS VÍDEO-POLIMIÓGRAFO DE LOS ATAQUES DE CATAPLEJIA EN UN PACIENTE CON NARCOLEPSIA-CATAPLEJIA HLA+

R. del Río Villegas¹ y R. Peraita Adrados²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. ²Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General Gregorio Marañón.

Objetivos: Analizar el patrón de activación muscular de los ataques de cataplejía segmentaria y global en un paciente con narcolepsia-cataplejía HLA+.

Material y métodos: Varón de 63 años con somnolencia desde los 16 y ataques de cataplejía desde los 26, sin parálisis de sueño ni alucinaciones. Polisomnografía en 1992 con comienzo de sueño en REM, y 4/5 SOREMs en TLMS. HLA DRB1*15:01 y DQB1*06:02 positivos. Se realiza monitorización vídeo-polimiográfica de masetero, esternocleidomastoideo, paravertebrales cervicales y lumbares, bíceps, extensores del carpo, vasto interno, tibial anterior y sóleo de ambos hemicuerpos y del mentón, así como esfuerzo respiratorio, electrocardiograma y acelerometría. Se monitorizan un total de 8 ataques de cataplejía generalizada y hasta 20 ataques segmentarios tanto en sedestación como en bipedestación, en respuesta a estímulos emocionales inducidos.

Resultados: Durante los ataques de cataplejía segmentaria, se observan periodos breves e irregulares de ausencia de actividad tónica que involucran los músculos de la cara, el cuello, territorios axiales o de los miembros. Durante los ataques de cataplejía generalizados el patrón electromiográfico muestra una secuencia de supresión de la actividad en alternancia con incremento intermitente. Se observa también un incremento mantenido de la actividad en la musculatura del cuello precediendo al resto de la musculatura craneal, axial y de los miembros inferiores.

Conclusiones: El patrón de activación muscular observado durante la cataplejía difiere ampliamente de la atonía característica del sueño REM, que pudiera presuponerse en base al mero análisis visual de los ataques y pone de manifiesto una regulación anormal de las redes neuronales que producen la contracción muscular mantenida.

CALIDAD DEL SUEÑO EN LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER (ESTUDIO POBLACIONAL DEMINVALL)

M.A. Tola Arribas¹, A. Cerón Fernández², F. Ortega Valín¹, M.I. Yugueros Fernández¹, M.J. Garea García-Malvar¹, B. Fernández Malvido³, B. Díaz Gómez⁴, A. San José Gallegos⁵, A. Botrán Velicia⁶, M. González Touya⁵, V. Iglesias Rodríguez⁶ y Grupo DEMINVALL⁷

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Geriatria; ³Servicio de Psicología Clínica. Hospital Universitario del Río Hortega.

⁴Medicina de Familia. Centro de Salud Arroyo de la Vega.

⁵Urgencias. Hospital Medina del Campo. ⁶Medicina de Familia. Atención Primaria Área Oeste Valladolid. ⁷Neurociencias. Área Oeste Valladolid.

Objetivos: Describir la calidad subjetiva del sueño en pacientes con enfermedad de Alzheimer (EA) y compararla con un grupo control (GC) de sujetos sin demencia.

Material y métodos: Estudio epidemiológico transversal de base poblacional. Se incluyeron 101 sujetos con EA identificados en el estudio DEMINVALL (edad media $83,8 \pm 6,9$; mujeres 78,2%; CDR 1: 38,6%, CDR 2: 34,7%, CDR 3: 26,7%) y 101 sujetos de la misma población en el GC (edad media $83,5 \pm 6,3$; mujeres 78,2%). El instrumento de evaluación fue el índice de calidad del sueño de Pittsburgh (ICSP, rango 0-21; mal "dormidor": ICSP > 4). Se analizan diferencias en porcentajes de puntuación > 1 en cada dimensión del ICSP.

Resultados: El ICSP fue similar ($p = 0,75$) en la EA (mediana, Q1-Q3: 7, 4-11) y en el GC (mediana, Q1-Q3: 7, 2,5-11). El porcentaje de malos "dormidores" fue mayor en EA (73,3% vs 61,4%; $p = 0,07$). Los porcentajes (EA vs GC) de mala calidad del sueño (26,7% vs 30,7%), elevada latencia (38,6% vs 39,6%), baja eficiencia (43,6% vs 43,6%) y perturbaciones (5% vs 6,9%) fueron similares. Los pacientes con EA toman más hipnóticos (47,5% vs 37,6%; $p = 0,15$), duermen más horas (% ICSP-3 > 1: 22,8% vs 38,6%; $p < 0,05$) y tienen más disfunción diurna (21,8% vs 10%; $p < 0,05$).

Conclusiones: La calidad subjetiva del sueño en la EA es en general mala aunque no muy distinta a la de la población general de la misma edad sin demencia.

ASPECTOS EVOLUTIVOS NEURODEGENERATIVOS DEL TRASTORNO DE CONDUCTA DEL SUEÑO REM IDIOPÁTICO (TCSRI): ESTUDIO DE UNA SERIE DE 168 PACIENTES

A. Fernández Arcos¹, M. Serradell Eroles², C. Gaig Ventura², J. Santamaría Cano² y A. Iranzo de Riquer²

¹Servicio de Neurología. Máster en Competencias Médicas Avanzadas, Trastornos del Sueño. Universidad de Barcelona.

²Unidad Multidisciplinar de Sueño. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

Objetivos: Análisis de la evolución clínica de una serie larga de pacientes con TCSRI.

Material y métodos: Estudio observacional de la evolución clínica de pacientes diagnosticados de TCSRI entre noviembre 1991 y mayo 2013. La estimación del porcentaje de conversión a una enfermedad neurodegenerativa se hizo con el método de Kaplan-Meier.

Resultados: 168 pacientes (79,2% hombres), con inicio estimado del TCSRI a los $61,8 \pm 8,6$ años, diagnosticados mediante polisomnograma a los $68,7 \pm 6,5$ años y seguimiento clínico medio de $5,22 \pm 3,82$ años. El análisis Kaplan-Meier mostró que desde el diagnóstico del TCSRI el porcentaje estimado de conversión a los 5 años fue del 33%, a los 10 años del 77% y a los 13 años del 89%. Durante el seguimiento clínico 62 (36,9%) fueron diagnosticados de una enfermedad neurodegenerativa; demencia con cuerpos de Lewy (43,5%), enfermedad de Parkinson (35,5%), deterioro cognitivo leve (17,7%) y atrofia multisistémica (3,2%). En estos 62 pacientes el intervalo entre inicio de síntomas de TCSRI y diagnóstico de enfermedad fue de $6,88 \pm 7,12$ años, y entre diagnóstico de TCSRI y de enfermedad de $4,32 \pm 3,31$ años. De los 168 pacientes, 65% fueron tratados con clonazepam a dosis media de 1 mg con 99,2% de éxito clínico total o parcial en reducir los síntomas del TCSRI. La dosis de clonazepam y su eficacia clínica fue similar entre los que desarrollaron una enfermedad neurodegenerativa y los que no.

Conclusiones: La mayoría de los pacientes con TCSRI desarrollan con el tiempo los síntomas clásicos de las sinucleopatías. El TCSRI representa el estadio prodromico de las sinucleinopatías.

ASPECTOS CLÍNICOS Y POLISOMNOGRÁFICOS POCO CONOCIDOS DEL TRASTORNO DE CONDUCTA DEL SUEÑO REM IDIOPÁTICO (TCSRI): ESTUDIO DE UNA SERIE DE 168 PACIENTES

A. Fernández Arcos¹, M. Serradell Eroles², C. Gaig Ventura², J. Santamaría Cano² y A. Iranzo de Riquer²

¹Servicio de Neurología. Máster en Competencias Médicas Avanzadas, Trastornos del Sueño. Universidad de Barcelona.

²Unidad Multidisciplinar de Sueño. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

Objetivos: Descripción de aspectos poco conocidos de una serie de pacientes con TCSRI.

Material y métodos: Estudio descriptivo de pacientes diagnosticados de TCSRI, confirmados con video-polisomnograma, desde noviembre 1991 hasta mayo 2013.

Resultados: 168 pacientes, 79,2% hombres, con inicio estimado del TCSRI a los $61,8 \pm 8,6$ años, diagnosticados con polisomnograma a los $68,7 \pm 6,5$ años y seguimiento medio de $5,22 \pm 3,82$ años. Un 71,8% aseguraban dormir bien, 43% no eran conscientes de sus conductas durante el sueño, y 7,8% no recordaban pesadillas. Durante el sueño se refería en alguna ocasión haber reído (54,8%), cantado (17,5%), mordido (8,7%), y deambular (20,1%). Un 52,1% soñaban caerse a un precipicio o pozo, y un 15,3% soñar que practicaban un deporte como el fútbol. El polisomnograma mostró en un 44,3% de los pacientes un índice de apneas/hipopneas > 10, y en un 40,1% un índice de movimientos periódicos de las piernas > 10. Un 37,7% colocaban medidas de protección en el dormitorio (atarse a la cama, colchones, barandillas), y el 28,8% de las parejas habían cambiado de cama para no ser lesionados o despertados.

Conclusiones: Además de las pesadillas y conductas vigorosas características del TCSRI, los pacientes pueden presentar otras manifestaciones poco comunes como soñar que juegan a fútbol, reír, cantar y deambular. No es infrecuente que los polisomnogramas detecten apneas o movimientos periódicos de las piernas. La mayoría de los pacientes aseguran dormir bien, casi la mitad no son conscientes de sus conductas durante el sueño, y aproximadamente un 8% no recuerdan soñar pesadillas.

HALLAZGOS NEUROPATOLÓGICOS EN PACIENTES DIAGNOSTICADOS INICIALMENTE DE TRASTORNO DE CONDUCTA DEL SUEÑO REM IDIOPÁTICO

E. Gelpi Mantius¹, A. Iranzo de Riquer², C. Gaig Ventura², M. Serradell Eroles² y J. Santamaría Cano²

¹Biobanco Banco de Tejidos Neurológicos; ²Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

Objetivos: Determinar los hallazgos neuropatológicos postmortem en sujetos inicialmente diagnosticados de trastorno de conducta del sueño REM idiopático (TCSRI).

Material y métodos: Descripción de datos clínicos y neuropatológicos de donantes del Banco de Tejidos Neurológicos del Biobanco-Hospital Clínic de Barcelona-IDIBAPS.

Resultados: De un total de 168 sujetos con TCSRI diagnosticados entre noviembre de 1991 y marzo 2013 con seguimiento medio de 5,6 años, 30 han fallecido y 6 fueron donantes de tejido nervioso. Los seis eran varones y durante el seguimiento fueron diagnosticados clínicamente de enfermedad de Parkinson (n = 2), demencia con cuerpos de Lewy (n = 3) y deterioro cognitivo leve (n = 1). El intervalo medio entre el inicio de síntomas de TCSR y diagnóstico de enfermedad neurodegenerativa fue de 10,2 años. El diagnóstico de TCSR se hizo una media de 3,7 años antes del de la enfermedad y 8 años antes del fallecimiento. La edad media de fallecimiento fue de 79,6 años. En los seis se detectó en el estudio neuropatológico postmortem una alfa-sinucleinopatía del tipo de cuerpos de Lewy, dos en estadio límbico y cuatro en estadio neocortical. Todos

los sujetos mostraron co-patología: gránulos argirófilos (n = 3), pequeño vaso intracerebral (n = 2), y 5 mostraron patología tipo Alzheimer: avanzada (n = 2), moderada (n = 1) y leve (n = 1).

Conclusiones: El estudio neuropatológico de pacientes con TCSRI que son diagnosticados en vida de enfermedad de Parkinson, demencia con cuerpos de Lewy y deterioro cognitivo leve muestra una alfa-sinucleinopatía generalmente del tipo de cuerpos de Lewy con afectación troncoencefálica, límbica y neocortical.

FRECUENCIA DEL SÍNDROME DE LAS PIERNAS INQUIETAS EN PACIENTES CON POLIOMIELITIS

R. Pelayo Vergara, H. Kumru y E. Portell Soldevila

Servicio de Neurología. Institut Guttmann.

Objetivos: El síndrome de las piernas inquietas (SPI) es un trastorno del movimiento que afecta al 5-10% de la población. Aunque se ha visto un aumento de su incidencia en diferentes patologías neurodegenerativas, no hay estudios en pacientes afectados de poliomiéltis. El objetivo del presente estudio es valorar la frecuencia y características del SPI en pacientes afectados de poliomiéltis.

Material y métodos: Se evaluó la presencia de SPI en una cohorte de 51 pacientes consecutivos que acudieron a la unidad de poliomiéltis de nuestro centro. El diagnóstico de SPI se hizo de acuerdo con los criterios del International Restless Legs Syndrome (RLS) Study Group y su severidad fue medida de acuerdo con la RLS rating scale. Se recogió información demográfica y clínica de todos ellos.

Resultados: La media de edad de los pacientes con poliomiéltis fue $55,9 \pm 6,6$ años. Y la media de duración de la enfermedad $54,6 \pm 6,4$ años. Un SPI fue diagnosticado en 20 pacientes (39,2%), siendo muy severo en 5, grave en 12, moderado en 2 y leve en 1. La media de puntuación en la RLS rating scale fue 27,7 antes del tratamiento con pramipexol, reduciéndose significativamente a 7,15 tras el mismo ($p < 0,001$).

Conclusiones: El SPI es frecuente en pacientes con poliomiéltis, por lo que debería ser detectada y apropiadamente tratada en este grupo de enfermos.

ANÁLISIS NO LINEAL DEL INTERVALO RR EN PACIENTES CON Y SIN SOMNOLENCIA DIURNA EXCESIVA

M. Guaita País¹, U. Meliá², M. Vallverdú², F. Clariá², P. Caminal², C. Embid³, I. Vilaseca⁴, M. Salameo Baró⁵ y J. Santamaría Cano¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

²Centre de Recerca en Enginyeria Biomèdica (CREB). CIBER de Bioenginyeria, Biomaterials i Nanomedicina. ESAIL. Universitat Politècnica de Catalunya. ³Servicio de Neumología; ⁴Servicio de Otorrinolaringología; ⁵Servicio de Psicología Clínica y Psiquiatría. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

Objetivos: La variabilidad de la frecuencia cardíaca (VFC) refleja la actividad del sistema nervioso autónomo (SNA). Dado que hay cambios en la actividad del SNA a lo largo de la transición vigilia-sueño, la VFC podría ser útil para detectar la somnolencia diurna excesiva (SDE).

Material y métodos: Noventa y ocho pacientes consecutivos con sospecha de trastornos respiratorios durante el sueño se sometieron a un protocolo de cinco MWT alternados con cinco MSLT en un mismo día, tras una polisomnografía convencional la noche previa. Veinte pacientes con somnolencia -CS- (MWT < 20 minutos y MSLT < 8 minutos) y 20 sin somnolencia diurna objetiva -SS- (MWT > 20 minutos y MSLT > 8 minutos) fueron seleccionados. Al inicio de cada siesta, se analizaron los primeros 180 segundos en vigilia de la señal RR. Se evaluó la actividad del SNA y la regularidad de la señal RR a partir de la representación tiempo-frecuencia (TFR) y métodos no-lineales (AMIF).

Resultados: Los pacientes CS presentaron mayor actividad parasimpática y regularidad de la señal RR durante el MSLT. La precisión de la VFC en la predicción de la somnolencia diurna fue del 77,5% y 85% para la TFR y la AMIF en la banda HF respectivamente.

Conclusiones: La medición del SNA mediante la VFC abre nuevas perspectivas en la evaluación de la somnolencia diurna. El análisis de la dinámica no lineal de la señal RR permitió discriminar bien entre pacientes con y sin SDE, pero sólo durante el MSLT.

Trastornos del movimiento I

ENVEJECIMIENTO, CATECOLAMINAS Y DÉFICITS MOTORES Y COGNITIVOS EN PARKINSONISMO EXPERIMENTAL CRÓNICO

C.M. Campuzano Brando¹, J.E. Yuste Jiménez¹, C.M. Ros Gómez¹, E. Tarragón Cros¹, C. Estrada Esteban², D. López López², A. Gómez Gómez² y M.T. Herrero Ezquerro¹

¹Neurociencia Clínica Experimental (NICE-CIBERNED). Unidad Departamental de Medicina. Facultad de Ciencias de la Salud. Universidad Jaume I. ²Facultad de Medicina. Departamento de Anatomía y Psicobiología. Universidad de Murcia.

Objetivos: Analizar el efecto de la edad en el comportamiento motor y cognitivo en el parkinsonismo crónico en roedores y su correlación con la muerte neuronal y con parámetros inflamatorios.

Material y métodos: 40 ratones C57BL6 distribuidos en 4 grupos según la edad, jóvenes (3 meses) y viejos (19 meses), y según tratamiento (salino, MPTP, 6,8 mg/kg, i.p. mensual, durante 6 meses). Se realizaron tests motores (actímetro, rotarod y stepping test) y cognitivos (NOR) cada mes. Los análisis histológicos post-mortem de mesencéfalo y estriado incluyeron tirosina hidroxilasa (TH), proteína ácida fibrilar glial (GFAP) y actividad microglial (IBA-1).

Resultados: Se demostró pérdida significativa de neuronas TH+ en ratones jóvenes (*p < 0,05) y viejos (**p < 0,01) en la sustancia negra, pero sólo significativa en animales añosos en el área tegmental ventral (ATV) y en el locus coeruleus (LC). Existía correlación entre la denervación estriatal DA y la actividad glial en ratones jóvenes (**p < 0,01) y viejos (***p < 0,001), así como correlación entre la dosis acumulativa de MPTP y los distintos test motores tanto en ratones jóvenes como viejos, pero sólo correlación con tests cognitivos en los animales añosos.

Conclusiones: Las áreas menos vulnerables al MPTP (ATV y LC) sólo están significativamente afectadas en los ratones parkinsonizados añosos. Existe correlación entre la muerte neuronal y la reacción inflamatoria en todas las áreas estudiadas. Existe deterioro gradual motor y cognitivo significativos en los animales parkinsonizados añosos. El impacto de la edad es importante en la vulnerabilidad y en la sintomatología secundaria a procesos neurodegenerativos, máxime en patologías donde un riesgo mayor es el envejecimiento.

FACTORES DE RIESGO PARA TRASTORNOS DEL CONTROL DE LOS IMPULSOS (TCIS) TRAS LA ESTIMULACIÓN CEREBRAL PROFUNDA SUBTALÁMICA EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON: SEGUIMIENTO A LARGO PLAZO DE UNA GRAN COHORTE

B. Pascual Sedano¹, I. Gich Saladich², J. Kulisevski Bojarski¹, Y. Poon³, M. Zurowski⁴ y E. Moro⁵

¹Servicio de Neurología; ²Unidad de Epidemiología y Salud Pública. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. ³Movement Disorders Center; ⁴Department of Psychiatry. Toronto Western Hospital. ⁵Neurologie. CHU de Grenoble.

Objetivos: El efecto de la estimulación cerebral profunda subtalámica (ECP-NST) en los TCIs no está aún aclarada. El objetivo de nuestro estudio fue investigar, en los pacientes con enfermedad de Parkinson (EP) y ECP-NST, la asociación de las variables clínicas preoperatorias con la mejoría, resolución, empeoramiento, recurrencia o inducción de TCIs tras la cirugía.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de los pacientes intervenidos de ECP-NST en el Toronto Western Hospital (Canadá) (1996-2010). Solo se incluyeron aquellos pacientes con evaluaciones completas psiquiátricas y psicológicas pre- y postquirúrgicas. Análisis de los factores predictivos de TCIs postoperatorios: regresión logística múltiple y curvas ROC para cada modelo predictivo.

Resultados: Se incluyeron 173 pacientes (seguimiento medio post-cirugía: 62,5 meses). De los 54 TCIs presentes pre-cirugía, 36 (67%) remitieron o mejoraron postoperatoriamente. La ingesta compulsiva apareció de novo post-ECP con mayor frecuencia y la ludopatía fue el que menos recurrió o apareció de novo. Factores predictivos para TCIs postoperatorios: la hipersexualidad se asoció con ser varón y personalidad premórbida anormal, abuso de sustancias e hipersexualidad preoperatoria (AUC: 0,82). Ludopatía: con personalidad premórbida anormal (AUC: 0,68). Compra compulsiva: con compra compulsiva preoperatoria (AUC: 0,74). Ingesta compulsiva: con raza asiática y número de TCIs preoperatorios (AUC: 0,66). Hiperactividad: con raza asiática e hiperactividad preoperatoria (AUC: 0,82). Punding: con raza asiática, y con ludopatía y punding preoperatorios (AUC: 0,91).

Conclusiones: Tras la ECP-NST, los TCIs no aumentaron significativamente, y se asociaron fundamentalmente con la existencia de TCIs preoperatorios. Los modelos de predicción de los TCIs postoperatorios pueden ayudar en la decisión quirúrgica de estos pacientes.

UTILIDAD DE LA TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA INTRAOPERATORIA EN LA ESTIMULACIÓN CEREBRAL PROFUNDA

I. Martínez Torres¹, I. Rubio Agustí¹, A. Gutiérrez Martín², R. Conde Sardón², P. Rubio Sánchez³, J.A. Burguera Hernández¹, V. Belloch Ugarte⁴ y C. Botella Asunción²

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neurocirugía; ³Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. ⁴Servicio de Radiología. ERESA.

Objetivos: La cirugía de la estimulación cerebral profunda (ECP) es una terapia consolidada para el tratamiento de los trastornos del movimiento (enfermedad de Parkinson, distonía, temblor), cuya eficacia está determinada por la precisión en la colocación del electrodo en la diana terapéutica. Desviaciones de sólo 2-3 mm pueden condicionar resultados subóptimos y mayor riesgo de efectos secundarios. Para aumentar la precisión, la mayoría de los centros emplea el registro neurofisiológico y la macroestimulación intraoperatoria. Nuestro objetivo es valorar la utilidad de la tomografía computarizada intraoperatoria (TCi) como herramienta adicional.

Material y métodos: Estudio observacional en el que se analiza la precisión del procedimiento de implantación en dos cohortes de pacientes consecutivos intervenidos en nuestro centro: 1. Grupo pre TCi: 27 pacientes (enero 2010-enero 2012) 2. Grupo TCi: 20 pacientes (enero 2012-agosto 2012), tras incorporar al protocolo quirúrgico el uso del sistema de TCi O-arm (Medtronic), realizando dos exploraciones por cada electrodo de ECP, la primera con los microelectrodos de registro y la segunda con el electrodo definitivo.

Resultados: La distancia entre la diana planificada y la posición final del electrodo, medida como una distancia euclídea, se redujo de 2,41 a 1,80 mm (p < 0,05). La frecuencia de reoperación por posición inadecuada de los electrodos se redujo del 3,8% a 0.

Conclusiones: La incorporación de la tomografía computarizada a la cirugía de estimulación cerebral profunda permite mejorar la precisión del procedimiento de implantación y reduce la necesidad de reoperación por posición inadecuada de los electrodos.

ESTUDIO PILOTO DE EVALUACIÓN DIAGNÓSTICA DE LA ENFERMEDAD DE PARKINSON IDIOPÁTICA EMPLEANDO PUPILOMETRÍA DINÁMICA

D.A. Pérez Martínez¹, L. Lobato Rincón², L. Ballesteros Plaza¹, H. Martín García¹, M.A. de la Morena Vicente¹, M.S. Manzano Palomo¹, S. Fernández Carralero² y C. Sánchez-Ramos Roda²

¹Servicio de Neurología. Hospital Infanta Cristina. ²Departamento de Optometría y Visión. Facultad de Óptica y Optometría. Universidad Complutense de Madrid.

Objetivos: La pupilometría dinámica (PD) es un sistema de medición digital no invasivo de la respuesta pupilar a diferentes ondas de luz para valorar el reflejo fotomotor de manera objetiva. Se plantea su utilidad en la evaluación diagnóstica de la enfermedad de Parkinson idiopática (EPI) leve.

Material y métodos: Se empleó iluminación infrarroja con estímulos LED azul (452 nm) y rojo (629 nm) de intensidad $1,74 \pm 0,35$ w de 0,2 y 10 segundos de manera consecutiva. Se empleó un radiómetro "PM100USB" (Thorlabs) y un espectrómetro "Spectrasuite" (Ocean Optics). Se determinó el tamaño pupilar analizando los "frames" de dos cámaras grabadoras utilizando el paquete matemático Matlab. Se determinó diámetro basal pupilar (DBP), latencia inicial, amplitud de constricción (AmC), tiempo de amplitud y tiempo de recuperación. Todos los pacientes firmaron consentimiento informado.

Resultados: Se reclutaron 10 pacientes con diagnóstico de EPI leve (media HY 1,37) y 19 sujetos controles con exploración normal sin diferencias significativas en edad y sexo. Los pacientes con EPI presentaron diferencias en DBP directo con LED azul 0,2 segundos ($4,81 \pm 0,5$ vs $3,92 \pm 0,8$; $p = 0,016$) y AmC directa ($0,23 \pm 0,02$ vs $0,27 \pm 0,05$; $p = 0,011$); con LED azul 10 segundos en AmC directa ($0,27 \pm 0,02$ vs $0,36 \pm 0,06$; $p < 0,001$); y con LED rojo 10 segundos en AmC consensuado ($0,24 \pm 0,02$ vs $0,31 \pm 0,06$; $p = 0,004$).

Conclusiones: La PD es una técnica sencilla y no invasiva que podría permitir una evaluación precoz de la disfunción autonómica presente en enfermedades neurodegenerativas como la EPI. La medición de la amplitud de constricción directa y consensuada con pulsos largos (10 segundos) parecen los indicadores más prometedores.

LA POSTUROGRAFÍA DURANTE LA EJECUCIÓN DE UNA TAREA COGNITIVA DIFERENCIA A PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON DE SUJETOS CONTROL

B. de la Casa Fages¹, F. Alonso Frech² y F. Grandas Pérez¹

¹Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón.

²Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: La inestabilidad postural representa la principal causa de riesgo de caídas y morbilidad en pacientes con EP. La fisiopatología de los trastornos del equilibrio en la EP no está bien conocida. La evaluación cuantitativa de la posturografía puede ayudar al conocimiento de la misma. El objetivo es identificar parámetros posturográficos sencillos que ayuden a conocer los trastornos del equilibrio en la enfermedad de Parkinson (EP).

Material y métodos: 16 pacientes con EP (9 mujeres, 7 hombres; 47-70 años; duración media de la enfermedad: 15,6 años) y 13 sujetos control (6 mujeres, 7 hombres, 47-73 años) fueron evaluados mediante posturografía estática y dinámica. Se realizaron 20 paradigmas: ojos abiertos/cerrados; tarea cognitiva; coger un peso, bajar escalón, test retropulsión... y se analizaron 21 variables pos-

turográficas. Los pacientes fueron estudiados en off. Se utilizó el test de Mann-Whitney y análisis mediante curvas ROC para evaluar el poder discriminativo de cada paradigma y variable para diferenciar controles de pacientes.

Resultados: Hubo diferencias estadísticamente significativas en 17 de los 20 paradigmas ($p < 0,05$). La tarea cognitiva arrojó mayores diferencias: 16/21 variables. El análisis ROC encontró un área bajo la curva (AUC) mayor del 90% en 10 variables para la tarea cognitiva, siendo la más robusta el Área 95 con un AUC del 97%: sensibilidad del 100%, especificidad del 70.6% con punto de corte en 4,5 cm para discriminar pacientes parkinsonianos de sujetos control.

Conclusiones: La determinación del área que engloba el 95% de los desplazamientos del CdP mientras se realiza una tarea cognitiva es el mejor parámetro posturográfico discriminativo para la EP.

IMPLANTACIÓN DE LA SONOGRAFÍA TRANSCRANEAL PARA EL DIAGNÓSTICO DE ENFERMEDAD DE PARKINSON EN UN HOSPITAL UNIVERSITARIO

A. Alonso Cánovas, J.L. López Sendón Moreno, A. de Felipe Mimbres, M. Guillán Rodríguez, M. Kawiorski, F.J. Buisán Catevilla, N. García Barragán, I. Corral Corral, J. Masjuán Vallejo y J.C. Martínez Castrillo

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal.

Objetivos: La sonografía transcraneal (STC) es útil en el diagnóstico de la enfermedad de Parkinson (EP). Antes de su implantación en un centro es recomendable el estudio de una población piloto para evaluar su aplicabilidad local.

Material y métodos: Realización de STC según protocolo estándar por un explorador certificado a pacientes con diagnóstico de EP, temblor esencial (TE), y controles (CO).

Resultados: Estudiamos 118 sujetos (52,5% varones, 50 EP, 37 TE, 31 CO); 111 (94%) tenían ventana transtemporal uni/bilateral. El grupo CO (media $65,4 \pm 15,2$ años) era más joven que los de EP ($72,8 \pm 8,1$) y TE ($73,1 \pm 11,5$) ($p < 0,05$). La media del área máxima de ecogenicidad de sustancia negra (SN+máx) fue mayor en EP ($0,24 \pm 0,05$ cm²) que en CO ($0,16 \pm 0,06$) y TE ($0,13 \pm 0,04$) ($p < 0,01$). El III ventrículo (IIIV) fue mayor en EP ($6,4 \pm 2,8$ mm) que en TE ($5,7 \pm 2,1$) y CO ($4,8 \pm 1,9$) ($p < 0,05$). Hubo una correlación débilmente significativa de la edad con el IIIV (r Pearson 0,5, $p < 0,01$) y la SN+máx (r Pearson 0,20, $p < 0,05$). Los ganglios basales fueron valorables en el 61%, mostrando hiperecogenicidad del lenticular en 29,7% EP, 16,7% TE y 5,9% CO; y del caudado en 11,8% CO, 8,1% EP y 5,6% TE (NS). Con el punto de corte del P90 de SN+máx de los CO (0,22 cm²), la sensibilidad para diagnosticar EP fue 77,1%, con especificidad 92%, VPP 88,1% y VPN 84,1%. Excluyendo los sujetos evaluados sólo unilateralmente (8), la sensibilidad fue 80,4%, la especificidad 91,2%, el VPP 88,1% y el VPN 85,2%.

Conclusiones: La STC es una técnica útil y aplicable en un centro sin experiencia previa mediante un entrenamiento específico.

INFUSIÓN CONTINUA INTRADUODENAL DE LEVODOPA (IDL) EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON: EFECTOS EN EL METABOLISMO

I. Zubizarreta Nafarrate, A. Campolongo Perillo, J. Kulisevsky Bojarski y B. Pascual Sedano

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

Objetivos: Estudiar los posibles efectos metabólicos de la IDL en los pacientes con enfermedad de Parkinson (EP).

Material y métodos: Se incluyeron seis pacientes consecutivos a los que se les inició IDL durante los años 2011 y 2012 en el hospital de Sant Pau. Se recogieron datos de los siguientes parámetros basales, a los 3-6 meses y al año de la implantación de la IDL: peso,

niveles de hemoglobina, vitamina B12, ácido fólico, homocisteína y sideremia.

Resultados: Edad media de inicio de IDP: 70,3 años (60-81). Tiempo de seguimiento de un año. Evolución de fluctuaciones motoras de 4,7 años (2-16 años). La pérdida de peso medio es de 7 Kg (2,2-14 Kg). Peso basal medio de 78,3 Kg, a los 6 meses y al año: 70,4 Kg. La homocisteína se elevó una media de 13 mg/dl ((-3,3)-25,18) (homocisteína basal: 20,2 mg/dl, homocisteína al año de 29 mg/dl). La elevación máxima se produjo a los 3-6 meses de seguimiento (pico de 32,1 mg/dl), con una reducción tras el inicio de suplementos orales con ácido fólico + vitamina B12. Los niveles de la hemoglobina, vitamina B12, ácido fólico y sideremia no sufrieron cambios significativos, excepto elevaciones de la vitamina B12 y ácido fólico en los pacientes tratados.

Conclusiones: El tratamiento a medio-largo plazo con IDL en nuestros pacientes con EP provocó una pérdida de peso significativa. Asimismo, la IDL se asoció a una elevación de la homocisteína, reduciéndolo con suplementos vitamínicos. Es importante conocer posibles efectos de la IDL para su detección precoz e inicio de medidas preventivas.

¿ES ÚTIL LA VALORACIÓN ECOGRÁFICA DE LA SUSTANCIA NEGRA EN UNA UNIDAD DE TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO?

J. Fernández Domínguez, R. García Rodríguez y V. Mateos Marcos

Servicio de Neurología. Centro Médico de Asturias.

Objetivos: La ecografía transcraneal (EDTC) de pacientes con enfermedad de Parkinson idiopática (EPI) muestra aumento del área de ecogenicidad de la sustancia negra (SN), siendo útil en la valoración de otros parkinsonismos, aunque el diagnóstico de EPI continúa siendo eminentemente clínico. **Objetivo:** valorar la utilidad de ECDT de SN en el diagnóstico diferencial entre EPI y parkinsonismo vascular (Pv) en pacientes que ofrecían dudas diagnósticas en una Unidad de Trastornos del Movimiento (UTM).

Material y métodos: El ecografista era ciego para el diagnóstico. Valores de ecogenicidad de SN superiores a 0,25 cm² se consideraron diagnósticos para EPI. Se valoró la atrofia cerebral mediante medición del III ventrículo, considerando normales valores < 10 mm.

Resultados: 46 pacientes. Edad media 74,07 ± 7,71 años. 67,4% varones. 76% estaban diagnosticados de EPI y 24% de Pv. El 91,2% de pacientes con área SN > 0,25 cm² correspondía a EPI, y sólo 8,8% a Pv (p < 0,001). La EPI presentaba un área hiperecogica con mayor frecuencia que el Pv (88,6% vs 54,5% respectivamente, p = 0,025). La atrofia cerebral apareció con menor frecuencia en EPI respecto a Pv (2,9% vs 27,3%, p = 0,040). Nuestros datos muestran que un área de 0,26 cm² determina con una sensibilidad del 76-78% y una especificidad del 70-80% que el probando pertenece al grupo EPI.

Conclusiones: El estudio ecográfico determina con alta sensibilidad y especificidad el diagnóstico de sospecha, configurándose como una técnica sencilla y útil para confirmar el diagnóstico de EPI o Pv en aquellos pacientes en los que los datos clínicos no son suficientemente clarificadores.

UTILIDAD DE LA TERMOGRAFÍA EN EL DIAGNÓSTICO DE LA DISFUNCIÓN AUTONÓMICA EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON (EP)

C.J. Madrid Navarro¹, E. Salazar López², I. de Antonio Rubio¹, M.J. Pérez Navarro³, C. Sáez Zea⁴, A. Mínguez Castellanos¹, E. Gómez Milán⁴ y F. Escamilla Sevilla¹

¹Servicio de Neurología. Hospital de Traumatología y Rehabilitación de Granada. ²Chair of Human Movement. Faculty of Sport and Health Science. ³Servicio de Neurología. Clínica Inmaculada Concepción. ⁴Departamento de Psicología Experimental. Facultad de Psicología. Universidad de Granada.

Objetivos: Estudiar la termorregulación dérmica en la EP mediante termografía y su relación con la disfunción autonómica.

Material y métodos: Estudio transversal sobre 35 sujetos: 15 pacientes con EP (9V/6M, edad 72 ± 6, estadio de Hoehn-Yahr 1-3, gammagrafía cardiaca con 123I-MIBG patológica) vs 20 controles sanos (9V/11M, edad 67 ± 7). Se obtuvieron imágenes termográficas basales de ambas manos antes de introducir una en agua fría (3 ± 1 °C) durante 2 minutos. Se realizó un registro continuo de la mano no sumergida (MNS; derecha o con menor afectación motora) durante la inmersión de la contralateral y hasta 6 minutos después.

Resultados: Los pacientes con EP tenían menor temperatura basal en manos (p = 0,037) y una mayor diferencia térmica entre dorso de muñeca y tercer dedo (DDD = 2,41 ± 2,13 vs 1,32 ± 2,33 °C; p = 0,036). La diferencia térmica entre ambas manos fue superior en la EP (p = 0,0001) independientemente de la lateralidad motora. Durante el registro térmico de la MNS los pacientes no mostraron el patrón normal de enfriamiento de los controles (β1 = -0,75; p = 0,0001) ni el ascenso térmico final, independientemente de la edad, sexo o temperatura basal (p = 0,002). La ausencia de enfriamiento mostró buena capacidad discriminativa (ABC = 0,897; IC95% 0,796-0,998). En la EP una mayor DDD se asoció de forma lineal con mayor puntuación en la escala SCOPA-autonómica (β1 = 0,68; p = 0,007).

Conclusiones: El patrón termográfico basal y tras estímulo noradrenérgico es diferente en pacientes con EP respecto a controles, lo que sugiere una disfunción autonómica dérmica. La termografía podría ser de utilidad diagnóstica en la EP.

LA APARICIÓN DE APATÍA TRAS ESTIMULACIÓN CEREBRAL PROFUNDA DEL NÚCLEO SUBTALÁMICO EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON LIMITA LA MEJORÍA EN LA CALIDAD DE VIDA

R. Martínez Fernández¹, E. Schmitt¹, J. Quesada², H. Klinger³, A. Bichon¹, E. Lhommée¹, V. Fraix¹, A. Castrioto¹, P. Pelissier¹, E. Broussolle³, S. Thobois³ y K. Paul¹

¹Neurologie-Unité Troubles du Mouvement; ²Centre d'Investigation Clinique. CHU Grenoble. ³Neurologie C. Hospices Civils de Lyon, Hôpital Neurologique.

Objetivos: La estimulación cerebral profunda del núcleo subtalámico (ECP-NST) en pacientes con enfermedad de Parkinson (EP) mejora la clínica motora y la calidad de vida (CV), aunque esta última está condicionada por síntomas no motores. La apatía es el síntoma neuropsiquiátrico más frecuentemente descrito en el seguimiento de pacientes tratados con ECP-NST. El objetivo del estudio es evidenciar si el empeoramiento en la apatía tras ECP-NST en EP tiene impacto en la CV independientemente del estado motor.

Material y métodos: La condición motora (UPDRS), aspectos conductuales (escala Ardouin) y la CV (PDQ-39) fueron evaluados antes de la cirugía y a los 12 meses en 102 pacientes con EP consecutivamente intervenidos de ECP-NST bilateral. La apatía clínicamente significativa fue definida como puntuación ≥ 2 en el ítem específico de la escala Ardouin. Los datos se analizaron retrospectivamente.

Resultados: Se dispuso de datos completos de 89 pacientes. 12 meses post-cirugía 20 sufrían apatía (grupo-A) ante 69 que no la desarrollaron (grupo-NA). La UPDRS motora mejoró significativamente en ambos grupos y en grado similar (-45,3% vs -46,8% para grupo-A vs NA, p 0,691). El grupo-NA mostró una marcada mejoría en la puntuación de CV (PDQ-39-summary index -36%, p ≤ 0,0001) mientras que no hubo cambios destacables en el grupo-A (-7%, p 0,438), la diferencia entre ambos fue estadísticamente significativa (p ≤ 0,001).

Conclusiones: La aparición de apatía tras ECP-NST en paciente con EP tiene un impacto negativo en la CV que puede neutralizar el del beneficio motor. Es importante su screening sistemático con escalas específicas y un manejo adecuado de los aspectos motivacionales de la enfermedad.

Trastornos del movimiento II

BIOMARCADORES EN LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO Y ENDOFENOTIPOS MOTORES Y NO MOTORES DE LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

Y. Compta Hirnyj¹, R. Modreanu², M.J. Martí Domènech³, A. Cámara Lorenzo¹, M. Buongiorno¹ y J. Ríos Guillermo⁴

¹Unitat de Parkinson i Trastorns del Moviment. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. ²Neurofisiología Clínica. Fundació St Pere Claver. ³Servicio de Neurología; ⁴Unitat de Suport Estadístic i Metodològic. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

Objetivos: Evaluar si los niveles en líquido cefalorraquídeo (LCR) de las proteínas tau y beta-amiloide se asocian a determinados perfiles motores y no-motores en la enfermedad de Parkinson (EP).

Material y métodos: Estudio transversal y longitudinal a 18 meses de asociación entre biomarcadores en LCR y síntomas motores y no-motores de la EP dicotomizados como ausentes-leves vs moderados-graves. Los niveles en LCR de tau total y fosforilada y de beta-amiloide se han determinado empleando técnicas específicas de ELISA. Se han realizado análisis comparativos y de regresión logística binaria ajustados por potenciales variables modificadoras de efecto.

Resultados: Se han estudiado 58 pacientes con EP, 21 de ellos con demencia basalmente, con progresión a demencia de 14 casos adicionales a lo largo del seguimiento. La presencia de alucinaciones, depresión, quejas de memoria e irritabilidad en grado moderado-grave así como el fenotipo de inestabilidad postural se han asociado a niveles significativamente más bajos de beta-amiloide en LCR, y las fluctuaciones motoras ausentes-leves con niveles más altos de los marcadores de tipo tau. El perfil predominantemente no-motor (≥ 3 síntomas no-motores en grado moderado-grave en el contexto de síntomas motores leves) se ha asociado tanto con niveles bajos de beta-amiloide en LCR como con la presencia de demencia.

Conclusiones: Estas asociaciones de tau y beta-amiloide en LCR con un perfil genuino de síntomas motores y no-motores definen un endofenotipo de riesgo de demencia en la EP que podrían tener relevancia pronóstica e incluso en la selección de tratamientos.

Proyecto financiado como Premio 2011 de la Federación Española de Parkinson (FEP).

RELACIÓN ENTRE INSOMNIO E HIPERSOMNIA Y OTROS SÍNTOMAS NO MOTORES DE LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

M.M. Kurtis Urra¹, C. Rodríguez Blázquez² y P. Martínez Martín³, en nombre del Grupo ELEG

¹Servicio de Neurología. Hospital Ruber Internacional. ²Servicio de Epidemiología; ³Epidemiología, Unidad de Investigación de Enfermedad de Alzheimer. Fundación CIEN. Hospital Carlos III.

Objetivos: Describir la prevalencia de insomnio e hipersomnias en una cohorte de pacientes con enfermedad de Parkinson (EP) y analizar su asociación con otros síntomas no motores (SNM).

Material y métodos: Estudio transversal, multicéntrico, nacional, de 388 pacientes con EP evaluados con: Hoehn y Yahr (HY), Impresión Clínica de Gravedad para EP, Scales for Outcomes in Parkinson's Disease (SCOPA)-Sueño, SCOPA-Cognición, SCOPA-Complicaciones Psiquiátricas, SCOPA-Autónoma, Escala Hospitalaria de Ansiedad y Depresión, y escalas visuales de fatiga y dolor. Se calcularon coeficientes de correlación de Spearman, test de Mann-Whitney y regresión lineal múltiple.

Resultados: 54% varones; edad (media $\pm$ DE), 65,9 $\pm$ 11,2 años; duración de la EP, 8,1 $\pm$ 6,0 años; HY (mediana) = 2 (rango intercuar-

tílico: 1-5); puntuación SCOPA-sueño nocturno (SN), 5,4 $\pm$ 4,0 (rango: 0-15); y somnolencia diurna (SD) de 3,76 $\pm$ 3,04. El 87,4% de la muestra declaró tener insomnio o hipersomnias. Existieron correlaciones débiles-moderadas (rango: 0,14-0,37) entre alteraciones del sueño y otros SNM. Las puntuaciones de subescalas de SCOPA-Sueño fueron significativamente más altas en presencia de otros SNM ($p < 0,05$). Fatiga, depresión y disfunciones urinaria, cardiovascular y termoregulatoria fueron determinantes de la SCOPA-SN (varianza: 23%); alteraciones cognitivas, disfunción urinaria, cardiovascular y pupilomotora se asociaron a SCOPA-SD (varianza: 14%).

Conclusiones: El insomnio y la hipersomnias son muy prevalentes desde el inicio de la EP y se asocian con depresión, fatiga, alteración cognitiva y disfunción urinaria. Se describe por primera vez la posible relación con disfunción cardiovascular y termoregulatoria. El abordaje terapéutico de estos SNM podría aliviar algunos problemas de sueño.

ESTUDIO DE POLINEUROPATÍA EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON. RESULTADOS PRELIMINARES

J.A. Crespo Burillo¹, J.L. Capablo Liesa¹, J.C. Roche Bueno², C. Almarcegui Lafita³, I. Dolz Zaera³, J.R. Ara Callizo¹ y R. Alarcia Alejos¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet.

²Servicio de Neurología. Hospital General San Jorge. ³Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Miguel Servet.

Objetivos: Existe controversia en cuanto a la existencia de polineuropatía (PNP) en la enfermedad de Parkinson idiopática (EPI) y cuáles son sus agentes causales, atribuyéndose principalmente al tratamiento con levodopa. Nuestro objetivo es determinar la prevalencia de PNP en esta enfermedad en nuestro medio y su posible etiología.

Material y métodos: Serie prospectiva de casos clínicos sucesivos de 36 pacientes diagnosticados de EPI, sometidos a valoración clínica y electrofisiológica. Se relacionó la presencia de PNP con la dosis de levodopa acumulada, y de ambas variables con niveles sanguíneos de vitaminas B1, B6, B12, fólico, homocisteína, ácido metilmalónico.

Resultados: La prevalencia de polineuropatía clínica y/o electrofisiológica fue del 39%. El 72% de los pacientes con PNP tomaban levodopa, frente a un 27% de los que no. La dosis media acumulada de levodopa en aquellos con PNP clínica fue mayor (0,99 Kg vs 0,56 Kg, $p = 0,179$). Se observó relación entre la dosis acumulada de levodopa y los niveles de homocisteína (correlación Pearson 0,415, $p = 0,015$). La presencia de hiperhomocisteinemia fue ligeramente mayor en el grupo con PNP (30% vs 23%, $p = 0,655$). No hubo asociación significativa entre PNP o levodopa acumulada con la presencia de otras alteraciones vitamínicas, salvo un déficit de B6 en 3 pacientes con PNP ($p = 0,024$). En el análisis multivariante la única variable significativa predictora de PNP fue la edad ($p = 0,024$).

Conclusiones: La prevalencia de PNP en pacientes con EPI es mayor que en la población general. A día de hoy se necesitan estudios prospectivos de mayor tamaño para determinar sus agentes causales.

TRASTORNO DE CONTROL DE IMPULSOS. ESTUDIO COMPARATIVO DE PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON DE INICIO TEMPRANO Y CONTROLES

L. Vela Desojo¹, J.C. Martínez Castrillo², P. García Ruiz³, E. López Valdés⁴, I. Ybot⁵, Y. Macías Macías¹, R. Maracescu⁶, I. Posada⁷, M. Kurtis⁸, F. Vivancos⁵, M. Mata⁹, C. Ruiz Huete¹⁰, C. Borrue⁹, M. Eimil Ortiz¹¹, L. López¹² y A. Rojo Sebastián¹³

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación

Alcorcón. ²Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal.

³Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-UTE. ⁴Servicio

de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. ⁵Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. ⁶Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Getafe. ⁷Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre. ⁸Servicio de Neurología. Hospital Ruber Internacional. ⁹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía. ¹⁰Servicio de Neurología. Sanatorio Nuestra Señora del Rosario. ¹¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Torrejón. ¹²Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa. ¹³Servicio de Neurología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias.

Objetivos: Determinar la frecuencia de TCI en una serie de pacientes con EP de inicio temprano y compararlo con controles de la misma edad y sexo. Valorar el efecto sobre el TCI que tienen los fármacos dopaminérgicos.

Material y métodos: Estudio transversal, multicéntrico en pacientes con EP de inicio temprano y controles sanos en la Comunidad de Madrid. El protocolo fue aprobado por el CEIC. Variables: Hoehn y Yahr, UPDRS III, inventario de Beck, EuroQoL, PDQ-39. El TCI se evaluó con el cuestionario QUIP. Análisis estadístico: Se comparó la puntuación del QUIP y otras variables cuantitativas y cualitativas entre pacientes y controles. El consumo de fármacos dopaminérgicos y su dosis se compararon en los pacientes con y sin TCI.

Resultados: Se estudiaron 87 pacientes con EP (53 varones) de 47,5 (8) años de edad y 5 (2-11) años de evolución de la EP y 87 controles (49 varones) de 46 (8) años. 47 pacientes y 26 controles presentaron al menos un TCI ($p = 0,02$). El número medio de TCI fue de 1,32 en pacientes y 0,57 en controles ($p = 0,001$). Los pacientes en tratamiento con AD presentan más TCI ($p = 0,02$). Los pacientes con dosis mayores de AD presentaron más TCI.

Conclusiones: Los pacientes con EP de inicio temprano en la CM presentan más TCI que los controles de su misma edad y sexo. Es más frecuente el TCI en pacientes con EP tratados con AD. Dosis mayores de AD se asociaron con mayor frecuencia de TCI.

IMPACTO DE LOS DIFERENTES DOMINIOS DE LA NON-MOTOR SYMPTOMS SCALE SOBRE LA CALIDAD DE VIDAL GLOBAL Y RELACIONADA CON EL ESTADO DE SALUD EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON

D. Santos García, J. Abella Corral, A. Aneiros Díaz, M. Llana González, I. Expósito Ruiz, M. Macías Arribi y R. de la Fuente Fernández

Servicio de Neurología. Hospital Arquitecto Marcide.

Objetivos: Estudiar el impacto de los diferentes dominios de la NMSS (Non-Motor Symptoms Scale) sobre la calidad de vida (CdV) en pacientes con enfermedad de Parkinson (EP).

Material y métodos: Ciento cincuenta pacientes (57,3% varones, edad $70,9 \pm 8,6$) con EP fueron incluidos en este estudio transversal observacional mono-céntrico. La evaluación (on-medicación) incluyó Hoehn&Yahr, Unified Parkinson's Disease Rating Scale (UPDRS)-III, UPDRS-IV, NMSS, Beck Depression Inventory y Schwab&England Activities of Daily Living Scale. Expresamos cada dominio de la NMSS como un porcentaje. Consideramos (1) CdV relacionada con el estado de salud (Parkinson's disease Quality of Life Questionnaire Summary Index score [PDQ-39SI]) y (2) CdV global (PQ-10).

Resultados: Por dominios, la puntuación en la NMSS resultó mayor para los síntomas urinarios ($31,6 \pm 30,4$), disfunción sexual ($31,5 \pm 35,4$) y sueño/fatiga ($24,2 \pm 20$). Todos los dominios se correlacionaron con el PDQ-39SI ($p < 0,001$) y PQ-10 ($p \leq 0,001$). Sueño/fatiga ($r = 0,687$) y depresión/apatía ($0,677$) fueron los que más se correlacionaron con el PDQ-39SI mientras disfunción sexual ($r = 0,421$) y síntomas urinarios ($r = 0,445$) los que menos. Para el PQ-10, sueño/fatiga ($r = -0,549$) y atención/memoria ($r = -0,509$) fueron los dominios que más se correlacionaron mientras que síntomas

gastrointestinales ($r = -0,307$) y disfunción sexual ($r = -0,327$) los que menos. Miscelánea (a expensas de dolor) y sueño/fatiga fueron los dominios que más impactaron sobre el PDQ-39SI y PQ-10 en modelos de regresión lineal.

Conclusiones: El dolor y sueño/fatiga son los síntomas no motores de la NMSS que más impactan sobre la CdV en pacientes con EP.

ALUCINACIONES TÁCTILES MULTIMODALES EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON. DESCRIPCIÓN DE UNA SERIE DE CASOS

J. Pérez Pérez, J. Pagonabarraga Mora y J. Kulisevsky Bojarski

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

Objetivos: Las alucinaciones visuales son frecuentes en la enfermedad de Parkinson (EP). Alucinaciones en otras modalidades sensoriales son menos frecuentes y se han descrito con menor detalle. Presentamos siete pacientes con EP y alucinaciones multimodales, con percepción táctil y visual de estructuras filiformes en ambas manos.

Material y métodos: Estudio descriptivo de pacientes con alucinaciones táctiles seguidos en la Unidad de Trastornos del Movimiento. Se recogieron datos clínico-demográficos, y medicaciones recibidas, incluyendo gravedad, tipo de parkinsonismo, y grado de disfunción cognitiva. La fenomenología de las alucinaciones fue valorada a través de una entrevista detallada.

Resultados: Seis pacientes afectados de EP con demencia (edad 72 ± 8 años, evolución 9 ± 4 años), y uno sin demencia (64 años, evolución 5,5 años) presentaron un patrón similar de alucinaciones multimodales, con afectación sensorial táctil y visual. Los pacientes referían la sensación de tener y/o ver hilos o pellejos en los dedos de ambas manos que se estiraban, alargaban y se desprendían de ellos. También sentían la necesidad de arrancárselos, e incluso, los pacientes las depositaban, en mesas, haciendo ovillos. En los pacientes con demencia, las alucinaciones "en hilos" fueron de predominio diurno, y asociaban alucinaciones visuales estructuradas. En el paciente sin demencia, las alucinaciones se presentaban en la transición sueño-vigilia, eran fugaces, y desaparecían al adquirir la vigilia. Este paciente también presentaba alucinaciones de pasaje.

Conclusiones: Detallamos las características fenomenológicas de un tipo de alucinaciones multimodales, táctiles y visuales, no descritas previamente en la literatura, y caracterizadas por la sensación y visión de hilos o pellejos en los dedos de las manos.

APATÍA, FATIGA Y TRASTORNOS DEL SUEÑO COMO SÍNTOMAS NO MOTORES EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON Y SU PREVALENCIA EN NUESTRO MEDIO

L. Jarauta Lahoz¹, J.A. Crespo Burillo¹, J.C. Roche Bueno², J.R. Ara Callizo¹ y R. Alarcia Alejos¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet.

²Servicio de Neurología. Hospital General San Jorge.

Objetivos: Correlacionar la prevalencia de estos trastornos en EP con la evolución de la enfermedad, síntomas motores y no motores acompañantes.

Material y métodos: Estudio de cohortes longitudinal de pacientes con EP idiopática evaluados mediante escalas clínicas (UPDRS III, Hoehn&Yahr, Schwab&England, PD-CRS, Escala Apatía, Scopasleep, Hamilton y Escala Fatiga).

Resultados: Se evaluaron 42 pacientes, 78,6% hombres, edad media 65 años y media de duración enfermedad 8 años. La prevalencia de fatiga fue de 26,2%, apatía 19% y alteración del sueño 83,3%. En análisis bivariable, la fatiga se relacionó significativamente con dosis total de levo-dopa, apatía, depresión, severidad y

actividades diarias. En la regresión logística la única variable relacionada de forma independiente con la fatiga fue la depresión. La apatía se asoció con fatiga, edad y Schwab&England. La regresión logística mostró relación independiente entre apatía, fatiga y edad. Los trastornos del sueño nocturno se relacionaron con depresión, observándose que 70,5% de los pacientes con trastorno del sueño presentaban algún grado de depresión. Las variables relacionadas de forma independiente con alteraciones del sueño fueron Schwab&England y depresión.

Conclusiones: El síntoma no motor más frecuente fue el trastorno del sueño seguido de la depresión. La fatiga y la alteración del sueño aumentan en pacientes deprimidos. Un mejor manejo terapéutico de la depresión podría ayudar a mejorar los síntomas de fatiga y trastornos del sueño, mejorando a su vez la apatía.

FACTORES CLÍNICOS Y PSICOPATOLÓGICOS ASOCIADOS AL TRASTORNO DEL CONTROL DE IMPULSOS EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

G. Martí Andrés¹, N. Sáez Francas², O. de Fábregues-Boixar Nebor¹, B. Díaz Hernández¹, J.X. Sala Padró¹, J. Álvarez Sabín¹, M. Casas Brugué² y J. Hernández Vara¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Psiquiatría. Hospital Vall d'Hebron.

Objetivos: Evaluar la presencia y tipo de trastorno del control de impulsos (TCI) en la enfermedad de Parkinson (EP), así como las variables clínicas y psicopatológicas relacionadas.

Material y métodos: Estudio transversal con una muestra de 107 pacientes con EP [edad 62,91 ± 9,52 años; 71 varones (66,4%)]. Se les realizó un examen neurológico y psiquiátrico incluyendo la Escala Unificada de la EP y la Entrevista Clínica Estructurada del DSM-IV para el diagnóstico de TCI y se administraron las siguientes escalas: Hamilton de Depresión, Cuestionario de Ansiedad rasgo-estado, Escala de Impulsividad de Barratt y Cuestionario de Sensibilidad al Castigo y a la Recompensa. Se recogieron variables clínico-demográficas llevándose a cabo un análisis univariante y multivariante mediante regresión logística.

Resultados: 25 pacientes (23,4%) presentaban algún TCI en el momento de la evaluación; 9 (8,4%) presentaban más de uno. Los pacientes con TCI eran más jóvenes ($p = 0,039$), tenían un debut de enfermedad más temprano ($p = 0,002$), una mayor duración de enfermedad ($p = 0,005$), una mayor dosis equivalente de levodopa ($p = 0,014$) y mayor frecuencia de tratamiento con agonistas dopaminérgicos (AD) ($p = 0,009$). También presentaban más ansiedad-rasgo ($p = 0,022$), impulsividad total ($p = 0,005$) y no planificada ($p = 0,004$). En el análisis multivariante la ansiedad rasgo ($p = 0,062$), la impulsividad ($p = 0,010$), la edad ($p = 0,012$), la duración de la enfermedad ($p = 0,031$) y el tratamiento con AD ($p = 0,045$) se asociaban con un mayor riesgo de presentar un TCI.

Conclusiones: Determinados factores clínicos y psicopatológicos se relacionan con un mayor riesgo de presentar TCI en la EP.

HALLAZGOS EPIDEMIOLÓGICOS EN EL PROCESO DE VALIDACIÓN DEL CUESTIONARIO S-QUIP-ESPAÑOL PARA EL TRASTORNO DEL CONTROL DE IMPULSOS DE ENFERMEDAD DE PARKINSON

J. Fernández Pérez¹, J. Olivares Romero¹, A.A. Julia Abreu², J.M. Meca García², C. Caballero de Mata² y P. Ataz López²

¹Servicio de Neurología; ²UGC Salud Mental. Complejo Hospitalario de Torrecárdenas.

Objetivos: Uno de los síntomas no motores de la EP es el trastorno del control de impulsos (TCI) que incluye la realización de actos

compulsivos estereotipados (punding), el abuso de medicación (disregulación dopaminérgica, DD) o los TCI alimenticios, sexuales, juegos de azar o compras. Varios estudios epidemiológicos han demostrado que son trastornos infradiagnosticados, por lo que el uso de cuestionarios como el QUIP o su versión abreviada S-QUIP pueden ser útiles para su identificación.

Material y métodos: Para validar la versión española del cuestionario S-QUIP se reclutaron 124 pacientes consecutivos, diagnosticados de EP y pertenecientes a la base de datos de la unidad de trastornos del movimiento. 81 pacientes cumplieron dicho cuestionario, comparándose la existencia de algún tipo de TCI referido de forma espontánea en su historia clínica frente a los obtenidos a través del S-QUIP-Español.

Resultados: El 13% había relatado de forma espontánea algún tipo de TCI: 6,5% DD, 4% punding y 4% TCI alimenticio, sexual, juegos de azar o compras. Por su parte, la aplicación del S-QUIP-Español demostró que el 69% presentaban algún tipo de TCI: 28% DD, 32% punding y 28% TCI alimenticio, sexual, juegos de azar o compras.

Conclusiones: A la espera de la validación definitiva del S-QUIP-Español, hemos comprobado que los TCI son muy prevalentes en nuestra muestra y que los pacientes no suelen relatarlos espontáneamente, quizás por no considerarlos relacionados con su enfermedad o por reparos morales. La brevedad y privacidad, al ser autoadministrado, del S-QUIP son dos características que pueden mejorar su utilidad en la identificación de TCI.

EVALUACIÓN DE LA FUNCIÓN MOTORA Y COGNITIVA EN ENFERMEDAD DE PARKINSON POR MUTACIÓN DE LRRK2

A. Sesar Ignacio¹, I. Jiménez Martín¹, B. Quintans Castro², P. Blanco Arias², B. Ares Pensado³, M.T. Rivas López⁴, J. Pardo Fernández¹, M.J. Sobrido Gómez² y A. Castro García³

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario. ²Grupo de Medicina Genómica. Fundación Pública Gallega de Medicina Genómica. ³Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela. ⁴Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Ourense.

Objetivos: Evaluar la función motora y cognitiva de un grupo de pacientes con enfermedad de Parkinson (EP) y mutación en el gen LRRK2.

Material y métodos: Se analizó en gen LRRK2 en pacientes con EP de inicio antes de los 50 o con antecedentes familiares. De los que presentaron alguna mutación se evaluó la edad de inicio, el tiempo de evolución, las actividades de la vida diaria, la función motora, el control motor y la función cognitiva mediante las pruebas Mattis, TAVEC, torre de Hanoi, fluidez, FAB, Boston y Yesavage.

Resultados: 7 pacientes (6 mujeres y 1 hombre) presentaron la mutación G2019S. La edad media de presentación fue 49,43 (± 14,86) y el tiempo medio de evolución 11,43 (± 9,98). La dosis media de levodopa fue 825 (300-2.250). 2 pacientes son hermanas. Del resto solo 1 paciente presentaba antecedentes familiares. En 6 de los pacientes se realizó evaluación motora, en 5 evaluación cognitiva. La respuesta al tratamiento fue buena con UPDRS II off 20,50 (± 6,41), UPDRS II on 5,33 (± 4,67), UPDRS III off 29,66 (± 9,58), UPDRS III on 10,16 (± 8,20). La media de horas en off fue 0,66 (0-2,5) y la duración de las discinesias 1,66 (0-8). Todos ellos presentaron deterioro cognitivo disejecutivo, que solo llegó demencia en 1 caso. La memoria estaba preservada. Hubo una marcada alteración de la denominación.

Conclusiones: El grupo de pacientes analizados mostró un buen control motor, una adecuada respuesta a la levodopa y una función cognitiva en general preservada. Se observó una notable alteración en la denominación, poco habitual en EP.

Trastornos del movimiento III

ESTIMULACIÓN CEREBRAL PROFUNDA EN COREAS HEREDITARIOS

J. García Caldentey¹, J.L. López-Sendón Moreno², J.E. Muñoz³, E. Lezcano García⁴, M.C. Rodríguez-Oroz⁵, G. Bilbao Barandika⁶, F. Valldorola³, J.C. Gómez Esteban⁴, J. Infante⁷, J. Rumià⁸, J. Ayerbe Gracia⁹, J. García de Yébenes Prous² y P.J. García-Ruiz¹

¹Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-UTE. ²Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal. ³Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. ⁴Servicio de Neurología. Hospital de Cruces. ⁵Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea. ⁶Servicio de Neurocirugía. Hospital de Cruces. ⁷Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. ⁸Servicio de Neurocirugía. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. ⁹Servicio de Neurocirugía. Fundación Jiménez Díaz-UTE.

Objetivos: Los coreas hereditarios incluyen enfermedad de Huntington (EH) y neuroacantocitosis (NA). Asocian trastornos del movimiento con gran discapacidad y difícil control farmacológico. Descritos recientemente casos de corea hereditario con buena respuesta a estimulación cerebral profunda (ECP), recogemos la experiencia en España.

Material y métodos: Registro retrospectivo de coreas hereditarios tratados con ECP, incluyendo datos clínicos y demográficos, indicación, diana y parámetros basales del estimulador, situación clínica basal según escala unificada de valoración de EH (UHDRS) motora, cognitiva y funcional, minimental, evolución al año de las mismas escalas y complicaciones.

Resultados: Seis pacientes con corea hereditario fueron tratados quirúrgicamente en España con ECP, 3 EH y 3 NA. Edad media inicio síntomas 30,33 (rango 20-39), evolución media 7 (2-11) años. En EH, número repeticiones CAG mayor 50 (47-53). Diana: globo pálido interno (GPI) bilateral en todos. Indicaciones: corea y distonía (2), distonía (1), corea (1), corea, espasmos de tronco y mioclonías (1) y vocalización involuntaria (1). Parámetros: frecuencia media 142,5 Hz (100-185), pulso 100 μ s (60-180) y amplitud 3,2 V (2,5-4,4). M-UHDRS basal media 47,4 (23-81), C-UHDRS 176,5 (45-257), F-UHDRS 65% (25-100%) y minimental de 28/30. Un año tras el tratamiento, M-UHDRS media 27,6 (14-45), C-UHDRS 149,7 (50-203), F-UHDRS 73,5% (25-90%), sin cambios en minimental. No complicaciones postoperatorias inmediatas, dos presentaron congelación de la marcha y una dificultad para masticación. Marcada mejoría subjetiva en todos. Uno perdió eficacia en 5 años y posterior fallecimiento por evolución de la enfermedad.

Conclusiones: La ECP del GPI puede considerarse una opción terapéutica útil en coreas hereditarios de pacientes seleccionados.

HOMOCISTEÍNA Y DETERIORO COGNITIVO EN EL TEMBLOR ESENCIAL. ESTUDIO CASO-CONTROL

J. Cacho Gutiérrez¹, R. García García-Patino¹, R. García García², C. Lopes Alves³ y J. Arcaya Navarro¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Salamanca. ²Neurociencias. Departamento de Neurobiología. Facultad de Psicología. Universidad de Salamanca. ³Servicio de Psicología. Hospital de Viseu.

Objetivos: Estudiar si la homocisteína puede ser un factor de riesgo para la aparición de deterioro cognitivo en el TE.

Material y métodos: Hemos estudiados 159 pacientes TE (criterios clínicos del TE definidos, de acuerdo con la propuesta de la Movement Disorder Society,) y un grupo de 40 sujetos control (SC), emparejados en edad, sexo y nivel de escolarización. Todos los pacientes tienen un DAT-Scan (131 I- FP-CIT) para descartar enfer-

medad de Parkinson. Se determinaron los niveles de homocisteína en ambos grupos de sujetos y para el establecimiento de deterioro cognitivo utilizamos la puntuación total de la Dementia Rating Scale (DRS-2).

Resultados: Encontramos diferencias significativas entre los pacientes con TE que presentaban deterioro cognitivo de acuerdo con la puntuación total de la DRS-2 y los controles y pacientes con TE sin deterioro cognitivo.

Conclusiones: En nuestro estudio, la homocisteína puede ser un factor de riesgo de deterioro cognitivo en pacientes con TE.

PREVALENCIA Y FENOTIPO ASOCIADO A ALELOS INTERMEDIOS DEL GEN HTT EN LA POBLACIÓN ESPAÑOLA: ESTUDIO MULTICÉNTRICO ESPAÑOL DEL GRUPO DE INVESTIGADORES DEL ESTUDIO REGISTRY DE LA RED EUROPEA DE ESTUDIO

E. Cubo Delgado¹, S. Martínez Horta², A. Martínez Descals³ y M.A. Ramos Arroyo⁴

¹Servicio de Neurología. Hospital General Yagüe. ²Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. ³Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-UTE. ⁴Servicio de Neurogenética. Hospital Virgen del Camino.

Objetivos: La presencia de más de 35 repeticiones CAG en el gen HTT determina la enfermedad de Huntington (EH). Existen evidencias clínicas y neuropatológicas de que pacientes con expansión CAG en rango intermedio (RI = 27-35) pueden presentar manifestaciones clínicas. Nuestro objetivo es definir la prevalencia y fenotipo de los sujetos con expansión CAG en RI del gen HTT comparado con participantes con < 27 repeticiones CAG (controles) en la población española.

Material y métodos: Registro Europeo EH. Se incluyeron pacientes (expansión CAG en el gen HTT) y controles. Se recogió información demográfica y clínica [escala unificada de la EH (UHDRS)] de los centros españoles que participan en el estudio REGISTRY.

Resultados: De 736 participantes, se incluyeron 14 individuos (9 mujeres [64%], edad media de 50,3 $\pm$ 18,2 años, con expansión en RI (prevalencia: 1,90, IC95% 0,84-2,95), y 77 controles (50 mujeres [64,9%], edad media de 37,3 $\pm$ 10,9 años. Comparado con el grupo portador de alelos en el RI, los controles fueron más jóvenes ($p = 0,006$), presentando puntuaciones similares en la UHDRS motora, cognitiva y conductual. Seleccionando los participantes > 50 años, sólo en las personas con expansión en RI se encontró una alta correlación entre la UHDRS motora y la edad ($r_s > 0,92$, $p < 0,008$).

Conclusiones: Los individuos con expansión CAG en RI del gen HTT no presentan mayores alteraciones clínicas comparado con los controles. No obstante, el envejecimiento puede conferir un mayor riesgo de presentar manifestaciones motoras en sujetos con expansión CAG del gen HTT en RI.

CANNABINOIDES EN LA ENFERMEDAD DE HUNTINGTON

J. García Caldentey¹, J.L. López-Sendón Moreno², P. Trigo Cubillo³, C. Ruiz Romero³, G. García Ribas², M. Aguilar⁴, I. de Pablor López de Abechuco⁴, I. Galve-Roperh⁵, O. Sagredo⁵, S. Valdeolivas⁵, E. Resel⁵, J. Fernández Ruiz⁵, M. Guzmán⁵ y J. García de Yébenes Prous²

¹Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-UTE. ²Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal. ³Servicio de Neurociencias. Hospital Ramón y Cajal. ⁴Servicio de Farmacología Clínica. Hospital Ramón y Cajal. ⁵Departamento de Bioquímica y Biología Molecular. Universidad Complutense de Madrid.

Objetivos: El sistema cannabinoide endógeno está implicado en enfermedad de Huntington (EH) y su estimulación con cannabinoides

des beneficia en modelos animales, sugiriendo un posible tratamiento. Sativex® es extracto enriquecido en delta-9-tetrahydrocannabinol y cannabidiol. Objetivo principal: evaluar seguridad de Sativex® en EH y secundario: evaluar eficacia.

Material y métodos: Ensayo clínico fase II, doble ciego, unicéntrico, aleatorizado, controlado con placebo y cruzado con Sativex® (dosis máximas 12 pulverizaciones bucales/día) en EH. Seguridad: ausencia de acontecimientos adversos graves (AAG) y no mayor deterioro de la escala unificada de valoración de EH (UHDRS motora, psiquiátrica y funcional), Stroop, fluidez verbal y categorial, inventario neuropsiquiátrico (NPI) ni cuestionario depresión-ansiedad (HADS). Eficacia: mismas escalas y biomarcadores (niveles monoaminas, proteínas involucradas en neurodegeneración en líquido cefalorraquídeo y proteínas del sistema cannabinoide en linfocitos).

Resultados: Veinticuatro pacientes completaron el ensayo, 56% varones, edad media $47,6 \pm 12,4$ y evolución de $6,6 \pm 4,3$ años. Número repeticiones CAG mayor: 46 (rango: 39-55). Descartado efecto período o secuencia, hubo ausencia de AAG durante tratamiento activo. Diferencia entre visita final e inicial de cada período (Sativex® vs placebo): M-UHDRS $-0,6$ vs 2 ($p = 0,286$), C-UHDRS $-2,6$ vs $-0,1$ ($p = 1,0$), F-UHDRS $2,8$ vs $0,3$ ($p = 0,581$), Stroop $1,6$ vs $0,7$ ($p = 0,824$), fluidez verbal $0,6$ vs $-0,7$ ($p = 0,405$), categorial $11,7$ vs $11,6$ ($p = 0,824$), NPI $-2,6$ vs $-0,1$ ($p = 0,134$), HADS -2 vs $-0,2$ ($p = 0,405$). No se pudo demostrar diferencia entre ambos grupos, mostrando ausencia de efecto. Biomarcadores: péptido β -amiloide ($a\beta$ -42) aumentó 19% y la expresión del receptor CB2 en linfocitos se elevó durante el tratamiento con Sativex®.

Conclusiones: Demostrada seguridad de Sativex® en EH. Ausencia de mejoría de síntomas motores, cognitivos, psiquiátricos o funcional, aunque hay indicios de posible efecto neuroprotector con biomarcadores. Necesarios nuevos ensayos con mayores dosis y tiempo de exposición.

EXPERIENCIA DEL PRIMER AÑO DE UNA CONSULTA DE ATENCIÓN MULTIDISCIPLINAR A LA ENFERMEDAD DE HUNTINGTON

J. Pérez Pérez¹, S. Martínez Horta¹, M. Carceller Sindreu², J. Pagonabarraga Mora¹, R. Fernández de Bobadilla¹, A. Campolongo¹, A. Gironell Carrero¹, B. Pascual Sedano¹, C. García Sánchez¹ y J. Kulisevsky Bojarski¹

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

Objetivos: La enfermedad de Huntington (EH) se presenta en forma de síntomas motores, psiquiátricos y cognitivos que requieren la intervención de distintas especialidades. Su abordaje sin consenso favorece discrepancias en su diagnóstico y tratamiento, aumentando el riesgo de efectos secundarios, peor pronóstico y descuido de aspectos como la rehabilitación, nutrición o apoyo psicológico. El objetivo del presente trabajo es analizar la actividad asistencial del primer año de una consulta de atención multidisciplinaria a la EH y su viabilidad.

Material y métodos: Registro prospectivo de datos derivados de las visitas realizadas por parte del equipo de neurólogo, psiquiatra, neuropsicólogo, enfermera, rehabilitador y nutricionista. Se identificaron tipo, motivo de visita, especialistas implicados. Se compararon ingresos realizados en mismo período previa implantación de la consulta.

Resultados: Se analizaron las visitas de 65 pacientes (40 primeras; 61,5%, 25 seguimiento; 38,5%). En primeras visitas, 31 casos (50,8%) fueron consejo genético y 7 casos (11,5%) diagnóstico de novo (3% Huntington-like). Un 96,7% de los pacientes fueron visitados por neurólogo, 95,1% neuropsicólogo, 81,3% psiquiatra, 41% enfermera, 22,3% rehabilitación y 11,4% nutricionista. Psiquiatría (hasta 5 visitas/año) y neurología (hasta 4 visitas/año) fueron las

consultas que más visitas requirieron, seguidas de neuropsicología, nutrición y rehabilitación (2 visitas/año). Para todos los pacientes se consensuó el tratamiento y seguimiento. El número de ingresos en 2011-2012 fueron 6 pacientes. Tras implantación de la unidad, en 2012-2013 se redujeron a 2.

Conclusiones: La implantación de consultas multidisciplinarias resulta recomendable para un óptimo abordaje de la EH, mejorando la calidad asistencial de los pacientes/familias y reduciendo el número de ingresos.

ATENUACIÓN SENSITIVA EN TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO FUNCIONALES

I. Parees Moreno, H. Brown, A. Nuriki, R. Adams, M. Davare, K. Bhatia, K. Friston y M. Edwards

Neurociencias. Institute of Neurology Queen Square.

Objetivos: Los trastornos del movimiento funcionales (TMF) se diferencian de otros trastornos del movimiento porque entre otros aspectos parecen ser generados voluntariamente a pesar de que el paciente expresa que no puede controlarlos. Posibles explicaciones de este fenómeno serían que el paciente produce deliberadamente el movimiento o que existe un proceso por el que un movimiento voluntario deja de sentirse como tal. Respecto a la segunda posibilidad, se ha sugerido que una alteración en el sentido de la agencia (o capacidad de reconocer que uno es el causante de sus actos) podría ser la causa. Nuestro objetivo fue analizar el fenómeno de la atenuación sensitiva (medición implícita de la auto-agencia) en pacientes con TMF.

Material y métodos: Se estudiaron 14 pacientes y 14 controles sanos en una tarea de igualar fuerzas. En la condición interna (CI) los participantes debían igualar una fuerza de referencia presionando ellos mismos con el dedo índice. En la condición externa o control los participantes debían igualar la fuerza de referencia manipulando un robot para ejercer la presión. El hecho de que el participante sobreestimara la fuerza generada para igualar la fuerza de referencia en CI se consideró consecuencia de la atenuación sensitiva.

Resultados: Durante CI, todos los controles sobreestimaron la fuerza requerida para igualar la fuerza de referencia. En cambio, los pacientes fueron mucho más precisos comparado con el grupo control ($p = 0,007$).

Conclusiones: Los pacientes con TMF presentan una alteración del mecanismo fisiológico de atenuación sensitiva. Esto podría ayudar a explicar por qué estos pacientes experimentan los movimientos anormales como involuntarios.

UTILIDAD DEL [123I]-FP-CIT (DATSCAN) PARA DETECTAR PROGRESIÓN EN EL DETERIORO DOPAMINÉRGICO PRESINÁPTICO EN LA ENFERMEDAD DE HUNTINGTON. UN ESTUDIO DE 2 AÑOS DE SEGUIMIENTO

J. Gámez¹, C. Lorenzo Bosquet², G. Cuberas Borrós², M. Salvadó³, M. Badia Cantó³, J. Castilló³, O. de Fàbregues Boixar Nebot³, J. Hernández Vara³, J. Álvarez Sabín³ y J. Castell Conesa²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron. UAB. VHIR. ²Servicio de Medicina Nuclear; ³Servicio de Neurología. Hospital Vall d'Hebron.

Objetivos: Nuestro grupo fue el primero en demostrar la presencia afectación de los receptores presinápticos en la enfermedad de Huntington (HD) utilizando la técnica SPECT DaTSCAN® (Gámez et al. 2010), confirmando observaciones de otros autores que habían utilizado técnicas PET. Aunque en ese estudio piloto no observamos una correlación lineal entre puntuaciones obtenidas por los pacientes en la escala funcional para la enfermedad de Huntington (UH-DRS) y el grado de reducción en la captación de radioligando a nivel

estriatal, aquellos pacientes con peores puntuaciones en UHDRS presentaban una menor captación estriatal. **Objetivo:** evaluar la utilidad de [123I]-FP-CIT SPECT DaTSCAN® en la investigación de la progresión de la degeneración dopaminérgica presináptica en HD.

Material y métodos: Realizamos [123I]-FP-CIT en cuatro pacientes con HD, repitiéndose el estudio de imagen en las mismas condiciones dos años más tarde. La evaluación de las imágenes SPECT se realizó mediante análisis cualitativo y semicuantitativo según normas del Comité Neuroimagen de la Asociación Europea de Medicina Nuclear.

Resultados: La reducción media anual de captación [123I]-FP-CIT en el caudado y putamen después de 2 años de seguimiento fue de -5,8% y -9,6%, respectivamente.

Conclusiones: Nuestros resultados sugieren que [123I]-FP-CIT SPECT puede ser de utilidad para investigar la progresión de la degeneración dopaminérgica presináptica en HD. Podría ser de utilidad como biomarcador de la enfermedad, proporcionando un método objetivo para medir la efectividad de futuras terapias neuroprotectoras.

EVALUACIÓN DE LA APATÍA EN LA ENFERMEDAD DE HUNTINGTON

P. Santacruz Sanz, R. Fenoll Sanguino y J.E. Muñoz García

Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

Objetivos: La apatía es prevalente e invalidante en la enfermedad de Huntington (EH) y parece ser que progresa paralelamente con la evolución de la enfermedad. 1) Evaluar la presencia y gravedad de la apatía en pacientes con EH mediante una entrevista estructura a pacientes y sus cuidadores de forma independiente. 2) Correlacionar la severidad de la apatía con la duración de la enfermedad, el grado de depresión y los rendimientos cognitivos, funcionales y motores.

Material y métodos: 30 casos (16H/14M; 6 presintomáticos, 24 con EH leve-moderada) y 26 cuidadores. 1) Recogida de datos demográficos de los pacientes. 2) Evaluación de apatía: Lilly apathy rating scale (LARS). 3) Evaluación motora, cognitiva, funcional y conductual: Unified Huntington Disease Rating Scale (UHDRS). 4) Otras evaluaciones: Escala de demencia Mattis, Hospital Anxiety and Depression Scale (HADS), cuestionario de Salud SF-36.

Resultados: Las puntuaciones de la LARS no mostraron una buena concordancia entre pacientes y cuidadores. Los resultados obtenidos en los cuidadores evidenciaron puntuaciones anormales en apatía en 4 presintomáticos. En 16 casos la apatía era severa. No se encontró correlación de la apatía con la depresión, pero sí con la duración de la enfermedad y la discapacidad motora, cognitiva y funcional.

Conclusiones: La apatía es frecuente en la EH, y en muchos casos grave. Puede estar presente en casos presintomáticos, pero la severidad progresa con la duración y la discapacidad inducida por la enfermedad. La discordancia de los datos obtenidos entre los pacientes y sus cuidadores podría ser debida a la existencia de una disminución del "insight" en los pacientes.

IDENTIFICACIÓN DE UNA NUEVA MUTACIÓN EN EL GEN VPS13A EN UNA FAMILIA ESPAÑOLA CON COREA ACANTOCITOSIS Y MIOCARDIOPATÍA

R. Álvarez Ramo¹, L. Ispierto González¹, P. Latorre Murillo¹, M. Corral Juan², A. Navarro Aragall², A. Tecul Torres², J. Gámez³, J. Coll Cantí¹, M.A. Gallego Álvarez⁴ y A. Matilla Dueñas²

¹Servicio de Neurociencias. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. ²Neurociencias. Instituto de Investigación en Ciencias de la Salud Germans Trias i Pujol. ³Servicio de Neurología. Hospital Vall d'Hebron. ⁴Medicina Forense. Instituto de Medicina Legal de Cataluña.

Objetivos: Describir el fenotipo infrecuente y caracterizar genéticamente el déficit causal de la coreoacantocitosis.

Material y métodos: Mujer de 36 años con disfunción biventricular e insuficiencia cardíaca y CPK elevadas. Hermano diagnosticado de displasia arritmogénica de ventrículo derecho portador de desfibrilador. Dos hermanos y madre sanos. Padre fallecido súbitamente. No consanguinidad. Se observaron movimientos coreicos generalizados, predominio facial y vocalizaciones. Exploraciones: EMG mostró polineuropatía axonal sensitiva leve sin miopatía. TAC atrofia de caudados. Acantocitos en sangre periférica, antígeno Cella positivo. Análisis mediante amplificación por PCR y secuenciación del gen VPS13A en los 2 individuos afectados y 3 sanos a partir de ADN genómico y ADN complementario obtenidos de sangre periférica. Western blot de niveles de coreína de membrana eritrocitaria con anticuerpos policlonales.

Resultados: Se identifica una mutación de splicing, no descrita, del gen VPS13A, c.188-1G > A, en homocigosis en los 2 pacientes, y en heterocigosis en los 3 sanos. El Western Blot, confirman las alteraciones en la coreína eritrocitaria de los pacientes. La miocardiopatía es infrecuente en la coreoacantocitosis, más característica del síndrome de McLeod principal diagnóstico diferencial. Existe en la literatura un caso con miocardiopatía y mutación confirmada del gen de VPS13A localizada en exones distintos. Mutaciones del exón 4 no se asocian a miocardiopatía.

Conclusiones: La miocardiopatía forma parte del fenotipo de la coreoacantocitosis. Identificamos una nueva mutación causal por alteración del lugar aceptor de empalme del exón 4 del gen VPS13A; provoca la delección de 96 nucleótidos en la secuencia del ARNm afectando la secuencia de la proteína.

AFECTACIÓN DE LA CORTEZA MOTORA PRIMARIA EN LA PARAPARESIA ESPÁSTICA FAMILIAR (PEF) AVANZADA

F.J. Grandas Pérez¹, F.J. Navas Sánchez², Y. Alemán², J. Guzmán de Viloria³, P. Fernández³, J. Romero³, I. Catalina¹, L. Lillo¹, J.L. Muñoz¹, M.J. Sobrido⁴ y M. Desco²

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Imagen Médica; ³Servicio de Neurorradiología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. ⁴Servicio de Medicina Genómica. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago.

Objetivos: Investigar una posible afectación de la corteza motora en las fases avanzadas de la PEF, entidad caracterizada por lesión axonal de la vía córtico-espinal en la médula espinal.

Material y métodos: 22 pacientes con PEF; 12 mujeres. Evaluación clínica mediante la Spastic Paraplegia Rating Scale (SPRS). Imágenes adquiridas: imágenes de resonancia magnética adquiridas en Philips Achieva 1.5T, ponderadas en T1; tamaño de voxel 1 × 1 × 1 isotrópico. El procesamiento y análisis estadístico de imagen se llevó a cabo utilizando el software Freesurfer; protocolo estandarizado de registro, segmentación y parcelación de la corteza en todos los sujetos. Análisis basado en vértices en espacio normalizado. Análisis de Región de Interés (ROIs) en espacio nativo del sujeto. Variables obtenidas: grosor cortical, área de la superficie, volumen de la sustancia gris y volumen de la sustancia blanca. Modelo estadístico: correlación parcial de cada variable con los resultados individuales de la escala SPRS. Corrección para edad, género y volumen total de corteza.

Resultados: Se encontró una correlación negativa significativa entre el área de la superficie que ocupa el giro precentral ($r = 0,467$; $p = 0,028$), el volumen de la sustancia blanca bajo el giro precentral ($r = 0,464$; $p = 0,029$) y la puntuación de la SPRS. El grosor y volumen corticales no se correlacionaron con la SPRS.

Conclusiones: En pacientes con PEF y mayor afectación clínica existe una reducción del área de la corteza motora primaria, posiblemente reflejando una alteración de las columnas corticales a ese nivel. Estos hallazgos sugieren una afectación de la corteza motora primaria en las fases avanzadas de la enfermedad.

Trastornos del movimiento IV

EVIDENCIA IN VITRO QUE LA ALFA-SINUCLÉINA SÉRICA NITROSILADA PODRÍA PARTICIPAR EN LA NEURODEGENERACIÓN PARKINSONIANA

E. Fernández Espejo¹, M.V. López¹, F. Damas Hermoso²
y J.M. García Moreno²

¹Departamento de Fisiología Médica. Universidad de Sevilla.

²Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena.

Objetivos: La alfa-sinucleína, proteína principal de los cuerpos de Lewy, se detecta en sangre, además de tejido nervioso y líquido cefalorraquídeo. Estudios en nuestro laboratorio ponen de manifiesto que existe una nitrosilación excesiva de la alfa-sinucleína sérica en sangre de los enfermos de Parkinson (EP), con aumento de la nitrosilación en los residuos Tyr125/136 de la molécula. El objetivo del trabajo era discernir el papel de la alfa-sinucleína sérica nitrosilada en la citotoxicidad y agregación neuronal in vitro.

Material y métodos: Se empleó suero filtrado (filtro 60K) de pacientes (n = 40) y controles (n = 30). Se realizaron técnicas de cultivo de neuronas de sustancia negra, ensayo de LDH e inmunofluorescencia. Los pacientes se clasificaron según la escala de Hoehn-Yahr.

Resultados: El suero filtrado de todos los enfermos de Parkinson es neurotóxico para las neuronas de sustancia negra, y dicha neurotoxicidad depende de la alfa-sinucleína nitrosilada, y en concreto del residuo Tyr39. El bloqueo inmunológico de la Tyr39 nitrosilada, no de Tyr125/136, anula la citotoxicidad del suero parkinsoniano. Además el cultivo en suero humano induce agregados proteínicos que expresan nitro-alfa-sinucleína, en neuronas de sustancia negra. Dicha agregación disminuye de modo significativo ($p < 0,01$) tras el empleo de anticuerpos selectivos contra los residuos de Tyr125/136 nitrosilados, no Tyr39.

Conclusiones: El suero de los enfermos de Parkinson: 1) es neurotóxico para las neuronas de sustancia negra en cultivo, y dicha neurotoxicidad depende del residuo Tyr39 de la nitro-alfa-sinucleína, e 2) induce la agregación proteínica de alfa-sinucleína nitrosilada en neuronas de sustancia negra, lo que depende de los residuos Tyr125/136 de la molécula.

CARACTERIZACIÓN DE LA DISAUTONOMÍA EN LOS SÍNDROMES PARKINSONIANOS

M. Sierra Peña¹, P.L. Anne² y O. Rascol²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. ²Servicio de Neurología. CHU Purpan.

Objetivos: El sistema nervioso autónomo (SNA) se encuentra afectado en ciertos síndromes parkinsonianos. En la atrofia multisistémica (AMS), la disautonomía forma parte de los criterios diagnósticos y en la enfermedad de Parkinson (EP) forma parte de los síntomas no motores. Nuestro objetivo es caracterizar la disautonomía y evaluar si la disautonomía evaluada mediante las técnicas de exploración del SNA utilizadas en un centro de referencia de AMS (Toulouse, Francia) difiere entre estas dos entidades.

Material y métodos: Se examinó a un grupo de 32 sujetos con EP (edad media: 64,1 años; tiempo evolución enfermedad: 11,1 años; UPDRS III: 33,7) y a un grupo de 41 AMS (edad media: 64,9 años; tiempo de evolución de la enfermedad: 4,0 años; UMSAR II: 24,7) (70,7% AMS-P; 29,3% AMS-C). La exploración del SNA incluyó tests cardiovasculares (CV) (test de Ewing), un estudio de la pupila (reflejo fotomotor; pupilómetro Neurolight®) y un es-

tudio de la respuesta sudomotora (SUDOSCAN®) en las extremidades

Resultados: Los tests CV se encontraron alterados en el 67,7% de los sujetos con EP, en el 70% de los sujetos con AMS-P y en el 67% de los sujetos con AMS-C. No hubo diferencias en los parámetros pupilares en las dos enfermedades. La respuesta sudomotora estaba reducida en el 61% de los sujetos con EP y en el 37% de los sujetos con AMS.

Conclusiones: En este estudio, la existencia de disautonomía CV (tests de Ewing) o pupilar no difiere significativamente entre la AMS y la EP con disautonomía frecuente. La alteración de la respuesta sudomotora es más frecuente en la EP, reflejando la afectación de las fibras simpáticas sudomotoras postganglionares.

ULTRASONOGRAFÍA DEL ÁREA DEL MESENCÉFALO EN EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LOS PARKINSONISMOS

J. Tembl Ferrairó, I. Martínez Torres, I. Rubio Agustí,
P. Sahuquillo, V. Parkhutik, F. Vázquez, I. Sastre Bataller
y J.A. Burguera Hernández

Servicio de Neurología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe.

Objetivos: La sonografía transcraneal en modo-B (STC) actual es una valiosa exploración en el diagnóstico diferencial de los parkinsonismos. El objetivo de nuestro trabajo es analizar la utilidad de añadir la medición del área del mesencéfalo por ecografía dentro del protocolo de STC en el diagnóstico diferencial de enfermedad de Parkinson (EP) y parálisis supranuclear progresiva (PSP).

Material y métodos: Pacientes con diagnóstico de EP y PSP acorde a criterios clínicos aceptados actualmente. Los pacientes PSP se clasificaron en formas Síndrome de Richardson y PSP-parkinsonismo. A todos ellos se les realizó exploración STC que incluyó la determinación del área del mesencéfalo y la anchura del tercer ventrículo (3erV). Las mediciones se realizaron offline por un explorador ciego al diagnóstico.

Resultados: La STC se realizó en 65 pacientes (45 PD y 20 PSP). Nueve pacientes (13,8%) tuvieron mala ventana de exploración. Los pacientes PSP mostraron un área mesencefálica significativamente menor (3,68 vs 5,28 cm², $p < 0,001$). Un área $\geq 4,35$ cm² permitió discriminar EP de PSP con un valor VPP del 100%. Los pacientes PSP mostraron mayor anchura del 3erV (8,77 vs 5,11 mm, $p < 0,001$). Por subgrupos, los pacientes tipo Richardson mostraron un 3erV más dilatado que los pacientes PSP-Parkinsonismo (9,80 vs 6,56 mm, $p = 0,01$) y no hubo diferencia en el área del mesencéfalo.

Conclusiones: Las medidas del área del mesencéfalo y la anchura del 3erV por STC son parámetros objetivos, sencillos y fáciles de obtener que pueden guiar al clínico en el diagnóstico diferencial entre EP y PSP (al menos en estadios avanzados).

SÍNDROME CORTICOBASAL: PEOR FUNCIÓN COGNITIVA EN PACIENTES CON MAYOR COMPROMISO DE HEMISFERIO NO DOMINANTE

A. Esquivel López, I. Cruz Ordoña, E. Navarro Merino,
M. Gómez Moreno y R. Gordo Mañas

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Leonor.

Objetivos: Evaluar el perfil cognitivo de pacientes con síndrome corticobasal (SCB) y relacionar estas observaciones con la lateralidad de la presentación clínica.

Material y métodos: Se revisaron los déficits cognitivos de pacientes con SCB. Los pacientes fueron clasificados en 2 grupos en

función de la afectación motora, mayor compromiso hemisférico derecho (MCHD) y mayor compromiso hemisférico izquierdo (MCHI). Los test cognitivos utilizados fueron: Examen cognitivo de Addenbrooke (ACE), test de Span de dígitos y de cubos de Corsi, batería de evaluación frontal, test de apraxia ideomotora del Programa Integrado de Evaluación Neuropsicológica. La comparación de los resultados obtenidos se realizó a través de test no paramétricos (programa SPSS-20).

Resultados: Se evaluaron 9 pacientes con SCB, 4 mujeres y 5 hombres, todos tenían dominancia manual derecha. 5 pacientes tenían MCHI y 4 pacientes MCHD. La edad media fue de $70,78 \pm 4,7$ años (rango 62-76) y el tiempo medio de evolución fue de $2,33 \pm 1,1$ años (rango 1-4). Las puntuaciones medias de todos los test cognitivos fue menor en el grupo de MCHD. Cuando los dominios cognitivos del ACE se evaluaron separadamente los pacientes con MCHD tuvieron peores resultados, incluso en el dominio de lenguaje. Las diferencias encontradas no fueron significativas.

Conclusiones: Nuestros hallazgos sugieren que los pacientes con MCHD presentan mayor disfunción cognitiva que los pacientes con MCHI. Sorprendentemente, encontramos mayor alteración del lenguaje en pacientes con MCHD (hemisferio no dominante). Una de las limitaciones de nuestro estudio es el pequeño número de pacientes, son necesarios estudios con más pacientes para confirmar estos hallazgos.

HETEROGENEIDAD CLÍNICA EN LA PARÁLISIS SUPRANUCLEAR PROGRESIVA (PSP): MÁS ALLÁ DEL SÍNDROME DE RICHARDSON Y PSP-PARKINSONISMO

J. Pagonabarraga Mora¹, L. Prats Sánchez², J. Filipe de Oliveira¹, J. Pérez Pérez¹, R. Ribosa-Nogué¹, S. Martínez Horta¹, R. Fernández de Bobadilla¹, B. Pascual Sedano¹, C. García Sánchez¹, A. Gironell¹ y J. Kulisevsky Bojarski¹

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

²Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol.

Objetivos: Describir la variabilidad fenotípica de una muestra amplia de pacientes con diagnóstico clínico de parálisis supranuclear progresiva (PSP).

Material y métodos: Análisis retrospectivo de pacientes con PSP posible y probable según criterios NINDS-SPSP. Mediante análisis detallado de todas las visitas realizadas, se revisaron las características motoras, oculomotoras y neuropsiquiátricas de pacientes con PSP registrados desde el año 2005.

Resultados: Muestra de 35 pacientes (54% varones, edad $75,1 \pm 9$ años) con PSP posible o probable, con tiempo de evolución $5,4 \pm 2,4$ (1-12) años. Durante los dos primeros años de evolución los síntomas clínicos predominantes mostraron 7 fenotipos diferenciales: 46,9% síndrome de Richardson, 25% PSP-parkinsonismo, 6,3% freezing progresivo primario de la marcha, 6,3% disfunción bulbar progresiva, 6,3% presentación conductual frontal, 6,3% afasia primaria progresiva-no fluente, y 3,1% PSP-ataxia. Los trastornos de conducta más frecuentes durante los 2 primeros años de evolución fueron la apatía (65%) y la irritabilidad (45%). Durante los 2 primeros años sólo 7/35 (20%) presentó hipometría sacádica a la infraversión. Durante el seguimiento, el 65% desarrolló parálisis supranuclear de la mirada entre los 2-11 años de evolución. En todos aquellos pacientes en los que se exploró, el signo "round the houses" precedió a la hipometría sacádica. Durante el seguimiento, el 37% mostró signos de disfunción prefrontal característicos de demencia frontotemporal (hiperfagia, estereotipias motoras simples, palilalia/ecolalia, grasping/groping, anosognosia, insensibilidad al dolor), y un 48% desarrolló demencia.

Conclusiones: La PSP se presenta como una enfermedad muy heterogénea, con síntomas motores, cognitivos y conductuales de base frontal y degeneración troncoencefálica.

GEN PITX3 Y RIESGO PARA ENFERMEDAD DE PARKINSON: REVISIÓN SISTEMATIZADA Y METAANÁLISIS

F.J. Jiménez Jiménez¹, E. García Martín², H. Alonso Navarro¹ y J.A. García-Agúndez Pérez-Coca³

¹Servicio de Neurología. Hospital del Sureste. ²Departamento de Bioquímica y Biología Molecular; ³Departamento de Farmacología. Universidad de Extremadura.

Objetivos: Varios polimorfismos de nucleótido simple (SNPs) del gen PITX3 (codifica síntesis de un factor de transcripción relacionado con la maduración de células dopaminérgicas) se han asociado al riesgo para enfermedad de Parkinson (EP), aunque los resultados de los distintos estudios son controvertidos. Realizamos una revisión sistemática y un metaanálisis incluyendo todos los estudios publicados sobre el riesgo para EP relacionado con estos SNPs.

Material y métodos: El metaanálisis incluyó 8 estudios de asociación del SNP rs3758549 (4.052 pacientes, 3.949 controles), 8 estudios del SNP rs2281983 (4.309 pacientes, 4.287 controles) y 6 estudios del SNP rs4919621 (2.724 pacientes, 2.285 controles) con el riesgo para EP, utilizando el software Meta-Disc 1.1.1. El estadístico Q fue utilizado para valorar la heterogeneidad entre los distintos estudios en términos de grado de asociación.

Resultados: Los riesgos relativos (OR diagnósticos) e intervalos de confianza al 95% para los SNPs rs3758549, rs2281983, y rs4919621 fueron, respectivamente, 1,00 (0,89-1,12) ($p = 0,979$), 0,99 (0,91-1,09) ($p = 0,896$), y 0,98 (0,83-1,16) ($p = 0,844$) para el grupo completo. El análisis separado de sujetos caucásicos y asiáticos sobre frecuencia de los alelos menores de los 3 SNPs analizados no mostró diferencias significativas entre pacientes con EP y controles en ambos subgrupos. Los rs2281983 y rs4919621 se relacionaron con el riesgo para comienzo precoz de EP en caucásicos, pero no en asiáticos ni el el grupo completo.

Conclusiones: Los resultados del metaanálisis sugieren que los SNPs rs3758549, rs2281983 y rs4919621 no se pueden considerar como determinante mayores del riesgo para EP.

TRATAMIENTO DE LA ENFERMEDAD DE PARKINSON CON INFUSIÓN DE DUODOPA DESDE 2006-2013: ANÁLISIS DE LAS INDICACIONES PRINCIPALES Y EVOLUCIÓN EN 13 PACIENTES

R.M. Rodríguez Fernández, C. Cid Rodríguez y M.D. García Bargo

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Ourense.

Objetivos: Revisar las indicaciones realizadas para el tratamiento con infusión de duodopa en nuestro servicio y evaluar los resultados obtenidos para determinar si podrían existir situaciones clínicas especiales donde la duodopa podría ser la opción terapéutica de elección.

Material y métodos: Fueron tratados con infusión de duodopa 13 pacientes desde año 2006 en el Servicio de Neurología del Complejo Hospitalario de Ourense. Se analizan en cada uno de ellos, las indicaciones principales y la situación de la enfermedad al inicio así como los resultados obtenidos durante el seguimiento desde 2006 a 2013.

Resultados: La edad de los pacientes al inicio del tratamiento fue 49-77 años (media 61,6). Cuatro mujeres y nueve varones. To-

dos presentaban EP avanzada con fluctuaciones motoras severas. Las indicaciones principales fueron: fluctuaciones motoras graves (6), dolor (2), trastorno del control de impulsos (TCI) grave (2), rescate tras DBS-NST (3). Tres pacientes no continuaron en tratamiento. Los motivos de abandono fueron: 1 exitus, 1 no acepta fase PEG, 1 abandono voluntario tras migración de sonda interna y estabilidad clínica. El resto permanecen estables con un control adecuado de los síntomas de la enfermedad.

Conclusiones: Los pacientes de EP con TCI, fluctuaciones no-motoras severas (dolor y ansiedad) y con estimulación de NST sin un adecuado control de los síntomas motores, deterioro motor, de lenguaje o alteración cognitiva-conductual; podrían ser candidatos de elección para tratamiento con duodopa. Se precisa mayor experiencia para confirmar estos datos.

CONTENIDO EN CALBINDINA Y VULNERABILIDAD DIFERENCIAL DE NEURONAS DOPAMINÉRGICAS MESENCÉFÁLICAS EN MACACOS

S. Sierra San Nicolás, A.J. Rico Martín, I. González Dopeso, E. Roda Recalde, D. Pignataro, C. Morales Aristregui, M. Lanz Azpilicueta, L. Chang Azancot y J.L. Lanciego Pérez

Servicio de Neurociencias. Centro de Investigación Médica Aplicada.

Objetivos: La calbindina (CB) es una proteína ligadora de calcio con funciones presuntamente neuroprotectoras sobre la degeneración de neuronas dopaminérgicas. Tradicionalmente se ha aceptado una relación entre el contenido de CB y la diferente vulnerabilidad neuronal frente a agentes neurotóxicos. El objetivo de este proyecto es caracterizar el contenido de calbindina en neuronas dopaminérgicas de proyección nigroestriadas y nigroextraestriadas en macacos controles y parkinsonianos.

Material y métodos: En este proyecto hemos utilizado tinciones para tirosina hidroxilasa (TH) y calbindina en tres macacos controles y tres parkinsonianos para estudiar las neuronas dopaminérgicas del área tegmental ventral (VTA) y de las regiones dorsal y ventral de la sustancia negra compacta (SNcd y SNcv) que coexpresan TH y CB. Asimismo, se inyectaron los trazadores retrógrados Fluoro-Gold (FG) en el caudado y toxina colérica (CTB) en putamen postcomisural y GPi para caracterizar neuronas de proyección nigroestriadas y nigroextraestriadas.

Resultados: En macacos controles, los mayores porcentajes de colocación se encontraron en el VTA (58%) seguido de la SNcd (34%). Las neuronas de la SNcv no expresaron CB. En macacos tratados con MPTP, el porcentaje de neuronas CB+/TH+ en la VTA fue similar al de los macacos controles (62%), mientras que la mayor parte de las escasas neuronas supervivientes en la SNcd fueron CB+/TH+ (88%). Todas las neuronas nigroestriadas (nigro-caudadas y nigro-putaminales) fueron TH+ aunque todas ellas fueron negativas para CB. Las neuronas origen de proyecciones nigro-palidales coexpresaron TH y CB.

Conclusiones: Las neuronas CB positivas de la SNpc proyectan al GPi, no al estriado.

PARÁLISIS SUPRANUCLEAR PROGRESIVA: CORRELACIÓN CLINICOPATOLÓGICA

J. Sánchez Ruiz de Gordo¹, E. Erro Aguirre¹, I. Jáuregui Vicente², F. García Bragado³, V. Zelaya Huerta³, C. Echávarri Zalba¹ y T. Tuñón Álvarez²

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Anatomía Patológica. Hospital de Navarra. ³Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Virgen del Camino.

Objetivos: Estudiar la frecuencia y supervivencia de los distintos subtipos clínicos de parálisis supranuclear progresiva (PSP) en una serie de pacientes con diagnóstico confirmado post-mortem. Conocer el tiempo de demora hasta el diagnóstico clínico.

Material y métodos: Se han estudiado 24 casos de PSP con diagnóstico patológico confirmado siguiendo el protocolo establecido por el grupo del Banco de cerebros de Navarra entre agosto de 2005 hasta marzo de 2013. Revisión retrospectiva de los datos clínicos.

Resultados: Distribución por sexos: 13 hombres y 11 mujeres. Edad media de presentación: 72,71 años. Tiempo medio hasta el diagnóstico clínico: 3,1 años. Síndromes clínicos: síndrome de Richardson (SR) (15, 62,5%), forma PSP-parkinsonismo (PSP-p) (4, 16,67%), afasia progresiva no fluente (APNF) (2, 8,33%), demencia frontal (DF) (2, 8,33%) y la acinesia pura con congelación de la marcha (APCM) (1, 4,17%). Supervivencia media global: 7,17 años. Supervivencia por subtipos clínicos: SR (5,2 años), PSP-p (11,75 años), DF (10,5 años), APNF (8,5 años), APCM (9 años). Diagnóstico correcto en vida: 87,5%. Estudio anatomopatológico: hallazgos exclusivos de PSP (11); PSP asociada a: enfermedad de Alzheimer (6), angiopatía congénita (5), depósitos de alfa-sinucleína en sustancia negra (2), depósitos de TDP-43 (1) y granos argirófilos en el sistema límbico (1).

Conclusiones: El porcentaje de acierto en el diagnóstico clínico es elevado. La supervivencia global es variable entre las distintas formas clínicas. El conocimiento e identificación de subtipos clínicos puede mejorar el diagnóstico clínico de la PSP y servir para profundizar en la investigación de las tauopatías.

CARGA Y CALIDAD DE VIDA EN CUIDADORES DE PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON

F.J. Carod Artal¹, H. Mourao Mesquita², S. Ziolkowski² y P. Martínez Martín³

¹Neurology Department. Raigmore Hospital. ²Servicio de Neurología. Hospital Sarah. ³Unidad de Investigación en Enfermedad de Alzheimer y CIBERNED. Instituto Carlos III. Centro Alzheimer y Fundación Reina Sofía.

Objetivos: Analizar los principales determinantes de carga y calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) en cuidadores de personas con enfermedad de Parkinson (PEP).

Material y métodos: Estudio descriptivo de 50 parejas paciente-cuidador. Los cuidadores respondieron la escala de Ansiedad y Depresión hospitalaria (HADS), entrevista de sobrecarga del cuidador de Zarit (ZBCI) y EQ-5D. Los pacientes se evaluaron con la escala de Hoehn y Yahr (HY); SCOPA-motor, cognición, psicosocial y sueño; escala de síntomas no motores; HADS; EQ-5D y Escala de valoración de Psicosis en la EP.

Resultados: Los cuidadores eran significativamente más jóvenes (55,7 vs 65,4 años; $p < 0,0001$), y el 88% eran mujeres. La puntuación media de la ZBCI fue 20,2 (DE: 12,8), y empeoró significativamente conforme la gravedad de la enfermedad (medida según HY) se incrementó. Las puntuaciones medias del EQ-5D y escala analógica visual fueron 0,7 (DE: 0,26) y 76,3 (DE: 16,2). Se observó una asociación débil a moderada ($r = -0,27$ a $-0,39$) entre los valores medios del EQ-5D y ZBCI en cuidadores. Los determinantes independientes de sobrecarga del cuidador en el modelo de regresión múltiple fueron trastornos del sueño y síntomas conductuales en PEP, y tiempo de cuidado y trastornos del humor en cuidadores (R^2 ajustado = 0,55; $p < 0,0001$). El estado anímico del cuidador fue un determinante significativo de su CVRS, medido mediante EQ-5D (R^2 ajustado = 0,28; $p = 0,006$).

Conclusiones: Los trastornos del sueño y conducta en PEP y el estado anímico de cuidadores influyen en la sobrecarga y CVRS de los cuidadores de PEP.

Trastornos del movimiento V

SINTOMATOLOGÍA NEUROPSIQUIÁTRICA EN LA FASE PRESINTOMÁTICA DE LA ENFERMEDAD DE HUNTINGTON

S. Martínez Horta¹, J. Pérez Pérez¹, M. Carceller Sindreu², R. Fernández de Bobadilla¹, J. Pagonabarraga¹, B. Pascual Sedano¹, C. García Sánchez¹ y J. Kulisevsky¹

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

Objetivos: La enfermedad de Huntington (EH) se caracteriza por el desarrollo progresivo de síntomas motores, cognitivos y psiquiátricos. A pesar de que el diagnóstico clínico se realiza en base a la presencia inequívoca de síntomas motores, los síntomas psiquiátricos pueden preceder el inicio de la enfermedad. El objetivo del presente trabajo es estudiar la presencia de síntomas neuropsiquiátricos en la fase pre-sintomática de la EH respecto a un grupo control.

Material y métodos: Estudio de $n = 47$ individuos con genética positiva para EH ($CAG \geq 36$) en estadio pre-sintomático ($UHDS \leq 4$; $TFC \geq 12$) y $n = 19$ controles sanos. Se evaluó la presencia de síntomas neuropsiquiátricos (depresión, irritabilidad, apatía, psicosis y disfunción ejecutiva) con la "Problems Behavior Assessment Scale" versión reducida (PBA-S) tomando la puntuación ≥ 2 como clínicamente significativa.

Resultados: Ausencia de diferencias significativas entre grupos para las variables clínicas y demográficas (edad = $35,9 \pm 13,1$ vs $38,3 \pm 13,1$; $t, p = 0,436$; $UHDS = 1,1 \pm 1,3$ vs $1,8 \pm 2,9$; $t, p = 0,333$; $TFC = 12,3 \pm 2,7$ vs $12,9 \pm 0,7$; $t, p = 0,509$). Diferencias significativas para los ítems de apatía ($2,13 \pm 4,3$ vs $0,5 \pm 1,3$; $t, p = 0,03$) y psicosis ($0,4 \pm 1,3$ vs $0,0$; $t, p = 0,02$). Un 26% de los pacientes pre-sintomáticos obtuvo puntuaciones clínicamente significativas ($PBA-S \geq 2$) en apatía vs un 15% de controles sanos. La apatía ($r = -0,379^{**}$) y la psicosis ($r = -0,319^{**}$) correlacionaron con el estado funcional de los pacientes.

Conclusiones: La apatía constituye un síntoma presente ya en estadios pre-sintomáticos de la EH que correlaciona con el estado funcional del paciente. A pesar de no ser clínicamente relevante, los pacientes pre-sintomáticos manifiestan leves síntomas psicóticos, ausentes en el grupo control, que también correlacionan con su estado funcional.

VALORACIÓN CLÍNICA Y NUTRICIONAL DE PACIENTES CON ENFERMEDAD DE HUNTINGTON. ESTUDIO MULTICÉNTRICO ESPAÑOL DEL GRUPO EUROPEO PARA LA ENFERMEDAD DE HUNTINGTON

C. Gil Polo¹, E. Cubo Delgado², J. Rivadeneyra Posadas³, N. Mariscal Pérez², D. Armesto Formoso³, A. Mateos Cachorro⁴ y R. Cámara⁵

¹Servicio de Neurocirugía; ²Servicio de Neurología; ³Unidad de Investigación. Complejo Asistencial Universitario de Burgos.

⁴Laboratorio de Bioenergía. Centro Nacional de Investigación sobre Evolución Humana. ⁵Instituto de Bioestadística Médica, Epidemiología e Informática. Universidad Centro Médico de Johannes Gutenberg.

Objetivos: Describir y analizar la asociación entre las características clínicas y nutricionales en los pacientes con enfermedad de Huntington (EH).

Material y métodos: Estudio multicéntrico español, descriptivo y transversal del registro europeo de la EH. Se incluyeron pacientes con EH, confirmados genéticamente. Se recogió información demográfica, clínica, datos antropométricos y encuestas nutricionales. El gasto energético total se calculó con la ecuación de Harris-Benedict.

Resultados: Se presentan datos de los primeros 22 pacientes in-

cluidos: 63,60% mujeres, con edad media de $57 \pm 14,97$ años. En relación con el estadio de la enfermedad, 33,33% estaban en estadio I, 9,52% en II, 38,10% en III y 19,05% en IV. Según la clasificación de la OMS del índice de masa corporal (IMC), 9,09% tenían bajo peso, 54,55% normal, 18,18% sobrepeso y 18,18% obesidad. La disfagia estaba presente en el 36,40%. La ingesta dietética media fue de 2.288 ± 608 kilocalorías/día, con un balance energético medio negativo de 551 kilocalorías/día (rango de -1.348 a 742), y en un 25% el balance energético medio fue negativo de 1.188 ± 40 kilocalorías/día. El IMC se correlacionaba inversamente con el número de repeticiones CAG del gen HTT-15 (coeficiente de correlación -0,521, $p = 0,006$).

Conclusiones: Se trata de un estudio en curso y los datos presentados son preliminares. Los pacientes con EH requerirían una mayor ingesta calórica para mantener un balance energético e IMC adecuado. Mejorar su estado nutricional podría potencialmente modificar el curso de la enfermedad al prevenir complicaciones secundarias a un estado nutricional deficiente.

EFICACIA Y SEGURIDAD DE LA INFUSIÓN INTRADUODENAL DE LEVODOPA/CARBIDOPA: REGISTRO BARCELONA

M. Buongiorno¹, V. Puente Periz², M. Calopa Garriga³, J. Hernández Vara⁴, B. Pascual Sedano⁵, O. de Frabegues Nebot⁴, A. Cámara Lorenzo¹, A. Campolongo⁵, E. Tolosa Sarro¹, F. Valldeoriola Serra¹ y M.J. Martí Doménech¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

²Servicio de Neurología. Hospital del Mar. ³Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge. ⁴Servicio de Neurología. Hospital Vall d'Hebron. ⁵Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

Objetivos: La infusión continua intraduodenal de levodopa/carbidopa (IDL), ha representado en los últimos años una alternativa de gran impacto terapéutico en el manejo de la enfermedad de Parkinson (EP) complicada. Se presenta análisis de datos prospectivos, de eficacia y seguridad de esta terapia, obtenidos por registro multicéntrico.

Material y métodos: Base de datos prospectiva, multicéntrica, compartida, con acceso restringido. Observaciones realizadas en periodo basal (pre-terapia), a 1, 3 y 6 meses y posteriormente cada 6 meses.

Resultados: Desde junio 2008 hasta agosto 2012 se incluyeron 72 pacientes (41 hombres, 31 mujeres; edad media 68,5 a; duración media enfermedad 13,2 a). Siete no superaron la fase test, 18 abandonaron durante el seguimiento (seguimiento medio 18 meses (1-36 meses). Se ha observado mejoría significativa de fluctuaciones motoras (reducción tiempo OFF desde $6,8 \pm 2,8$ horas a $4,0 \pm 3,5$, $p < 0,05$) y no motoras (reducción% pacientes con alteraciones conducta y humor del 50% y del dolor 30%). Se ha detectado aumento porcentaje del día con discinesias (29,7% vs 38,3%), pero con reducción porcentaje del día con discinesias invalidantes (9,0% vs 6,7%). Un 38,9% de los pacientes ha presentado un acontecimiento adverso, generalmente relacionado con el fármaco.

Conclusiones: El tratamiento con IDL es seguro y eficaz en reducir tiempo en off, y sintomatología no motora asociada.

ESTUDIO CLÍNICO DESCRIPTIVO DE UNA SERIE DE 27 PACIENTES CON PARAPARESIA ESPÁSTICA FAMILIAR (PEF) RESIDENTES EN LA COMUNIDAD DE MADRID. CORRELACIÓN GENOTIPO-FENOTIPO

I. Catalina Álvarez¹, L. Lillo Triguero¹, R. Jiménez Bautista¹, J.L. Muñoz-Blanco¹, M. Sobrido², B. Quintans² y F. Grandas¹

¹Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón.

²Servicio de Neurogenética. Fundación Pública Galega de Medicina Xenómica.

Objetivos: Descripción clínica y genotipo de un grupo de pacientes con PEF de la Comunidad de Madrid.

Material y métodos: Análisis clínico descriptivo y transversal de 27 pacientes con PEF. Protocolo prospectivo de recogida de datos incluyendo árbol genealógico, edad comienzo síntomas, síntomas inicio, tiempo evolución, aparición otros síntomas neurológicos, patologías asociadas, exploración física, administración de escalas Asworth, Spastic Paraplegia Rating Scale (SPRS) y escala funcional PEF Estudio genético-molecular PEF.

Resultados: 27 pacientes (16V, 11M) de 16 familias. Edad media 5,5 (rango 23-79). Tiempo medio de evolución 26 años (rango 4-54). Edad media de inicio 30 años (rango 1-68); menor de 5 en 11,1%, menor y mayor de 35 en 44,4% respectivamente. Síntoma inicial trastorno de la marcha 98,3%. Edad media diagnóstico 41,5 años (rango 5-73). Disartria 7,4% y ataxia 17,7%. Puntuación media SPRS 16,56 (rango 0-41). Escala funcional PEF > 3 51,8%. Patrón herencia AD 63%, AR 37%. Antecedentes de consanguinidad 11,1% y anticipación 29,6%. Formas "puras" (FP) 82,3% y "complicadas" (FC) 17,7%. 10 pacientes con FP de 5 familias distintas presentaban delecciones o mutaciones SPG4 y 1 del gen ABCD1.

Conclusiones: El 82,3% de los pacientes de la muestra estudiada eran PEF-FP. Todos los casos con mutación en el gen de la espastina eran AD y FP. El 75% de los casos de PEF-FC tenían herencia AR. La edad de inicio fue heterogénea con anticipación en 1/3 de los casos. Solo el 48% de casos mantenían autonomía de la marcha, con gran discapacidad funcional en el resto. La variabilidad clínica y cronopatológica fue similar a series previas.

ESTUDIO CONTROLADO DE LA EFICACIA DE LA ESTIMULACIÓN DIRECTA TRANSCRANEAL DEL CEREBELO EN PACIENTES CON TEMBLOR ESENCIAL

A. Gironell Carreró, S. Martínez Horta, S. Aguilar, V. Torres, J. Pagonabarraga, B. Pascual Sedano y R. Ribosa Nogué

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

Objetivos: Dada la escasa eficacia terapéutica farmacológica, es de interés el ensayo de nuevas alternativas en el tratamiento del temblor esencial (TE). Analizamos el efecto antitremórico producido por la modulación de la excitabilidad del cerebelo mediante estimulación directa transcranial (EDT).

Material y métodos: Estudio aleatorizado, controlado con placebo, doble-ciego y cruzado con 20 pacientes. Debido a la falta de eficacia el estudio se interrumpió con 10 pacientes incluidos. Se utilizó una estimulación catodal (Neuroelectrics, SL) con una intensidad de 2 mA aplicada con electrodos esponja de 5 × 5 cm sobre ambos hemisferios cerebelosos. Se realizaron sesiones de EDT (activa vs placebo) de 20 minutos en 10 días consecutivos, separadas por un periodo de lavado de 2 meses. Variables del estudio: escala clínica, escala de discapacidad y acelerometría en situación basal, durante la sesión, a los 5 y 60 minutos después de la primera sesión de EDT; en el día 10 (último día de estimulación), y 30 días después. Los datos se analizaron mediante estadística paramétrica.

Resultados: Siete pacientes completaron el estudio. No se evidenció ninguna diferencia estadísticamente significativa entre EDT activa y placebo en los datos clínicos y acelerométricos tanto durante las sesiones EDT como 30 días después de la misma. Un paciente reportó una discreta mejora del temblor durante las sesiones activas de estimulación. Tres pacientes abandonaron el estudio por eritema pruriginoso en la zona de estimulación.

Conclusiones: En el presente estudio preliminar, la EDT anodal sobre el cerebelo no ha mostrado eficacia antitremórica en pacientes con TE.

RELACIÓN ENTRE LA CONCENTRACIÓN PLASMÁTICA DE CUERPOS APOPTÓTICOS Y ESTADIAJE DE LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

A.B. Perona Moratalla¹, E. Palazón García², I. Díaz-Maroto Cicuéndez², T. Segura³, G. Serrano-Heras⁴ y S. Arteaga Guirado⁴

¹Servicio de Neurología. Hospital General de Almansa. ²Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete.

³Servicio de Neurología. Hospital General de Albacete. ⁴Unidad de Investigación. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete.

Objetivos: La apoptosis podría ser uno de los mecanismos implicados en la patogenia de la enfermedad de Parkinson (EP). Demostrarlo mediante muestras tisulares no es factible. Sin embargo, es posible detectar en sangre periférica cuerpos apoptóticos (CA), pequeñas vesículas procedentes de células que han muerto por apoptosis. Estudio piloto cuyo objetivo es determinar si existe relación entre la concentración plasmática de CA y el estadio de Hoehn y Yahr (HyY) en pacientes con EP.

Material y métodos: Se incluyeron 14 pacientes EP, registrándose variables demográficas, años de evolución, tipo clínico y estadio HyY. En cada paciente se extrajo una muestra de sangre periférica para determinar niveles (nº/ml plasma) de CA mediante citometría de flujo.

Resultados: Estudiamos 9 hombres y 4 mujeres, edad media 68,9 años (rango 49-81); Estadio I, n = 3; estadio II, n = 7; estadio III, n = 3 y estadio IV, n = 1. La concentración plasmática de CA en pacientes en estadio I y II fue 34.849,80 ± 26.337, claramente superior a la detectada en pacientes con estadios más avanzados estadio III-IV: 5.976,50 ± 3241,64, con p < 0,05. No hubo diferencias en el análisis por tiempo de evolución, datos demográficos o tipo clínico de EP.

Conclusiones: En nuestro estudio piloto los niveles de cuerpos apoptóticos en la EP son más altos en estadios iniciales de la enfermedad. Esta observación apoya la suposición de que la apoptosis está implicada en la progresión de la EP. Son necesarios estudios más amplios que confirmen esta hipótesis.

ESTUDIO FAMILIAR DE LAS VARIANTES DRD3 RS6280, SLC1A2 RS3794087 Y MAPT RS1052553 EN TEMBLOR ESENCIAL

F.J. Jiménez Jiménez¹, E. García Martín², H. Alonso Navarro¹, O. Lorenzo Betancor³, P. Pastor Muñoz^{3,4}, S. Ortega Cubero⁵ y J.A. García-Agúndez Pérez-Coca⁶

¹Servicio de Neurología. Hospital del Sureste. ²Departamento de Bioquímica y Biología Molecular. Universidad de Extremadura.

³Departamentos de Neurogenética y Neurología. Centro de Investigación Médica Aplicada (CIMA). Clínica Universitaria de Navarra. ⁴CIBERNED. ⁵Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra. ⁶Departamento de Farmacología. Universidad de Extremadura.

Objetivos: Aunque es obvio el papel de los factores genéticos en el riesgo para temblor esencial (TE), los estudios de ligamiento (identificación de 3 loci de susceptibilidad en cromosomas 3q13 -ETM1-, 2p24.1 -ETM2- y 6p23 -ETM3), de asociación de genoma completo (GWAS) y casos-contrroles y secuenciación de exomas no han conseguido identificar un gen responsable. Analizamos el posible papel de 3 polimorfismos de nucleótido simple (SNP), que algunos estudios han asociado al riesgo para TE -DRD3rs6280 (situado en el locus ETM1), SLC1A2rs3794087 (descrito como asociado en un GWAS) y MAPTrs1052553 (asociada a riesgo para enfermedad de Parkinson)- en familias españolas.

Material y métodos: Reclutamos 45 miembros afectados de 11 familias con TE a través de probandos evaluados en consulta por temblor (todos ellos examinados por 2 neurólogos especializados en

trastornos del movimiento). El diagnóstico de TE probable o definido se realizó con los criterios del TRIG. Los estudios genotípicos para los 3 SNP se realizaron en leucocitos utilizando un ensayo TaqMan. Los datos obtenidos fueron comparados con los de controles de nuestro laboratorio.

Resultados: Las frecuencias de genotipos y variantes alélicas de rs6280 y 3794087 no difirieron significativamente entre pacientes con TE y controles. El genotipo rs1052553AA y el alelo rs1052553A fueron significativamente más frecuentes en pacientes con TE (la del alelo rs1052553A fue no significativamente superior cuando se comparó sólo el paciente con TE más severo en cada familia con controles).

Conclusiones: Los SNP rs6280 y rs3794087 no se asocian con riesgo para TE, y los portadores del alelo rs1052553A tuvieron discreto aumento de riesgo.

RESULTADOS AL MODIFICAR EL MECANISMO DE LA ESCRITURA EN 24 PACIENTES CON DISTONÍA DEL ESCRIBIENTE

M.B. Nacimiento Cantero¹, P. García Ruíz Espiga², A. Acosta Chacín¹ e I. Moreno Torres¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda. ²Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-UTE.

Objetivos: La distonía del escribiente ocasiona rigidez en los músculos del brazo con posturas anormales de la mano, lo que hace que la escritura sea difícil o imposible. El objetivo, es determinar si existe mejoría en calidad de la escritura de estos pacientes, al modificar los mecanismos de la misma mediante estrategias que permitan prevenir la activación excesiva de los músculos antagonistas.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo de 24 pacientes con distonía del escribiente, valorados en el Hospital Fundación Jiménez Díaz, se registra la escritura basal con letra pequeña comparándola con la escritura en pizarra con letra grande y tras el tratamiento con toxina botulínica, se procede a valorar las escrituras por varios evaluadores teniendo en cuenta además la impresión subjetiva del paciente en cuanto a la mejoría.

Resultados: Se objetivó mejoría en la escritura en 20 pacientes (83%) al modificar el tamaño y mecanismo de la misma, no se vio cambios solo en 2/24 pacientes y otros 2/24 pacientes presentaron cierto empeoramiento. Se observa una asociación entre la aplicación de estrategias de sustitución y el beneficio en cuanto a calidad y comodidad en la escritura, $p < 0,0001$. Estos resultados no se modificaron tras la administración de toxina botulínica como tratamiento, ya que persiste dicha dificultad en los 4 pacientes en quienes no se había objetivado cambio en la escritura.

Conclusiones: Pacientes con distonía del escribiente al cambiar la postura de la escritura estándar, cambia la técnica, con sustitución del programa anormal por otro circuito sensitivomotor, produciendo beneficio como el objetivado en este estudio.

TRATAMIENTO DEL ESPASMO HEMIFACIAL. ¿EXISTEN DIFERENCIAS EN LA RESPUESTA EN FUNCIÓN DE LA ETIOLOGÍA? ANÁLISIS DE UNA SERIE

T. Montojo Villasanta, A. Arbex Bassols, L. Castillo Moreno, C. Martín Llorente, L. Borrega Canelo, M. Barón Rubio, F.J. Barriga Hernández, J.L. Dobato Ayuso, J. Pareja Grande y L. Vela Desojo

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón.

Objetivos: El tratamiento con toxina botulínica del espasmo hemifacial está ampliamente demostrado, pero se desconocen si existen diferencias en dicha respuesta entre los diferentes tipos etiológicos de hemiespasmo. Presentamos los datos de nuestra serie.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de las características de los pacientes y su respuesta al tratamiento con toxina botulínica en función de la etiología del hemiespasmo facial: idiopático, postparalítico, sintomático. Datos obtenidos de la historia clínica electrónica.

Resultados: Recogemos 63 pacientes (29V/34M). Edad media 69,38 años (33-97). Tratados en nuestro centro durante una media de 6,9 (4,9) años (1-17). Etiológicamente 39 idiopáticos, 15 postparalíticos y 9 sintomáticos. Globalmente, la dosis media inicial de toxina fue de 13,12U (DE: 5,45 R: 7,5-30) distribuidos en una media de 4,36 puntos de inyección (DE: 0,87 R: 3-6). La dosis media actual es de 25U (DE: 9,65 R: 0-45) en 6,54 (DE: 2,52 R: 0-12) puntos de inyección de media. La respuesta subjetiva global fue: Excelente (E): 7,9%; Satisfechos (S): 71,42%; Satisfacción parcial (SP): 15,87%; No respuesta (NR): 4,76%. Por subgrupos: Idiopático: E: 5,1%; S: 66,67%; SP: 23,1%; NR: 5,1%; Paralítico: E: 6,7%; S: 93,3%; Sintomático: E: 22,2%; S: 55,5%; SP: 11,1%; NR: 11,1%.

Conclusiones: Los pacientes tratados a lo largo de la evolución requieren casi duplicar la dosis de inicio y se hace necesario pinchar en una región más extensa. Subjetivamente el espasmo postparalítico tiende a evolucionar más favorablemente.

RESULTADOS DE LA ESTIMULACIÓN CEREBRAL PROFUNDA EN TEMBLOR REFRACTARIO

P. Sánchez Lozano¹, E. Suárez San Martín¹, R. Ribacoba Montero¹, F. Seijo Fernández² y B. Lozano Aragoneses³

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neurociencias; ³Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Central de Asturias.

Objetivos: Los avances escasos en el tratamiento del temblor nos han replanteado el uso terapias invasivas. Nuestro objetivo es valorar los resultados del tratamiento con estimulación cerebral profunda (ECP).

Material y métodos: Entre junio de 2009 y mayo de 2013 se han intervenido 20 casos de temblor: 7 temblor esencial (TE), 1 temblor distónico (TD), 3 temblor ortostático (TO), 4 temblor cerebeloso (TC): 3 con esclerosis múltiple y temblor cerebeloso no filiado, y 4 relacionados con lesiones vasculares (TSV) de los cuales 2 correspondían a temblor de Holmes (TH). A todos los pacientes les realizamos: preoperatorio sistemático, RM craneal, filmación sin medicación valorando la escala de Fahn-Tolosa y Speilmann, (repetida post-ECP a los 6 y 12 meses). En todos los casos se realizó estimulación del Vim, excepto un caso con TD que asoció GPi.

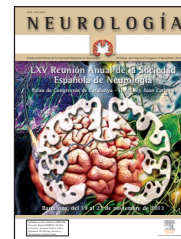
Resultados: La ECP sobre Vim en TE fue satisfactoria excepto en 2 casos donde se evidenció posteriormente TD. Otra paciente mostró beneficio inicial y posteriormente desarrolló bradicinesia y empeoramiento del temblor. El TD y los TO se beneficiaron funcionalmente de la ECP. Los TC mejoraron del temblor postural que no supuso mejoría funcional. Finalmente, los TSV mostraron beneficio intermedio al predominar la secuela parética. En un TH fue ineficaz.

Conclusiones: Aunque la casuística es pequeña, consideramos que se debe ser cauto recomendando ECP en pacientes portadores de patología con secuelas establecidas y en enfermedades evolutivas, que pueden desarrollar otras lesiones del SNC. Por el contrario, en TE, TO y TD la ECP en Vim o GPi puede considerarse una intervención útil funcionalmente.



NEUROLOGÍA

www.elsevier.es/neurologia



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. Heutnik⁴, 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 monitorizada mediante vídeos 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 Reinalds. 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 (GGCCTG)_n 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 disartria. 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/hemiespasma 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 GGCCTG 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 neuroimagen.

Resultados: Caso 1: Varón de 53 años con deterioro cognitivo de 10 meses de evolución, delirio megalomaniaco, 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), hiperproteínorreaquia 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), hiperproteínorreaquia 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 Saucó

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 distrófica 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, funduscopia y tomografía de coherencia óptica normales. RM: discreta atrofia espinal dorsal, pontina y córtico 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 Jarrío.

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 (EES), disartria escandida, ataxia leve de la marcha con dismetría leve en EES y moderada en extremidades inferiores y signos de parkinsonismo: bradicinesia moderada en EES y temblor de reposo leve ESdcha. Se inicia tratamiento con clonazepam con mejoría leve del temblor. Pruebas complementarias: RM craneal: hiperdensidad en pedúnculos cerebelosos medios (FLAIR y T2), atrofia córtico-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 inicio 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 hiporreactivo, 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 atroficas e hipertroficas distribuidas aleatoriamente. Frecuentes fibras con acúmulo granular subsarcolémico que se relaciona morfológicamente con fibras Ragged-Red. Genética molecular: deleción única en el ADNmt de 3,8 kb y con heteroplasmia del 48%. Estudio de la función pupilar: La fenilefrina 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 desalinación ocular y diplopía, causada por deleción 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. Bellósta 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 frontotemporal 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 transversal, 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.

CEFALIA POR HIPOTENSIÓN ESPONTÁNEA DE LCR. PRESENTACIÓN DE UNA SERIE DE CASOS EN UN HOSPITAL TERCIARIO

M. Monteagudo 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). La cefalea ortostática fue la forma de presentación en todos los casos, acompañada de cervicalgia (2/6), rigidez nuchal (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 fístula 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 objetivó 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 fístula de LCR espontánea. Se realiza mielografía que evidencia presencia de pequeña cantidad de contraste en espacio extratecal a nivel T11-T12 sin objetivar clara imagen de fístula 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 INDIFFERENCIADA

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 hidroxycloquina 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 algéica 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 hipóxica. Gammaografía 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 metilprednisolona y ciclofosfamida. La prevalencia de las manifestaciones neurológicas

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 cognitivo 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. HALLAZGOS CLÍNICO-RADIOLÓGICOS 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 subaracnoideo en múltiples cisternas. La existencia por tanto de neumoencefalo, sumada a la clínica sensitiva autolimitada y a la cefalea ortostática sugerente de hipotensión licuoral, 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 neumoencefalo 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 neurotrópicos 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. Giralte Steinhauer¹, G. Villalba Martínez², L. Serrano Pérez², T. Solá Martínez¹, M. López Cuiña³, P. de Ceballos Cerrajería¹, E. Muiño 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 sindrónicamente 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 subaracnoidea como consecuencia de la ruptura de un aneurisma carotideo 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-carotideo. 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, sobretudo 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. Aicua 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 vértex 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. AngioRM 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. Celorrio 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 laríngeo 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. Muñoz 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 hemi-craneal 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 angioRM 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 neurorradiológicos 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 $68,1 \pm 7,2$. 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 hipoaclusia ($n = 1$). 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. Toriello 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 χ^2 (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 ($r = -0,460$; $p < 0,001$) 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 hípica (CH) cursa con dolor exclusivamente nocturno. Se ha descrito el antecedente de otras cefaleas en la mitad de 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 $56,6 \pm 8,5$ años (40-70). Dolor $16,7 \pm 8,1$ (5-30) noches al mes. En 14 casos (87,5%)

aparecía entre las 2 y las 4 horas. En 15 pacientes dispusimos 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 ± 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 duros 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 antimigrañosa 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 sufrían 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 Mimbres, 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), lípidicos, 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 forzosamente 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 acorchamiento 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 estiloidectomía 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 lagrimeo de predominio horario, vespertino-nocturno. Gran intensidad, continuo, duración entre 30 minutos a 3 horas, casi diario, sin vegetativismo 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}

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

²*Universitat 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 IHS), 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, hemicránea 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 fisiopatología 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 sintomato-

logía 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 asintomático 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 anomalías electrocardiográficas.

Cefaleas P6

MIGRAÑA Y RESERVA COGNITIVA

M. Gómez Beldarrain, I. Oroz Astiz, A. Antón Ladislao, U. Aguirre Larracochea 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: DESENLACE DIAGNÓSTICO EN UN CASO RESISTENTE A LA INDOMETACINA

B. Abarrategui 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 hemicránea 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 lagrimeo 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 progresa y la dosis se incrementa 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 orbitario 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 hemicránea 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. Jorquera Moya³, J. Matías-Guiu Antem¹, A. Orviz García¹,
B. Abarrategui 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 antimigrañosos. 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 amigdalario 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 CEFALÉA HÍPNICA

E. Murillo Espejo¹, E. Zapata Arriaza¹, A.D. Adarmes Gómez¹,
P. Porcaccia², 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 hípica 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 hípica.

Material y métodos: Se analiza un grupo de pacientes con diagnóstico de cefalea hípica 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 hipóica. 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 hipóica 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 hipóica. 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. Existen 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 orbitofrontal (A. Brodman 11) NORMAL < DCL: precuneus y cíngulo posterior.

Conclusiones: La conectividad funcional de las redes por defecto muestran un incremento compensatorio en DCL, también observable en la región orbitofrontal 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 O65 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. Gelpi 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

¹*Biobanco Banco de Tejidos Neurológicos. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.* ²*Universitat de Barcelona. IDIBAPS.* ³*Servicio de Anatomía Patológica;* ⁴*Servicio 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, crioprotegido, fijado en formol e incluido en parafina) de > 1.300 individuos afectados 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 Verzell², E. Gelpi³, A. Muñoz García⁴ y M. Boada Rovira¹

¹*Servicio de Neurología;* ²*Servicio de Radiología. Hospital Vall d'Hebron.* ³*Servicio de Neurociencias. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.* ⁴*Servicio 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 biefinteriana. 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 inadministrable. 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 hipocámpica 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. Vázquez Cano², A. García Martín¹, H. Vico Bondia¹, 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

¹*Servicio de Neurología;* ²*Servicio de Medicina Nuclear;* ³*Servicio de Análisis Clínicos;* ⁴*Servicio 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 Victori³, 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. Consta 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: Análisis completa con vitaminas, hormonas, VSG, serologías y autoinmunidad normal. LCR con discreta hiperproteínoorraquia (64 mg/dl), citología normal, DNA VJC negativo y determinación de biomarcadores (beta amiloide descendido, fosfo-tau 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 ecogradiante. 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 anatómico-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-Guío Antem, T. Moreno Ramos, M. Fernández Matarrubia, E. López Valdés y J. Matías-Guío 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, disecofemia amnésica, déficits en memoria reciente y función ejecutiva.

Resultados: Se realiza: RM cráneo: atrofia hipocámpica 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 logopéica 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 DISEJECTIVO 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) disejectivo 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 disejectivo 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 disejectivo 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 multidominio (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 carotídea. 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 hipercolesterinemia (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 hipercolesterinemia, 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 afectados.

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 Universitari 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 prodrómica (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 progresa 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 prodrómica 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 prodrómica: 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 afectados (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-Peleiteiro¹, 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 Lucas 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 mamilares. La del varón muestra únicamente atrofia de cuerpos mamilares. 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-variente 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 visuoesquema 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 dopaminérgico 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: $58 \pm 7,96$ y nivel educativo: $13,66 \pm 3,50$ años) que acudieron al centro entre enero y mayo de 2012. Un mismo evaluador administró el TICSm (TICSm.T1) por teléfono y el Minexamen 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 intraclase 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 intraclase = 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 ($\pm$ 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 gnósticos 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. Valenti Soler¹, J. López Álvarez¹, R. Muñoz Schworchert³, 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 ($\pm 7,9$ 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), estadio 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. Muñoz 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-Cabelló⁴, R. Vilchez 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 bivariable, 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 multivariable, 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 estadije 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 estadije 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 Płacek¹, 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. Abarrategui 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 vóxeles mediante Statistical Parametric Mapping (SPM 8).

Resultados: La edad media fue de 69,3 ± 3,2 años en el grupo DCB, 70,6 ± 13,0 en PSP y 66,0 ± 10,7 en controles. El tiempo medio de evolución desde el inicio de los síntomas hasta la realización de la PET fue 4,4 ± 1,9 y 4,6 ± 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.

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

E. Tarragón 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 a 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 md/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 DEMENCIA FRONTOTEMPORAL

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 Airòs², 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 presentaron 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 PERIODO 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 anatomoclínicos 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; hiperseñal 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 Rebolledo², E. Huélamo Sáez², G. Abella Yago³, J.M. Cañas Plaza³ y P. Martínez Martín⁴

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 de NAO como herramienta de apoyo del terapeuta 2 veces/semana durante 3 meses en el centro de día. Se realizó una evaluación basal y postratamiento 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 robototerapia 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 Bisá¹, 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 anti-amiloide, 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 homocigotos. 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 médico 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 antidepressivos (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 antidepressivos (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, antidepressivos 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 (ESCZ), 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 ESCZ 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 estrés 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 estrés 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 Saudinós, J. Fortea Ormaechea, C. García Sánchez, M. Carmona Iragui, S. Antón Aguirre, I. Gich Saladich, R. Blesa González y A. Lleó Bisa

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 visuoespaciales (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 (Aβ42 < 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 Geriátria. UVGI Grup Mutuam. ²Servicio de Geriátria. Centre Collserola Mutuam.

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 estado-rasgo (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 ANTIDEMENCIA EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE ALZHEIMER: DATOS DEL REDEGI

S. López Pousa¹, O. Turró Garriga², M. Aguirregomezcora³, E. Alsina⁴, O. Carmona⁵, T. Casadevall⁶, I. Casas⁷, M. Castellanos⁸, J. Coromina⁹, R. de Eugenio⁴, F. Espada⁶, 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. Ramió⁸, 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 Geriatria. Fundació Salut Empordà. ¹¹Servicio de Neuropsicología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta. ¹²Servicio de Neurología. Institut d'Assistència Sanitària. ¹³UVaMiD. Hospital de Campdevànol. ¹⁴Servicio de Geriatria. Hospital Comarcal de Blanes. ¹⁵Servicio de Medicina Interna; ¹⁶Servicio de Neurociencias; ¹⁷Servicio de Geriatria. 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 desde el inicio.

¿QUÉ SABEN SOBRE LA DEMENCIA 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 fallado 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 DEMENCIA 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 (neurólogo, 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 DEMENCIA

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 DEMENCIA

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 Geriátrica. Centros Asistenciales 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 caloso. 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 caloso y lesiones necróticas periaxiales, sugestivas de EMB. El SPECT-cerebral mostró hipoperfusión fronto-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 consciencia, agitación sin trastorno aparente del lenguaje. Ante sospecha de síndrome confusional agudo se realizó punción lumbar y RM cerebral sin hallazgos. La paciente evoluciona 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 anatomopatológico 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 (≥ 13 cm³) 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 ATEROTROMBÓTICA CON LESIÓN EN TÁNDEM. EXPOSICIÓN DE NUESTRA CASUÍSTICA

S. Mayor Gómez¹, L. Martínez Merino¹, R. Muñoz Arrondo¹, M. Herrera Isasi¹, M. Navarro Azpiroz¹, N. Aymerich Soler¹, B. Zandío Amorena¹, 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 carotídea aterotrombótica con lesión en tándem, 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 carotídea como primer paso es técnicamente factible, consiguiendo altas tasas de permeabilización, 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. Ruíz 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 leucocitos (> 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 leucocitos 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. Oterino Durán¹, M. Revilla García¹ y M. Rebollo Álvarez-Amadi¹

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 carotídea 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 carotídea. 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 aloecéntrica (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 aloecéntrica, 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 aloecéntrica combinada. Ninguno presentó negligencia aloecéntrica 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 aloecéntrica 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 cardíaca 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 realizándosele RM craneal.

Resultados: Mediante laringoscopia indirecta se objetivó una disfonía hiperkinética 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 leucoencefalopatía 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, cervico-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 vertebro-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 vertebro-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 cefalina (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 cervico-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 intracraneal 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 intracraneal 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 corticoideo 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 domiciliar en los ictus con más riesgo de incapacidad es prioritaria

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 domiciliar 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 domiciliar 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 domiciliar 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 hemisferio 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 transversal, sigmoidal y golfo de la vena yugular interna derecha. 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 cefalea. 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 intracraniales. 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. Borrás 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 supraaórticos (TSA) y en la ecografía carotídea se observó un defecto de repleción 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 anatomopatológico mostró tejido fusocelular fibromixoides 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 Cardenosa², 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 disfgia.

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 Raisouni¹

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 fenotípica 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 Pittsburgh.

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 consciencia 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 transversal derecho por lo que se inició tratamiento con heparina IV.

Resultados: A los 7 días de tratamiento presenta disminución progresiva del nivel de consciencia. Se le colocó monitor de presión intracraneal 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 trombosis con tPA en el seno sigmoideo, transversal 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. Revisamos 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 en 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 troncocefálica.

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 patergia 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 interés 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 Hoffman izquierdo.

Resultados: En el TAC de cráneo convencional se objetivó 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 recogiendo 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 Larracochea², 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, fibrinólisis 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 inusual 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 inusual 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 Mimbrera¹, 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 dabigatrán, hemorragia digestiva previa por acenocumarol y dabigatrán. 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 o AIT, 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 cardíaco 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 ínsula 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, confirmando 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 cervico-dorso-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 radicales 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 fístulas 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-Krivulya¹, 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 intracraneal 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 SAMMPRIS 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 FIBRINÓLISIS EN PATOLOGÍAS SIMULADORAS DE ICTUS ("STROKE MIMICS"): METAANÁLISIS

P. Calleja Castaño, F. Sierra Hidalgo, A. Martínez Salio, M.A. Ortega Casarubios, 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 intracraneal, 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 intracraneal. 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 subagudos 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 tricuspídea 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 iliaca 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 craneo 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 Mimblera, 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 frecuente 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 quimio 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

¹*Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Burgos.*

²*Servicio 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 periodo 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 (parestias) y cuadros infeccioso-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

transtorácico (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 desdeñable, 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 cerebrovascular 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 transversal (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 obstructiva 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 cardiorácico aumentado. Ecocardiograma: miocardiopatía hipertrófica obstructiva. 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 estigmas 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 ocluye 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. Gabarrós³

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 afectados (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: afectados 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 semiovalares. *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 $\leq$ 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 $\geq$ 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 CRANEOCERVICALES: 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 intracraneal 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 disecciones 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 carótidea.

ECLAMPSIA ASOCIADA A OTROS SÍNDROMES EN EL POSPARTO. EXPERIENCIA DE 6 CASOS

M. Terceño Izaga, Y. Silva Blas, C. van Eendenburg, 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 vasoespasmio 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. Muiño 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 Hormaetxe⁴ 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. Registramos: 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 Larracochea², 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. Freije 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% supratrapéutico 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, anamnésticos, 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 ETIOLOGÍA 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 intracraneal 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 megabolas de metilprednisolona 3 días y nimodipino 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 cervico-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 transversal derecho, y la paciente ingresa en la 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.

ANÁLISIS 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 Amorena 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% anticoagulados. 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 cardioembólica 60,2%, 12,4% aterotrombótica y 22,1% indeterminada.

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 NEUROINTERVENCIONISTA DEL ICTUS VERTEBROBASILAR: EXPERIENCIA DEL HOSPITAL UNIVERSITARIO DONOSTIA

N. Gonzalo Yubero, P. de la Riva Juez, M. Tainta Cuezva, 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 neurorradiológico 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 neurorradiológico 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%) fibrinólisis intravenosa (FIV) mas TM, en 2 casos (9%) fibrinólisis 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 Mimbres¹, 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 hemiplejía 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 endovenoso 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) = $(-0,066 \cdot \text{min}) + 18,93$, 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. Zamarró 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 Neuroradiología 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 consciencia, disartria 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 hiperintensidad 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 (stentriever) 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. Román², 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%), $\geq 90\%$ (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 < 6 h de evolución clasificados según TOAST en cardiobólicos (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 < 6 h 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 ($p < 0,05$). IL-6R 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 de 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 remitante-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 1ª 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 ineficacia). 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-RADIOLÓGICA 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 Pérez², 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 plasmaféresis (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. Jorquera 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 SCA.

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. Ramíó-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, hipopalestesia 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, plasmáfesis 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 detecta 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 de 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 gad+) 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 gad.

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; ³Servicio de Aparato Digestivo. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. ²Servicio 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 disímiles.

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, anímico 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 glatirámico (22,2%), interferón beta1-a intramuscular (11,1%), mitoxantrona (5,6%), naïve (5,6%). Pacientes activos laboralmente: Antes (A): 62,5%, Después (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. Ruíz 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 inmunoglobulinas 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. Eguia 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 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 cardíaca (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, diplopía y paresia de miembros con gran espasticidad. En neuroimagen se objetivan 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 subaracnoideo 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. Llufríu, 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 espleno 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 semioval frontoparietal 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 linguales, 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 periatral 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 plasmaféresis 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 transversal 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 (Digitos-WAIS, evocación categorial animales, test de Buschke), de calidad de vida (CV) (EuroQoL-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. Quilez Martínez¹ y L. Brieve 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 medía 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 NEURÓLOGOS 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. Gobartt³

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. ²Centre d'Esclerosi 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 disejecutivo. 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 disejecutivo 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 vitiligo. 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, inmunológica 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 Fúnez¹, 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 EuroQol-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 EuroQol-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 disímune, 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. Alarcía 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. Quílez 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, SATAI, 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 ETIOLOGÍA 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 interfería 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 frontoparieto-temporales implicados en la identidad visuo-espacial de la experiencia de nuestro cuerpo.

ANÁLISIS DE LA FATIGA EN LA ESCLEROSIS 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 afectados 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 considero 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 TOPOGRAFÍAS SINTOMÁTICAS CON MÁS DE UNA LESIÓN?

G. Arrambide García¹, A. Rovira Cañellas², J. Sastre Garriga¹, C. Tur Gómez¹, E. Simón Marcó¹, J. Castelló 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 NEUROPATOLÓGICO DE UNA PACIENTE CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE PRIMARIAMENTE PROGRESIVA (EMPP)

M.C. Guerrero Márquez¹, A.B. Rebolledo Poves², G. Vicente Peracho³ 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, oftalmoplegia y demencia.

Material y métodos: Estudio histológico con hematoxilina-eosina, solocromocianina, inmunohistoquímica para poblaciones linfoides (CD8, CD4, CD3, C20), CD68, Aq1, sinaptosina, 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 perivascuales, 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 NERVO 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 orbitario 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 Modalities Test, Evocación Categorical, 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 Cuezva, 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 inmunitaria (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, confirmando 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 cardiacos de fingolimod mediante un ECG sistemático a las 24 horas de la 1ª dosis del fármaco, que puedan pasar desapercibidos por cursar asintomáticos.

Material y métodos: Monitorización ECG y clínica continua 6 horas tras 1ª 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 1ª 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 1ª dosis de fingolimod determina que en algunos casos los efectos cardiacos pueden ser más duros, 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 glatiramer (AG) es un fármaco neuro-modulador 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 pivotaes.

USO DE FÁRMACOS BIOLÓGICOS DE SEGUNDA LÍNEA EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE

V. Meca Lallana¹, M. Arredondo², M.J. García de Yébenes², A. Aranguren³, E. Dauden³, 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 periodos desde su comercialización.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo en pacientes con esclerosis múltiple tratados con fármacos de segunda línea en 2 periodos 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 periodos.

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 plasmaféresis (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 $\times$ 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 marcada-moderada 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 pretratamiento 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 ineficacia, 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 predictoras 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 (EMRR) 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) EMRR (Mc Donald, 2010) con tasa anualizada de recaídas (TAR) de 1,14 ± 1,37 en 2 años previos. Duración media tratamiento con FTY fue de 7,3 ± 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 cardíaca aurículo-ventricular sobre todo en pacientes con riesgo cardíaco, 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 Liaño, 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: Sugerimos 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. Sureda 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 mejora, 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 (FSS1 = 55,5-FSS2 = 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- κ B, 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. Suardiaz, C. Arnaiz, C. Marín Bañasco, T. Órpez 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 TRAIL α en linfocitos T CD4+ ($p = 0,018$) y T CD8+ ($p = 0,021$), TRAIL β en linfocitos T CD4+ ($p = 0,011$) y TRAILR-4 β 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 (IFN β) en pacientes con esclerosis múltiple (EM).

Material y métodos: Pacientes con EM remitente-recurrente tratados con IFN β 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 IFN β . Los niveles de expresión génica de AIM2, NLRC4, NLRP1, NLRP3, IL10, IL18 e IL1 β se determinaron por PCR a tiempo real. En un subgrupo de pacientes y CS se evaluó in vitro la expresión de IL1 β tras estimulación con IFN β .

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 IL1 β 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 IL1 β observado tras estimulación con IFN β 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 IL1 β en la respuesta clínica al IFN β .

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 periodo 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 RECURRENTE-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. U. Texas SW Medical Center and VA North Texas Health Care Systems. ³Servicio de Neurología. Universidad de Columbia Británica. Vancouver. ⁴The Ottawa Hospital Research Institute, Universidad de Ottawa. ⁵Servicio de Neurología. Universidad Heinrich Heine. Düsseldorf. ⁶Servicio de Neurología. Universidad Técnica de Munich. ⁷Servicio de Neurología. Hospital Universitario Basel. ⁸Servicio de Neurología. Hospital Sozialstiftung Bamberg. ⁹Unidad de Esclerosis múltiple. Hospital Vall d'Hebron. ¹⁰Universidad Técnica de Dresden. ¹¹Novartis Pharma AG, Basel. ¹²Servicio 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 Ginés⁶, 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 estudia 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 $\geq 2,0$. La mejora confirmada se definió como disminución $\geq 1,0$ punto en pacientes con EDSS < 5,5 confirmada después de 3-meses y disminución $\geq 0,5$ puntos o $\geq 1,0$ punto en pacientes con EDSS basal de 5,5.

Resultados: Asumiendo disminución de $\geq 1,0$ punto en pacientes con EDSS-basal < 5,5/ $\geq 0,5$ 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 $\geq 1,0$ 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): otosclerosis, 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.

³Neuroimmunología 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 Figueras. 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, IL-17, 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 Zarranz³, 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 i Provincial de Barcelona. ⁹Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta. ¹⁰Dirección de Proyectos. Adknomia Health Research. ¹¹Servicio de Neurología. Hospital Vall d'Hebron.

Objetivos: El objetivo del Registro Español Gilenya 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/pérdida 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 (μm); GCL (μm)).

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. Llufríu, M. Sepúlveda, Í. 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®, Copenhagen) 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 CONCERNS 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 Pivisa, 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 ExtavijectTM30G. 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 intraclase, CCI) y validez de constructo (análisis factorial, AF) y de criterio (Spearman MSTCQ vsTSQM).

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) $\alpha = 0,89$, 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 vsTSQM.

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 Figueras. 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 Tauli. ¹⁶Servicio de Neurología. Hospital General de Castelló. ¹⁷Servicio de Neurología. Hospital Reina Sofía. ¹⁸Servicio de Neurología. Hospital de Cabueñes. 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. Llufríu², 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 laFT 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 afectados de CMT.

REVISIÓN DE 14 CASOS DE NEUROPATÍA MOTORA MULTIFOCAL DE LA UNIDAD DE NEUROMUSCULAR DEL HOSPITAL UNIVERSITARIO Y POLITÉCNICO LA FE

C. Aguilera 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. Pisciotto⁵, 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. Università Cattolica 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 tóxica (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 afectados de CMT1A, especialmente en pacientes con DM, donde se ha observado una mayor puntuación en la subescala motora del CMTNS.

DUPLICACIÓN 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 vértex 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 Zarranz¹

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 disímunes.

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 debuta 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. Sivera 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 PRECOSES EN EL SÍNDROME FISHER-BICKERSTAFF

M.A. Alberti Aguiló, A. Alentorn, M. Povedano, M. Olivé, J.A. Martínez Matos, J. Montero Homs y C. Casanovas 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 carnal, 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 (EII) 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 EII, 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 parestias ascendentes que evoluciona 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 Lain², 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, poliartalgias, 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 consciencia 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 EII 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 Albuquerque¹, 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 acti-

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. Análisis 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 derecho (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.

POLINEUROPATÍA 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 debuto 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 Guillaumon¹, M. Ferrándiz 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 visceral, 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, heterocigosis para la mutación c.835_837delACTinsG del gen HMB5, 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, cardíaco, 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 gammopatía 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 diplejía 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 diplejía 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 infrecuentísimo 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 afectados 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. Mascías⁷, L. Galán⁴, J. Mora⁷, E. Díez Tejedor⁶, J. Matías Guíu⁴, J.C. Ansedo 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 viaria (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 uni 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. Piedrafitá², E. Martínez Ballarín⁴, M.J. Muñoz Golzálbo⁴, 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 patología.

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 hiperckemia. 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 DEMENCIA FRONTOTEMPORAL. 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. Moris 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 necrópsico 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 a 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 Homs², M. Povedano Panades¹, C. Casanovas 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 paranganglioma 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 realizó 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 paraganglioma con hiperintensidad 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 CITOPASMÁTICAS, 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 Amezcaga¹, 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 tricómico 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 Torron¹, A. Guisasa Iñiguez², J.M. Alústiza 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.

Instituto de Investigación Biodonostia. ⁴Servicio 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 ± 9,35 años, con una afectación clínica media de 4,65 ± 2 en la escala modificada de Gardner-Meldwin-Walton y de 3,68 ± 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. Ferrero³, 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 Neuropatologia. Servicio de Anatomía

Patológica; ⁷Institut de Neuropatologia. 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 gammopatías 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 gammapatía 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 autoTPH debe plantearse como opción terapéutica de la miopatía nemalínica del adulto asociada a gammapatía 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 hacia 7 años. Se realizó exploración clínica, analítica con reactantes de fase aguda, autoinmunidad y serología, baciloscopia, 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 baciloscopia 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 ejemplifica el perfil de presentación como una miopatía metabólica. De forma sobreañadida, 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 Universitari La Fe. ³CIBERNED. ⁴Servicio de Radiología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. ⁵Servicio de Neurogenética; ⁶Servicio 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

suelo 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 $34,70 \pm 13,43$ 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 pelviana estaba afectada en 47,05% de los pacientes y escapular + pelviana en el 23,52%. La pseudohipertrofia de pantorrillas estuvo presente en el 94,11%. Los niveles de creatinquinasa 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 (fibs, 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 decremento (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 desde 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. Alfa-glucosidasa 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 Jamar, 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 pO₂ 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 (Xn-X0)/X0, en donde Xn es el valor obtenido en los tiempos 1, 2, 3, 4 minutos y X0 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 parálisis 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-Marco³, 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 miopático 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 1-12 T > 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. Alberti, 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 quimérico dirigido al antígeno CD20 de los linfocitos B aprobado para uso clínico. Se han repostado 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 (AcRach), 1 antiMusK positivo con AcRach 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. Alberti 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 quimérico 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 metastático (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 plasmáferesis, 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 extratímicos en nuestra serie. Un 50% de las neoplasias extratímicas 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 Kmod1, 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 de 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 diplejía 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 diplejía 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 hiperproteínoorraquia y glucosa normal, y la serología VIH fue positiva. La cuarta paciente, con una infección VIH no tratada, consultó por diplejía 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 inmunoglobulinas y uno con prednisona. La neuropatía facial evolucionó favorablemente en las formas neurapraxicas.

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 infradiagnosticada, una buena comprensión 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 afectados), 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 linguales, disartria, 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 TRIVALENTE (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 disartria; TC multimodal normal; desarrolla insuficiencia respiratoria precisando intubación y traslado a UCI. A las 24 horas: TC control, LCR y analítica normales, PPCC afectados 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 ingesta 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 diplopía, con posterior resolución completa (EMNG normal). El padre evolucionó hasta la tetraplejía 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. Corredra 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 sensitivo-motora 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 porfirinas 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 gammopatía 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 angioRM sin alteraciones. Evolución: paciente con mejoría clínica importante tras administración de inmunoglobulinas.

Conclusiones: Diagnóstico: neuropatía atáxica crónica, oftalmoplejía, proteína IgM monoclonal, crioaglutininas y anticuerpos disialosil (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 epítopos 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 inmunomediada 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 disímunes, fundamentalmente en el síndrome de Sjögren, ya que los anticuerpos antiRo comparten epítopos 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 vibratortia abolidas, arreflexia universal, mano alien 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-inmunosupresor. 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-inmunosupresor. Recientemente se plantea el tratamiento con rituximab, como deplecionador de linfocitos B.

SÍNDROME DE GUILLAIN 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, bloqueos 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. Análisis general, estudio inmunológico y serologías sin alteraciones. Gangliosidos 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 supraespinoso. Electromiograma: desaparición de la dispersión y bloqueos en las neurografías motoras. Signos de denervación aguda con presencia de polifásicos de reinervación en deltoides y supraespinoso. Resonancia cervical y hombro: descarta afectación raíz C5 y de plexo y muestra hiperseñal T2 en los músculos deltoides y supraespinoso. 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 NERVO 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 antiepilépticos 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 RETROSPECTIVO CON LACOSAMIDA (LACO-EXP): CONTROL DE CRISIS EN DIFERENTES FASES DE LA EPILEPSIA PARCIAL

V.E. Villanueva Haba¹, F.J. López², J.M. Serratos³, 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. Ello 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 antigénica 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 hipocámpales 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 antigénica 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-GABAA con síntomas de encefalitis autoinmune y crisis epilépticas, 4 de ellos con episodios de status epiléptico. Los anticuerpos estaban dirigidos contra la subunidad $\alpha 1$ 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 NERVO 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 sexos -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 ANTEPILEPTICOS 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 al 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 disartria) 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 Velásquez¹, A. Suller Martí¹, E. Bellosta 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 farmacoresistente desde los 19 años con frecuentes crisis en vigilia y durante el sueño; en tratamiento con levetiracetam 3.000 mg/día eslicarbameceptina 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 secundaria 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 Alcanyis. 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 ANTIEPILEPTICOS DE NUEVA GENERACIÓN

R. Carrasco Torres¹, M. Cerdán Sánchez¹, M.E. Andreu Reinón¹, I. de Miguel Elízaga², 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, beta-crosslaps, 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 ± 67,22 mg/dl en clásicos, 69,83 ± 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 EPILEPTICO Y CRISIS AGRUPADAS

A. Suller Martí, J.A. Mauri Llerda, C. García Árgedas, J.L. Camacho Velásquez y E. Bellostá 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 estado 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 veintidós 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, fenitoina), 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 ≤ 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. Albisua 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. Serratos

Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-UTE.

Objetivos: La cirugía es una opción eficaz en muchos pacientes con epilepsia farmacorresistente. En ocasiones es necesaria una monitorización vídeo-EEG con electrodos intracraneales (MVEEG-IC) para localizar la zona epileptógena. 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/glios 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 EPILEPTICO

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 antiepileptógenas

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 epileptico (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 al 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 $\pm$ 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 antiepileptógeno 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 producidas 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, Inventario-31 (QOLIE-31), la escala global FEGEA (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-Torrero 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 levetiracetam 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 llamativa 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 antiepilépticos 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. Ruíz 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 antiepiléptico (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. Bellosta 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, antiepilépticos 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 antiepiléptico (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 MONOGRÁFICA 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 eslicarbacepina 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 eslicarbacepina 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 antiepilépticos 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 esclicarbazepina 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 esclicarbazepina (ESL) es un fármaco anti-epiléptico (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 lentificación 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 antiepiléptico 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 (aquellos 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 farmacoresistencia 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 antiepilepticos (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 (BiolumeSuite, 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 EPILEPTICO

A.D. Adames 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 EPILEPTICOS

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%. Refractoriedad 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 antiepiléptico 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 EPILEPTICAS CON SÍNTOMAS DEFICITARIOS

J.M. Juega Mariño¹, L.M. Calvo Pérez¹, M. Gómez Eguilaz¹, 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 sín-

tomatología deficitaria secundaria a crisis epilépticas, realizándose EEG.

Resultados: Se diagnosticó epilepsia focal en 5 casos, sobre 26 de sospecha (19%). Un caso de status 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 antiepilépticos (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 inmunoterapia 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 inhabilidad de la mano izquierda. Pruebas complementarias: EEG normal. RM: hemiatrofia derecha, con hiperintensidad en T2 y FLAIR de sustancia blanca derecha. Tratamiento con corticosteroides (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 cráneo: 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 antiepilépticos, 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 visuoespaciales y ejecutivas. 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, retromicrognatia, 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 vídeo-EEG ambulatorio con registro de poligrafía respiratoria simultánea en el que registran múltiples episodios de de apnea objetivada en el estudio respiratorio, en algunos sin alteraciones electroencefalográficas o mínimas como lentificación, en el EKG se acompañan de tendencia a taquicardia. Sólo en algunos presenta algunas manifestaciones clínicas acompañando a las apneas cómo sacudías en extremidades o pérdida de tono cefálico. La paciente había estaba en tratamiento con periziacina 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 Multidisciplinar 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 vídeo-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 vídeo-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 clínicos). 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 Cuezva, 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 INGESA 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 fibrinólisis 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 cerebrovascular 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 INGESA. 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 INGESA 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 INGESA, proporcionando efectividad similar a la selección de candidatos de fibrinólisis 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 Cuezva¹, N. González Yubero¹, P. de la Riva Juez¹ e I. Urreta Barallobre²

¹Servicio de Neurología; ²Unidad de Epidemiología Clínica. IIBiodonostia. 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 permitirá 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 Cuezva² y M.T. Arzamendi Manterola¹

¹UGS; ²Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea.

Objetivos: Estudiar los traslados a Media Estancia (ME) desde un Servicio 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 traslados. 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 improvisadas.

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 asincrónica 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. Brieve⁵, 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 Tàrraga. ³Centro de Atención Primaria Alcarràs. ⁴Servicio de Geriátrica. 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 Autònom de Cures Paliatives.

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 NERVIÓ 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 ecofrafía-doppler transorbitaria, empleando un ecógrafo Siemens Acuson X300 PE. Para asegurar la reproducibilidad 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 ecofrafía 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 ecofrafía 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-OF TALMOLOGÍA

J.M. Losada Domingo¹, I. Rouco Axpe¹, M. Galdós Iztueta², 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 neuro-oftalmológica 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 neuro-oftalmológica 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: Lo 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 cuadrantonopsia 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: Análisis general: normal, excepto HCM 33,3 pg, vitamina B12 182,1 pg/ml y VitD 38 nmol/l. Serología sérica y perfil autoinmunidad: negativo, excepto Ac anticélulas parietales y anti-FI, 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. Aguirregoicoa 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 compresión neurovascular.

PSEUDOPARESIA INCOMPLETA DEL TERCER NERVO CRANEAL DERECHO SECUNDARIA A MIASTENIA GRAVIS

D. Ramos Rodríguez¹, A. González Hernández¹ y L. Tándón Cárdenes²

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 musculo 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. Puiggròs 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 intracraneal (P° 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 superversión 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 reumatólogica. 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 inmunosupresora, 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 intracraneal 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 acetazolamida 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 papiledeema 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 papiledeema durante la gestación, con la consiguiente toma de decisiones durante la misma.

PEUDOTUMOR 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 orbitario 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 oftalmoplejía 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 pseudotumor, 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 pseudotumor, 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 angiomas, < 0,5 cm en región laterodorsal mesencefálica 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 temporoccipital 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, antineuronales 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. Bellosta Diago, L.F. Pascual y J.L. Camacho 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 (oftalmoplejía internuclear y lesión desmielinizante 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 endotropía 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, endotropía 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 esotropía 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 Melado³, L.M. Blasco Mata³, A. Rojo López¹, R. Viadero Cervera¹, I. González Aramburu¹, R. Tejido García³, A. Gutiérrez Gutiérrez², M. Rebollo Álvarez-Amandi¹ 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 ± 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 AITs (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 TRIPTANES

M.A. Guzmán Fernández, A. González Hernández, O. Fabre Pi, M. Vázquez Espinal y A. Cubero González

Servicio de Neurología, Complejo Hospitalario Dr. Negrín.

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 migrañosa sin aura, en tratamiento con antihipertensivo y frovatriptán, que 2 meses antes de su ingreso presentó un empeoramiento de su cefalea migrañosa, 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 intracraneal 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 (99mTc-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 vóxel.

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 CEREBELOS SECUNDARIA A FÍSTULA ARTERIOVENOSA DURAL 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 fístula arteriovenosa dural de bajo grado, cuyo diagnóstico se realizó a través de una arteriografía intracraneal, 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 intracraneal que mostró la presencia de una FAVD de bajo flujo en tienda cerebelosa, con aporte externo de ramas meníngeas y auriculares de arteria carótida interna. Tras el intento de la embolización tanto por vía venosa, como por vía arterial, la fístula 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 Cuezva¹, N. Andrés Marín¹, J.A. Larrea Peña¹, A. Luttich Uroz², M.A. Urtasun 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 subaracnoideo sin otras alteraciones de señal. La angiografía mostró múltiples áreas de estenosis focal de distribución bilateral supra e infratentoriales, 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 subaracnoideo, una arteriografía que muestra múltiples focos de estenosis en la circulación intracraneal 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. Zarranz Imitizaldu

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. Fasciculaciones 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 angiograma columna que presenta una dilatación y congestión del plexo venoso de espacio epidural anterior cervical, sin datos de fístula 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 mielínicos 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 mielínicas 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 clínicos 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 x 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-RADIOLÓGICA 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 intraventricular, 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, abscesos 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. Velazco 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: Después 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 POSTRAUMÁTICA: 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 fístula carótido-cavernosa es una entidad poco frecuente cuyo diagnóstico se realiza habitualmente mediante angiografía. Describimos una paciente de 80 años con una fístula carótido-cavernosa traumática que se diagnosticó precozmente con la realización de un Doppler orbitario.

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 orbitario y periorbitario en la auscultación. Cinco días antes había sufrido un traumatismo craneoencefálico tras un cuadro sincopal.

Resultados: Inicialmente se realizó un dúplex orbitario, objetivando una vena oftálmica superior con aumento del diámetro, flujo invertido y arterializado compatible con la existencia de una fístula carótido-cavernosa izquierda. Se realizó posteriormente una arteriografía cerebral y angioTC para obtener imágenes más detalladas de la anatomía regional, que mostraban una fístula 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 fístula por medio del dúplex permitió que el manejo de la paciente se realizara de forma rápida y eficaz, procediéndose a embolizar la fístula con oclusión completa de la misma.

Conclusiones: La ecografía Doppler orbitaria es el método inofensivo más eficaz para valorar las alteraciones del flujo a nivel orbitario lo que le convierte en una herramienta muy útil en el diagnóstico precoz de las fístulas 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 neurosarcoidosis 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, sobretudo en corte coronal nos proporcionan la mejor evidencia de la existencia de neurofibromas espinales.

VÉRTIGO PAROXÍSTICO DE CAUSA INHABITUAL POR UNA VARIANTE ANATÓMICA DE LA CIRCULACIÓN CEREBRAL

R. Fernández Rodríguez¹, A. Marcos de Vega¹, V. Mateos Marcos¹, J. Porta Etesam¹, 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 pantetonato quinasa 2 (PANK 2) es una enfermedad autosómica recesiva clínicamente heterogénea. Existen formas precoces (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 Hortelano, 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 consciencia y/o hiperreflexia. Aunque se desconoce la patogénesis exacta, se asocia con anticuerpos antigangliósidos 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. Dismetria MSI. Ataxia truncal y de la marcha. Ingresó en Neurología.

Resultados: RMN cerebral: Extensa lesión protuberancial con extensión a pedúnculo cerebeloso derecho, mesencéfalo y diencefalo. Realce tras contraste. En difusión restricción en protuberancia. Sin criterios radiológicos de lesión isquémica o tumoral. PL: disociación albúmino-citológica. Negativo para PCR herpesvirus, enterovirus, y micobacterias. Analítica con autoinmunidad, Ac antigangliósidos, 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 megabolas 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, neuroBehçet y sd paraneoplásicos. La presencia de lesiones en RMN con posterior mejoría y positividad para AC antigangliósidos ayudan al diagnóstico.

MUCORMICOSIS RINOCEREBRAL. ¿CRÓNICA DE UNA MUERTE ANUNCIADA?

M. Monteagudo Gómez¹, A. Sánchez Larsen¹, E. Palazón García¹, E. Fernández Díaz², 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 diseminación 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, primípara, 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 corticosubcorticales 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 posparto tardío (> 48h), 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 semioviales, respetando lóbulos temporales y parcialmente lóbulos occipitales, sin efecto de masa, restricción en la difusión o captación de contraste. Hiperseñal en T1 en ganglios de la base con mayor afectación de ambos núcleos lentiformes 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 objetivados en las secuencias de hemoderina, 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. Zarranz Imirizaldu

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 vertebra 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 vertebra en mariposa se asocia con fistulas neuroentéricas (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 ofertar 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. Foncía 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 girial. 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 consciencia 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 subaracnoideo, con predilección por cerebelo 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 hemisiderosis cerebral, gliosis y atrofia en fosa posterior. Discreta hiperseñal 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 subaracnoideo (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. Jorquera Moya², B. Abarrategui Yagüe¹, S. Muñoz Castrillo¹, A. Aledo Serrano¹ y J. Porta Etesam¹

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% debuta con afectación de nervios craneales y en un 20-40% existe invasión leptomeningea.

Material y métodos: Varón de 54 años, hipertenso y dislipémico, que presenta un cuadro brusco de diplopía. Días después, comienza con lumbalgia intensa, acorchamiento 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 leptomeningea. 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 anatomopatológico.

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 NEUROCÍTICO. 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. Muiño 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 automático 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 melfalán, prednisona y bortezomib. Días más tarde la paciente acude a urgencias por cuadro de alteración del nivel de consciencia, 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 consciencia, 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 intracraneal se caracteriza clínicamente por la tríada 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 intracraneal de etiología inhabitual secundaria a siderosis leptomenínea.

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, sono 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 cráneo: encefalomalacia lóbulo frontal izquierdo 2º a cirugía.

PL: Presión de apertura: 31 cmH₂O. Citobioquímica normal. RMN cráneo: siderosis leptomenínea 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 asintomático. En PL de control al mes presenta presión de apertura de 21 cmH₂O.

Conclusiones: En nuestra opinión, en el diagnóstico diferencial de la hipertensión intracraneal 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 NERVIO DENTARIO INFERIOR: 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 RESONANCIA MAGNÉTICA

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 hipersignal 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.

DISFUNCIÓN VESICAL. MANIFESTACIÓN TARDÍA DE MENINGOENCEFALITIS TUBERCULOSA COMPLICADA CON ARACNOIDITIS LUMBOSACRA

I. Royo de Mingo¹, B. García Parra¹, I. Navalpotro Gómez², I. Álvarez Guerrero¹, 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: endotropía 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: hipersignal cono medular. Estudio neurofisiológico suelo pélvico: aumento latencia cortical PES pudiendo interno y tibial anterior; disminución de unidades motoras tónicas en esfínter anal externo; abolición de arcos reflejos pudiendo rectales. Urodinamia: detrusor hiperactivo.

Resultados: Analíticas compatibles con infección tuberculosa. RM: aracnoiditis lumbosacra. Estudio neurofisiológico: compromiso del núcleo protuberancial del VIII par; mieloradiculoneuritis 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 gammopatía 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 gammopatía 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 flácida 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 angiomatosas, hipertricosis). En pruebas complementarias se evidencia en el estudio EMG una polineuropatía sensitivomotora desmielinizante grave con degeneración axonal secundaria, hiperproteinorraquia licuoral 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 discrasia sanguínea subyacente caracterizado por presentar entre otras manifestaciones una polineuropatía desmielinizante crónica, organomegalias, endocrinopatía, paraproteína 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 isquiópubiana derecha. Estudio contenido absceso óseo muestra material necrótico con infiltrados de fibrosis y neutrófilos. Cultivo para micobacterias(+). Se retiran antituberculosostáticos 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-daño 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 subaracnoideo 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 subaracnoideo y burbujas de neumocéfalos tanto en espacio subaracnoideo como intraventriculares. Con PL se descartó hemorragia subaracnoidea y meningitis. Resolución en menos de 24h tras antiepilépticos 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 ARTERIOVENOSA: 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 (migraña con aura y cefalea en racimos) asociadas con MAV.

Material y métodos: Caso 1: mujer de 28 años presenta crisis de migraña con aura visual episódica desde la infancia. La cefalea era pulsátil y siempre hemisférica izquierda. Las auras 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 hemisférica 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. Las 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: citobioquímica, cultivos, serologías, ECA, preteínograma 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-

mioclonos puede ocurrir en muchas situaciones clínicas; puede ser de causa tóxica-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 morbimortalidad 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, normotenso 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 supraaórtico 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 ilíacas 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, diplopía horizontal mirada hacia arriba, no fatigabilidad.

Resultados: 1. AC Anti-Receptor TSH 23,96 U/L. TSH 0,01 μ U/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 μ U/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 vasoespasmio 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 aterosclerosis sin estenosis significativa (77), un 22,9% de aterosclerosis 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 hiperproteínoorraquia. 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 anticonvulsivos 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 asoció a pérdida de consciencia 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. Oterino 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 inmunosupresores, 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 mielo-displásico, recibió quimioterapia de inducción con esquema FLAG-I 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. Ingresó 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). Fibrogastroscoopia y TEGD normales. Biopsia gástrica: gastritis crónica. Actividad H pylori. RMN cráneo-cervical atrofia corticocortical, 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 hemisférica, 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 hiperproteíorraquia 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 monoclonales, como rituximab, si no es eficaz.

PARÁLISIS AISLADA DEL NERVO HIPOGLOSO: A PROPÓSITO DE UN CASO

J. Pinel Ríos, O. Hamad Cueto, J.F. Sempere Fernández, P. Cabeza 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, espiculada, indicativo de neoplasia 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 retardo diagnóstico, por la existencia de formas idiomáticas 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 propioceptiva 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. Abarrategui 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 parestias 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 epidural, 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 anódina 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: Análisis 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 yodado 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 subaracnoideo. 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 cerebelo bi-

lateral junto con realce subaracnoideo 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 intervencionismo 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 RADIOLOGICA

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 (diplopía). 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 córtico-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 tuberculomas 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 Belaunde, 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 Meningoencefalomielitis 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 vesiculosas 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 (vacomina/ampicilina/ceftriaxona/aciclovir) desescalado a aciclovir asociado a corticoterapia. Al alta presentaba paraparesia flácida con arreflexia en MMII e incontinencia biefinteriana 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 meningoencefalomielitis es

una complicación excepcional que puede acompañarse de parapsia 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. RMN 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 Carbaño, J. Martínez Ramos, E. Santamarta 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 carotídea 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 fístula 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 ineficazmente con diferentes fármacos. Se le realizan análisis sanguíneo, ECG, Rx tórax, bien como TAC, RM y angioRMN 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 fístula. 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. Adarmes 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 caracteriza 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 consciencia 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 parenquimatosos.

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 consciencia. Un año antes había sido diagnosticada de infección VIH (CD4 +6), rechazando el inicio de tratamiento antirretroviral, 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. Citobioquímica LCR y TC craneal normal. Se inició tratamiento empírico con piperacilina-tazobactam, ampicilina, amikacina, vancomicina, bicarbonato y fenitoína. Empeoramiento progresivo en 48h, Glasgow 4/15, con oftalmoplejia completa bilateral, proptosis y quemosis, 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 troncoencefálico. 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 objetivaban 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 hiperproteorraquia 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. Muiño 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 Nafria 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 piramidismo bilateral, dismetría en extremidades, marcha ataxo-espástica. La resonancia magnética muestra una hiperseñal que sigue la vía piramidal desde centros semiovalares, 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, sobretudo en forma de mieloneuropatía que nos debe hacer pensar en ella como diagnóstico diferencial.

DIFICULTADES 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. Sabin 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 hemisferio 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 Colubí², 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 Sjogren (SS).

Material y métodos: Mujer, 80 años, HTA, dislipemia, miocarditis 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 leptomeníngeo y de la hoz cerebral. LCR acelular, glucorraquia 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 normoglucoorraquia, 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 aséptica subaguda con realce difuso leptomeníngeo. 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 afectados, 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 progresa. 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.

HIPERHIDROSIS 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. Abarrategui 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 afectada, 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 autonómica 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 multimetamérico.

DISECCIÓN CAROTÍDEA BILATERAL ESPONTÁNEA Y RESCATE ENDOVASCULAR. A PROPÓSITO DE UN CASO

S. Mayor Gómez¹, J. Ruiz García de Gordo¹, I. Ajuria Foronda¹, J. Olier Arenas² y J. Gállego Culler¹

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 tusígeno. 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 isocogénico 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, microscopia 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 tusígeno 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. Antigüedad Zarranz

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 disautónomo 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 lacrimales) 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 hipohidrótica. 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 Mimbres¹, 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 fístulas 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 remedar 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, manifestado 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 fístula arteriovenosa dural del seno transversal izquierdo con aferencias de carótida interna, externa, vertebral y occipital. Se realiza embolización en dos ocasiones lográndose el cierre del 80% de la fístula. 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 fístula 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 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: Análítica 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 sugyente de encefalopatía posterior reversible. Se instaura tratamiento antiepiléptico, 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 intracraneal 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 cefálico 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 Montauti³ 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 toraco-abdominal. 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 fístula 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 hipocondríacos 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 disecutivo, y disartria leve, sin otros hallazgos sistémicos o neurológicos.

Resultados: La RM cerebral muestra hiperintensidad en circunvoluciones parahipocámpales bilaterales y región insular izquierda. EL EEG detecta descargas continuas punta-onda en áreas frontocentrales durante un episodio crítico. En sangre destaca una serología positiva para sífilis (RPR y TPHA). El LCR muestra pleocitosis e hiperproteínoorraquia. Se detecta un TEP periférico en el TAC body y se descartan procesos neoplásicos mediante PET-TAC. Se instaura tratamiento con penicilina iv $\times$ 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. Capablo 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 supravversión, 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 interés que presenta alteración brusca de la motilidad ocular con diplopía binocular vertical a la supra e infravversión. En la exploración se objetiva una parálisis de la mirada conjugada vertical a predominio de la supravversión, sin alteraciones en la convergencia ni a nivel pupilar.

Resultados: RMN cerebral: imagen compatible con lesiones isquémicas agudas del territorio de la arteria talámica subtalámica posterior ipsilateral. Videonistagmograma: sácadas 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 supravversión, por lo que debe haber una decusación de las vías neuronales que salen del riMLF para la supravversión de la mirada pronto a su salida de éste 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. Ingresa cinco semanas después por disfasia 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 reperusión. 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 reperusión. 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 reperusión 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 anatomopatológico para completar el estudio. Diagnóstico: 4 casos de etiología hematológica (3 linfomas y 1 plasmocitoma), 1 lesión postrálica, 1 síndrome de Tolosa Hunt bilateral, 2 miositis orbitaria y 1 vasculitis granulomatosa. Tratamiento: 5 pacientes recibieron corticoides con buena respuesta. Los pacientes con etiologías hematológicas se trataron con RT y/o QT siendo finalmente exitos 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. Muñoz Castrillo, J. Matías-Guiu Antem y J. Porta Etesam

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 sanguínea, 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 diagnosticó de vasculitis primaria del sistema nervioso periférico y presenta excelente respuesta a corticoides. En un mes reingresa con diplegia 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 extraganglionar 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. Pecharromán de las Heras², D. Abad Casado³, I. Canal Fontcuberta⁴, M. González Salas¹ 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 prodrómica, 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 Paraplégicos-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 linguales 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 linguales 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.

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 consciencia; y sin recuperar la consciencia, 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 trisemanal de aciclovir. Se identificaron: en RM craneal (T2/FLAIR/difusión) hiperintensidad temporomesial izquierda; en LCR pleocitosis linfocitaria con leve hiperproteíorraquia, PCR-ADN-VHS-1 positiva y en EEG descargas-epileptiformes-lateralizadas-periódicas temporales izquierdas. Tras normalización clínico-analítico-radiológica, la paciente fue alta, reingresando 12 días después, por SE normotensivo, revirtiéndose con fenitoína y aciclovir. La RM craneal (T2/FLAIR/difusión) evidenció hiperintensidad bilateral temporomesial, predominantemente izquierda, y en LCR repositivización 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-esporádica-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 morbimortalidad. 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.

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.

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 proteínograma). Se inició tratamiento con carbamacepina y megadosis de corticoides 5 días con resolución del cuadro.

Conclusiones: Aproximadamente la 5ª 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 hemisferio 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 etio-

logía 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 lipoidoproteínosis, 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 adquinado. 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 amigdalocaudales 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 lipoidoproteínosis. La secuenciación del gen ECM1 (Cr 1q21.2) mostró una nueva mutación homocigótica 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 linfocitario, con hiperproteínorragia, 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 senequias intraventriculares. Se instauró tratamiento con antiepilépticos, 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. Chamarro 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 hiperproteíorraquia 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 amigdalara derecha de perfil tumoral. Se ha ensayado tratamiento con inmunoglobulinas, plasmáferesis, 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 anatomopatológica 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 semiología 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

¹*Servicio de Neurología. Hospital de Navarra.* ²*Servicio de Neurología. Hospital Reina Sofía.* ³*Servicio 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 anatomopatológica 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 "ojo 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 lagofthalmos, madarosis, fascias 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 reversa 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 evoluciona 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 ($p = 0,805$), primaria ($p = 0,296$) 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 silentes 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 neofornativo. 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: linfocitosis de 60/mm³, hiperproteínoorraquia 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. Ferreira 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 hemiplejía 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 albúmino citológica. Atendiendo al patrón de las lesiones en RM que sugiere diseminación intravascular, la afectación meningo vascular con disociación albúmino-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 linfocítica con núcleos grandes pleomórficos. Inmunohistoquímica: 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 necropsico en cerca del 80% de los casos.

NEUROPATÍA UNILATERAL DEL NERVIOS VAGO COMO FORMA DE AFECTACIÓN CLÍNICA INFRECIENTE EN LA NEUROSARCOSIDOSIS

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 orofaringe 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 neuropatía 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 tirotoxicológica 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 tirotoxicológica, 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 Alija³, 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 plaquetar habitual en torno a 6.000/ml. Presentaba, además, angiomas cutáneos y angiomas 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 centropotuberarial.

Resultados: Fue tratado con transfusión de plaquetas e inmunoglobulinas sin nuevos sangrados intracraneales y mejoría de la clínica descrita. 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 isquémicos a nivel de ambos ganglios basales y frontoparietal izquierdo probablemente secundarios a vasculitis del sistema nervioso central. Ingresó 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 evidenció varias lesiones café con leche, efélides 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 subaracnoideo 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, heminegligencia, apraxia constructiva, ideomotora, imitación praxica. La exploración de funciones ejecutivas con pruebas visuomotoras se encuentran artefactada por la alteración visoespacial. Necropsia: confirmó el diagnóstico de encefalopatía espongiiforme.

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 corticoideo. 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 Behçet 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 Sra. 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 (neurosifilis, 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 anatomopatológica 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 inframario. En la exploración dirigida es patente una paraparesia flácida asimétrica e hipo/arrefléctica con una hipoestesia tactoalgésica 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 mastoideas 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 hiperproteínoorraquia 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 asociaba 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

VÉRTIGO, SORDERA Y DIPLOPÍA: 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, disfasia 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. Ingresó 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 objetivó acidosis con pH de 7,078 y marcada elevación de lactato (18 mmol/L). Presenta episodios comiciales 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 Llacsá⁴

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Rehabilitación. Hospital Nacional de Paraplégicos-Fundación. ³Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario de Toledo. ⁴Servicio de Radiología. Hospital Nacional de Paraplégicos-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 fístula 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 fístula: 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 fístula 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 invasión 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 hipogonadotrofo 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 turricéfalia, 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 NERVO 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 Carbajo¹, E. Santamarta 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), hiperproteninorraquia (414 mg/dl) y glucorra-

guía 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 pérdida 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 vasoespismo distal de las extremidades que conduce a isquemia digital crónica con cianosis, palidez, dolor y úlceras 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 Fragua¹ y M. Martín Moro¹

¹Servicio de Neurología; ²Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General Gregorio Marañón.

Objetivos: Las reacciones adversas por fármacos antiepilépticos (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 disembrionárico, lesión postraumática, esclerosis mesial). En un caso existen antecedentes de depresión y cirugía de epilepsia, en otro esquizofrenia. Retigabina se asocia en politerapia (lacosamida, 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 flecaínida es un agente antiarrítmico clase 1c. Efectos secundarios extracardíacos 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 flecaínida 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-laríngea, impidiéndole actividades tales como el comer, hablar o caminar. Además refería cefalea y mareo, por lo que se decidió sustituir la flecaínida 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 flecaínida 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 flecaínida 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 ibandronico 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 MUSICOGENICA? 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 Arribá⁴ 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 imponderable 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 trezientos 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 Rösslín, Damián Carbón y Thomas Phayer utilizaron sus respectivas lenguas maternas para redactar *Der Rosengarten* (1513), *Libro del Arte de las Comadres* (1541) y *The booke 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, Rösslín y Phayer incluyen otros tres capítulos: encefalitis, 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) inmunomediados 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 inmunomoduladora 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: Debatar 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 sincrónica 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 anatómico-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 embriológico 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 Diagnòstic per la Imatge. Hospital Universitari de Bellvitge. ⁶Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

Objetivos: La neuropatía 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 pseudoatetósicos 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 pseudoatetósicos 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 hiperproteínoorraquia sin pleocitosis 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 EPIDERMÓIDE CON INVASIÓN ORBITARIA A TRAVÉS DE NERVO 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 reseado 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 oftalmoplejía 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 hilos 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 faciobraquicrural derecha progresiva y leve deterioro cognitivo. Se realiza nuevamente RMN que evidencia afectación leptomenígea 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 Caldach⁵, 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 braquiocrural derecha 4+/5 y marcha parética.

Resultados: Se realiza una TC craneal que muestra una tumoración 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 anatomopatológico 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 (PERIODO 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

menígea 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 estereotáxica 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 Arbolea 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

INFRECLENTE 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 bradip-siquia y somnolencia de 10 días de evolución. No presentaba síntomas B. A la exploración, síndrome confusional y parálisis facial supranuclear 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 esticlar 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 anatomopatológico, 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 anatomopatológicos 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 anatomía 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 progresa. 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 sensitivomotora. 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 Gordo¹, M. Rico Osés², E. Martínez López², T. Cabada Gidás³ 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 fístula 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-Escalonilla Escobar², L. Izquierdo Esteban¹, V. Galán Sánchez-Seco¹, C.S. Abdelnour 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 leptomeníngeo, 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 clonales compatibles fenotípicamente con un LDCG-B primario leptomeníngeo. 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 leptomeníngea, 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 anatomopatológico.

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 anatomopatológico 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. Valenti 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. Montejó Carrasco², M. Llanero Luque² y B. Montejó 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. Ruzafa 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. Montejo Carrasco¹, M. Montenegro Peña², M. Llanero Luque¹, A.I. Reinoso García², M. Lozano Ibáñez¹, E. García Mulero¹, G. Mejuto Vázquez¹, J. Dávila Toural¹ 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.

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.

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 estadios iniciales.

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 ± 4,10; 57,8% mujeres; años de escolaridad = 11,48 ± 6,84), voluntarios en un proyecto de investigación para detectar predictores de enfermedad de Alzheimer y que, por tanto, no constituían 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 ± 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 pacientes con EA de inicio más joven presentaron un menor rendimiento en pruebas de atención y concentración (test de dígitos), función visuoespacial (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. Valentí 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 hipocámpal. 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 = $75,67 \pm 3,69$; 81% mujeres; $12,8 \pm 5,15$ 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 puntuaciones: 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 descrita 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 (apatía 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 domiciliar 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 domiciliar 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 autopercepción del programa de estimulación neuropsicológica domiciliar 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 rellenó 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 que 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). ⁶Análisis 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 periodo 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 Crònica. Hospital Santa Maria. 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-Puntuación Global 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. Toledano³, 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 hipocámpal 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.

AFECTACIÓN 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 × 2,5 × 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. Segué 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 neurológicas (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 Psicologia e Ciências da Vida. Universidade Lusófona de Humanidades e Tecnologias. ²Departamento de Psicologia 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, neuropsicológicas 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 perserverativas ($p = 0,00$); errores perserverativos ($p = 0,00$); errores no perserverativos ($p = 0,00$); 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 Psicologia 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. Sargento 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 interferencia 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. Sargento 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 ítem-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 Guerrero¹, 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 somnolencia), 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 video-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 cataplejía, 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 cataplejía, 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. Antoni Joan⁶

¹Servei de Farmacologia Clínica. Departament de Farmacologia i Terapèutica. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. ²Departament ESAIL, UPC, Barcelona. Centre de Recerca en Enginyeria Biomèdica (CREB). ³Servei de Farmacologia Clínica. Departament de Farmacologia 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 Farmacologia Clínica. Departament de Farmacologia 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 sexos 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 sufrían 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: $1.621,31 \pm 2.108,95$ € (Año 1); $3.793,64 \pm 8.020,79$ € (Año 4) vs B: $2.813,64 \pm 3.780,21$ € (Año 1); $4.242,63 \pm 7.436,50$ € (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 UP-DRS 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 Sabin²

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 antidisinéctico 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 antidisinécticos 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 reactivos 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 capiloscopia 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 ungueal.

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. Zarranz Imirizaldu

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 Argüelles³, 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 $\pm$ 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 dopaminérgico 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 dopaminérgica 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 Psicogeriatria. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. ⁸Universidad Federal de São Paulo. ⁹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago. ¹⁰Departamento de Neuropsiquiatría, Universidade 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/LRRK16A+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 atrofica. 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-Agúndez 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 Fábrega, 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 Sabin²

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 acinéptico 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 dopaminérgica 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 dopaminérgico 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 denegativos (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 nigroestriado 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 anatomopatológica.

MARCHA PARKINSONIANA CON BLOQUEOS DE LA MARCHA (BDM) SECUNDARIOS A RADIOTERAPIA HOLOCRAEAL

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. Zarranz Imirizaldu

Servicio de Neurología. Hospital de Cruces.

Objetivos: Describir un caso de neurotoxicidad con síndrome rígido-acinéptico 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 objetivan mioclonías 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, quitotriosida, 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%), PSPp = 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 vídeo-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 trazado 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. Valdeoriola

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 anatomopatológicamente. 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 anatomopatológicos 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 medicación 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 Ruíz-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 debuta 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 debuta 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 MPT 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 sospechas 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 15-15-20. 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 Zarit 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 ($rs = -0,73$), estado cognitivo ($rs = 0,41$), somnolencia diurna ($rs = -0,44$), dolor ($rs = -0,53$), disfunción autonómica ($rs = -0,42$), depresión ($rs = -0,51$) y CC ($rs = -0,53$). 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 pobreza 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 inerciales 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 inerciales, 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 $\leq 20\%$. 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 dopaminérgico 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 dopaminérgico de marca con una buena respuesta clínica. Estos pacientes presentaron deterioro brusco 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 dopaminérgicos considerados bioequivalentes que llegan a producir empeoramiento clínico en pacientes afectados 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 dopaminérgico de marca a genérico.

DIFERENCIAS DE GÉNERO EN LA PRESENTACIÓN DE LOS SÍNTOMAS DE BLEFAROSPASMO 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 blefaroespasma 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 blefaroespasma atendidos durante 20 años.

Material y métodos: Estudio descriptivo observacional con inclusión consecutiva de pacientes con blefaroespasma 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 blefaroespasma. 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 blefaroespasma y a una edad más temprana que las mujeres.

Conclusiones: Nuestros resultados corroboran que el blefaroespasma 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 blefaroespasma 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 BLEFAROEASMO 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 blefaroespasma 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 blefaroespasma durante un periodo de 20 años.

Material y métodos: Estudio observacional con la inclusión consecutiva de pacientes con blefaroespasma 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 miectomía 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%) miectomía 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 síncope 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, cardíaca 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 dopaminérgico 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, Tinetti 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 recomendaba 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). Objetivos: 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.

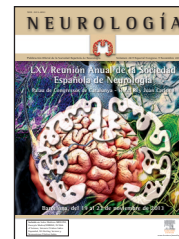
Tabla 1

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



NEUROLOGÍA

www.elsevier.es/neurologia



COMUNICACIONES ORALES

XII Jornadas de la Sociedad Española de Neurorrehabilitación

Barcelona, 21 de noviembre de 2013

MEJORÍA MOTORA TRAS INICIO PRECOZ DEL TRATAMIENTO NEURORREHABILITADOR EN PACIENTES CON HEMORRAGIA INTRAPARENQUIMATOSA Y SU RELACIÓN CON LA NEUROIMAGEN

C. Treviño Peinado, A. Fontes Villalba, S. Iturralde Esteban, T. Iriarte, M. Cenoz Huarte, M. Casado Casado, J. Gállego Pérez de Larraya y M. Murie Fernández

Neurología. Clínica Universitaria de Navarra.

Objetivos: Las hemorragias intraparenquimatosas (HIP) representan el 10-15% de los ictus; el 50% son fatales y sólo el 12-39% de los pacientes son funcionalmente independientes. En la fase inicial prácticamente todos presentan alteración motriz importante. Se pretende estudiar la evolución de las HIP en ganglios basales-tálamo y su relación con el tratamiento neurorrehabilitador y prueba de neuroimagen.

Material y métodos: 3 casos con hemorragias en ganglios basales (2) y tálamo (1). Iniciaron tratamiento neurorrehabilitador intensivo (8-19 días tras evento) con valoración inicial y al alta del índice de Barthel (IB) y la escala de medida de independencia funcional (FIM), así como la eficiencia del FIM (FIM logrado/día). Se dispuso de prueba de neuroimagen al inicio y al alta hospitalaria.

Resultados: Caso 1: inició tratamiento (19d), Duración tratamiento (21d); mejora 30 puntos en el IB y 15 puntos de FIM. Eficiencia FIM 0,71. Caso 2: inició tratamiento (17d), Duración tratamiento (21d); mejora 55 puntos en el IB y 33 puntos de FIM. Eficiencia FIM 1,57. Caso 3: inició tratamiento (8d), Duración tratamiento (11d); mejora 40 puntos en el IB y 16 puntos de FIM. Eficiencia FIM 1,45. En todos los casos el volumen de hemorragia no varió de forma significativa al alta respecto al ingreso.

Conclusiones: El tratamiento neurorrehabilitador intensivo, temprano y llevado a cabo por un equipo multidisciplinar, consigue una recuperación funcional rápida en pacientes con hemorragia de ganglios basales o talámica, a pesar no modificarse la alteración en imagen. Esto podría explicarse por resolución del edema asociado y la recuperación de la diáquisis gracias al tratamiento neurorrehabilitador.

TAREAS DUALES: NUEVO PARADIGMA DE VALORACIÓN Y TRATAMIENTO DEL CONTROL POSTURAL EN DAÑO CEREBRAL

A.I. Useros-Olmo¹, J.A. Periañez Morales¹ y J.C. Miangolarra Page²

¹Unidad de Daño Cerebral. Hospital Beata Maria Ana. Departamento de Psicología. Universidad Complutense de Madrid.

²Departamento de Fisioterapia, Terapia Ocupacional, Rehabilitación y Medicina Física. Universidad Rey Juan Carlos Servicio de Medicina Física y Rehabilitación. Hospital Universitario de Fuenlabrada. Laboratorio de Análisis del Movimiento, Biomecánica, Ergonomía y Control Motor (LAMBECOM).

Objetivos: Revisar la literatura sobre las interacciones cognitivo-motoras en pacientes con daño cerebral en la práctica simultánea de una tarea motora y cognitiva (tarea dual).

Material y métodos: En primer lugar, se revisan las investigaciones relacionadas con el tema. En segundo lugar, se analizan de manera crítica los factores metodológicos que introducen variaciones entre los estudios. Por último, se propone la posible correspondencia entre los resultados y los modelos de procesamiento dual.

Resultados: La mayoría de los estudios reflejan una disminución del control postural en tarea dual en pacientes vs controles. Sin embargo, un conjunto más reducido de estudios muestran que la práctica dual produce una mejora en el control postural. Un factor explicativo de estas divergencias es la presencia de importantes variaciones metodológicas entre estudios. Así mismo, los resultados apuntan hacia un modelo de procesamiento dual más flexible donde componentes como el nivel de control automático del individuo, el nivel de arousal y la capacidad para desarrollar estrategias de priorización adecuadas interactuarían para explicar el rendimiento.

Conclusiones: Hay consenso en que la práctica dual puede ser una interesante herramienta de evaluación y tratamiento del equilibrio ya que reproduce un contexto más real de funcionamiento. Sería necesario realizar nuevos estudios en aras de estandarizar su implementación a nivel clínico.

LA UTILIZACIÓN DE GRANDES ÁREAS DE EXPLORACIÓN VISUAL MEJORA LA EFICACIA DEL TRATAMIENTO EN PACIENTES CON HEMINEGLIGENCIA

B. Mangas Soria¹, B. López Hernández¹, E. Solesio Jofre de Villegas², A. Guzmán Gómez¹ y A. Reyero del Río¹

¹Neuropsicología. Centro Lescer. ²Department of Biomedical Kinesiology. Research Center for Movement Control and Neuroplasticity.

Objetivos: Evaluar que la utilización de áreas grandes de exploración (pantalla 2 × 2m) mejora la eficacia de tratamiento en pacientes con heminegligencia, frente a tratamientos clásicos.

Material y métodos: Sala diáfana con ordenador, proyector y pantalla 2 × 2m. Herramientas neuropsicológicas: test de evaluación, tareas de rastreo visual y cancelación. Las pruebas neuropsicológicas para la velocidad de procesamiento, habilidades visuoespaciales y atencionales se administraron a doce pacientes con ACV con negligencia izquierda antes y después del tratamiento. En concreto: Trail Making Test, subtests de WAIS-III, Stroop y Mesulam's Symbol Cancellation Test. Seis pacientes (grupo 1) recibieron un tratamiento innovador. Seis pacientes (grupo 2) recibieron el tratamiento clásico. 2 × 2 de medidas repetidas ANOVA calculado por separado en cada prueba con post-hoc t-test. Factor inter-sujetos: tratamiento (clásica, innovadora). Factor intra-sujeto: test (pre, post).

Resultados: Efecto de interacción significativa entre la prueba y el tratamiento para búsqueda de símbolos, ($F(1,8) = 7,31$, $p < 0,05$; $2p = 0,48$), que mide la percepción/análisis visual y velocidad de exploración. Post hoc pruebas t pareadas reflejan diferencias estadísticas para el tratamiento innovador. Se obtuvo un mejor rendimiento para la prueba Búsqueda de Símbolos después del tratamiento ($t(46) = -3,608$, $p < 0,05$; joven $94,38 \pm 1,18$; mayor $88,13 \pm 1,27$). Un efecto principal significativo, reflejando las mejoras después de los tratamientos, tanto clásicas e innovadoras en: Mesulam errores de omisión; TMT-A tiempo; TMT-B errores, y la Digit symbol coding.

Conclusiones: Nuestro tratamiento innovador basado en la rehabilitación de la atención con grandes áreas del campo visual (pantalla 2 × 2) es más eficaz que los tratamientos neuropsicológicos clásicos.

REHABILITACIÓN COGNITIVA EN PACIENTES CON DAÑO CEREBRAL ADQUIRIDO: VARIABLES MEDIADORAS DE LA RESPUESTA AL TRATAMIENTO

A. García Molina, R. Sánchez-Carrión Abascal, A. Enseñat Cantallops, R. López Blázquez, A. García Rudolph y T. Roig Rovira

Área de Rehabilitación Neuropsicosocial. Institut Guttmann.

Objetivos: En la práctica clínica se observan diferencias interindividuales en la respuesta al tratamiento cognitivo que podrían ser explicadas por las características del sujeto, el daño cerebral o el tratamiento. El objetivo de este estudio es identificar que variables están relacionadas con la respuesta a la intervención cognitiva en pacientes con daño cerebral adquirido.

Material y métodos: En este estudio se han incluido 528 pacientes con daño cerebral adquirido atendidos en el Institut Guttmann que recibieron rehabilitación cognitiva mediante la plataforma de telerehabilitación "Guttmann NeuroPersonalTrainer". Se han efectuado diversos análisis de regresión logística en los que se ha considerado como variable dependiente la respuesta al tratamiento (mejora/ no mejora), valorada a partir de los resultados en la exploración neuropsicológica post-tratamiento. Como variables independientes se han incluido la edad en el momento de la lesión, género y nivel de estudios, etiología, tiempo entre lesión y momento de inicio del tratamiento, lugar en el que se realiza y frecuencia semanal.

Resultados: A partir de los resultados obtenidos en los análisis de regresión logística univariante preliminares, se ha configurado un modelo multivariante; según éste, las variables que se relacionan con una mejor respuesta a la rehabilitación cognitiva son la etiología, la edad en el momento de la lesión y el lugar en el que se realiza el tratamiento ($p < 0,005$).

Conclusiones: Las características que se asocian con una mejor respuesta al tratamiento son haber tenido un traumatismo craneoencefálico, ser más joven y recibir el tratamiento en un centro hospitalario.

USO DE LA WII EN LA REHABILITACIÓN DEL EQUILIBRIO DE PACIENTES CON ICTUS CRÓNICO

N. Álvarez Bayón, V. García Menéndez y D. Lodos López

Rehabilitación-Fisioterapia. Centro de Atención Integral de COCEMFE Asturias.

Objetivos: Comprobar la efectividad del uso de la Wii Balance Board de Nintendo® con el juego Wii Fit Plus® dentro de la rehabilitación del equilibrio en pacientes que han sufrido ictus, en fase crónica.

Material y métodos: El protocolo fue aprobado por el Comité Ético de Investigación Clínica Regional del Principado de Asturias. Este ensayo clínico consta de veinte sujetos divididos aleatoriamente en dos grupos: casos ($55,8 \pm 7,19$ años) que recibieron Wii-terapia en 3 sesiones semanales de 30 minutos durante un mes, y controles ($53,5 \pm 13,36$ años) que no la recibieron. Ambos grupos recibieron su tratamiento habitual. Previamente, todos ellos firmaron un consentimiento informado. El hardware utilizado fue la consola Wii de Nintendo® y el juego Wii Fit Plus® como software. Para medir la evolución del equilibrio se realizaron tres mediciones con la Escala de Equilibrio de Berg y el Timed Up & Go Test (TUG).

Resultados: Los resultados muestran una tendencia a la mejoría en Berg y en TUG, sin ser estadísticamente significativa para ninguno de las escalas y en ninguno de los grupos (Berg: (p) casos = 0,713 y (p) controles = 0,263); (TUG: (p) casos = 0,138 y (p) controles = 0,618). En el grupo de casos hubo diferencias significativas ($p = 0,030$) en Berg entre la segunda y tercera medición y en TUG entre la primera y la segunda ($p = 0,046$).

Conclusiones: Existe mejoría del equilibrio tras el uso de la Wii®, sin diferencias estadísticamente significativas. Para todos los sujetos del grupo casos resultó factible y segura la aplicación de la terapia.

ESCALADA DE CONCIENCIA VIRTUAL: EFICACIA Y USABILIDAD DE UN SISTEMA MULTIUSUARIO PARA LA REHABILITACIÓN DE LA ANOSOGNOSIA EN PACIENTES CON DAÑO CEREBRAL ADQUIRIDO

E. Noe Sebastián¹, R. Llorens Rodríguez², C. Colomer Font³, M.D. Navarro Pérez³, M. Alcañiz Raya², J. Ferri Campos³ y B. Moliner Muñoz³

¹Neurología. Hospital de Valencia al Mar. ²Instituto Interuniversitario de Investigación en Bioingeniería y Tecnología Orientada al Ser Humano. Universidad Politécnica de Valencia.

³Neurorrehabilitación y Daño Cerebral. Hospitales NISA.

Objetivos: Determinar la eficacia y usabilidad de una herramienta virtual multiusuario para rehabilitar la conciencia de enfermedad y las habilidades sociales en sujetos con daño cerebral adquirido (DCA).

Material y métodos: Dieciséis pacientes con DCA participaron durante 6 meses en un programa lúdico-terapéutico dirigido al tratamiento de la anosognosia y la cognición social ("Escala de Conciencia"). El sistema consta de una parte educativa-formativa y

una parte práctica sobre estrategias de afrontamiento de las limitaciones generadas tras un DCA. Valoración: 1) Metacognición: Self-awareness of Deficit Interview y Patient Competency Scale; 2) Habilidades sociales: Escala de Habilidades Sociales (EHS) y Frontal Systems Behaviour Scale (FrSBE); 3) Usabilidad: System Usability Scale (SUS) e Intrinsic Motivation Inventory (IMI).

Resultados: Al finalizar el programa todos los pacientes percibían de forma adecuada sus déficits, aunque el 56,2% todavía tenían dificultades para establecer metas realistas. Trece pacientes puntuaban por debajo del percentil 25 en la EHS al inicio y solo cinco lo hicieron al finalizar el programa. Cinco de los catorce pa-

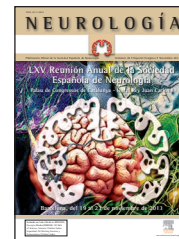
cientes que al inicio mostraban puntuaciones patológicas en la FrSBE alcanzaron valores de normalidad ($t < 65$). La usabilidad del sistema fue excelente ($SUS = 80,9 \pm 9,1$) (rango: 0-100). Los pacientes percibieron (IMI) el sistema como divertido ($5,7 \pm 0,8$), adecuado ($5,4 \pm 0,7$), útil ($6,2 \pm 0,6$) y poco estresante ($2,4 \pm 1,3$) (rango: 0-7).

Conclusiones: “Escalada de la Conciencia” es un instrumento válido, útil y usable para la rehabilitación de la conciencia de enfermedad y la cognición social en pacientes con DCA. La planificación futura ajustada sigue representando un reto terapéutico en estos pacientes.



NEUROLOGÍA

www.elsevier.es/neurologia



COMUNICACIONES ORALES

Reunión Anual del Club de Neuropatología

Barcelona, 22 de noviembre de 2013

HEMANGIOPERICITOMA ANAPLÁSICO/TUMOR FIBROSO SOLITARIO MALIGNO EN VARÓN DE 17 AÑOS

I. Ruiz¹, M.C. Caballero¹, M. Rezola¹, J.W. Comba¹, A. Bollar² y J. Villanua³

¹Servicio de Anatomía Patológica; ²Servicio de Neurocirugía. Hospital Universitario Donostia. ³Osatek.

El tumor fibroso solitario (TFS) y el hemangiopericitoma (HPC) meningeo son considerados por la OMS como dos entidades independientes con diferente pronóstico, pero existen evidencias científicas de que ambos tumores comparten características clínicas, histológicas e inmunohistoquímicas por lo que la tendencia actual es a considerarlos como dos variantes de un mismo tumor. Ambos afectan a adultos aunque se han descrito TFS en niños. El HPC es un tumor maligno con tendencia a la recidiva, a la diseminación meníngea y a las metástasis tardías a distancia. La mayoría de los TFS presentan un comportamiento clínico benigno y una adecuada extirpación quirúrgica es curativa, aunque existen casos de TFS recidivante o diseminado. Se ha observado que ambos tumores muestran hallazgos histológicos semejantes y que tumores inicialmente diagnosticados como HPC recidivan con una histología TFS-like. En la actualidad se considera que ambos tumores representan los dos extremos de un espectro de una entidad diagnóstica por lo que se recomienda utilizar la nomenclatura TFS/HPC y se propone seguir un sistema gradación en tres grados: grado I, equivalente al TFS convencional; grado II TFS o HPC hiper celulares, sin necrosis y con un índice mitótico aumentado, y grado III tumores hiper celulares, alto índice de mitosis y necrosis que corresponderían al HPC grado III. Presentamos caso de un varón de 17 años sin antecedentes de interés que en enero de 2013 refiere cefalea progresiva con náuseas, vómitos y diplopía. La TC craneal muestra un tumor intraaxial parietal derecho de componente sólido y quístico, con edema vasogénico y desplazamiento de la línea media. La RM craneal objetiva una lesión extraaxial parietal paramedial derecha con un componente preferentemente sólido que capta contraste de 4,9 cm adyacente a la duramadre y un componente multiquístico. El diagnóstico diferencial por los estudios de imagen se plantea entre un meningioma quístico y un xantastrocitoma pleomorfo. Tras la extirpación quirúrgica del tumor el diagnóstico histológico fue de hemangiopericitoma anaplásico/tumor fibroso solitario maligno, grado III de la OMS.

LEUCOENCEFALOPATÍA MULTIFOCAL PROGRESIVA TRAS TRATAMIENTO CON NATALIZUMAB. UN CASO DE AUTOPSIA

F.P. Arce¹, A. Onaindía¹ y A. Oterino²

¹Servicio de Anatomía Patológica; ²Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Introducción: La esclerosis múltiple (EM) se trata con natalizumab, consiguiendo una disminución clara de la progresión y rebrote de la enfermedad. Sin embargo, este tratamiento se ha asociado a casos de leucoencefalopatía multifocal progresiva (LMP), insuficientes, según la FDA, para retirar el medicamento y achacados, por los proveedores, al uso simultáneo de otros compuestos. Presentamos un caso de autopsia con esta complicación.

Caso clínico: Paciente varón de 41 años, diagnosticado de EM cinco años antes, en tratamiento exclusivo con natalizumab desde entonces, sin desarrollo de nuevos brotes. Desarrolló problemas neurológicos y la radiología mostró lesiones de sustancia blanca compatibles con LMP, con expansividad, deterioro progresivo (a pesar de la retirada del medicamento y plasmáferesis) y muerte. La autopsia confirma la herniación uncal, lesiones subcorticales múltiples y hemorragias secundarias del tronco encefálico como causa final de muerte. El estudio histológico confirma la presencia de lesiones necrotizantes de sustancia blanca, astrocitos reactivos y ocasionales cuerpos eosinófilos de inclusión en algunos oligodendrocitos. El estudio de patología molecular es positivo para el virus JC.

Discusión: El rápido deterioro de este paciente apunta más a un síndrome de reconstitución inmune (por reactivación de una infección silente del virus JC) que a otra patología. Esta complicación del tratamiento con natalizumab ha sido descrita en pocos casos previos, que, en su mayoría, han podido ser tratados con éxito con corticoides y plasmáferesis.

EVOLUCIÓN INUSUAL DE UN GANGLIOGLIOMA

R.M. Reyes Santías¹, A. García Allut², T. Ribalta Farrés³, J.M. Cameselle-Teijeiro¹, F. Reyes Santías⁴ y J.R. Antúnez López¹

¹Servicio de Anatomía Patológica; ²Servicio de Neurocirugía. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.

³Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínic de Barcelona.

⁴Servicio Galego da Saúde.

Paciente de 39 años con historia de epilepsia intervenida en 2002 en el Hospital Clínico Universitario de Santiago por un tumor hipocampal derecho. El estudio anatomopatológico evidenció un ganglioglioma (Grado I, OMS). La paciente evolucionó favorablemente y con tratamiento adecuado se encuentra libre de crisis hasta enero de este año en que aqueja cefalea intensa que no cede con analgesia y deterioro brusco del nivel de conciencia. Los estudios de imagen revelaron una masa redondeada en región temporal medial derecha con realce heterogéneo con contraste, compatible con recidiva del ganglioglioma previo; se observó también moderado desplazamiento de las estructuras de la línea media hacia el lado izquierdo. Se interviene quirúrgicamente y se remiten al Servicio de Anatomía Patológica varios fragmentos de tejido que en conjunto miden 5 × 3,4 cm. El estudio patológico actual mostró una neoplasia compleja integrada por áreas de astrocitoma maligno y zonas de aspecto sarcomatoide combinándose en “tablero de ajedrez”. Presentamos este caso como la inusual evolución de la primera neoplasia, dada la ubicación anatómica de ambos tumores.

MALIGNIZACIÓN DE QUISTE NEUROENTÉRICO CON DISEMINACIÓN LEPTOMENÍNGEA Y EVOLUCIÓN FATAL

A. Cuesta Díaz de Rada¹, T. Ribas Ariño¹, P. Barrio Fernández² y J. Fernández Fernández²

¹Servicio de Anatomía Patológica; ²Servicio de Neurocirugía. Complejo Asistencial Universitario de León.

Caso clínico: Mujer de 54 años, con una lesión ocupante de espacio en ángulo ponto-cerebeloso, radiológicamente quístico. Intervenida 7 años antes de una lesión quística benigna en la misma localización, actualmente portadora de una derivación ventrículo-peritoneal. Se resecó totalmente la lesión actual, catalogada histológicamente como “papiloma atípico de plexos coroides”. Seis meses más tarde se detecta lesión medular sintomática, que produce tetraparesia, efectuándose laminectomía descompresiva, cuyo análisis microscópico reveló una neoplasia infiltrante, glandular y claramente maligna con células atípicas mucoscretoras creciendo en patrón glandular cribiforme, con mitosis, pseudostratificación e hiper cromasia. Planteó en primer lugar la posibilidad de una lesión metastásica. Tras la tercera intervención, se efectuaron estudios analíticos y radiológicos encaminados a buscar un adenocarcinoma oculto; los resultados orientaron hacia una tumoración primaria. Reevaluada la lesión identificada como “papiloma atípico de plexos coroides”, se observaron en ella zonas de transición de un epitelio simple a áreas arquitecturalmente más complejas y con mayor atipia citológica, sin claros signos invasivos y que anatómicamente se localizó en el mismo lugar que el quiste neuroentérico extirpado siete años antes. Las tres lesiones mostraron un perfil inmunohistoquímico idéntico, salvo por la positividad para la citoqueratina 20 tan solo en la neoplasia más agresiva, habiendo sido negativa en las otras dos lesiones. El ki67 mostró un índice de proliferación cada vez mayor.

Discusión: Los quistes neuroentéricos del sistema nervioso central son anomalías del desarrollo infrecuentes, cuya localización más común es en el canal espinal cervicotorácico aunque también se han observado en la región pontomedular y el ángulo pontobulbocerebeloso. Su transformación maligna es excepcionalmente infrecuente. El análisis histológico e inmunohistoquímico del material procedente de las 3 intervenciones nos llevó a formular la hipótesis diagnóstica de adenocarcinoma con diseminación leptomeníngea cráneo-espinal, asentando sobre un quiste endodérmico. Se discute la importancia de reconocer la entidad, cuya rareza estriba en la progresión hacia la malignidad de un quiste neuroentérico. Para poder descartar totalmente la presencia de un proceso metastásico, se debe contar con un estudio necrópsico. Los estudios clínico-radiológicos encaminados a la búsqueda de una tumoración

primaria fueron estrictamente negativos. Falleció en Centro concertado sin poderse realizar autopsia.

UN NUEVO SÍNDROME NEURODEGENERATIVO ASOCIADO A SEIPINOPATÍA

A. Rábano¹, E. Guillén², R. Domingo³, J. Requena⁴ y D. Araujo⁵.

¹Banco de Tejidos CIEN. Instituto de Salud Carlos III. ²Unidad de Genética Médica; ³Sección de Neuropediatría, Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. ⁴Instituto de Investigación Biomédica CIMUS. Universidad de Santiago de Compostela.

Introducción: La seipina es una proteína integral de membrana del retículo endoplásmico, con alta expresión en tejido cerebral, y codificada por el gen *BSCL2*. Las mutaciones en seipina/*BSCL2* pueden dar lugar a una lipodistrofia generalizada congénita de tipo 2 (BSCL, Berardinelli-Seip Congenital Lipodystrophy), o pueden producir enfermedad de neurona motora. La BSCL de tipo 2 se asocia frecuentemente a algún grado de déficit intelectual, pero no produce un síndrome neurodegenerativo severo. Se ha estudiado a 6 niños, 4 de ellos con características de BSCL2, con el objetivo de analizar los mecanismos patogénicos de un nuevo síndrome neurodegenerativo asociado a una nueva mutación del gen *BSCL2*.

Material y métodos: Se realizó análisis de mutaciones y de *splicing* de *BSCL2*. En dos de los casos estudiados se realizó estudio neuropatológico post mortem del cerebro. En diferentes tejidos del caso índice y en controles se analizó la expresión relativa de *BSCL2* por RT-PCR. Asimismo, se analizó la sobreexpresión de seipina mutada en células HeLa mediante inmunofluorescencia y Western blot.

Resultados: Dos de los pacientes eran portadores de una nueva mutación c.985C > T en homocigosis, mientras que en los 4 pacientes restantes la mutación se encontraba en heterocigosis compuesta. El análisis de *splicing* mostró que la mutación c.985C > T da lugar a un punto de *splicing* aberrante que produce la omisión del exón 7. En todos los tejidos del caso índice analizados, se detectó una elevada expresión de transcritos con omisión del exón 7, en comparación con los transcritos sin omisión. En dos de los casos, el estudio neuropatológico mostró intensa pérdida neuronal, astrogliosis e inclusiones intranucleares neuronales ubiquitina (+) en múltiples áreas corticales y en el núcleo caudado.

Conclusiones: Nuestros resultados sugieren que la omisión del exón 7 en la transcripción del gen *BSCL2*, debida a la mutación c.985C > T, es responsable de un nuevo síndrome neurodegenerativo letal que afecta principalmente al córtex cerebral y a los ganglios basales.

INCLUSIONES GLIALES GLOBULARES EN UN PACIENTE CON ENFERMEDAD DE ALZHEIMER AVANZADA

E. Gelpi Mantius¹, F. Culle², J. Navarro-Otano^{1,3} y A. Lladó Plarrumani⁴

¹Banco de Tejidos Neurológicos del Biobanc. Hospital Clínic-Institut d'Investigacions Biomèdiques August Pi i Sunyer (IDIBAPS). ²Fundació Santa Eulàlia. ³Unidad de Trastornos del Movimiento. Hospital Clínic. ⁴Unidad de Alzheimer y Otros Trastornos Cognitivos. Servicio de Neurología. Hospital Clínic. IDIBAPS.

Objetivos: Describir los hallazgos neuropatológicos de un paciente de 82 años diagnosticado de enfermedad de Alzheimer.

Material y métodos: Estudio de múltiples áreas de tejido cerebral post-mortem fijado en formol e incluido en parafina, tinciones histológicas convencionales e inmunohistoquímicas aplicando distintos anticuerpos dirigidos contra proteínas con tendencia a la agregación.

Resultados: Observamos una extensa patología asociada a la enfermedad de Alzheimer, correspondiente a un grado de gravedad A3, B3, C3 asociada a abundantes inclusiones gliales globulares (GGI) inmunoreactivas para isoformas tau de 4 repeticiones y p62, en la sustancia blanca frontal, temporal-medial, cápsula interna y externa y en pedúnculo cerebral.

Conclusiones: Las taupatías por inclusiones globulares gliales son condiciones infrecuentes que se han relacionado con un fenotipo clínico de demencia frontal o enfermedad de neurona motora. Aquí hemos observado que raramente pueden asociarse a otras patologías neurodegenerativas como la enfermedad de Alzheimer, mostrando una vez más la complejidad de las enfermedades neurodegenerativas.

GLIOMAS DE ALTO GRADO: CORRELACIÓN DEL TUMOR PRIMARIO CON XENOINJERTOS EN FLANCO DE RATON

O. Toldos¹, C. Zahonero², A. Pérez³, A. Ramos⁴, J.R. Ricoy¹, J.M. Sepúlveda⁵, A. Hernández-Lain¹ y P. Sánchez-Gómez²

¹Sección de Neuropatología. Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre. ²Unidad de Neuro-Oncología. Instituto de Salud Carlos III-UFIEC. ³Departamento de Neurocirugía; ⁴Departamento de Neuroradiología; ⁵Departamento de Oncología Médica. Hospital Universitario 12 de Octubre.

El glioblastoma (GBM) es el tumor primario más frecuente del sistema nervioso central y el más maligno, con una supervivencia media de 15 meses al diagnóstico. Además es uno de las neoplasias en las que se ha conseguido aislar células "stem" tumorales, consideradas las responsables del origen, mantenimiento y crecimiento de las neoplasias humanas. Es posible, a partir de los especímenes de glioblastomas humanos operados aislar estas células stem y hacerlas crecer en medios de cultivo especiales creando líneas celulares tumorales que mantienen el fenotipo y genotipo del tumor primario. También es posible crear modelos de glioblastoma en ratones inmunodeprimidos al inyectar estas células stem bien de forma intracraneal o bien de manera subcutánea en flanco, obteniéndose xenoinjertos tumorales. Existe una importante heterogeneidad en las características morfológicas y entre los diversos subtipos genéticos y fenotípicos de las células stem de diferentes GBMs. Sin embargo, la relación morfológica entre los xenoinjertos en flanco y el correspondiente tumor primario del que se desarrollaron ha sido poco estudiado. En esta comunicación se expondrán las características patológicas (morfológicas e inmunohistoquímicas) de 8 GBM, operados en el 12 de octubre, de los que se han aislado células stem tumorales a partir de las cuales se han desarrollado xenoinjertos en flanco de ratón, comparándolas con las características morfológicas e inmunohistoquímicas de dichos xenoinjertos. Este trabajo muestra la utilidad de los estudios preclínicos con xenoinjertos con la intención de crear modelos de GBM clínicamente relevantes dirigidos a desarrollar una terapia personalizada.

ANGIOPATÍA BETA AMILOIDEA CEREBRAL Y CORRELACIONES CLÍNICO-PATOLÓGICAS

M.A. Idoate¹, G. Aldave², M. Murie³, S. Tejada², H. Quiceno¹ y J. Echeveste¹

¹Departamento de Anatomía Patológica; ²Departamento de Neurocirugía; ³Departamento de Neurología. Clínica Universidad de Navarra.

Introducción: La angiopatía beta amiloidea cerebral es una entidad neuropatológica todavía poco conocida que afecta preferentemente a personas de edad avanzada. Esta enfermedad puede de-

butar como la alteración de vasos del parénquima cerebral y/o de meninges, en contextos clínicos variados. Esta angiopatía primaria cerebral muestra una amplia variedad lesional. Se presentan dos casos clínicos que ilustran las diferentes manifestaciones clínicas de esta interesante enfermedad.

Casos clínicos: Caso 1: varón de 78 años, afecto de deterioro cognitivo subagudo secundario a una lesión córtico-subcortical del lóbulo parietal izquierdo con microhemorragias y una VSG de 90 mmHg. En la RM se apreció un proceso subaracnoideo ocupacional que planteaba un amplio diagnóstico diferencial, en especial de meningioangiomas. En el estudio de PET se observó captación de aorta y arteria vertebral, compatibles con arteritis de células gigantes. Caso 2: varón de 77 años afecto de desorientación temporoespacial en el contexto de un hematoma intraparenquimatoso occipital. En ambos casos se realizó extirpación quirúrgica de la lesión y estudio neuropatológico que incluyó rojo congo y caracterización inmunohistoquímica frente a beta amiloide y proteína tau.

Discusión: En el caso 1 se apreció una vasculitis fibrosante leptomenígea con depósito de beta amiloide y hemorragia. El infiltrado inflamatorio era de carácter inmune, con un componente de eosinófilos. En el parénquima cerebral se observó también angiopatía amiloidea y numerosas placas neuríticas. En el caso 2 se evidenció un intenso depósito de beta amiloide en vasos anómalos, tortuosos y engrosados por fibrosis, en el seno de un material fibrinohemorrágico. No se observaron fenómenos vasculíticos. Para un correcto diagnóstico neuropatológico de la angiopatía beta amiloidea se debe considerar esta enfermedad ante cuadros de deterioro cognitivo en personas de edad avanzada en el contexto de hemorragias intracraneales o de vasculitis de grandes vasos.

UNA CAUSA POCO FRECUENTE DE SÍNDROME DE LEIGH SECUNDARIA A UN DÉFICIT EN EL TRANSPORTADOR DE LA TIAMINA

C. Jou¹, B. Pérez-Dueñas², M. Rebollo³, M. Molero⁴, J.D. Ortigoza², M. Casado⁴, R. Artuch⁴, C. Rovira¹, M. Suñol¹ y V. Cusi¹

¹Servicio de Anatomía Patológica; ²Servicio de Neurología; ³Servicio de Diagnóstico por la Imagen; ⁴Servicio de Bioquímica. Unidad de Metabolopatías. Hospital Sant Joan de Déu.

El síndrome de Leigh es una enfermedad neurodegenerativa progresiva, generalmente fatal causada por mutaciones en el DNA mitocondrial o nuclear. Hoy día se conocen mutaciones en más de 35 genes como causantes del síndrome de Leigh, lo que indica una gran heterogeneidad genética. La deficiencia en el transportador-2 de la tiamina está causada por mutaciones en el gen SCL19A3. El defecto de tiamina clínicamente se puede presentar como una afectación de ganglios basales con respuesta a la biotina, encefalopatía tipo Wernicke-like, espasmos infantiles atípicos con atrofia cerebral progresiva y lesiones de ganglios basales o como un síndrome de Leigh. Los pacientes presentan episodios agudos de encefalopatía con lesiones bilaterales y simétricas que afectan córtex, ganglios basales, talamos o sustancia gris periacueductal con una respuesta excepcional a la biotina o tiamina. Presentamos el caso de un varón de 14 meses, primer hijo de una pareja sana no consanguínea, sin antecedentes prenatales ni postnatales, que ingresa por somnolencia alternante con irritabilidad acompañada de temblores generalizados e inestabilidad; en el contexto de una infección de las vías aéreas superiores. En los días posteriores al ingreso desarrolla un cuadro de tetraparesia distónica acompañado de espasmos distónicos e irritabilidad muy severa. Con la sospecha clínica de encefalopatía mitocondrial se inicia tratamiento con vitaminas (carnitina, vitamina C y E, tiamina y riboflavina). A pesar del tratamiento el lactante sufre una sepsis siendo exitus a los 34 días del ingreso. La RM mostraba un incremento de señal con cambios focales en talamos mediales, putamen y núcleo caudado, asociado a alteración cortical y subcortical de lóbulos frontal y

temporal. El estudio del cerebro postmortem mostraba cambios compatibles con síndrome de Leigh. Los pacientes con defectos en el transportador 2 de la tiamina son vulnerables a una descompensación metabólica en el periodo postnatal, cuando las demandas energéticas son elevadas. Estas encefalopatías, a diferencia de otras encefalopatías mitocondriales, responden rápidamente a la tiamina; por lo que deben sospecharse en neonatos o lactantes con acidosis láctica ya que el pronóstico dependerá del tiempo que haya pasado hasta el inicio del tratamiento con tiamina. Histológicamente son indistinguibles, aunque las zonas de afectación predominante son distintas.

CORRELACIÓN CLÍNICO-PATOLÓGICA EN UNA COHORTE DE PACIENTES CON DEMENCIA AVANZADA: IMPLICACIÓN DE LA PATOLOGÍA DE TIPO ALZHEIMER Y LA PATOLOGÍA VASCULAR

M. Zea¹, M.A. Fernández¹ y A. Rábano²

¹Unidad Multidisciplinar de Apoyo; ²Banco de Tejidos. Fundación CIEN. Fundación Reina Sofía. Instituto de Salud Carlos III.

Introducción: En nuestro medio, la enfermedad de Alzheimer (EA) es la principal causa de demencia y se estima que aislada o asociada a la patología cerebrovascular constituye más del 75% de la etiología de las demencias. Pero la ausencia, hasta la fecha, de un sistema consensuado de evaluación neuropatológica dificulta la clasificación de los casos y la comparación de los mismos. Con este objetivo, hemos combinado la clasificación del National Institute on Ageing (NIA) de cambios neuropatológicos y el sistema propuesto por Deramecourt et al. (2012) para evaluar patología vascular (PV) a una serie de 50 pacientes con demencia avanzada.

Material y métodos: Se obtuvieron los datos neuropatológicos de 50 cerebros donados al Banco de Tejidos de la Fundación CIEN. Todos los sujetos eran mayores de 70 años (edad = 84,88 ± 6,13; 70% mujeres; 71% estudios de Bachillerato), con diagnóstico de demencia moderada o severa y residentes del Centro Alzheimer de la Fundación Reina Sofía.

Resultados: Utilizando la clasificación NIA y la escala de PV, la muestra se clasificaba en 3 grupos: 58% EA, 12% demencia vascular y 28% demencia mixta. El test de Kruskal-Wallis evidenció la existencia de diferencias significativas en el SMMSE ($\chi^2 = 13,23$; $p = 0,001$) a favor del grupo vascular frente a los otros dos.

Conclusiones: Con el apoyo de los resultados de la evaluación cognitiva, la combinación de las escalas NIA y PV permitió clasificar adecuadamente a todos los sujetos en grupo de predominio EA, grupo de predominio vascular y grupo de patología mixta. A tenor de nuestros hallazgos, dicha combinación pudiera postularse como un buen sistema de clasificación.

ATROFIA MULTISISTÉMICA

N. Vidal e I. Ferrer

Institut de Neuropatologia. Hospital Universitari de Bellvitge.

Paciente de 58 años con ataxia cerebelosa de larga evolución, diagnosticada en edad adulta, con marcha inestable y caídas frecuentes, que progresó hasta el uso de silla de ruedas, así como disfagia y episodios de broncoaspiración. En los últimos meses había desarrollado parkinsonismo. El estudio radiológico objetivó atrofia de las estructuras infratentoriales. La orientación diagnóstica era de ataxia plus esporádica de inicio en la edad adulta vs atrofia multisistémica. Ingresó por cuadro de insuficiencia respiratoria aguda en contexto de neumonía bilateral de probable origen aspirativo. Se instauró tratamiento broncodilatador, oxigenoterapia y antibiótico con mala respuesta clínica, falleciendo a los 3 días. Al estudio macroscópico en la sala de autopsias llamaba la atención

una atrofia severa del tronco y cerebelo, con predominio de protuberancia y bulbo. El estudio microscópico objetivó abundantes depósitos de alfa-sinucleína en el citoplasma de células gliales y en forma de "neuropil threads" en tronco, medula espinal cervical, núcleos de la base, amígdala, hipocampo, córtex, sustancia blanca de cerebelo. Asimismo había pérdida de neuronas en tronco, cerebelo y putamen, con gliosis marcada. El diagnóstico definitivo es de atrofia multisistémica (MSA).

ENFERMEDAD DE ALZHEIMER CON FENOTIPO FRONTOTEMPORAL-LIKE Y PLACAS VASOCÉNTRICAS

A. Rábano¹ y A. Cuesta²

¹Banco de Tejidos CIEN. Instituto de Salud Carlos III. ²Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Asistencial Universitario de León.

Caso clínico: Varón de 80 años con diagnóstico clínico de demencia frontotemporal de 2 años de evolución. Presenta importantes trastornos conductuales, por lo que es institucionalizado. Se realiza donación de tejido cerebral tras fallecimiento. Macroscopia: macroscópicamente se observa atrofia frontal moderada, sin atrofia evidente a nivel temporal lateral. En los cortes coronales se observa un sistema ventricular discretamente dilatado. Los vasos del polígono de Willis muestran una discreta ateromatosis sin estenosis significativa. Histología: las áreas corticales examinadas, mediante H/E muestran desestructuración parcial del patrón laminar, con pérdida neuronal moderada y frecuentes placas seniles. La inmunotinción para beta amiloide y tau revela densidad moderada-alta de placas neuríticas, escasas placas difusas y muy abundantes placas perivasculares, con abundante patología neurofibrilar perivascular, cambios observados igualmente a nivel del córtex estriado. La inmunotinción con alfa sinucleína muestra escasos cuerpos de Lewy en córtex cingular. A nivel de córtex entorrinal y perirrinal así como a nivel de hipocampo, amígdala y córtex periamigdalino se observan igualmente frecuentes placas vasocéntricas, con patología neurofibrilar asociada. Con inmunotinción para alfa-sinucleína se observan abundantes neuritas y cuerpos de Lewy en córtex entorrinal y perirrinal, siendo escasos en amígdala. Se observan además cuerpos de Lewy a nivel de sustancia nigra de mesencéfalo, no identificándose en protuberancia ni bulbo. Enfermedad de Alzheimer definitiva, con índice C de placas, estadio de Braak V-VI atípico, con frecuentes placas vasocéntricas. Patología de tipo Lewy de predominio límbico, estadio de Braak atípico 4-5.

Discusión: La patología amiloide de tipo Alzheimer se caracteriza por el depósito de beta-amiloide en forma de placas neuríticas y difusas que ocasionalmente pueden tener localización perivascular. Describimos un caso con predominio de placas con localización perivascular, hallazgo poco frecuente que podría tener relevancia clínica. La afectación de predominio frontal se reconoce actualmente como una forma atípica de E. de Alzheimer, dentro de un amplio rango de variación gradual.

GLIOSARCOMA CON ÁREAS PNET-LIKE Y METAPLASIA OSTEOCONDROIDE

A. Cuesta Díaz de Rada y T. Ribas Ariño

Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Asistencial Universitario de León.

Caso clínico: Mujer de 56 años, que acude a urgencias por un cuadro de cefalea, vértigos y desorientación de seis semanas de evolución que en los últimos días empeora con vómitos. Se le realiza una RNM craneal objetivándose una tumoración parieto-occipital derecha en contacto con asta lateral del ventrículo lateral derecho, de 6 centímetros de eje máximo, heterogénea, con áreas sólidas y quísticas, que capta contraste y se acompaña de gran ede-

ma vasogénico. Se realiza intervención quirúrgica con diagnóstico intraoperatorio de tumor glial de alto grado. Estudio histológico: se trata de una tumoración bifásica que muestra nidos de células con hábito primitivo, redondeadas, de citoplasma escaso, así como otros nidos de células que muestran un citoplasma amplio y eosinófilo con morfología fusiforme y hábito glial. Entre los nidos de células se observa un estroma atípico, con células pleomórficas y frecuentes figuras de mitosis. Además de cambios condromixoides, y focos de metaplasia osteocondroide. El área mesenquimal conserva la trama reticulínica, que no está preservada en los nódulos tumorales de aspecto epitelioide. En algunas áreas, fundamentalmente periféricas, se observan focos de tumor glial de menor grado, así como zonas de proliferación vascular y necrosis, propias de una tumoración de alto grado. Con técnicas inmunohistoquímicas las áreas nodulares con células de aspecto primitivo muestran positividad para CD99 y sinaptofisina, siendo negativas para proteína gliofibrilarácida. Las zonas de aspecto glial son positivas con proteína gliofibrilarácida y negativas para CD99 y sinaptofisina. La porción mesenquimal muestra positividad con vimentina, no observándose positividad para otros marcadores como S100, desmina, CD34 o CD68. Todas las áreas tumorales muestran un ki67 con alto índice de proliferación y sobreexpresión de p53.

Discusión: Los gliosarcomas son una variante de glioblastomas que constituyen tan sólo un 2% de los mismos, siendo escasos los casos publicados con cambios metaplásicos óseos u osteocondroides, no estando bien establecida la histogénesis de estos componentes heterólogos. Suelen asociar mutaciones en PTEN, TP53 y delecciones en p16. Raramente muestran amplificación de EGFR. Los gliomas de alto grado con componente PNET plantean también interesantes problemas de diagnóstico diferencial. Los casos descritos de gliosarcomas con diferenciación neuroectodérmica muestran paradójicamente un mejor pronóstico con mejor respuesta al tratamiento a pesar de asociarse con frecuencia a diseminación espinal.

MIOPATÍA EN PACIENTE CON ENFERMEDAD PULMONAR

B. San Millán¹, C. Fachal¹, J. Fernández², R. Pérez², S. Teijeira¹ y C. Navarro¹

¹Servicio de Anatomía Patológica. Neuropatología; ²Servicio de Medicina Interna. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo.

Caso clínico: Varón de 47 años con picos febriles de 10 días de evolución acompañado de ligera disnea, artromialgias, que refiere una historia previa de 5 meses de astenia intensa y anorexia. Tras diversas exploraciones y pruebas complementarias es diagnosticado de TEP multisegmentario. El TAC torácico reveló una afectación intersticial pulmonar difusa y la biopsia transbronquial demostró una neumonitis intersticial asociada a una neumonía lipoidea. A los 2 meses del alta, el paciente refiere fiebre nocturna que no cede con antitérmicos, acompañada de malestar general, cefalea y mialgias. Se le practicó una biopsia de músculo esquelético, que reveló una inflamación granulomatosa no necrotizante con vacuolas lipídicas. Se reevaluó al paciente, que refirió exposición laboral a aerosoles de aceite mineral durante los 3 meses previos.

Discusión: La miopatía tóxica por exposición a aceites industriales cursa de forma aguda o crónica debido al efecto directo del agente causal, con necrosis y regeneración, pudiendo sobreañadirse un componente inflamatorio de probable origen autoinmune. La presentación clínica es variable desde cuadros agudos de rabdomiolisis, a formas más lentas que se cronifican mientras dura la exposición al tóxico. En este caso, la exposición al aceite mineral había sido muy intensa y diaria durante 3 meses, causando un cuadro neumónico inicial, seguido de mialgias dos meses después de finalizar la exposición. El paciente respondió satisfactoriamente al tratamiento corticoideo.

ENFERMEDAD DE DANON. PRESENTACIÓN DE UN NUEVO CASO CON ESTUDIO HISTOLÓGICO Y GENÉTICO

E. Mejía Urbáez, J. Alfaro Torres, M. Alastuey Aisa, C. del Agua Arias-Camisión, D.S. Rosero Cuesta, N. Torrecilla Idoipe y A. Valero Torres

Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Miguel Servet.

Introducción: La enfermedad de Danon es una miopatía cardiosquelética ligada al cromosoma X, causada por la deficiencia primaria de membrana del lisosoma asociada a la proteína-2 (LAMP-2), localizada en el gen Xq24. Sin embargo en un tercio de los casos no se identifica la mutación responsable. En varones se caracteriza por la triada clínica de cardiomiopatía, miopatía y retraso mental. Presentamos un nuevo caso con estudio morfológico y genético.

Caso clínico: Niño de 11 en consulta de neuropediatría desde 2007 por torpeza motriz y elevación de las enzimas musculares junto a retraso escolar. Se le realiza biopsia muscular (2012), que se procesa según el protocolo habitual. En el estudio histopatológico el músculo esquelético está formado por fibras poligonales con leve variabilidad en el tamaño y núcleos en posición periférica. Algunas fibras muestran gránulos basófilos, microvacuolas y núcleos centralizados. No se observan signos de necrosis ni inflamación. Se realiza una batería de técnicas IHQ para proteínas subsarcolémicas y subnucleares que muestran expresión de algunas de ellas alrededor de las vacuolas. Algunas de estas vacuolas parecen contactar con el sarcolema. Con un diagnóstico de miopatía vacuolar autofágica se envían muestras al Hospital do Meixoeiro de Vigo (Dra. San Millán) para completar el estudio. En este centro se realiza estudio inmunohistoquímico de LAMP-2 que resulta negativo, sin embargo el marcado artefacto de descongelación de la muestra hace que este resultado sea interpretado con cautela. Se recomendó enviar muestras de sangre al mismo centro para estudio genético de LAMP-2 y VMA-21. En el estudio genético se encuentra la mutación A314GfsX2 en el exón 8 del gen LAMP2 que confirma el diagnóstico de enfermedad de Danon, no descrita con anterioridad.

Discusión: Se presenta un nuevo caso de enfermedad de Danon con estudio histológico y genético (Hospital do Meixoeiro, Dra. San Millán) con una mutación no descrita previamente. Esta es una enfermedad extremadamente rara de la que hasta 2004, sólo se han descrito 15 casos en varones. El diagnóstico precoz es crucial para el consejo genético familiar y debido al mal pronóstico por la miocardiopatía para determinar la estrategia apropiada de tratamiento y la aplicación oportuna del trasplante cardiaco, que es la única opción de tratamiento efectiva.

TUMORES CEREBRALES INFANTILES INFRECIENTES O PECULIARES. EXPERIENCIA DEL HOSPITAL DE SANT JOAN DE DÉU DE BARCELONA

M. Suñol, V. Cusí, C. Jou, C. Rovira y T. Ribalta

Hospital Sant Joan de Déu.

Introducción: Los tumores de sistema nervioso central son las neoplasias sólidas más frecuentes en niños y aunque los más frecuentes son astrocitomas en su vertiente benigna y meduloblastomas, en su vertiente maligna, es importante tener presente la existencia de otros tipos de tumores, raros, que deben figurar en nuestro diagnóstico diferencial. Presentamos tres casos de tumores poco frecuentes y sus características histológicas diagnósticas.

Casos clínicos: Caso 1: niña de 14 meses con clínica aguda de crisis comiciales y lesión expansiva con componente sólido y quístico en hemisferio cerebral izquierdo. Exéresis amplia del tumor. Histológicamente se trata de un tumor constituido por nidos de células uniformes con relación núcleo/citoplasma alta, alternan-

do con otras áreas de baja densidad celular constituida por células de morfología astrocitaria. Llama la atención la presencia de áreas con desmoplasia con bandas de colágeno entre células tumorales de morfología fusiforme. El diagnóstico fue de astrocitoma desmoplásico infantil. Caso 2: niña de 12 años con antecedente de déficit de atención y epilepsia. En RM de control se evidencia una lesión cerebelosa paraventricular izquierda que ha aumentado de tamaño en los últimos dos años. Con la sospecha radiológica de glioma de bajo grade se realiza extirpación completa. Histológicamente se evidencia una tumoración densamente celular constituida por nidos de células monomorfas entre las que se identifican múltiples estructuras vasculares adoptando un patrón de tipo hemangiopericitomatoso. Las células tumorales están rodeadas por una rica red de fibras de reticulina. El diagnóstico fue de hemangiopericitoma. Caso 3: niño de 11 meses con hidrocefalia aguda y tumor supraselar con calcificaciones orientado radiológicamente como posible craneofaringioma. Histológicamente se observa un fondo mixoide y células bipolares con disposición radial perivascular, sin signos de atipia citológica y escasas figuras de mitosis. No se identifican fibras de Rosenthal ni cuerpos granulares. Se observa expresión de las células tumorales frente PGAF y sinaptofisina; son negativas para cromogranina. El diagnóstico fue de astrocitoma pilomixioide.

LEUCOENCEFALOPATÍA MULTIFOCAL PROGRESIVA. HALLAZGOS CITOLÓGICOS INTRAOPERATORIOS

M. Alastuey Aisa, J. Alfaro Torres, E. Mejía Urbaez,
C. del Agua Arias-Camisón, D.S. Rosero Cuesta,
N. Torrecilla Idoipe, A. Valero Torres y B. Eizaguirre Zarza

Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.

Introducción: La leucoencefalopatía multifocal progresiva (LMP) es una enfermedad oportunista desmielinizante del SNC causada generalmente por el poliovirus JC. Casi siempre está asociada a inmunodeficiencia sobre todo HIV. La enfermedad se caracteriza por una evolución subaguda, con síntomas neurológicos que indican un proceso multifocal. Los estudios de neuroimagen demuestran focos dispersos de hipodensidad de la sustancia blanca (no aso-

ciados con efectos de masa o realce de contraste). La amplificación de las secuencias de ADN específico del virus en el LCR se ha convertido en el procedimiento de diagnóstico habitual disminuyendo la necesidad de biopsia cerebral. La realización durante el acto quirúrgico de extendidos citológicos (smear technique) es un procedimiento fiable que permite un diagnóstico preciso en poco tiempo y con poco consumo de material que posteriormente podrá ser procesado de forma rutinaria.

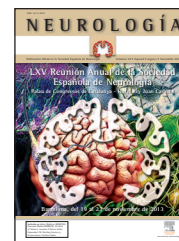
Caso clínico: Varón de 35 años, VIH+, VHC+, ex-ADVP. Ingresa por focalidad neurológica progresiva de 2 meses de evolución (afasia motora, hemiparesia derecha, disfagia). TAC cerebral: presencia de varias zonas hipodensas (subcortical parietal izquierda, talámica izquierda, parietal derecha y hemisferio cerebeloso derecho), sin realce tras contraste. RMN cerebral: múltiples lesiones hiperintensas puntiformes en T2 en troncoencéfalo, formaciones anulares en hemisferio cerebeloso derecho y región talámica izquierda y áreas de alteración cortical frontoparietal izquierda y derecha; estas últimas con realce cortical tras la administración de contraste. En difusión brillan en forma de ribete y borde anular. Se hace biopsia estereotáxica que se remite inmediatamente al servicio de Anatomía Patológica para diagnóstico intraoperatorio, donde se realizan extensiones citológicas (smear) de algunos de los fragmentos recibidos observándose sobre un fondo de neuropilo algodonoso, astrocitos reactivos, pequeños infiltrados linfocitarios perivasculares y astrocitos bizarros con núcleos ovalados de cromatina grumosa, a veces bi o multinucleados, estableciéndose un diagnóstico de sospecha de LMP. Tras inclusión en parafina del tejido restante se observa un cuadro típico de LMP con astrocitos bizarros, macrófagos espumosos, gliosis e infiltrados linfocitarios. Con la técnica IHQ de SV40 se demuestra positividad nuclear focal. Posteriormente se confirma la presencia del virus JC por PCR en LCR. El paciente continúa tratamiento con TARV, presentando progresión de la afectación neurológica, con disfagia grave, patrón respiratorio anómalo, cambios de frecuencia cardíaca y pupilares compatibles con daño bulbar y fallece por parada cardiorrespiratoria de origen neurológico.

Discusión: El estudio de biopsias cerebrales mediante la técnica citológica de smear permite un diagnóstico fiable de LMP en el acto intraoperatorio con la ventaja de que se consume muy poco material que queda disponible para un posterior estudio histológico e IHQ.



NEUROLOGÍA

www.elsevier.es/neurologia



Índice de autores

- Abad Casado, D., 301
 Abad Santos, F., 190
 Abarrategui Yagüe, B., 6, 9, 98, 104, 113, 114, 127, 136, 173, 178, 188, 283, 291, 296, 301
 Abdelnour Ruiz, C., 115, 121, 122, 130, 132, 302, 316
 Abdul-Hussein, S., 88
 Abella Corral, J., 155
 Abella Yago, G., 25, 189
 Abellán, I., 11
 Abellán Vidal, M.T., 193
 Abenza Abildúa, M.J., 266, 266, 292, 326
 Abete Arribas, M., 265
 Abete Rivas, M., 106, 109
 Abilleira Castells, S., 35, 37, 39
 Abril Jaramillo, J., 303, 307
 Acedo Jiménez, C., 145, 180
 Aceña Navarro, A., 67
 Acera Gil, M.A., 103
 Acha Salazar, O., 194, 203, 213
 Achkar Tuglaman, N.N., 117
 Acosta Chacín, A., 71, 118, 128, 165, 222
 Adams, R., 158
 Adarmes Gómez, A.D., 178, 264, 293
 Adeva Bartolomé, T., 327
 Agea Díaz, L., 196
 Agua Arias-Camisón, C. del, 347, 348
 Aguado Puente, A., 57, 79, 111, 124, 126, 128, 130, 134, 211
 Agüera Morales, E., 231, 238
 Agüera Ortiz, L., 25, 186, 187
 Agüero Rabes, P., 57, 60, 297
 Aguiar Fernández, P., 254, 275
 Aguilar, M., 28, 157, 192
 Aguilar, S., 164
 Aguilar-Amat Prior, M.J. de, 245, 256, 257, 312
 Aguilar Andújar, M., 326
 Aguilar Barberà, M., 145, 190, 335
 Aguilar Crexenti, E., 125
 Aguilera, C., 87
 Aguilera, C., 86, 88
 Aguilera, C., 87
 Aguinaco Culebras, M.R., 62
 Aguirre Larracoechea, U., 66, 177, 201, 208
 Aguirregoicoa Olabarrieta, I., 271
 Aguirregomozcorta, M., 27, 192
 Agúndez Sarasola, M., 103, 281
 Aicua Rapún, I., 170, 282, 337
 Ailouti Caballero, N., 102
 Aizpurúa, M., 99
 Aja Fernández, S., 171
 Aja Rodríguez, L., 38, 41, 65, 124, 134, 210
 Ajuria Foronda, I., 296
 Akhoundova, D., 142
 Aladro, Y., 71, 82, 234
 Alameda Quittlet, F., 42, 141
 Alansa, R., 69
 Alarcia Alejos, R., 154, 155, 223, 339
 Alarcón Martínez, H., 211
 Alastuey Aisa, M., 347, 348
 Alba Alcántara, L., 95, 96, 263, 265
 Alberich Bayarri, A., 236
 Alberte Woodward, M., 135, 177, 185
 Alberti, A., 89, 92, 93, 249
 Alberti, P., 143
 Albertí Aguiló, M.A., 87, 91, 92, 93, 241, 242, 249, 252
 Albertí González, O., 110
 Albisua Sánchez, J., 259, 260
 Alcaine, S., 337
 Alcalá Vicente, M.C., 68, 70, 71, 215, 236
 Alcañiz Raya, M., 341
 Alcázar, A., 58
 Alcina, A., 73
 Alcobendas Maestro, M., 310
 Alcolea Rodríguez, D., 19, 21, 25, 190, 191
 Aldave, G., 345
 Aldemira Liz, A., 119
 Aldrey Vázquez, J.M., 17, 185, 312
 Aledo Serrano, A., 6, 9, 13, 14, 30, 134, 136, 171, 174, 178, 191, 283, 291, 296
 Alegret, M., 20
 Alejaldre Monforte, A., 89, 90
 Alemán, Y., 159
 Alemany, F.X., 299
 Alemany Perna, B., 204, 207
 Alenda, R., 79
 Alentorn, A., 242
 Alfaro Torres, J., 347, 348
 Alfayate Sáez, E., 179
 Aliaga Tapia, F., 52
 Alió, J., 88
 Allegret Llorens, M., 180
 Aller Álvarez, J.S., 96, 106, 126, 203
 Almajano, J., 283, 330
 Almarcegui Lafita, C., 154
 Almeida, A., 49
 Almenar Monfort, C., 330
 Almendrote Muñoz, M., 41, 62, 172
 Alom Poveda, J., 179, 225
 Alonso, A., 236, 294
 Alonso, B., 74
 Alonso, M., 31
 Alonso Arias, A., 41, 43
 Alonso Babarro, A., 247
 Alonso Cánovas, A., 38, 53, 54, 109, 110, 111, 126, 152, 175, 201, 329, 334
 Álvarez-Cermeño, J.C., 72, 79
 Alonso de Leciana Cases, M., 36, 57, 59, 60, 62, 63, 111, 204
 Alonso Frech, F., 152, 178, 334, 336
 Alonso Jiménez, A., 11, 205, 281, 293, 297
 Alonso Modino, D., 197, 274, 307
 Alonso Navarro, H., 161, 164, 245, 327, 332
 Alonso Rodríguez, L., 138
 Alonso Singer, P., 256, 257
 Alonso Torres, A., 292, 302
 Alsina, E., 27, 192
 Alústiza Echeverría, J.M., 248
 Álvarez, V., 24, 260
 Álvarez Bayón, N., 341
 Álvarez Carriles, J., 336
 Álvarez Cermeño, J.C., 74, 82
 Álvarez Escudero, M.D.R., 15, 34, 144, 201, 247, 293
 Álvarez Fernández, L., 135, 177, 298
 Álvarez Guerrico, I., 243, 286, 326
 Álvarez Juan Sebastián, A., 105
 Álvarez Lafuente, R., 72, 74, 76, 119, 231
 Álvarez-Linera Prado, J., 81, 121, 179
 Álvarez Mariño, B., 11, 65, 205, 281, 293, 294, 297
 Álvarez Martínez, M.V., 247
 Álvarez Pérez, F.J., 127
 Álvarez Ramo, R., 2, 129, 159
 Álvarez Rodríguez, E., 229
 Álvarez Sabín, J., 4, 5, 8, 9, 26, 32, 36, 40, 44, 51, 52, 64, 96, 104, 105, 106, 107, 135, 145, 156, 158, 166, 203, 329, 333, 336
 Álvarez Saucó, M., 167
 Álvarez Soria, M.J., 288, 314
 Álvarez Velasco, R., 38, 53, 54, 57, 60, 204, 297
 Álvarez Villar, R., 21, 26

- Álvaro-Gracia, J.M., 227
 Alventosa Fernández, E., 274
 Amaro Delgado, S., 27, 39
 Ambite Quesada, S., 79
 Amela Peris, R., 261
 Amer Ferrer, G., 23, 25, 181
 Amer López, M., 170
 Amigo Jorrián, M.D.C., 120, 238
 Amoedo Cibeira, J., 76
 Amrani Raissouni, Y., 199
 Anand, D., 239
 Anaya Caravaca, B., 268
 Anciones Rodríguez, B., 285
 Andía Navarro, E., 87
 Andreasen, N., 179
 Andrés, C. de, 71, 72, 82, 224, 234
 Andrés, M.D.M., 142
 Andrés, N., 240
 Andrés Calvo, M., 17, 18
 Andrés de Frutos, C. de, 74, 215, 219, 223
 Andrés Fernández, C., 57
 Andrés Marín, N., 210, 225, 275
 Andrés Melón, B., 246
 Andrés Montes, M.E. de, 316, 320
 Andrés San Frutos, C. de, 81
 Andreu Arasa, C., 121
 Andreu Lledó, A., 300
 Andreu Reinón, M.E., 37, 107, 111, 121, 213, 227, 259
 Andrezjak, R., 100
 Aneiros Díaz, A., 155
 Ángel-Moreno, A., 295
 Anne, P.L., 160
 Annicchiarico, R., 337
 Ansele Cascudo, J.C., 246
 Anso Borda, I., 270
 Antigüedad Zarranz, A., 90, 128, 242, 296
 Antón Aguirre, S., 19, 21, 25, 190, 191
 Antón Ladislao, A., 177
 Antonell Boixader, A., 21, 24, 25, 26, 27, 29
 Antonijoan, R.M., 327
 Antonio Rubio, I. de, 153, 329
 Anttila, V., 4
 Antúnez, C., 28
 Antúnez Almagro, C., 145
 Antúnez López, J.R., 343
 Aparici, E., 250
 Aparicio Calvo, J., 100
 Ara Callizo, J.R., 154, 155, 223, 339
 Aragão Soares Homem, A.C. de, 11, 205, 281, 293, 294, 297
 Aragón, E., 283
 Aragón Cancela, M.C., 316
 Aramendia Díaz, A.I., 30
 Arán, A., 269
 Aranda Calleja, M.A., 295
 Aranguren, A., 227
 Araujo, D., 344
 Araus Galdós, E., 315
 Arbex Bassols, A., 165
 Arbizu Lostao, J., 16
 Arbizu Urdiain, T., 238
 Arboix Damunt, A., 41, 43, 52
 Arbona, E., 269
 Arcaya Navarro, J., 146
 Arcaya Navarro, J., 157
 Arce, F.P., 343
 Arce Borda, A.M. de, 63, 210, 267, 268, 269
 Archanco Olcese, M., 69
 Arellano Velázquez, E., 213
 Arenaza Basterrechea, N., 33, 170, 204, 244, 282, 337
 Arendt-Nielsen, L., 84
 Arenillas Lara, J.F., 41, 43, 51, 69, 111, 202, 216, 230
 Ares Pensado, B., 17, 156, 185
 Argibay Quiñones, D., 171
 Argiriou, A., 143
 Arias, A., 19, 269
 Arias Gómez, M., 2, 119, 142
 Arias Leal, A.M., 72, 74, 76, 119, 212, 231
 Arias Rivas, S., 5, 45, 47, 49, 52, 119, 142, 275
 Arias Rodríguez, M., 305
 Arikán Abelló, F., 32
 Arjona Padillo, A., 179
 Armangue Salvador, T., 97, 133, 257
 Armestar Rodríguez, F., 140
 Armesto Formoso, D., 163
 Armstrong Morón, J., 118
 Arnaiz Urrutia, C., 77, 232
 Arnán, M., 249
 Arnau Barres, J., 55, 314
 Arpa Gutiérrez, J., 3, 20, 89, 90, 167, 181, 189, 245, 253, 305, 312
 Arrambide García, G., 70, 74, 82, 83, 84, 85, 220, 224
 Arranz Caso, J.A., 132
 Arredondo, M., 227
 Arrollo, R., 72
 Arroyo, R., 119
 Arroyo González, R., 72, 74, 76, 212, 231, 239
 Arroyo Pérez, R., 143
 Arroyo Solera, M., 245, 327
 Arruga Ginebreda, J., 116
 Arruti González, M., 225, 240
 Artal Roy, J., 9
 Arteaga Guirado, S., 57, 164
 Artuch, R., 345
 Arús, C., 49
 Arzamendi Manterola, M.T., 268
 Ascaso Puyuelo, J., 258
 Asencio Marchante, J.J., 18, 273
 Asensio, M., 256
 Aspa, J., 227
 Assialioui Assialioui, A., 41, 124
 Astudillo, I., 94
 Astudillo González, A., 247, 310
 Ataz López, P., 156
 Atucha Fernández, J.A., 272
 Auger Acosta, C., 70, 74, 75, 83, 84, 85, 101, 220, 224
 Avecillas Chasín, J., 63
 Avellón Liaño, H., 69, 109, 170, 216, 230
 Ávila Polo, R., 249
 Ávila Villanueva, M., 20, 23, 25, 317, 319, 320
 Ayats Vidal, S., 182
 Ayerbe Gracia, J., 157
 Aymerich, F.X., 83
 Aymerich Soler, N., 59, 67, 194, 196, 210
 Ayo Martín, O., 57, 49, 195
 Ayuga Loro, F., 289, 303
 Ayuso, L., 71, 234
 Ayuso Blanco, T., 144, 283
 Ayuso Hernández, M., 106, 109
 Azkune Calle, I., 66, 87, 201, 208, 243, 271, 277, 277, 278, 303
 Aznar Gómez, P., 30, 130, 132, 144, 283, 304
 Aznar Laín, G., 243
 Azorín Villena, I., 250
 Azpiaz Artigas, P. de, 330
 Azrak, C., 167
 Badia Cantó, M., 89, 120, 126, 129, 158
 Badia Picazo, C., 19
 Badimon, L., 34
 Báez, M., 50, 172
 Báez Martínez, M., 34, 181, 189
 Bagué Rosell, S., 198
 Bahamonde Román, C., 231
 Baiget Bastús, M., 89
 Bailey, M., 73
 Bakker, I.M.C., 118
 Balaguer, A., 142
 Balaguer, J., 142
 Balaña Quintero, C., 103
 Balasa, M., 21, 26, 27, 29
 Ballesté, J., 30, 269
 Ballester Marco, L., 110
 Ballester Martínez, M.A., 329
 Ballester Mena, D., 137
 Ballesteros Aguilar, M.E., 68, 214
 Ballesteros Plaza, L., 110, 152, 266, 268, 269
 Balluerka Lasa, N., 324
 Balugo Bengoechea, P., 285
 Banchs Escrivá, I., 120
 Banea, O.C., 243, 327
 Baquero, M., 24, 273, 331
 Baquero Toledo, M., 189
 Bar-Or, A., 235
 Barahona Hernando, R., 171
 Barambio, S., 104
 Barandiaran Amillano, M., 22, 324
 Barbancho Fernández, M.A., 183
 Barbero Bordallo, N., 300
 Barbosa del Olmo, A., 42
 Barbosa López, C., 266
 Barcala Simó, M., 252
 Barceló Artigues, I., 262, 258
 Barceló Obregón, J., 168
 Barceló Roselló, A., 312
 Barcenilla Rodríguez, B., 291
 Barcia Albacar, J.A., 45, 63
 Báñez López, S., 91
 Bargalló Alabart, N., 100
 Baró Tomás, T., 42
 Barón López, J., 80
 Barón Rubio, M., 165, 328
 Barón Sánchez, J., 6, 8, 106, 109, 170, 172, 174
 Barquero, M.S., 28
 Barral, S., 48
 Barrenechea Garro, A., 186
 Barrero Hernández, F.J., 169, 202, 255
 Barriga Hernández, F.J., 165
 Barrio, A. del, 22
 Barrio Alba, A. del, 103
 Barrio Asensio, M.D.C., 276
 Barrio Fernández, P., 344
 Barriobero Alonso, N., 106, 133, 319
 Barro Crespo, A., 180
 Bartolomé Albistegui, M.T., 147
 Bartos, A., 82
 Bártulos Iglesias, M., 33, 204, 244
 Bas Abad, M., 55, 314
 Bascuñana Ambrós, H., 321
 Bashir Viturro, S., 42, 264
 Bassa Mercadé, A., 95
 Bastida Fenoy, F., 51
 Bataller, L., 142, 257
 Bataller Arberola, L., 86, 242, 244, 250
 Bau Vila, L., 73, 218, 228
 Bauset Navarro, J.L., 129
 Bayés, A., 337
 Becerra, J.L., 134
 Becerra Cuñat, J.L., 103, 104, 140
 Becerril Ríos, N., 213
 Begué, R., 58
 Bejarano Parra, M., 219, 222
 Bejr-Kasem Marco, H., 96, 105, 106, 203
 Belchí Guillamón, O., 99, 204, 207, 214, 244
 Belenguer Benavidez, A., 238, 314
 Belinchón, M., 323
 Bellido, S., 258
 Bellido Cuéllar, S., 300
 Bellmunt Montoya, S., 198
 Belloch Patricia, E., 133, 189
 Belloch Ugarte, V., 151
 Bellone, E., 241
 Bellostá Diago, E., 11, 168, 258, 259, 261, 274
 Beltrán, I., 11
 Beltrán Beleña, E., 215
 Beltrán Mármol, B., 72

- Beltrán Revollo, C.A., 169
 Benabdelhak, I., 58
 Benavente Aguilar, I., 310
 Benavente Fernández, L., 56, 201
 Benítez, D., 80
 Benítez Moreno, J.M., 193
 Benítez Rivero, S., 264
 Benito, M., 245
 Benito León, J., 318, 332
 Benito López, M., 120, 126
 Benito Martín, M.S., 45, 92
 Berciano Blanco, J.A., 65, 87, 125, 133, 184, 196, 331
 Berenguer Benavides, A., 71
 Berenguer Ruiz, L., 237
 Berganzo Corrales, K., 330
 Bergvall, N., 234
 Bermejo, J., 204
 Bermejo, P., 71
 Bermejo Fraile, B., 67
 Bermejo Martín, J., 69
 Bermejo Pareja, F., 136, 187, 318, 332
 Bermejo Velasco, P.E., 95, 96, 263, 265
 Bernabé Caro, R., 24
 Bernabeu Guitart, M., 299
 Bernad Felices, A., 70
 Bernal Blanco, J.M., 137, 321, 322
 Bernal Sánchez-Arjona, M., 5, 173, 178
 Bernar Solano, J., 105
 Bernard Delgado, T.J., 32
 Bernardos Alcalde, M.C., 305
 Berrocal Izquierdo, N., 329, 333
 Berthier Torres, M.L., 28, 29, 321
 Bertol Alegre, V., 257, 262
 Bertone, N., 240
 Besalduch Canes, N., 94
 Bescansa Heredero, E., 222
 Besora Tavera, S., 41, 124, 210, 303
 Bestué Cardiel, M., 109, 110
 Betancourt, L., 122
 Bettencourt, C., 118, 166
 Bevova, M.R., 118
 Bhatia, K., 158
 Bichon, A., 153
 Bilbao Barandika, G., 157
 Bilbao Villabeitia, I., 276, 281
 Bis, J., 48
 Bisbe, J., 27, 192
 Bittini Copano, A., 92
 Blake, J.C., 86
 Blanco, J., 233, 234, 239
 Blanco, M., 5, 49, 52
 Blanco, M.V., 283
 Blanco, Y., 82, 218, 237, 240
 Blanco Arias, P., 2, 156, 240
 Blanco Cantó, M.E., 19, 193, 33, 201
 Blanco Garnelo, J., 323
 Blanco González, M., 45, 47, 275
 Blanco Hernández, T., 1, 68
 Blanco Morgado, Y., 67
 Blanco Vicente, E., 338
 Blasco, E., 19, 269
 Blasco, J., 299
 Blasco Andaluz, J., 39
 Blasco de Nova, D., 15, 300, 304, 309
 Blasco Hernanz, M., 141
 Blasco Mata, L.M., 203, 213, 274
 Blasco Palacio, P.B., 272
 Blasco Quílez, M.R., 71, 222
 Blázquez Encinar, A., 89, 167
 Blennow, K., 179
 Blesa, R., 24, 25, 28
 Blesa González, R., 19, 21, 145, 190, 191
 Blin, O., 188
 Boada, C., 47
 Boada, M., 20, 24
 Boada Rovira, M., 16, 135, 180, 181, 186
 Boget Lluçia, M.T., 104
 Boix Moreno, A., 31, 181, 287
 Bollar, A., 343
 Bolló Gasol, S., 30
 Boltes Alandi, A., 55, 60
 Boned Riera, S., 167
 Bordet, R., 188
 Borges Guerra, M., 146, 180, 307, 323
 Bornstein Sánchez, B., 89
 Borràs Pérez, F.X., 198
 Borrás, E., 84
 Borrega Canelo, L., 165
 Borrego Estella, V., 305
 Borrue, C., 154
 Borrúe Fernández, C., 326
 Bosca Blasco, I., 68, 70, 71, 215
 Bosca Blasco, M.E., 182
 Bosch, B., 23
 Bosch Capdevila, B., 21, 26
 Bosch Comas, A., 180
 Bosch García, D., 91
 Botella Asunción, C., 151
 Botrán Velicia, A., 31, 149
 Bove, M., 241
 Boycheva, E., 136
 Braga, J., 331
 Bragado Alba, D., 111, 124, 126, 128, 130, 134, 204, 211
 Bragado Trigo, I., 38, 42, 66, 124, 183, 200, 211, 307
 Brañas Fernández, F., 177, 135
 Brandi Tarrau, N., 118
 Brassat, D., 82
 Bravo Anguiano, Y., 33, 43, 204
 Bravo Pérez, M., 187
 Bravo Quelle, N., 111, 204
 Bret Zurita, M., 3
 Briani, C., 143
 Brickman, A., 48
 Brieva, L., 19, 83, 235, 269
 Brieva Ruiz, L., 58, 77, 220, 223
 Brinkmalm, G., 179
 Brioso Infante, J., 127
 Brocalero Camacho, A., 310
 Broussolle, E., 153
 Brown, H., 158
 Bruna, J., 143
 Bruna Escuer, J., 143, 313, 314
 Buendía, M., 20
 Bugiani, M., 118
 Buisán Catevilla, F.J., 126, 152, 175
 Bujanda Alegría, M., 144
 Bullich, S., 80, 190
 Bullido, M.J., 24
 Buongiorno, M., 154, 163
 Burguera Hernández, J.A., 151, 160, 335
 Burnand, B., 260
 Bustamante de Garnica, I., 300
 Bustamante Rangel, A., 46, 212
 Butzkueven, H., 239
 Cabada Giadas, T., 130, 315
 Caballero, M., 66
 Caballero, M.C., 343
 Caballero de Mata, C., 156
 Caballero Muñoz, M., 124
 Caballero Romero, I., 114, 270, 276, 281, 334
 Cabello de la Rosa, J.P., 332
 Cabello Rodríguez, L., 209, 280, 285, 293
 Cabeza Álvarez, C.I., 302
 Cabezudo Artero, J.M., 59
 Cabezudo García, P., 12, 123, 185, 196, 211, 254, 290
 Cabib Atabales, C., 240
 Cabrera Martín, M.N., 16, 28, 30, 188
 Cabrera Naranjo, F., 61, 112, 113, 127, 275
 Cabrera Zubizarreta, A., 277
 Cacciavillani, M., 143
 Cáceres Redondo, M.T., 279, 333
 Cacheiro, P., 5
 Cacho Gutiérrez, L.J., 32, 146, 157
 Cacho Pérez, M., 213, 227
 Cadarso Palau, A., 131
 Cajarville Martínez, S., 177
 Cal Carvajal, I., 215
 Calcedo Tamayo, S., 34
 Calderón Larrañaga, A., 117
 Calle Escobar, M.L., 38, 66, 183, 307
 Calleja, S., 31
 Calleja Castaño, P., 50, 115, 142, 176, 198, 203, 282, 289
 Calleja López, M., 327
 Calleja Puerta, S., 34, 56
 Calleja Sanz, A.I., 51, 111, 202
 Callejo, J.M., 11
 Callen Soto, A., 333
 Calles Hernández, C., 217, 230, 279, 287
 Calopa Garriga, M., 163
 Calvo Boixet, A., 100
 Calvo Campos, M., 313
 Calvo Pérez, L., 137, 174, 264
 Calvo Perxas, L., 27, 57, 284
 Calzado Rivas, E., 18
 Camacho, I.C., 119
 Camacho-García, B., 28
 Camacho Lozano, L., 191
 Camacho Salas, A., 54, 251
 Camacho Velásquez, J.L., 11, 55, 168, 258, 259, 261, 274
 Cámara, R., 163
 Cámara Hijón, C., 54
 Cámara Lorenzo, A., 154, 163
 Camarena Cepeda, F., 68, 214, 270
 Camblor, L., 31
 Cambra Poveda, C., 8
 Cambray Carner, S., 58, 205
 Cambrodi Masip, R., 135, 327
 Cameselle-Teijeiro, J.M., 343
 Caminal, P., 150
 Caminero Rodríguez, A.B., 79, 84
 Campanari, M.L., 179
 Campanera, S., 19
 Campdelacreu Fumadó, J., 174
 Campo Martínez-Lage, P., 323
 Campolongo, A., 158, 163
 Campolongo Perillo, A., 152, 331
 Campos, D., 256
 Campos, F., 5, 49
 Campos Blanco, D., 7, 106, 109, 172, 258, 261, 265
 Campos Estela, B., 2, 166
 Campos López, M.C., 264
 Campos Martorell, M., 58
 Campos Pérez, F., 45
 Camps Renom, P., 52, 197, 198, 199
 Campuzano Brando, C.M., 151
 Canal Fontcuberta, I., 301
 Canals, F., 58
 Cancho Candela, R., 147
 Cancho García, E., 18, 324
 Candiota, A.P., 49
 Caniego, J.L., 36
 Canneti Canneti, R., 339
 Canneti Heredia, B., 339
 Cano, A., 63, 83, 235
 Cano, L.M., 134, 303
 Cano Arjona, F., 267
 Cano Orgaz, A., 14, 70
 Cano Sánchez, L.M., 38, 41, 65, 66, 124, 210, 268
 Cano Vargas-Machuca, E., 286
 Cánovas, D., 37, 39
 Cánovas Verge, D., 41, 43
 Canto Pérez, C. del, 139
 Cantó Puig, E., 75, 82, 84
 Cantó Rodríguez, E., 117
 Cañas Lucendo, M., 319
 Cañas Plaza, J.M., 25, 189
 Cañizares Ledo, E., 197, 228
 Capablo Liesa, J.L., 154, 300
 Caparrós Escudero, C., 221

- Caparrós Miranda, I., 208
 Capdevila, A., 25
 Capdevila, J., 269
 Capua Sacoto, D. di, 98
 Carbajo Álvarez, E., 225
 Carballido López, E., 193
 Carballo Novoa, M., 300
 Carbonell Corvillo, P., 247, 249, 250, 252, 296, 316
 Cárcamo Fonfria, A., 67
 Carcelén Gadea, M., 68, 71, 225, 229, 299
 Carceller Benito, F., 256, 257
 Carceller Sindreu, M., 158, 163
 Cardelle García, F., 320
 Cardona Portela, P., 38, 41, 43, 65, 66, 124, 210, 268
 Cardona, P., 37, 39, 40, 134, 205, 303
 Cardoner Álvarez, N., 95
 Carmona, L., 227
 Carmona, O., 27, 83, 192, 235
 Carmona Abellán, M.D.M., 16, 125, 133, 189
 Carmona Codina, O., 238
 Carmona González, M., 47
 Carmona Iragui, M., 19, 21, 190, 191
 Carnero Pardo, C., 22, 187
 Carod-Artal, F.J., 13, 116, 162, 205, 206
 Carra Vélez, A.M., 169
 Carracedo, A., 240, 331
 Carracedo Álvarez, A., 2
 Carrasco Chillón, L., 189
 Carrasco González, M., 209
 Carrasco Torres, R., 37, 107, 111, 259
 Carreño Martínez, M., 100, 104
 Carreón Guarnizo, E., 37, 40, 61, 213, 226, 227, 228
 Carrera, D., 34
 Carrera Giraldo, D., 63, 195
 Carrera Váscquez, C., 47
 Carreras, M.T., 192
 Carreras Delgado, J.L., 16, 28, 188
 Carreras Rodríguez, M.T., 190
 Carreras-Sangrà, N., 205
 Carril Carril, J.M., 196
 Carrillo, F., 333
 Carrillo, R., 329
 Cartanyà, A., 26, 145
 Casa Fages, B. de la, 152, 338
 Casadevall, T., 27, 192
 Casado, J.L., 126
 Casado, M., 345
 Casado, V., 14
 Casado, V., 63
 Casado Casado, M., 340
 Casado Chocan, J.L., 69, 82
 Casado López, R., 310
 Casado Menéndez, I., 199
 Casado Montañés, X., 330
 Casado Naranjo, I., 38, 41, 42, 43, 54, 59, 66, 124, 183, 199, 200, 209, 211, 307
 Casado Osorio, J.L., 124
 Casals, O., 121
 Casals Coll, M., 28, 145
 Casanova, B., 72
 Casanova, I., 119
 Casanova Estruch, B., 68, 70, 71, 215, 235, 236, 238
 Casanova Molla, J., 62, 115, 240, 252
 Casanova Peño, I., 72, 74, 76, 212, 213, 231
 Casanovas Pons, C., 248
 Casarejos, M.J., 166
 Casares Guillén, C.T., 145, 180
 Casas, I., 27, 192
 Casas, L., 190, 192
 Casas Brugué, M., 156
 Casas Limón, J., 9, 173, 191
 Casas Rojo, J.M., 110
 Casasnovas, C., 89, 93, 241, 249, 252
 Casasnovas Pons, C., 2, 87, 91, 92, 93, 241, 242, 249, 252
 Caserras, T., 91
 Castané Tenas, X., 26, 145
 Castañer Llanes, S., 108
 Castaño, C., 40
 Castaño Duque, C., 62
 Castell Conesa, J., 158
 Castellanos, M., 27, 47, 192
 Castellanos Pardo, D., 118, 128
 Castellanos Pinedo, F., 219, 222
 Castellanos Rodrigo, M.D.M., 35, 47, 51, 61, 204, 207
 Castellvi, M., 23
 Castellví Sampol, M., 21, 26
 Castilla Díez, J.M., 315
 Castilla-Guerra, L., 300
 Castillo, A., 258
 Castillo, J., 5, 47, 49, 52, 158
 Castillo Álvarez, F., 137
 Castillo Calvo, B., 271
 Castillo Juárez, M., 75
 Castilló Justribó, J., 70, 74, 78, 84, 85, 166, 220, 224, 232
 Castillo Moreno, L., 165, 328
 Castillo Obeso, J., 5, 10, 14, 172
 Castillo Ruiz, A., 1, 117, 311
 Castillo Sánchez, J., 45, 275
 Castillo Triviño, T., 225, 240
 Castiñeira Mourenza, J.A., 254
 Castrillo Sanz, A., 17, 18
 Castrioto, A., 153
 Castro, A., 185, 312
 Castro Fernández, C., 2
 Castro García, A., 17, 156
 Castro Lorenzo, P. de, 125, 133
 Catalán Alonso, M.J., 334, 336
 Catalina Álvarez, I., 92, 94, 159, 163, 246
 Cavaletti, G., 143
 Cavallin, L., 187
 Cayuela, A., 47, 58
 Cayuela, N., 95
 Cayuela Caudevilla, N., 95, 97, 252, 252
 Cazorla López, M., 310
 Cazzaniga, M., 143
 Cea Cañas, B., 106, 109
 Ceballos, J.M., 289, 292
 Ceballos, M.A., 283
 Ceballos Cerrajería, P. de, 170, 207, 284, 294
 Ceballos Ortiz, J.M., 243, 277, 286, 287, 291, 292, 298, 302, 303
 Ceballos Rodríguez, R.M., 294, 311
 Cebrián Hernández, C., 106
 Cebrián Pérez, E., 96, 254
 Celorrio San Miguel, M., 171
 Cenoz Huarte, M., 340
 Cerda Fayos, J., 132
 Cerdá Fuertes, N., 69, 131, 195, 316
 Cerdán Esparcia, A., 310
 Cerdán Sánchez, M., 37, 40, 107, 111, 259, 287
 Cerezo, M., 234
 Cerezo García, M., 82
 Cernuda, E., 4
 Cerón Fernández, A., 31, 149
 Cerván López, I., 272
 Cervelló Donderis, A., 68, 71, 225, 229
 Cervera, A., 39, 299
 Chacón, P., 58
 Chamarro Lázaro, R., 300, 304
 Chamorro, A., 39, 40
 Chamorro Hernández, B., 81
 Chamorro Muñoz, M.I., 254
 Chang Azancot, L., 162
 Chin, P., 234
 Chin, P.S., 239
 Chiva, C., 84
 Chong Espino, Y., 321, 322
 Chumillas Luján, M.J., 86, 88, 241
 Cid López, M.A., 260
 Cid Rodríguez, C., 161, 297
 Ciopat, O., 335
 Cisneros, J.M., 293
 Claramonte Clausell, B., 280
 Clariá, F., 150
 Clarimón, J., 25, 190, 254
 Clarimón Echavarría, J., 24, 19
 Clark, P.L., 73
 Clavé Civit, P., 63
 Clavera de la Gándara, B., 295
 Clavero Ibarra, P., 30
 Clos Batet, S., 327
 Cobo Calvo, A., 73, 218, 228
 Cocho, D., 39
 Cocho Calderón, D., 55, 60
 Codos, J., 299
 Codos Campuzano, J., 39
 Codina Barios, M.C., 58
 Codina de Francisco, M., 104
 Colás, J., 283
 Colina Lizuain, S., 137, 174, 264
 Coll Canti, J., 159, 251, 256
 Coll Presa, C., 99, 204, 207, 214, 244
 Collado Vázquez, S., 328
 Colomer Font, C., 341
 Colomer Oferil, J., 91, 248
 Colunga, D., 306
 Comabella López, M., 70, 74, 75, 76, 78, 82, 84, 85, 220, 224, 232
 Comba, J.W., 343
 Combarros, O., 24
 Combarros Pascual, O., 331
 Comella Carnicé, J.X., 76, 232
 Comi, G., 233
 Compta Hirnyj, Y., 26, 154, 335
 Conde, R., 102
 Conde Gavilán, C., 231
 Conde Gómez, A., 243
 Conde Guzón, M.J., 147
 Conde Guzón, P., 147
 Conde Sala, J.L., 138
 Conde Sardón, R., 151
 Conesa Bertran, G., 99, 143
 Constantino Silva, A.B., 54, 59, 309
 Contador, I., 136, 187
 Contador Castillo, I., 29, 318
 Contreras Chicote, A., 338
 Contreras Martín, Y., 218, 224
 Cordero Guevara, J.A., 173
 Cordero Martín, G., 266
 Coret Ferrer, F., 68, 70, 71, 72, 215, 229, 233, 236
 Cormand, B., 4, 5
 Coromina, J., 27, 192
 Corral, J., 166
 Corral Corral, I., 124, 126, 126, 128, 130, 134, 156, 329
 Corral Juan, M., 2, 159
 Corral Seijas, J., 2, 4
 Corrales Arroyo, M.J., 169
 Correias Callero, E., 59, 60, 110
 Corredera García, E., 96, 142, 255
 Cortés, J., 254
 Cortes Barceló, T., 280
 Cortés Hernández, J., 275
 Cortés Laiño, J.A., 135, 177
 Cortés Saladelafont, E., 118
 Cortés Vicente, E., 42, 52, 198
 Cortijo García, E., 51, 111, 202
 Cortinovis, D., 143
 Cos Domingo, M., 313
 Coscojuela Santaliestra, P., 64
 Costa, J., 83, 235
 Costa Airòs, J., 189
 Costa Arpin, E., 216, 238
 Costa Frossard, L., 72, 79, 283
 Costa-Jussà Relat, F., 299
 Costa Riu, C., 74, 75, 78, 82
 Coto, E., 24
 Cots Foraster, A., 99, 204, 207, 214, 244
 Cotsapas, C., 73
 Cree, B., 235

- Cremer, M., 239
 Crespillo Montes, E., 16, 267
 Crespo, J., 34
 Crespo, M.C., 337
 Crespo Araico, L., 38, 60, 201, 204, 297
 Crespo Burillo, J.A., 154, 155, 257, 300, 308, 310, 333
 Crespo Cuevas, A.M., 256
 Cristina, G., 92
 Croissier Elías, C., 114, 219, 221
 Cross, A.H., 73
 Cruz Berlanga, E. de la, 67
 Cruz Cosme, C. de la, 208, 211, 272
 Cruz Culebras, A., 36, 54, 62, 111, 201
 Cruz Herranz, A., 59, 60, 95, 96, 230, 263, 265
 Cruz Huertas, M.J., 219, 222
 Cruz Orduña, I., 22, 160, 186, 187
 Cruz Rodríguez, C. de la, 7, 8, 13, 170, 171, 172, 174, 261
 Cruz-Culebras, A., 36
 Cuadrado Godia, E., 33, 42, 43, 46, 48, 50, 52, 64, 66, 120, 195
 Cuadrado, M.L., 188
 Cuadrado Pérez, M.L., 6, 9, 12, 13, 14, 136, 173, 174, 178, 334
 Cuadras, P., 37
 Cuartero Rodríguez, E., 185, 270
 Cubas Régulo, E., 114, 128
 Cuberas Borrós, G., 101, 158
 Cubero González, A., 112, 274
 Cubo Delgado, E., 157, 163, 327, 337
 Cucurella Montaner, G., 129, 290
 Cueli Rincón, B., 219, 222
 Cuello García, R., 306
 Cuello, J., 223
 Cuello, J.P., 81, 111
 Cuesta, A., 346
 Cuesta Díaz de Rada, A., 344, 346
 Cuesta López, E., 3
 Cuevas Jiménez, A.I., 86, 197
 Culler, F., 344
 Culler, M., 27
 Cusi, V., 345, 347
 Cusi Sánchez, V., 248
 Cusó, S., 95, 97
 Cuso García, S., 95, 106
 Cutter, G., 234, 239
 Dahlke, F., 233
 Dalmau, J., 24, 97, 125, 133
 Dalmau Obrador, J., 257
 Damas Hermoso, F., 160, 334
 Dandekar, A., 235
 Dapena Bolaño, D., 142
 Dauden, E., 227
 Daumal Doménech, J., 23
 Dávalos, A., 37, 41, 47
 Dávalos Errando, A., 44, 62
 Davare, M., 158
 Dávila, G., 28, 29
 Dávila, M., 49
 Dávila Pérez, P., 92, 248
 Dávila Toural, J., 318
 Davis, R., 97, 257
 Dawid-Milner, S., 28
 Deberino, D., 54, 59, 202
 Debette, S., 48
 Deisenhammer, F., 82
 Dekomien, G., 251
 Delattre, J., 141
 Delgado, J., 75
 Delgado, P., 47, 48, 120
 Delgado Alvarado, M., 125
 Delgado Babiano, A., 50
 Delgado Gil, V., 22, 169, 281, 281, 302
 Delgado López, P.D., 315
 Delgado Martínez, P., 26, 145
 Delgado Mederos, R., 34, 41, 42, 43, 47, 49, 52, 63, 195, 197, 198, 199, 200
 Delgado Pérez, J., 261
 Delis Gómez, S., 13, 282
 Delvasto Uruena, L., 293
 Descals Moll, C., 253
 Desco, M., 159
 Dias da Silva, M.R., 331
 Díaz, M., 212, 335
 Díaz, R., 41
 Díaz, S., 197, 307
 Díaz Buendía, Y., 284
 Díaz Ceballos, I., 116
 Díaz Cuervo, I., 114, 270, 276, 281, 334
 Díaz de Terán, J., 172, 181, 189
 Díaz de Terán Velasco, F.J., 3, 34, 50, 167
 Díaz Fernández, B., 186, 264
 Díaz Gómez, B., 31, 149
 Díaz Gómez, J.M., 42
 Díaz González, F., 128
 Díaz González, M., 199
 Díaz González, S.M., 218
 Díaz Guzmán, J., 50, 115, 176, 198, 198, 203
 Díaz Hernández, B., 156
 Díaz Insa, S., 182
 Díaz Manera, J., 89, 90
 Díaz Marín, C., 122
 Díaz-Maroto Cicuéndez, I., 49, 57, 164, 168, 195, 227
 Díaz Navarro, R., 31, 194, 206, 217, 230, 279
 Díaz Negrillo, A., 300
 Díaz Ortuño, A., 208
 Díaz Otero, F., 39, 61, 62, 204
 Díaz Sánchez, M., 69, 82
 Díaz Valiño, J.L., 177
 Dicapua Sacoto, D., 104
 Diego Sastre, J. de, 3
 Diéguez Varela, C., 250
 Díez Barrio, A., 300
 Díez de Baldeón, F., 77, 78
 Díez González, N., 267, 268, 269
 Díez Mendoza, M.C., 262
 Díez Porras, L., 207, 284, 294, 33
 Díez Tejedor, E., 6, 7, 34, 35, 36, 44, 46, 48, 49, 50, 53, 56, 59, 60, 62, 145, 172, 193, 245, 246, 338
 Dinca Alverei, L., 221, 227
 Dinia, L., 34, 63, 195
 Dobato Ayuso, J.L., 23, 165, 179, 186, 187
 Dols Icardo, O., 25, 24, 190
 Dolz Güerri, F., 8
 Dolz Zaera, I., 154
 Doménech Pérez, C., 167
 Doménech, J., 269
 Domingo, M., 26, 145
 Domingo, R., 344
 Domingo García, J., 59
 Domingo Jiménez, R., 211
 Domingo Monge, F.J., 68, 117, 175, 195, 288, 311
 Domingo Pedrol, P., 21
 Domingo Santos, A., 54, 251, 286, 288, 294, 308
 Domingues-Montanari, S., 48
 Domínguez, A., 180
 Domínguez, J.R., 139
 Domínguez Álvarez, E., 10, 12, 13
 Domínguez González, A., 33, 332
 Domínguez Mayoral, A., 137, 221, 303, 304
 Domínguez Morán, J.A., 71, 299
 Domínguez Mozo, M., 74, 76, 119, 231
 Domínguez Rodríguez, M.V., 312
 Domínguez Rubio, R., 39, 61
 Domínguez Vázquez, E., 180
 Domínguez Vicent, J.R., 139
 Domínguez Vivero, C., 5, 17, 107, 216, 238, 275, 312
 Donaire Pedraza, A., 100, 104
 Dorado, L., 37, 40, 41
 Dorado Bouix, L., 44, 62
 Dronda Núñez, F., 124, 126
 Duarte, R.F., 249
 Duarte García-Luis, J., 176
 Dudekova, M., 209, 280, 285, 293
 Duque de San Juan, B., 54, 124, 183
 Ecay Torres, M., 186
 Echávarri Zalba, C., 162
 Echeveste, J., 345
 Echeveste González, B., 106
 Edwards, M., 158
 Egea Navarro, J., 58
 Egido Herrero, J.A., 41, 43
 Egües Olazábal, N., 186
 Eguia del Río, P., 217, 219, 220, 221
 Eichau Madueño, S., 137, 213, 221, 231, 237, 304
 Eimil Ortiz, M., 154, 301
 Eixarch Auhfinger, H., 74, 75
 Eizaguirre, J., 330
 Eizaguirre Zarza, B., 348
 Elger, C.E., 263
 Elosua Llanos, R., 120
 Embid, C., 150
 Encarnación Salmerón, A. de la, 119
 Enseñat Cantallops, A., 341
 Erades Martínez, D., 276
 Eriksdotter, M., 187, 188
 Erro Aguirre, E., 162, 196, 334
 Erro Aguirre, M.E., 132, 144, 315
 Escalza Cortina, I., 303
 Escamilla Sevilla, F., 153, 329
 Escartín Siquier, A., 216, 235, 238, 323
 Escobar Delgado, T., 259, 260
 Escribano Soriano, B., 61, 111, 121
 Escrig Avellaneda, A., 41, 268
 Escudero, D., 134, 256
 Escudero Martínez, I., 265
 Escudero Rubi, D., 136, 301
 Escudero Torrella, J., 117
 Escudero Uribe, S., 231
 Escutia Roig, M., 70
 Espada, F., 27, 192
 Espadaler, M., 46
 Espadaler Gamissans, J., 327
 Espallargues, M., 80
 Espejo, C., 72
 Espejo Martínez, B., 22
 Espejo Ruiz, C., 74, 75
 Espigares Correa, A., 284
 Espinal Valencia, J.B., 258
 Espinet Mestre, C., 30
 Espino Ibáñez, A., 17, 253, 266
 Espiño, M., 79
 Espinós, C., 86
 Espinos Armero, C., 86, 240
 Espinosa, A., 20
 Espinosa, M., 209
 Espinosa de Rueda, M., 37, 40, 61, 211
 Espinosa García, J., 55, 60
 Espinosa Oltra, T., 209, 211, 280, 285, 293
 Espinosa Rosso, R., 18, 251
 Esquerda Serrano, A., 77
 Esquivel López, A., 160
 Estanga Alustiza, A., 22, 186
 Esteban, G., 269
 Esteban, L., 36
 Esteban Alonso, F., 279
 Esteban Fernández, L., 329
 Esteban García, A., 122
 Esteban Pérez, J., 13, 22, 25, 246
 Estela Herrero, J., 313
 Esteve Belloch, P., 106, 319
 Esteve Blasco, G., 189

- Estévez Fraga, C., 38, 60, 297
 Estévez González, A., 331
 Estévez Santé, S., 121
 Estrada Esteban, C., 151, 188
 Estrada, M.D., 80
 Estrella Ruiz, L.A., 244
 Estruch, O., 98
 Eugenio, R. de, 27, 192
 Evangelista, A., 44, 51
 Evangelista Masip, A., 203
 Expósito Ruiz, I., 155
 Ezpeleta Echevarri, D., 10
 Ezpeleta Lobato, G., 254
- Fabre Pi, O., 61, 112, 113, 274, 275
 Fábrega Golpe, J.M., 246
 Fàbregues-Boixar Nebot, O. de, 2, 156, 158, 163, 166, 329, 333, 336
 Fachal, C., 347
 Fages Caravaca, E., 209, 280, 285, 293
 Fagundes, M.J., 324
 Falcó Ferrer, V., 135
 Falcón Falcón, C., 67, 100
 Falcón García, A., 38, 42, 54, 66, 124, 183, 200, 211
 Falgàs Martínez, N., 299
 Falip, M., 95, 97, 102
 Falip Centellas, M., 95, 101, 106, 108
 Fandiño Benito, E., 36, 211
 Faouzi, M., 260
 Farahmand, B., 188
 Farré Pons, J., 58
 Farrero, E., 249
 Farrés Martí, J., 238
 Febles García, P., 128
 Felipe Mimbrenra, A. de, 38, 53, 54, 60, 62, 109, 110, 111, 124, 126, 130, 152, 175, 201, 204, 211, 297
 Fenoll Sanguino, R., 159
 Fenollar Cortes, M., 88
 Fermín Marrero, J.A., 38, 42, 54, 66, 183, 200, 209, 211
 Fernandes Oliveira, M., 331
 Fernández, J., 347
 Fernández, J.M., 250
 Fernández, M., 28
 Fernández, M.A., 346
 Fernández, M.D.M., 27, 192
 Fernández, O., 72
 Fernández, P., 159, 219
 Fernández Alonso, M.D.C., 173
 Fernández Arcos, A., 14, 34, 149, 150, 190, 272
 Fernández Blázquez, M.A., 20, 23, 25, 317, 319, 320, 322
 Fernández-Bolaños Porras, R., 68, 72, 212, 214
 Fernández Bullido, Y., 204
 Fernández Bustamante, M., 232
 Fernández Cadenas, I., 4, 5, 47, 48, 120
- Fernández Candil, J.L., 143
 Fernández Cantón, G., 271
 Fernández Carralero, S., 152
 Fernández Coello, A., 314
 Fernández Cortiñas, I., 26, 145
 Fernández Couto, D., 245
 Fernández de Bobadilla Martínez, R., 158, 161, 163, 317, 331
 Fernández de las Peñas, C., 6, 79, 84
 Fernández Díaz, E., 49, 76, 168, 227, 277, 279, 280, 288
 Fernández Domínguez, J., 44, 80, 153, 225
 Fernández Espejo, E., 160
 Fernández Fernández, E., 305
 Fernández Fernández, J., 5, 10, 14, 65, 125, 144, 172, 175, 196, 213, 270, 344
 Fernández Fernández, O., 22, 24, 77, 78, 80, 169, 232, 236, 238, 281, 302
 Fernández Ferro, J.C., 256, 300
 Fernández-Fournier Fernández, M., 223, 226, 230
 Fernández García, C., 295, 322
 Fernández García, P., 81, 92
 Fernández García, R., 247
 Fernández Gorgojo, M., 116
 Fernández Jiménez, G., 227
 Fernández López-Lara, J.L., 26
 Fernández López, F., 45
 Fernández Malvido, B., 31, 149
 Fernández Martínez, M., 145
 Fernández Matarrubia, M., 28, 98, 104, 113, 127, 134, 136, 178, 182, 188, 191, 215, 283, 291
 Fernández Mateos, C., 102
 Fernández Menéndez, S., 45, 295
 Fernández Morales, J., 4, 5
 Fernández Moreno, M.D.C., 300
 Fernández Pajarín, G., 49, 52, 96, 107, 119, 120, 185
 Fernández Pereira, L., 183
 Fernández Pérez, C., 98, 104, 114
 Fernández Pérez, J., 156
 Fernández Pérez, M.J., 229
 Fernández Portales, I., 59
 Fernández Prieto, A., 36
 Fernández Real, J.M., 79
 Fernández Rodríguez, A., 56
 Fernández Rodríguez, R., 279, 285, 315
 Fernández Ruiz, J., 157
 Fernández Salazar, L.I., 216
 Fernández Sánchez, V., 236
 Fernández Sanfiel, M.L., 128
 Fernández Sanmartín, M., 77
 Fernández Torró, R., 248
 Fernández Travieso, J., 305
- Fernández Valiente, M., 227, 280
 Fernández Valle, T., 276, 281, 334
 Fernández Valverde, G., 68
 Fernández Vivas, M., 37, 61
 Ferrándiz Mach, M., 4, 244
 Ferreira González de Viñaspre, E., 123
 Ferreira Lopes, P., 147, 325
 Ferreiro Martín, D., 305
 Ferrer, I., 205, 249, 346
 Ferrer Abizanda, I., 25, 88
 Ferrer Casanova, J.M., 197
 Ferrer Gila, T., 167
 Ferri Campos, J., 341
 Ferro, J., 48
 Figueras, A., 228
 Figueras, M., 80
 Figueras Roca, M., 112
 Figueroa, S., 172
 Figueroa Arenas, M.A., 199
 Figueroa Bonaparte, S.A., 15, 34, 176, 195
 Filgueira Blanco, R., 117
 Filgueira Rama, D., 53, 56
 Filipe de Oliveira, J., 161
 Filomena Pacio, J., 26, 145
 Finlayson, S., 93
 Fiorelli, M., 141
 Flaqué, M., 27, 192
 Flores, A., 44, 51
 Flores Couce, D., 23
 Flores Flores, A., 36, 37, 52, 64, 203
 Flores Muxi, M.I., 108
 Foncea Beti, N., 271, 282
 Font Llorent, L., 68, 214
 Fontes, A., 334
 Fontes Villalba, A., 125, 319, 340
 Fornage, M., 48
 Fornieles Rubio, F., 187
 Fortea, J., 25
 Fortea Ormaechea, J., 19, 21, 190, 191
 Fortuna Alcaraz, L., 209, 280, 285, 293
 Fossas, P., 14
 Fossas Felip, P., 63
 Fox, R., 235
 Frades Payo, M.B., 20, 23, 25, 317, 319, 320, 328
 Fraga Bau, A., 51, 229
 Fraga Estévez, C., 201
 Fraga Pumar, E., 80, 81, 112, 113
 Fraga Vilanova, V., 177
 Fraix, V., 153
 Francés Pont, I., 254, 272, 291, 296
 Franch Ubía, O., 22, 112, 113
 Franco Caballero, J.D., 246
 Franco Macías, E., 131
 Frank García, A., 24, 28, 145, 147, 148, 180
 Franquet Gómez, E., 272, 336
 Frascheri Verzelli, L., 181
- Frasquet, M., 86
 Frasquet Carrera, M., 86, 88, 139
 Freedman, M.S., 233, 235
 Freijó Guerrero, M.M., 41, 43, 47, 207, 208, 254
 Freire Álvarez, E., 237
 Freniche Rodríguez, V., 16, 135, 181, 186
 Frieria, A., 36
 Frigeni, B., 143
 Friston, K., 158
 Froudish Walsh, S., 29
 Frutos, R., 36
 Frutos Iglesias, L. de, 242, 272, 291
 Fuenmayor Fernández de la Hoz, C.P. de, 50, 115, 130, 198, 263, 282, 289, 298, 308
 Fuente, I. de la, 191
 Fuente Blanco, R. de la, 11, 205, 281, 293, 294, 297
 Fuente Cañete, C. de la, 12, 123, 185, 196, 290
 Fuente Fernández, R. de la, 155
 Fuentes, B., 35, 46, 47, 50, 62
 Fuentes, J.M., 54, 124
 Fuentes, R., 143
 Fuentes Gimeno, B., 34, 36, 36, 44, 49, 53, 56, 59, 60, 145, 172, 193
 Fuentes Martínez, N., 247
 Fuentes Ramírez, F.A., 209, 211, 280, 285, 293
 Fuertes Alija, J.J., 306
 Fürst, D., 88
- Gabaldón, L., 237
 Gabarrós, A., 124, 205
 Gabilondo, Í., 237
 Gabilondo Cuéllar, I., 67, 80, 112
 Gago Veiga, A.B., 98, 101, 105, 190, 192, 264
 Gahete Jiménez, C., 18
 Gaig Ventura, C., 25, 100, 148, 149, 150
 Gainza Miranda, D., 247
 Galacho Harriero, A.M., 244, 315
 Galán, L., 246
 Galán Barranco, J.M., 131
 Galán Cartaña, I., 70, 74, 84, 85, 85, 220, 224
 Galán Dávila, L., 25, 88, 92, 291, 315
 Galán Sánchez-Seco, V., 72, 115, 121, 122, 130, 132, 212, 302, 316
 Galdós Iztueta, M., 114, 270
 Galeano Bilbao, B., 199
 Galiana Ivars, A., 45, 126, 295
 Galiano Blancart, R., 64, 285
 Galiano Fragua, M.L., 311
 Galimberti, D., 82
 Gallano, P., 89, 250

- Gallardo, E., 89, 250
 Gallardo Agromayor, E., 87
 Gallardo Alcañiz, M.J., 332
 Gallardo Tur, A., 12, 123, 185, 196, 208, 211, 290
 Gallardo Vigo, E., 90
 Gallego Álvarez, M.A., 159
 Gállego Culleré, J., 32, 40, 44, 59, 67, 130, 132, 194, 196, 210, 296, 304, 315
 Gallego de la Sacristana López Serrano, M., 98, 339
 Gallego Fábrega, C., 120
 Gállego Pérez de Larraya, J., 141, 340
 Gallofré López, M., 35, 39
 Galván, L., 269
 Galvao Carmona, A., 146
 Galve-Roperh, I., 157
 Gálvez Ruiz, A., 112, 113
 Gamero García, M.A., 213, 227, 237
 Gámez, J., 89, 120, 126, 129, 158, 159, 166, 245
 Gámez-Leyva Hernández, G., 38, 42, 66, 124, 211
 Gandara Sabatini, D., 32
 Garamendi Ruiz, I., 103
 Garayoa Irigoyen, V., 253, 257, 262, 287, 300, 333
 Garcés, M., 39, 102, 258
 García, B., 141, 209
 García, E., 101
 García, R., 276, 324, 325
 García Agúndez Pérez-Coca, J.A., 161, 164, 327, 332
 García Albea Ristol, E., 121, 122, 132
 García Alberca, J.M., 183
 García Alhama, J., 95, 97
 García Allut, A., 343
 García Andrade, L.S., 271
 García Arguedas, C., 11, 56, 109, 258, 259
 García Armengol, R., 103
 García Arratibel, A., 39, 61, 311
 García Ayllón, M.S., 179
 García Azorín, D., 296
 García Bargo, M.D., 161, 297
 García Barragán, N., 152, 175
 García Benassi, J.M., 310
 García Bermejo, P., 37, 41, 51, 62, 111
 García Berrocoso, T., 46, 212
 García Bonilla, L., 58
 García Bragado, F., 162, 334
 García Cabo, C., 15
 García Caldentey, J., 60, 157, 334, 336
 García Campos, O., 292
 García Carreira, M.D.C., 41, 43
 García Casado, A., 15, 300, 304, 309
 García Casal, J.A., 320
 García Chiclano, A., 229, 306
 García de las Cuevas, M., 119, 208, 271, 272, 291
 García de Yébenes, M.J., 227
 García de Yébenes Prous, J., 118, 157, 166, 334
 García Domínguez, J.M., 71, 234, 284
 García Escrig, M., 285
 García Escrivá, A., 19, 237
 García Esperón, C., 104, 129, 136, 251
 García Estévez, D.A., 131
 García Fernández, C., 167
 García Fernández, M., 109
 García Fuertes, V., 300
 García García, A., 87
 García García, J., 49, 57, 227, 246, 277, 279, 280, 288
 García García, M., 236
 García García, M.E., 98, 104, 127
 García García, R., 146, 157, 318, 319, 321, 322, 325
 García García-Patino, R., 157
 García Gomara, M.J., 9
 García Gorostiaga, I., 271, 282
 García Lax, N., 129, 208
 García León, J.A., 77, 232
 García Linares, A., 122, 123, 137, 321, 322
 García López, M., 306
 García López, S., 133
 García López, T., 179
 García Marín, A., 316
 García Martí, G., 236
 García Martín, A., 181
 García Martín, E., 161, 164, 327, 332
 García Martín, G., 254
 García Martínez, A., 247, 258
 García Martínez, A.M., 231
 García Martínez, M.A., 74, 76, 119
 García Matres, M., 223
 García Medina, A.M., 129, 208
 García Menéndez, V., 341
 García Merino, A., 238
 García Merino, J.A., 71, 72, 82, 222, 239
 García Molina, A., 341
 García Moncó Carra, J.C., 66, 87, 177, 201, 208, 243, 277, 278, 303
 García Montero, M.R., 287
 García Montojo, M., 74, 76, 119
 García Morales, I., 98, 102, 103, 104, 105, 323
 García Morales, V., 123
 García Moreno, H., 171
 García Moreno, J., 303
 García Moreno, J.M., 160, 213, 227, 233, 237, 326
 García Mulero, E., 318
 García Muñozguren, S., 279
 García Murias, M., 331
 García Neto, M.D.M., 273
 García Parra, B., 243, 286, 326
 García Pastor, A., 39, 61, 62, 204
 García Pavia, P., 88
 García Pérez, C., 19
 García Ptacek, S., 187, 188
 García Ramos García, R., 2, 28, 30, 182, 188, 193, 336
 García Ramos, R., 334
 García Redondo, A., 25, 92, 254
 García Reyne, A., 282
 García Ribas, G., 111, 157, 175, 334
 García Rodríguez, J.R., 261
 García Rodríguez, R., 80, 153, 225
 García Rojo, M., 218
 García Romero, M., 93, 311
 García Rubio, S., 253, 287, 300, 308, 333
 García Rudolph, A., 341
 García Ruiz, P., 154
 García Ruiz, P.J., 157
 García Ruiz Espiga, P., 165, 336
 García Sánchez, C., 23, 158, 161, 163, 191, 317, 321, 331
 García Sánchez, J.M., 207, 208
 García Sánchez, M.I., 72, 73, 234
 García Sánchez, S.M., 273
 García Sancho, N., 94
 García Santiago, R., 45, 295
 García Sobrino, T., 85, 120, 238, 254, 255
 García Soldevilla, M.A., 115, 130, 302
 García Solís, D., 23
 García Torres, M.A., 67, 200, 229, 309
 García Trujillo, L., 169
 García Verdugo, J.M., 92
 García Villalba Navaridas, B., 37, 40, 121, 211
 García Villanueva, C., 68
 García Villanueva, M., 126, 334
 Garea García-Malvar, M.J., 31, 149
 Garesse Alarcón, R., 89
 Gargallo, E., 182
 Garnés Sánchez, C.M., 98, 209, 211, 280, 285, 293
 Garolera Feixa, M., 323, 337
 Garre Olmo, J., 27, 57, 138, 192, 284
 Garrido Carrión, A., 284
 Garrido Pla, A., 37, 44, 62, 103, 134
 Garrido Robres, J.A., 286
 Garzón Maldonado, F.J., 185
 Gascón Bayarri, J., 92, 138
 Gascón Giménez, F., 15, 68, 70, 71, 236, 300, 304
 Gascón Luna, F., 231
 Gaspar Oliveira, J., 147, 325
 Gasparini Berenguer, R., 19
 Gata Maya, D., 54, 286, 288, 294, 308
 Gayà, A., 17
 Gazulla Abio, J., 310, 333
 Geffner Sclarsky, D., 55, 64
 Geissbühler, Y., 239
 Gelonch Rosinach, O., 323
 Gelpi Mantius, E., 25, 26, 27, 29, 150, 180, 181, 344
 Gemelli, C., 241
 Genís, D., 27, 192
 Genís Batlle, D., 2, 4
 Geniz Clavijo, M., 41
 Genovés Escarrer, J., 89
 Gerardo Pian, H., 334
 Gerotina Mora, E., 118
 Gesualdo de Todos los Santos, A.J., 306
 Ghazi El Hammouti, K., 16, 267
 Giacometti Silveira, S., 272
 Gich, J., 27, 192
 Gich Fullà, J., 83
 Gich Saladich, I., 151, 191
 Gil, M.I., 58
 Gil, M.P., 19, 220, 223
 Gil Alzueta, K., 207
 Gil Alzueta, M.D.C., 208
 Gil Crujera, A., 79
 Gil Ganuza, F., 248
 Gil Gil, M., 314
 Gil López, F.J., 39, 167
 Gil Lozano, J.E., 122
 Gil Martín, M., 314
 Gil Martínez, A., 6
 Gil Montoya, J.A., 187
 Gil Moreno, M.J., 82
 Gil Nagel Rein, A., 102, 103, 105, 323
 Gil Neciga, E., 23
 Gil Núñez, A., 39, 61, 62, 117, 204
 Gil Peralta, A., 47
 Gil Polo, C., 163, 315
 Gil Sánchez, A., 77, 220, 223
 Gil Vernet, S., 268
 Gilo Arrojo, F., 62
 Giménez Badia, S., 327
 Giménez de Bejar, V., 209, 280, 285, 293
 Giménez García, M., 181
 Giménez Martínez, J.M., 33, 193, 209
 Giménez Veiga, J., 228
 Giner, P., 258
 Giner Bernabeu, J.C., 167
 Ginestal, R., 71, 234
 Giovannoni, G., 235
 Giraldez, B., 258
 Giraldo Muñoz, S., 118
 Giraldo Restrepo, N., 169, 218, 261
 Giraldo Salazar, D.M., 245
 Giralto, D., 46, 47
 Giralto, E., 39, 43
 Giralto Casellas, D., 212
 Giralto Steinhauer, E., 33, 46, 48, 50, 52, 64, 66, 108, 120, 170, 195
 Girón Úbeda, J., 18, 41, 43
 Gironell Carrero, A., 158, 164, 331

- Gironell, A., 161, 337
 Giurgiutud, D.V., 199
 Gobartt, A., 221, 233, 235, 235
 Godoy López, M.A., 205
 Godoy Tundidor, H., 7
 Goenaga Sánchez, M.A., 324
 Gogorcena Aioiz, M.A., 109, 110
 Goizueta San Martin, G., 7
 Gold, R., 233, 235
 Goldfarb, L.G., 249
 Gómez, A., 46, 48, 166
 Gómez, A.G., 141
 Gómez, J.C., 49
 Gómez, R., 95, 97
 Gómez Aceña, M.A., 266
 Gómez Andrés, D., 3, 91
 Gómez Anés, A., 267
 Gómez Angulo, J.C., 102
 Gómez Ansón, B., 190
 Gómez Argüelles, J.M., 283, 330
 Gómez Beldarrain, M., 87, 177, 303
 Gómez Betancur, L.F., 1, 117, 311
 Gómez Blázquez, E., 334
 Gómez Caravaca, M.T., 247, 252, 333
 Gómez Caravaca, T., 249, 250, 279
 Gómez Cárdenas, C., 129
 Gómez Cardeñosa, A., 198
 Gómez Carretero, P., 225
 Gómez Choco, M., 39, 273
 Gómez Cibeira, E., 13, 135, 282
 Gómez Codina, J., 142
 Gómez Eguílaz, M., 137, 174, 264
 Gómez Escalonilla Escobar, C.I., 121, 296, 316
 Gómez Esteban, J.C., 103, 157, 330, 334
 Gómez Galván, J.B., 104
 Gómez Gárate, I., 123
 Gómez García, M.J., 262
 Gómez Gómez, A., 151
 Gómez González, A., 33, 66, 108, 195, 207, 284, 294
 Gómez González, M.B., 273
 Gómez Gutiérrez, M., 38, 42, 66, 183, 307
 Gómez Herrera, J.J., 292
 Gómez Llopico, R., 95
 Gómez Milán, E., 153, 329
 Gómez Moreno, I., 205, 206
 Gómez Moreno, M., 160, 234
 Gómez Muga, J.J., 128, 242
 Gómez Ontañón, E., 308
 Gómez Pinedo, U.A., 45, 92
 Gómez Romero, L., 205, 206
 Gómez Sánchez, J., 202
 Gómez Sánchez, J.C., 65
 Gómez Sánchez-Garnica, J.M., 316
 Gómez Siurana, E., 335
 Gómez Tortosa, E., 25, 184
 Gomis, M., 37, 41
 Gomis Cortina, M., 44, 62
 Goñi Imizcoz, M., 29, 282, 320
 González, A., 330
 González, F., 269
 González Alujas, M.T., 51
 González Alujas, T., 44, 203
 González Álvarez de Sotomayor, M.D.M., 22, 24
 González Aramburu, I., 203, 274, 331
 González Ardura, J., 135, 177
 González Arnau, N., 4, 244
 González Belmar, P., 53, 193, 201, 209
 González Caballero, G., 11
 González Costello, J., 88
 González Cuello, A., 188
 González Cuevas, G.M., 336
 González Cuevas, M., 52
 González de la Aleja, J., 256
 González del Castillo, J., 140
 González Delgado, M., 31
 González Dopeso, I., 162
 González Eizaguirre, A., 114, 270, 276, 281, 334
 González García, A., 47, 58
 González García, J., 199
 González García, N., 12, 14, 28, 30, 113, 127, 134, 136, 171, 173, 191, 193, 291, 296, 301
 González Giráldez, B., 256, 259, 260
 González Gómez, F.J., 54, 111, 124, 128, 130, 134, 211, 297
 González González, C., 274
 González Gutiérrez, J.L., 13
 González Hernández, A., 61, 112, 113, 127, 271, 274, 275, 312
 González Ingelmo, E., 319
 González López, F., 267, 268, 275
 González López, S., 208, 271, 272, 291, 296
 González Mandly, A.A., 194, 274
 González Manero, A., 306
 González Marcos, J.R., 47, 58, 195
 González Martínez, F., 140
 González Martínez, M.A., 280
 González Menacho, J., 8, 140
 González Mera, L., 249
 González-Mera, L., 88, 89, 249
 González Mingot, C., 19, 58, 77, 220, 223, 246
 González Nafria, N., 45, 295
 González Oria, C., 173, 178
 González Ortiz, S., 19, 102
 González Pena, M., 115
 González Pérez, A., 73, 234
 González Platas, M., 217, 219, 220, 221, 238
 González Prián, M., 185
 González Quereda, L., 89
 González Quintanilla, V., 5, 10, 14, 65, 68, 133, 144, 172, 175, 194, 203, 213, 270, 289
 González Rojas, N., 32, 40, 44
 González Salaices, M., 301
 González Salvador, M.T., 186, 187
 González Sánchez, M., 13, 115, 130, 198, 263, 298, 308
 González Soltero, E., 219, 222
 González Suárez, A., 10, 14, 68, 144, 172, 175, 194, 196, 213, 270, 289
 González Suárez, I., 89, 230, 305, 312
 González Touya, M., 31, 149
 González Vela, M.D.C., 196
 Gonzalo Benito, H., 77, 220, 223
 Gonzalo Martínez, J.F., 13, 115, 142, 286, 289, 308
 Gonzalo Yubero, N., 210, 225, 240, 267, 275
 Gortaliza Ramos, A., 138
 Gordillo Martín, M., 127
 Gordo Mañas, R., 160
 Gorospe Osinalde, A., 41, 43
 Gorostidi, A., 24
 Gorostiza Hormaetxe, I., 207, 208
 Gorriz, D., 88
 Gorriz Romero, D., 139
 Gort, L., 119
 Gracia Arnillas, M.P., 64, 284
 Gracia Blanco, M. de, 284
 Gracia de Gurtubay, I., 283
 Gracia García, A., 68
 Gracia Gil, J., 76, 227, 238
 Gracia Gozalo, R.M., 107
 Gracia Guerrero, T., 268
 Gracia Montojo, M., 231
 Gracia Naya, M., 9, 287
 Granda Méndez, J., 104, 126
 Grandas, F., 163
 Grandas Pérez, F., 2, 152, 159, 338
 Grande García, C., 282
 Grande Martín, A., 298
 Grandis, M., 241
 Gratacós, M., 245
 Gratacós Viñola, M., 126
 Gratacós Vinyola, M., 120
 Grau López, L., 70, 76, 77, 83, 103, 104, 134, 136, 140, 235, 256, 301
 Grau Rivera, O., 24, 25, 26, 27, 180
 Graus, F., 97, 106, 125, 133, 218, 237, 312
 Graus Ribas, F., 24, 67, 180, 257, 313
 Gredilla Zubiria, I., 294
 Green Heredia, C., 28, 29
 Gresa Arribas, N., 125
 Grozeva, V., 15, 304
 Guadaño Ferraz, A., 91
 Guaita País, M., 150
 Guanaybens Buscà, N., 301
 Guardia-Laguarta, C., 63
 Guarino, F., 200
 Gubieras, L., 273
 Gudín Magariños, M., 305
 Guerra, F., 292
 Guerra Schulz, E., 82, 255
 Guerrero, M., 236
 Guerrero Fernández, M., 78
 Guerrero Márquez, M.C., 224
 Guerrero Molina, M.D.L.P., 13, 282
 Guerrero Peral, A.L., 6, 7, 8, 9, 10, 12, 13, 14, 116, 170, 171, 172, 174, 261, 306
 Guerrero Pertíñez, G., 321, 322
 Guerrero Sánchez, M.D., 326
 Guerrero Sola, A., 88, 92, 246
 Guijarro del Amo, M., 135, 177
 Guillamón Guillamón, E., 102, 258
 Guillán Rodríguez, M., 54, 60, 109, 110, 126, 152, 175
 Guillén, E., 344
 Guillén Grima, F., 319
 Guisado Ramos, F., 262
 Guisasaola Iñiguez, A., 248
 Guiu Badia, B., 220
 Guiu Badia, B., 223
 Guiu Badia, B., 77
 Gurtubay, A., 101
 Gutiérrez, A., 29, 102
 Gutiérrez, I., 58
 Gutiérrez Cueto, G., 266, 326
 Gutiérrez de Loma, J., 183
 Gutiérrez Fernández, M., 35, 46, 48, 49
 Gutiérrez Franco, A., 74, 75
 Gutiérrez González, S., 5, 14, 68, 172, 175, 270
 Gutiérrez Gutiérrez, A., 274
 Gutiérrez Gutiérrez, G., 7, 133, 266
 Gutiérrez Iglesias, B., 16, 186
 Gutiérrez Jarrín, I., 47
 Gutiérrez Macià, M.D.M., 21
 Gutiérrez Martín, A., 151
 Gutiérrez Martínez, A.J., 310
 Gutiérrez Mico, R., 199
 Gutiérrez Molina, M., 167
 Gutiérrez Ríos, R., 17, 18, 176
 Gutiérrez Rivas, G., 7
 Gutiérrez Ruano, B., 94, 204, 338
 Guzmán, M., 157
 Guzmán de Vitoria, J., 159, 223
 Guzmán de Villoria Lebedziejewski, J.A., 81
 Guzmán Fernández, M.A., 112, 274
 Guzmán Gómez, A., 341
 Guzmán Martín, A., 209, 211, 280, 285, 293
 Guzmán Martínez, G., 3
 Hadjigeorgiou, I., 217, 219, 220, 221

- Hafler, D.A., 73
 Hamad Cueto, O., 123, 196, 290
 Hampel, K., 263
 Hanna, M.G., 86
 Hartung, H., 233, 235
 Hashmonay, R., 239
 Hegen, H., 82
 Hellwig, K., 239
 Hemmer, B., 233, 235
 Henríquez Santos Lestro, I., 48
 Hera Hernanz, B. de la, 119
 Hera Justicia, M. de la, 246
 Heras Pérez, J.A., 12
 Heras Revilla, V. de las, 72, 212
 Heras, J.A. de las, 293
 Heredero, J., 7
 Heredia Camacho, B., 231
 Hermida, J.M., 126
 Hermosa Gelbard, A., 297
 Hermoso, P., 269
 Hernández, E., 27, 192, 237
 Hernández, I., 20, 24, 25
 Hernández, M., 27, 192
 Hernández, R., 201
 Hernández Abenza, J., 287
 Hernández Clares, R., 40, 213, 226, 227, 228
 Hernández Díaz, S., 13, 239
 Hernández Fernández, F., 37, 40, 209, 211
 Hernández Gallego, J., 13, 115, 142, 187
 Hernández García, M., 12
 Hernández González, A., 218, 261
 Hernández Guillamón, M., 58, 212
 Hernández Hortelano, E., 209, 280, 285, 293
 Hernández Lahoz, C., 1
 Hernández Laín, A., 251, 332, 345
 Hernández Martínez de Lapiscina, E., 67, 80, 81, 112
 Hernández Martínez, J.J., 209, 211, 280, 285, 293
 Hernández Medrano, I., 54, 109, 110, 126
 Hernández Pérez, J.M., 219, 222
 Hernández Pérez, M., 37, 41, 44, 62
 Hernández Pérez, M.A., 218, 224, 233, 238
 Hernández Regadera, J.J., 272
 Hernández Rubio, L., 33, 53, 201, 209
 Hernández Ruiz, I., 180
 Hernández Sánchez, G., 284
 Hernández Santana, E., 310
 Hernández Tamames, J.A., 179
 Hernández Vara, J., 156, 158, 163, 329, 336
 Hernando de la Bárcena, I., 174
 Hernando Quintana, N., 253, 257, 262, 287, 310, 333
 Hernando Requejo, V., 339
 Herraiz Rocamora, J., 108
 Herranz Bárcenas, A., 169, 336
 Herranz Calero, E., 69, 291, 339
 Herrera Isasi, M., 59, 67, 194, 210
 Herrera Lara, M., 276
 Herrero Ezquerro, M.T., 151, 188
 Herrero San Martín, A., 13
 Herrero Velázquez, S., 6, 8, 10, 171, 173, 174
 Herreros Rodríguez, J., 110
 Hervás García, J.V., 70, 83, 136, 235, 251
 Heutnik, P., 118, 166
 Hidalgo de la Cruz, M., 117, 215
 Hidalgo Gibert, C., 62
 Hilario Barrio, A., 198
 Hintzen, R., 82
 Hipola Muñoz, R., 205
 Hoang-Xuan, K., 141
 Hochsprung, A., 197, 231
 Homedes Pedret, C., 73, 93, 303, 313, 314
 Homs Jordi, M., 92
 Horev, A., 139
 Horga Hernández, A., 86
 Huélamo Sáez, E., 189
 Huerga, E., 75, 83, 85, 224
 Huerta Villanueva, M., 9, 174
 Huertas González, N., 59
 Huerto, R., 19
 Huerto, R., 269
 Huerto, R., 30
 Huete Antón, B., 128, 291
 Huete Hernani, B., 93, 311
 Huete Hurtado, A., 140
 Huguet Nono, C., 182
 Huguet Pradas, V., 68
 Hunter, B., 233, 235
 Hurtado, I., 77, 78
 Hurtado González, C.A., 319
 Hurtado Pomares, M., 183
 Iacampo Leiva, L., 197, 307, 308
 Ibáñez, M.J., 88
 Ibáñez Alonso, R., 332
 Ibáñez Domínguez, J., 278
 Ibáñez Juliá, M.J., 241
 Ibáñez Sanz, L., 133
 Ibarra Ugarte, S., 128
 Ibarria, M., 20
 Idoate, M.A., 345
 Idrovo Freire, L., 121
 Iglesias Díez, F., 10
 Iglesias Mohedano, A., 39, 61, 219, 311
 Iglesias Rodríguez, V., 31, 149
 Igoa, J.M., 323
 Ikram, M., 48
 Illa, I., 250
 Illa Sendra, I., 89, 90
 Illán Gala, I., 3, 20, 34, 50, 53, 56, 172
 Inaraja Pérez, G., 305
 Indakoetxea Juanbeltz, B., 22, 324
 Infante, J., 157
 Infante Cebeiro, J., 133, 125, 184, 196, 331
 Infante Rivas, E., 252
 Iniesta Valera, J.A., 208
 Íñiguez Martínez, C., 11
 Irazo de Riquer, A., 100, 148, 149, 150
 Iriarte, T., 340
 Iridoy Zulet, M., 30, 130, 132, 144, 283, 304
 Iriondo Etxenagusia, I., 296
 Isern Longares, J., 10
 Isern Segura, I., 129, 176, 290
 Isidro García, G., 12
 Ispuerto González, L., 159
 Iturralde Esteban, S., 340
 Iváñez Mora, V., 256, 257
 Ivanovski, T., 181, 194
 Ivanovski Ivanovski, T., 287, 314
 Izaguirre Otaegi, A., 186
 Izquierdo, G., 72
 Izquierdo Ayuso, G., 73, 146, 213, 221, 227, 231, 233, 234, 237, 238, 323
 Izquierdo Delgado, E., 17, 18
 Izquierdo Esteban, L., 115, 121, 122, 302, 316
 Izquierdo García, C., 313, 314
 Jacas Escarcelle, C., 94
 Jafari, N., 82
 Jain, S., 118
 Janz Picart, L., 321
 Jaraba, S., 95, 97, 101, 102
 Jaraba Armas, S., 95, 106, 108
 Jarauta Lahoz, L., 155, 253, 257, 262, 308, 333, 339
 Jarauta Salvador, F., 304
 Jarava Rol, G., 309
 Jarca, C.I., 145
 Jarca, C.J., 26
 Jarrín Hernández, E., 292
 Jaume Bauzá, G., 31
 Jáuregui Vicente, I., 162
 Jelic, V., 187
 Jericó, I., 334
 Jericó Pacual, I., 30
 Jesús Maestre, S. de, 249, 288, 314
 Jiménez, L., 252
 Jiménez, M., 55, 60
 Jiménez, N., 222
 Jiménez Almonacid, J., 9, 127, 134, 136, 171, 178, 188, 191, 291, 296, 334
 Jiménez Bautista, M.R., 92, 94, 246
 Jiménez Bautista, R., 163
 Jiménez Benítez, J., 262
 Jiménez Caballero, P.E., 38, 41, 42, 43, 66, 124, 183, 307
 Jiménez Conde, J., 33, 43, 46, 47, 48, 50, 52, 64, 66, 120
 Jiménez Gómez, N., 297
 Jiménez González, M., 103, 104, 140
 Jiménez Hernández, M.D., 47, 173, 178
 Jiménez Huete, A., 22, 103
 Jiménez Jiménez, F.J., 161, 164, 245, 327, 332
 Jiménez Jurado, D., 121
 Jiménez Mallebrera, C., 91, 248
 Jiménez Martín, I., 17, 156, 185, 254
 Jiménez Martínez, C., 31, 41, 43, 206
 Jiménez Martínez, M., 269
 Jiménez Veiga, J., 213, 226, 227
 Jiménez Xarrié, E., 34, 49
 Jimeno Hermoso, A.I., 104, 126
 Jorge López, L. de, 2, 4, 166
 Jorge Roldán, S., 33, 204
 Jorquera Moya, M., 178, 213, 283
 Joseph, U., 328
 Jou Muñoz, 91, C., 248, 345, 347
 Jové, J., 143
 Jové Font, M., 58, 77
 Jovin, T.G., 139, 199
 Juan Hernández, P. de, 114, 128
 Juárez, A., 269
 Juárez Belaúnde, A.L., 243, 277, 286, 287, 289, 291, 292, 298, 302, 303
 Juárez y Ruiz de Mier, R., 28, 29
 Juega Mariño, J., 137, 174, 264
 Julia Abreu, A.A., 156
 Juliá Palacios, N., 89, 93, 249
 Julián Villaverde, F.J., 123
 Juncadella Puig, M., 108, 138
 Juvinyà Canal, D., 35
 Kalko, S.G., 91
 Kalofonos, H.P., 143
 Kapetanovic García, S., 90, 128, 242, 271, 272
 Kappos, L., 82, 233, 234, 235
 Kåreholt, I., 187
 Kasner, S., 97
 Kawiorski, M., 38, 53, 54, 57, 60, 79, 134, 152, 204, 297
 Kazimierczak, M., 61, 204, 207
 Keller Lawski, D., 284
 Keller, D., 182
 Kerlin Mercedes, L., 140
 Khademi, M., 82
 Khalil, M., 82
 Khan Mesia, E., 209, 280, 285, 293

- Kleinstein, S.H., 73
 Klinger, H., 153
 Koren, G., 239
 Kotocouva, J., 82
 Kramberger, M., 187
 Krivocheya Montero, A., 117
 Krivocheya Montero, J.M., 117
 Krupinski, J., 39
 Kuhle, J., 82
 Kulisevsky Bokarsji, J., 2, 151, 152, 155, 158, 161, 163, 317, 331
 Kumru, H., 150
 Kurtis, M., 154
 Kurtis Urra, M.M., 154
- La Puma, D., 218
 Lacasa Andrade, M.E., 223
 Lacruz, L., 182
 Lacruz Ballester, L., 71
 Lacruz Bescós, F., 144, 283
 Ladera Fernández, V., 147, 318, 319, 321, 322, 324, 325, 325
 Lafuente, A., 20
 Lafuente Caminals, C., 313
 Lafuente Rodés, A., 180
 Lage Martínez, C., 65
 Lago, A., 47
 Lago Martín, A., 35, 64
 Lagoa Labrador, I., 127
 Lahoz, C., 31
 Lain Guelbenzú, J.M., 183
 Laínez Andrés, J.M., 15, 300, 304, 309
 Laínez Samper, E., 102
 Lallena Arteaga, E., 308
 Lallena, E., 197, 307
 Lam, E., 235
 Lamarain Altuna, M., 116
 Lamberty, Y., 188
 Lamet Gil, I., 189, 319
 Lanciego Pérez, J.L., 162
 Landete Pascual, L., 71, 72, 228, 236
 Lang, A., 278
 Lanuza Escolano, M.A., 94
 Lanz Azpilicueta, M., 162
 Lapunzina Badía, P., 241
 Lara, J.P., 28
 Lara, M., 34, 283
 Lara, O., 250
 Lara Lara, M., 6, 7, 53, 56
 Lara Muñoz, J.P., 183
 Lara Rodríguez, B., 38, 41, 65, 66, 210, 268
 Lara Sarabia, O., 5
 Larrea, J., 35
 Larrea Peña, J.A., 210, 275
 Larrode Pellicer, P., 246
 Larrosa Campo, D., 4, 34, 56, 144, 203
 Larumbe Ilundáin, R., 30, 304
 Latorre, G., 283
 Latorre Jiménez, A.M., 9, 110
 Latorre Murillo, P., 159
 Lauda, F., 82
- Lazo LaTorre, C., 91, 92, 248
 Leal da Silva Alves Rosa, B.A., 325
 Lecina Monge, J., 109
 Lee, J., 73
 Legarda Ramírez, I., 194, 206
 Leira Muiño, R., 5, 12
 Leite de Almeida, A., 321
 Leiva, C., 250
 Leiva Madueño, I., 321
 Leiva Santana, C., 19, 183, 184
 Lejarreta Andrés, S., 27, 168, 192
 Lema Bouzas, M., 216, 238
 Lendínez, C., 45
 León, A., 80, 236
 León Chan, Y., 140
 León Espinosa, G., 45
 León Hernández, A., 213, 227, 228
 León Jorba, A., 102, 143
 León Ruiz, M., 115
 León Ruiz, M., 121, 122, 130, 132, 302, 316
 León Salas, B., 25, 186, 187
 Lera Alfonso, M. de, 306
 Levin, A., 240
 Ley Nacher, M., 99, 105, 108
 Leyboldt, F., 133
 Leyva Fernández, L., 72, 77, 78, 80, 232
 Lezcano García, E., 157, 330
 Lezcano Rodas, M., 64
 Lhommée, E., 153
 Li, D.K., 233, 235
 Liaño Sánchez, T., 191
 Liébana Gutiérrez, D., 16, 181, 186
 Lillo Triguero, L., 159, 163
 Linares, G., 139
 Linares, M., 27, 192
 Lizán Tudela, L., 328
 Lizasoain Hernández, M., 282
 Lladó Plarrumani, A., 21, 23, 25, 26, 27, 29, 344
 Llamas, Y., 34, 193
 Llamas Osorio, J., 50
 Llamas Velasco, S., 176, 187, 294, 311
 Llanero Luque, M., 295, 316, 317, 318, 322
 Llana González, M., 155
 Llauger, J., 89
 Lleó Bisa, A., 19, 21, 24, 25, 63, 190, 191
 Llinàs Reglà, J., 182
 Llombart Sebastià, V., 212
 Llorens Calatayud, G., 15, 300, 304, 309
 Llorens Rodríguez, R., 341
 Llorente Ayuso, L., 115, 130, 135, 142, 176, 198, 263, 289, 298, 308
 Llufriu Duran, S., 67, 72, 80, 218, 237, 240
 Llull Estrany, L., 39
 Lobato Casado, P., 243, 298, 298, 303
- Lobato Rincón, L., 152
 Lobato Rodríguez, R., 133
 Lodos López, D., 341
 Lomeña Caballero, F., 23
 Lonardi, S., 143
 Lopes Alves, C., 157
 López, A., 40, 59
 López, D., 14
 López, E., 258
 López, F., 258
 López, F.J., 256
 López, J., 197, 307
 López, L., 154
 López, M.V., 160
 López, N., 191
 López, P.A., 141
 López, R., 19, 30
 López Alburquerque, J.T., 243, 332
 López Alcalde, S., 22
 López Álvarez, J., 25, 186, 187, 317, 319
 López Ariztegui, N., 298
 López Arrieta, J., 24, 180
 López Baz, A., 245
 López Blanco, R., 50, 115, 130, 198, 203, 263, 288, 298, 308, 332
 López Blázquez, R., 341
 López Botet, M., 42
 López-Cancio Martínez, E., 37, 41, 44, 62
 López Chuliá, F., 142
 López Cuiña, M., 170
 López de Munain Arregui, A., 22, 24, 248
 López de Silanes, C., 71
 López de Velasco, M.V., 121
 López del Val, J., 339
 López Dequidt, I.A., 52, 275
 López Domínguez, J.M., 180, 304, 307, 326
 López Dupla, M., 115
 López Espuela, F., 42, 54, 59, 66
 López Fernández, J., 308
 López Fernández, J.C., 41, 43, 61
 López Ferreira, A., 5, 45, 52, 275
 López García, A., 169, 218, 261, 305
 López García, J., 128
 López García, S., 172, 270
 López Gastón, J.I., 32, 40, 44, 305
 López Gómez, C., 78, 232
 López Góngora, M., 216, 323
 López González, F.J., 107, 258, 312
 López González, J., 96, 256
 López Gutiérrez, I., 292
 López Hernández, B., 341
 López Ibor Aliño, L., 63
 López López, A., 13
 López López, D., 151, 188
 López López, M., 209, 280, 285, 293
- López Manzanares, L., 330, 339
 López Martínez, M.J., 38, 53, 57, 60, 126, 204, 211, 297
 López Medina, A., 207
 López Menchaca, R., 133
 López Méndez, P., 261
 López Mesonero, L., 10, 11, 65, 205, 281, 293, 294, 297
 López Miralles, M., 243
 López Mongil, R., 138
 López Navarro, D., 169
 López Pérez, M.A., 137, 174, 264
 López Pesquera, B., 299
 López Pousa, S., 27, 57, 138, 168, 182, 192, 284
 López Pozo, S., 6
 López Rodríguez, D., 122, 123, 137
 López Roig, S., 183, 184
 López Rueda, A., 26, 39, 145
 López Ruiz, P., 9, 16, 113, 127, 134, 136, 171, 173, 191, 291, 296
 López Ruiz, R., 330
 López Sarnago, P., 10, 170, 282, 320, 337
 López Segura, M.N., 243
 López-Sendón Moreno, J.L., 3, 118, 152, 157, 157, 166, 175, 334
 López Sobrino, G., 93, 311
 López Toledano, E., 2, 120
 López Trigo, J., 138
 López-Trigo Pichó, F.J., 132
 López Valdés, E., 154, 174, 182, 334, 336
 López Veloso, A.C., 61, 113
 López Villegas, M.D., 193
 Lorente Gómez, L., 167, 225
 Lorente Miranda, A.V., 114
 Lorenzo, E., 24
 Lorenzo Betancor, O., 164, 332
 Lorenzo Bosquet, C., 101, 102, 158, 336
 Lorenzo García, A.M., 208, 254, 271, 272, 291
 Lorenzo González, J., 224
 Losada Domingo, J.M., 114, 270, 281
 Loureiro Pires, C., 147
 Lourido García, D., 57
 Louter, M.A., 4
 Lozano, M., 27, 192, 256
 Lozano Aragoneses, B., 165
 Lozano Gallego, M., 182
 Lozano Ibáñez, M., 318
 Lozano Ros, A., 117, 215
 Lozano Sánchez, M., 134, 136, 301
 Lozano Setién, E., 277, 280
 Lubrini, G., 145, 147, 148, 180
 Lucas Calduch, A.M., 314
 Lucas Lucas, M., 73, 233, 234, 237
 Lucas Ródenas, C., 37, 111, 121

- Lucente, G., 37, 44, 62, 134
 Luigetti, M., 241
 Luis Román, D. de, 216
 Luna Rodríguez, A., 103
 Luna Salva, N. de, 90
 Lupo, V., 86
 Luque Alarcón, M., 110
 Luque Macías, E., 324
 Luque Suárez, M., 16
 Luquin Piudo, M.R., 16, 189, 319
 Luquin, M., 334
 Luttich Uroz, A., 275
- Macarrón Vicente, J.L., 170
 Macaya, A., 4, 5, 133
 MacDonald, T., 239
 Macho, J., 39, 40, 299
 Macías Arribi, M., 155, 312
 Macías Macías, Y., 154, 328
 Maciñeiras Montero, J.L., 41, 43
 Madeleine, P., 6
 Maderuelo Fernández, J., 173
 Madrid Navarro, C.J., 153, 290, 329
 Maestre Martínez, A., 238
 Maggi, G., 241
 Magranel Benedito, M.J., 132
 Mainar, E., 35
 Maisterra Santos, O., 26, 32, 145
 Málaga, I., 133
 Malhotra, S., 78, 232
 Mallada Frechin, J., 71, 237
 Man, C., 337
 Mañé, M.A., 228
 Mañé Martínez, A., 62, 115, 252
 Manero Borràs, R.M., 28, 143, 145, 195
 Mañes, R., 237
 Máñez Miró, J., 20
 Mangas Guijarro, M.A., 6, 145, 172, 181, 189, 193, 312
 Mangas Soria, B., 341
 Mansilla López, M.J., 76, 77
 Manzanares Céspedes, M.C., 276
 Manzano Palomo, M.S., 110, 152, 266, 268, 269
 Mar Medina, J., 32, 40, 44
 Marasescu, R., 82, 154
 Marco, M., 238
 Marco de Lucas, E., 65
 Marco Llorente, J., 172, 174
 Marcos de Vega, A., 279, 285, 315
 Marcos Dolado, A., 30, 114, 134, 191
 Marcos Toledano, M.D.M., 54
 Marès Segura, R., 62, 115, 252
 Marín Bañasco, C., 80, 232
 Marín Bueno, R., 34, 63
 Marín Cabañas, M., 68, 185, 270, 214
 Marín Cárdenas, M.A., 310
- Marín Hipólito, T., 316
 Marín Lahoz, J., 15
 Marín Marín, J., 208
 Marín Martínez, M.P., 285
 Marinas Alejo, A., 103
 Mariscal Pérez, N., 163
 Mármol Prados, A., 272
 Maroto Rodríguez, R., 190
 Marqués, D., 321
 Márquez, F., 27, 192
 Márquez Batalla, S., 11
 Márquez Daniel, F., 4, 244
 Márquez Infante, C., 247, 249, 250, 252, 296
 Márquez Martínez, M., 208, 211
 Marras, C., 278
 Marsal Alonso, C., 243, 277, 286, 287, 289, 291, 292, 298, 302, 303
 Marta Moreno, J., 109, 117
 Martí, M.J., 335
 Martí Andrés, G., 156, 186, 264
 Martí Bonmatí, L., 236
 Martí Doménech, M.J., 26, 154, 163
 Martí Fábregas, J., 34, 37, 39, 41, 42, 43, 47, 49, 52, 63, 195, 197, 198, 199, 200
 Martí Fuster, B., 100
 Martí Martínez, P., 250
 Martí Martínez, S., 33, 53, 193, 201, 209
 Martí-Massó, J.F., 22, 324
 Martín, I., 232
 Martín, L., 83
 Martín, M., 148
 Martín Alonso, J., 315
 Martín Aragoneses, M.T., 322
 Martín Araguz, A., 330
 Martín Ávila, G., 190
 Martín Barriga, M.L., 111, 311
 Martín Bechet, A., 15, 300, 304, 309
 Martín Bujanda, M., 30
 Martín Casanueva, M.A., 89, 332
 Martín del Viejo, M., 54, 59, 202
 Martín Estefanía, C., 184
 Martín Fernández, J., 40, 107, 121, 213, 226, 227, 228, 259, 287
 Martín García, H., 110, 152, 266, 268, 269
 Martín García, R., 190
 Martín García, V., 274
 Martín Gil, L., 300
 Martín González, R., 237
 Martín Llorente, C., 165
 Martín López, D., 122
 Martín Martín, S., 253
 Martín Martínez, A., 59
 Martín Martínez, J., 223, 308
 Martín Montañez, E., 80
 Martín Montes, A., 145, 180
 Martín Moro, M., 311
- Martín Muñoz, L., 4, 244
 Martín Ozaeta, G., 238
 Martín Palomeque, G., 305
 Martín Rico, F., 25
 Martín Sánchez, C., 101, 217, 264
 Martín Santana, I., 29, 261
 Martín Santidrián, M.A., 244
 Martín Velasco, V., 315
 Martínez, A., 41
 Martínez, M., 141
 Martínez Agredano, P., 264
 Martínez Agudiez, C., 16, 267
 Martínez Álvarez, R., 102
 Martínez Arboleya, S., 314
 Martínez Arroyo, A., 87, 208, 243
 Martínez Ballarín, E., 246
 Martínez Cáceres, E., 76, 77, 235
 Martínez Castrillo, J.C., 152, 154, 175, 329, 334
 Martínez Chamorro, E., 135
 Martínez Colubí, M., 295
 Martínez Corral, M., 2
 Martínez de Aragón, A., 251
 Martínez de la Haza, D., 87
 Martínez de la Ossa Vela, A., 126
 Martínez de las Heras, E., 67, 80
 Martínez Descals, A., 157
 Martínez Domeño, A., 216
 Martínez Fernández, R., 4, 153
 Martínez Gáldamez, M., 51, 111, 202
 Martínez García, A.B., 258, 262
 Martínez García, F., 111
 Martínez García, F.A., 37, 121, 287
 Martínez García, N., 295
 Martínez Gil, A., 264
 Martínez Ginés, M.L., 71, 81, 215, 223, 234
 Martínez González, V., 241
 Martínez Heras, E., 240
 Martínez Hernández, E., 97, 257
 Martínez Horta, S., 157, 158, 161, 163, 164, 317, 321, 331
 Martínez Iniesta, M., 218
 Martínez-Lage Álvarez, P., 186
 Martínez Lizana, E.I., 172, 176, 195
 Martínez López, E., 315
 Martínez Lozano, M.D., 23
 Martínez Martín, P., 20, 23, 25, 154, 162, 179, 186, 187, 189, 317, 320, 328, 328
 Martínez Martínez, A., 92
 Martínez Martínez, M., 59, 60
 Martínez Matos, J.A., 87, 93, 242, 252
 Martínez Merino, L., 194, 315, 337
 Martínez Montauti, J., 299
 Martínez Navarro, M.L., 208
- Martínez Nieto, R.M., 5, 10, 172
 Martínez Novoa, M.D., 115
 Martínez Oliva, C., 327, 332
 Martínez Parra, C., 28, 145
 Martínez Piñeiro, A., 251
 Martínez Pueyo, A., 141, 336
 Martínez Quesada, C., 263
 Martínez Ramos, J.C., 15, 201, 247, 293, 310
 Martínez Ricarte, F., 32, 99
 Martínez Rodríguez, J.E., 42
 Martínez Rodríguez, M.I., 196
 Martínez Rubio, D., 240
 Martínez Sáez, E., 74, 99
 Martínez Salcedo, E., 211
 Martínez Salio, A., 13, 50, 115, 130, 135, 198, 203, 289, 294, 298
 Martínez Sánchez, N., 16
 Martínez Sánchez, P., 34, 36, 36, 41, 44, 50, 53, 56, 59, 60, 62, 172, 193
 Martínez Sanjuán, V., 276
 Martínez Simón, J., 290
 Martínez Tomás, C., 169, 281
 Martínez Torres, I., 151, 160
 Martínez Velasco, E., 6, 14, 170, 171, 174, 202, 265
 Martínez Vila, E., 16
 Martínez Villanueva, M., 107, 259
 Martínez Yélamos, A., 38, 87, 93, 93, 218, 228, 238, 252
 Martínez Yélamos, S., 73
 Martínez Zabaleta, M., 210, 267, 269
 Martínez Zabaleta, M.T., 32, 40, 44, 267, 268
 Martorell Sampol, L., 89
 Martos Aparicio, C., 22
 Marzo Sola, M.E., 137, 174, 264
 Más Bonet, A., 181, 278, 279
 Mas Sala, N., 8, 9
 Más Sesé, G., 11
 Mascarell Estrada, J., 1, 117, 288, 311
 Mascias, J., 246
 Maselli, R., 93
 Masjuán Vallejo, J., 32, 36, 38, 40, 41, 43, 44, 53, 54, 59, 60, 62, 109, 110, 111, 126, 152, 201, 204, 211, 297
 Massollo, L., 241
 Massot Cladera, M., 206, 253, 258, 262, 278, 314
 Massuet, A., 41
 Masterman, T., 72
 Mata Álvarez-Santullano, M., 154, 222, 272, 326
 Matarazzo Matarazzo, M., 54, 286, 288, 294, 308, 332
 Matas Martín, E., 73, 218, 228
 Mateo Álvarez, S., 294
 Mateo Fernández, I., 133
 Mateo Fernández, J.I., 196, 289

- Mateo García, M.G., 21
 Mateos Cachorro, A., 163
 Mateos Marcos, V., 80, 153, 225, 279, 285, 315
 Matesanz, F., 73, 234
 Mateu Mateu, A., 306
 Matias-Guiu, J., 45, 246
 Matías-Guiu Antem, J., 16, 28, 30, 45, 63, 98, 114, 178, 182, 188, 191, 193, 213, 215, 225, 301
 Matias-Guiu Guía, J., 16, 28, 30, 63, 88, 92, 182, 188, 193, 215, 336
 Matilla-Dueñas, A., 2, 159
 Matos Calvo, N., 335
 Matute Lozano, C., 54, 60, 126, 201, 204
 Matute Lozano, M.C., 175, 211
 Matute Nieves, A., 276, 281, 334
 Mauleón Rubio, A., 180
 Mauri Capdevila, G., 58, 205
 Mauri Fábrega, L., 173, 195, 279, 296, 316, 333
 Mauri Llerda, J.A., 9, 55, 256, 258, 259, 261
 Mayeux, R., 48
 Mayol, A., 47, 58
 Mayor Gómez, S., 59, 130, 194, 210, 296
 Mayordomo Fernández, F., 250
 Meca, V., 234
 Meca García, J.M., 156
 Meca Lallana, J., 226, 236, 238
 Meca Lallana, J.E., 213, 226, 227, 228, 287
 Meca Lallana, V., 71, 214, 217, 220, 227, 229, 236, 239
 Mederer Hengstl, S., 250
 Medina Rivera, I., 22, 324
 Medina Rodríguez, A., 197, 274
 Medrano, I.H., 175
 Medrano Martínez, V., 11
 Medrano Martorell, S., 102
 Mejía Urbáez, E., 347, 348
 Mejías, J., 16
 Mejuto Vázquez, G., 316, 318
 Meléndez, R., 27, 192, 249
 Meler, P., 36, 52
 Meler Abella, P., 64
 Meler Amella, P., 64
 Meliá, U., 150
 Mena, M.A., 166
 Mendes de Oliveira, J.R., 331
 Méndez Cendón, J.C., 36, 211
 Méndez Guerrero, A., 13, 198, 294, 311, 332
 Méndez Guerrero, A.J., 54, 286, 288, 289, 308
 Méndez Lucena, C., 137, 304, 307, 326
 Méndez Miralles, M.A., 53, 193, 201, 209
 Mendoza Rebolledo, C., 25, 189
 Mendoza Rodríguez, A., 176
 Menéndez, M., 72
 Menéndez, R., 83
 Menéndez de León, C., 326
 Menéndez González, M., 247, 328, 336
 Menéndez Suárez, M., 173
 Meng, X., 239
 Mercadal Fañanas, P., 193
 Mercadé Cerdá, J.M., 97
 Mercedes Álvarez, B., 222, 295
 Mérida García, A., 294
 Mérida Velasco, J.R., 276
 Merina Argumanez, C., 294
 Merino, A., 108
 Merino de Torres, R., 199
 Merino Muñoz, R., 311
 Merino Serra, E.M., 87
 Mesa García, F.H., 56
 Mesalles Sanjuán, E., 140
 Mestre, B., 337
 Mestre, T., 278
 Mestre Playa, M., 73
 Mestre Sanso, M., 206, 258, 279
 Metscher, B., 276
 Meyer, G., 125
 Mezquita Pérez, L., 315
 Miana Mena, F.J., 246
 Miangolarra Page, J.C., 328
 Miangolarra Page, J.C., 340
 Micó Torres, C., 17, 253, 266
 Midaglia, L., 229
 Miguel Elizaga, I. de, 107, 259
 Miguel Martín, B., 169, 218, 261
 Miguel Serrano, C.M. de, 82, 255
 Miguel Yanes, J.M. de, 245
 Miguéns Vázquez, X., 131
 Milán Tomás, A., 194, 206, 217, 230, 253, 262, 278
 Millán, M., 37, 41
 Millán Núñez, M.V., 202
 Millán Pascual, J., 71, 229, 327
 Millán Torné, M., 44, 62
 Millet Sancho, E., 88, 241
 Miñano Guillamón, E., 193, 245
 Mingorance Goizueta, B., 7
 Mingorance Goizueta, C., 7
 Mínguez Castellanos, A., 153, 329
 Minoves Font, T., 166
 Miquel Miquel, M.A. de, 38
 Miquel, F., 337
 Miquel, M.A. de, 37, 41
 Mir, P., 333
 Miralles, A., 234
 Miralles Martínez, A., 59, 60, 71, 222, 266, 272
 Miralles Morell, F., 253
 Miranda, M., 324
 Miranda Acuña, J.A., 117, 215
 Miranda Bacallado, Y., 127, 275
 Miranda Gozalvo, V., 285
 Mirelman, D., 45
 Miró, J., 95, 97, 102
 Miró Lladó, J., 95, 101, 106, 108
 Mitjana, R., 70, 83, 84
 Modreanu, R., 154
 Modrego Pardos, P., 253
 Mola Caballero de Rodas, S., 216, 237
 Mola Caminal, M., 46, 48, 120
 Molero, M., 345
 Molina, C., 44, 51, 52
 Molina, J.J., 113
 Molina Arjona, J.A., 332
 Molina Cateriano, C.A., 36, 64, 203
 Molina Martínez, F.J., 262, 278
 Molina Molina, E., 179
 Molina Nieto, T., 222
 Molina Sánchez, M., 115, 121, 122, 130, 132, 302, 316
 Molina Seguí, J., 137
 Moliner Muñoz, B., 341
 Molins Albanell, A., 27, 99, 192, 256, 258
 Molinuevo Guix, J.L., 21, 23, 24, 25, 26, 27, 28, 29, 145, 180
 Moll Servera, A., 278
 Mollá Insa, B., 55, 314
 Molleda, M., 256
 Mollica, A., 23, 26
 Moltó Jordá, J.M., 11
 Mondéjar, R., 303
 Mondéjar Marín, B., 291, 292, 303
 Monge Argilés, J., 19
 Moniche Álvarez, F., 47, 58
 Monleón, I., 20
 Monleón Getino, A., 2
 Monsalve Dolz, V., 225
 Monserrat Vila, S., 27, 182
 Montalà Reig, J.C., 253
 Montalbán Gairín, X., 70, 72, 74, 75, 76, 78, 80, 82, 83, 84, 85, 220, 224, 232, 233, 235, 236, 238
 Montalvo Galdón, M.V., 31
 Montaner, J., 4, 5, 46, 47, 48, 52, 120
 Montaner Villalonga, J., 26, 58, 145, 212
 Montañez Ruiz, S., 191
 Monteagudo Gómez, M., 49, 76, 168, 227, 277, 280, 288
 Monteiro Matos, H., 282, 337
 Montejo Carrasco, P., 316, 317, 318, 319, 320
 Montejo Rubio, B., 317, 320
 Montenegro Peña, M., 316, 317, 318, 319, 320
 Montero, J., 93, 252
 Montero Escribano, P., 82, 255
 Montero Homs, J., 87, 91, 92, 93, 242, 248
 Montes Gómez, S., 5, 10, 172
 Montes Gonzalo, C., 302
 Montes Ruiz-Cabello, J.A., 187
 Monti-Bragadin, M., 241
 Montojo Villasanta, T., 165
 Montoro López, J., 10
 Mora, J., 246
 Mora, J.S., 25
 Mora, P., 41, 124, 134
 Mora Guzmán, I., 50
 Mora Montoya, P., 38, 210
 Mora Salvado, J., 108
 Mora Simón, S., 318, 321, 322
 Moragues Benito, M.D., 31, 206, 217, 230, 253, 262, 287
 Moral Pijaume, A., 272
 Morales, A., 269
 Morales Aristregui, C., 162
 Morales Bastos, C., 181, 189, 305
 Morales Casado, M.I., 243, 277, 286, 287, 291, 292, 298, 302, 303
 Morales Mateu, A., 299
 Morales Ortiz, A.M., 37, 40, 61, 111, 121
 Morán Sánchez, J.C., 205, 281, 293, 294, 297
 Morandeira Rego, F., 73
 Moreira Villanueva, A., 33, 207, 284, 294
 Morel Silva, E.G., 11, 243, 281, 293, 294, 297
 Morell, A., 227
 Morena Vicente, M.A. de la, 110, 152, 266, 268, 269
 Morenas Rodríguez, E., 15, 18, 19, 190
 Moreno, A., 209, 256
 Moreno, F., 24
 Moreno, S., 71, 126
 Moreno Carretero, E., 23
 Moreno Carretero, M.J., 23
 Moreno Cobo, M.A., 329
 Moreno Diéguez, A., 37, 40, 61, 211
 Moreno García, M.P., 123
 Moreno García, S., 213
 Moreno Holgado, F.J., 197
 Moreno Izco, F., 22, 324
 Moreno León, D., 88
 Moreno Molina, J.A., 140
 Moreno Morales, E.Y., 256
 Moreno Morejón, J.L., 246
 Moreno Ramos, T., 12, 16, 28, 30, 115, 134, 182, 188, 193, 301
 Moreno Rojas, A., 258, 262
 MMoreno Sánchez, M., 76, 232
 Moreno Torres, I., 118, 165, 295
 Moreno Torres, I.D.P., 71, 128
 Moreno Zabaleta, R., 266
 Morgado Linares, R.Y. de, 247
 Morgado, Y., 131
 Morillo Carnero, P., 211
 Morín Martín, M., 243, 277, 283, 298
 Moris de la Tassa, G., 4, 144, 247, 293, 306, 310
 Moro, E., 151
 Morollón Sánchez-Mateos, N., 176
 Morsi Hassan, O., 121

- Mosqueira Martínez, A., 330, 339
 Mostacero Miguel, E., 55, 56, 109
 Moteagudo, M., 279
 Mubarak, R., 76, 232
 Mourao Mesquita, H., 162
 Moya Molina, M.A., 18, 251
 Moyano Calvente, S., 211
 Muchada López, M., 36, 39, 44, 51, 52, 64, 203
 Muelas Gómez, N., 85, 86, 250
 Mugueta Uriaque, M.D.C., 125
 Muño Acuña, E., 43, 46, 48, 50, 52, 64, 66, 170, 207, 284, 294
 Mulero Carrillo, P., 7, 8, 12, 13, 69, 170, 172, 174, 202, 216, 230, 261, 265
 Mundet Tudurí, X., 26, 145
 Munné Collado, J., 42
 Muñoz Castrillo, S., 9, 98, 113, 127, 171, 178, 283, 291, 301, 336
 Muñoz Schwochert, R., 186, 187
 Muñoz, J.E., 157
 Muñoz, J.L., 159
 Muñoz Arrondo, R., 59, 67, 194, 210
 Muñoz Blanco, J.L., 25, 92, 94, 163, 246
 Muñoz Claros, A., 309
 Muñoz Escudero, F., 286, 291, 292, 298, 302
 Muñoz García, A., 181, 310
 Muñoz García, D., 229, 236, 238
 Muñoz García, J.E., 159
 Muñoz Golzalbo, M.J., 246
 Muñoz González, A., 39, 117, 311
 Muñoz Lacalle, R., 299
 Muñoz León, I., 7, 12, 13, 10, 116, 172
 Muñoz López, E., 33
 Muñoz Moreno, M.F., 51
 Muñoz Novillo, J., 302
 Muñoz Rosales, D., 246
 Muñoz Ruiz, C., 19
 Muñoz Ruiz, T., 169, 281
 Muñoz-Torrero Rodríguez, J.J., 261
 Muñoz Zato, E., 297
 Muntasell, A., 42
 Munteis Olivas, E., 24, 238, 294, 326
 Munuera del Cerro, J., 37, 41, 62, 166, 190
 Murcia Carretero, S., 298, 302
 Murcia García, F.J., 176, 263, 311, 332
 Murguialday Iturrioz, M.A., 324
 Muriana Batiste, D., 14, 63
 Murias, E., 31
 Murie Fernández, M., 125, 340, 345
 Murillo Espejo, E., 178, 195, 264
 Murillo González, J., 276
 Murta, C., 141
 Naasan, G., 18
 Nabrozidis, A., 29
 Nacimiento Cantero, M.B., 71, 118, 128, 165, 295
 Nafría Pérez, C., 26, 145
 Naranjo San Miguel, A., 266
 Nascimento, A., 91
 Nascimento Osorio, A., 248
 Nauda Lahoz, M., 89
 Navacerrada Barrero, F., 327
 Navalpotro Gómez, I., 43, 46, 48, 50, 64, 66, 170, 207, 284, 286, 294
 Navarré, A., 70
 Navarré Gimeno, A., 68, 215, 236, 285
 Navarro, C., 347
 Navarro, G., 227
 Navarro, L., 72
 Navarro Aragall, A., 159
 Navarro Azpiroz, M., 194
 Navarró Cantó, L., 71, 225
 Navarro Casado, L., 57
 Navarro Cuéllar, C., 92
 Navarro Fernández-Balbuena, C., 250
 Navarro Guerrero, E., 16, 267
 Navarro Martín, A., 313
 Navarro Mascarell, G., 213, 231, 233, 237, 238
 Navarro Merino, E., 160
 Navarro Muñoz, S., 229
 Navarro Navarro, J., 273
 Navarro-Otano, J., 335, 344
 Navarro Pérez, M.D., 341
 Navas, E., 126
 Navas Elorza, E., 124
 Navas Madroñal, M., 90
 Navas Sánchez, F.J., 159
 Navas Vinagre, I., 141
 Navasa Melado, J.M., 194, 274
 Navia Álvarez, P., 298
 Negrotto, L., 70, 74, 84, 85, 76, 224, 232
 Neri, M.J., 230
 Neri Crespo, M., 69, 216, 261, 265
 Nichter, C., 133
 Nieto González, P., 121, 132
 Niñ, G., 118
 Niño Aragón, E., 290
 Niño Díaz, G.S., 71, 128, 313
 Noe Sebastián, E., 341
 Nogueira Fernández, V., 135, 177, 298
 Noguera, A., 25
 Noguera Bennaser, F.A., 181
 Nombela Merchán, F., 62, 220
 Nos, C., 83
 Nos Llopis, C., 25, 70, 74, 84, 85, 220, 224
 Noval Martín, S., 81, 121, 215
 Novo Robledo, F.J., 194, 203, 213
 Núñez Enamorado, N., 54, 251
 Núñez Gutiérrez, V., 217, 230, 253, 279
 Núñez Ruiz, R., 37
 Nuriki, A., 158
 Nurtdinov, R., 75, 78
 Obach, V., 37, 39, 47
 Obach Baurier, V., 27, 40
 Obis, T., 94
 Ochoa Sepúlveda, J.J., 222
 O'Connor, K.C., 73
 Ois, A., 48, 52
 Ois Santiago, A., 33, 42, 43, 46, 50, 52, 66, 120, 195
 Ois Santiago, A.J., 64, 108, 207, 284
 Ojea Ortega, T., 22, 24
 Olabarrieta Paul, M., 16, 135, 181, 186
 Olalla Mercadé, E., 183
 Olascoaga Urtaza, J., 72, 225, 236, 238, 240
 Olaz Preciado, F., 132
 Olazarán Rodríguez, J., 22, 23, 25, 186, 187
 Oldfors, A., 88
 Oleaga, L., 39
 Olier Arenas, J., 59, 194, 296
 Oliva Moreno, J., 32, 40, 44
 Oliva Nacarino, P., 144
 Olivares Pérez, T., 224
 Olivares Romero, J., 156
 Olivé, M., 89, 93, 242, 249, 252
 Olivé Plana, J.M., 8, 140
 Olivé Plana, M., 87, 88, 91, 92, 93, 248, 249, 252
 Oliver Juan, E., 268
 Oliver Martos, B., 77, 80, 232
 Oliveros Cid, A., 260
 Oliveros Juste, A., 260
 Olives Cladera, J., 21, 23, 26
 Olivé García, L., 67, 141, 200, 309, 336
 Ollero Ortiz, A., 54, 309
 Olmos Gómez, M.D.C., 16
 Olsson, T., 82
 Onaíndia, A., 343
 Ordás Bandera, C., 9, 12, 13, 174, 296
 Orden Carzola, M.I. de la, 180
 Ordóñez Ugalde, A., 2, 120
 Oreja Guevara, C., 81, 121, 213, 215, 221, 225, 236, 238
 Orfila Pernas, F., 26, 145
 Oropesa Ruiz, J.M., 5, 173, 247, 249, 250, 296
 Oroz Astiz, I., 177
 Orozco Sevilla, E., 222
 Órpez Zafra, T., 78, 80, 232
 Ortega, F., 79
 Ortega Angulo, C., 190
 Ortega Aznar, A., 74
 Ortega Casarrubios, M.A., 50, 198, 203
 Ortega Cubero, S., 24, 164, 332
 Ortega Hernández, O., 306
 Ortega Madueño, I., 76
 Ortega Martínez, M., 59
 Ortega Ortega, M.D., 209, 280, 285, 293
 Ortega Pinazo, J., 78, 232
 Ortega Santiago, R., 79, 84
 Ortega Suero, G., 191
 Ortega Valín, F., 31, 149
 Ortega Wilkes, S.V., 280
 Ortez, C., 91, 248
 Ortigoza, J.D., 345
 Ortiz Castellón, N., 94, 140
 Ortiz de Zárate, M., 140
 Ortiz Gutiérrez, R., 79, 84
 Ortiz Imedio, J., 115
 Ortiz Pérez, S., 80, 112
 Ortiz Sánchez, P., 132
 Orviz, A., 225
 Orviz García, A., 16, 72, 88, 98, 113, 114, 127, 136, 173, 178, 188, 191, 212, 213, 215, 283, 291, 301
 Osta Pinzolas, R., 246
 Osuna, T., 27, 192
 Otaegui Bichot, D., 248
 Oterino, A., 72, 343
 Oterino Duran, A., 5, 10, 14, 68, 144, 144, 172, 175, 194, 203, 213, 270, 289
 Otermin Domínguez, E., 275
 Otermin Vallejo, P., 55, 60
 Otero Martínez-Formes, M.J., 284
 Otero Ortega, L., 35, 46, 48, 49
 Otero Romero, S., 70, 80
 Oyanguren Rodeño, B., 126, 329
 Pablo López de Abechucó, I. de, 157
 Pacheco Cortegana, E.M., 262
 Pacheco Jiménez, M., 229
 Pacheco Ortega, E., 137
 Paco, S., 91
 Padilla León, D.A., 114, 128
 Padrón-Vázquez, M., 250
 Padua, L., 241
 Pagola, J., 44, 52
 Pagola Lorz, I., 125
 Pagola Pérez de la Blanca, J., 36, 51, 64, 203
 Pagonabarraga, J., 163, 164, 337
 Pagonabarraga Mora, J., 2, 155, 158, 161, 317, 331
 Paipa, A., 89
 Paipa Merchán, A., 91, 92, 134, 249, 303
 Palacín Larroy, M., 110
 Palacio Portilla, E., 10, 14, 32, 40, 44, 68, 144, 172, 175, 194, 203, 213, 270, 274, 289
 Palacios Bote, R., 54, 59
 Palao Duarte, S., 122
 Palao Tarrero, A., 7

- Palasí, A., 180
 Palasí Franco, A., 16, 135, 181, 186
 Palau, F., 3, 86, 240
 Palau, J., 258
 Palavra, F., 70, 74, 84, 85, 224
 Palazón Cabanes, B., 37, 40, 111, 178, 213, 226, 227, 228, 287
 Palazón García, E., 76, 164, 168, 227, 277, 279, 280, 288
 Palazón Sánchez, E., 226
 Palmero Sánchez, R., 313
 Palmí Cortes, I., 71, 214, 217, 220, 229, 239
 Palomeras, E., 14, 63
 Palomeras Soler, E., 62
 Palomino García, A., 293
 Palotie, A., 4
 Pamblanco, Y., 182
 Pamplicha Pérez, A., 33, 53, 183, 184, 193, 201, 209
 Pamplona Gras, R., 77
 Pancorbo, M. de, 24
 Papuc, E., 82
 Páramo, D., 146, 227
 Páramo Camino, M.D., 146, 213, 233, 237
 Pardiñas Barón, B., 11, 119, 261, 274
 Pardo, I., 18
 Pardo, J., 240
 Pardo, M., 119
 Pardo Fernández, J., 85, 120, 156, 254, 255, 256
 Pardo Moreno, J., 292, 300
 Pardo Parrado, M., 45, 52, 107, 254, 255
 Pardo Rey, C., 133
 Parees Moreno, I., 158
 Pareja Grande, J., 165, 328
 Pareto Onghena, D., 75, 78, 83
 Pareyson, D., 241
 Parkhutik, V., 32, 35, 40, 44, 160
 Parra Santiago, A., 121
 Parrilla Reverter, G., 37, 61, 209, 211
 Pascual, A., 35
 Pascual, J., 31
 Pascual, L.F., 274
 Pascual Gómez, J., 4, 12, 15, 144, 201, 247, 306, 310
 Pascual Lozano, A.M., 132
 Pascual Pascual, S.I., 2, 93, 311
 Pascual Rubio, V., 252
 Pascual Sedano, B., 151, 152, 158, 161, 163, 164, 331, 337
 Pascual Vega, M.C., 193
 Pastor, J., 101
 Pastor, P., 24
 Pastor Cuadrado, B., 138
 Pastor Gómez, J., 98
 Pastor Mira, M.D.L.A., 183, 184
 Pastor Muñoz, P., 16, 164, 319, 332
 Pastoret Caldero, A., 90
 Patino Alonso, M.C., 318
 Patiño García, A., 133
 Pato Pato, A., 96, 107, 238
 Paul, K., 153
 Pavia Molina, J., 80
 Payán Ortiz, M., 179
 Payo Froiz, I., 17, 253, 266
 Paz Solís, J., 7
 Pecharromán de las Heras, I., 301
 Pedraza, M.I., 116
 Pedraza Gutiérrez, S., 61
 Pedraza Hueso, M., 6, 7, 8, 9, 10, 12, 13, 14, 170, 171, 172, 174, 261, 265, 306
 Pedro, J., 95
 Pedro Pérez, J., 95
 Pego Reigosa, R., 135, 177
 Peinazo Arias, M., 280
 Peiró Vilaplana, C., 189
 Pelayo Negro, A.L., 87
 Pelayo Vergara, R., 150, 299
 Pelegrina Molina, J., 169, 202, 255
 Peleteiro Fernández, M., 256
 Pelissier, P., 153
 Pellisé Guinjoan, A., 62, 115, 252
 Peña, E., 34
 Peña, P. de la, 256
 Peña Casanova, J., 28, 143, 145, 195
 Peña Llamas, E., 295
 Pena López, M.J., 113
 Peña Martínez, J., 305
 Peña Toledo, M.A., 231
 Peña Vitoria, C., 181
 Penalba Morenilla, A., 212
 Peñas Martínez, M., 10, 13, 171
 Penas Prado, M., 142
 Peraita Adrados, R., 148, 149
 Peral Gómez, P., 184
 Peral Pacheco, D., 202
 Peral Pellicer, E., 2
 Peralta Moncusí, S., 220
 Peralta Moncusí, S., 223
 Peralta Moncusí, S., 77
 Perea, M.V., 324, 325
 Perea Bartolomé, M.V., 147, 318, 319, 321, 322, 325
 Pérez, A., 345
 Pérez, C., 337
 Pérez, D., 72
 Pérez, R., 347
 Pérez, S., 223, 227
 Pérez Álvarez, A., 144
 Pérez Belmonte, L., 183
 Pérez Boza, J., 76, 232
 Pérez Carmona, N., 11, 192, 237
 Pérez Concha, T., 103, 334
 Pérez de la Ossa Herrero, N., 39, 41, 44, 62
 Pérez de la Ossa, N., 37, 41, 43, 47, 63
 Pérez de Tudela, A., 168
 Pérez Dueñas, B., 119
 Pérez Dueñas, B., 345
 Pérez Errazquin, F., 254
 Pérez Esteban, R., 68, 185, 214, 270
 Pérez Esteban, R.J., 131
 Pérez Fernández, S., 51, 111
 Pérez Gisbert, J., 227
 Pérez González, O., 24
 Pérez Grijalba, V., 20
 Pérez Hernández, A., 197, 218, 274, 307, 308
 Pérez Jiménez, M.A., 105
 Pérez Lázaro, C., 55, 56, 109
 Pérez Llantada Amunarriz, E., 213
 Pérez Maraver, M., 97
 Pérez Martín, M.Y., 217, 219, 220, 221
 Pérez Martínez, D.A., 110, 152, 266, 268, 269
 Pérez Miralles, F., 68, 70, 71, 215, 220, 236
 Pérez Molina, I., 287, 291, 292, 303
 Pérez Molina, J.A., 126
 Pérez Navarro, M.J., 153, 329
 Pérez Ortega, I., 288, 314
 Pérez Parra, S., 267
 Pérez Pérez, J., 34, 155, 158, 161, 163, 184
 Pérez Pérez, J., 89
 Pérez Ramos, S., 246
 Pérez Riverola, V., 140
 Pérez Romero Martínez, L., 197
 Pérez Sáez, E., 319
 Pérez Sánchez, J., 111, 338
 Pérez Sánchez, S., 213, 231, 233, 237, 304
 Pérez Sempere, A., 11, 122, 216, 237, 238
 Pérez Soriano, A., 148
 Pérez Sousa, C., 177
 Pérez Tur, J., 24
 Pérez Vicente, J.A., 209, 280, 285, 293
 Periañez Morales, J.A., 147, 148, 340
 Pericot, I., 27, 192
 Pericot Nierva, I., 168
 Perkal, H., 27, 192
 Perkal Rug, H., 72, 83
 Perona Moratalla, A.B., 49, 164, 168, 279
 Perucho, J., 166
 Pesini, P., 20
 Pestana Grafiña, D., 114, 128
 Petit, C., 337
 Petit, M., 97
 Petit Pedrol, M., 257
 Petrirena, G., 141
 Pian, H., 126
 Pías Peleteiro, J.M., 17, 185, 312
 Pías-Peleteiro, L., 312
 Piazza, F., 190
 Picado Valles, M.J., 181, 278
 Picón Muñoz, C., 79
 Pidlubna Pidlubna, O., 97
 Piedrafito, E., 246
 Piehl, F., 82
 Pifarré, J., 323
 Pifferi, F., 188
 Pignataro, D., 162
 Pilo de la Fuente, B., 327
 Piñar Morales, R., 169, 202, 255
 Pineda Marfá, M., 118
 Pineda Pineda, G., 217
 Pinedo Brochado, A., 66, 201, 208, 277, 278
 Piñero Bolaño, R., 135
 Piñero Santos, S., 64
 Pinel González, A., 255
 Pinel Ríos, F.J., 123
 Pinel Ríos, J., 12, 185, 196, 211, 254, 290
 Pino, C. del, 19
 Pinto Medel, M.J., 77, 78, 232
 Piñera Salmerón, P., 129
 Piñero, P., 47, 233
 Piñol Ripoll, G., 19, 30, 58, 269
 Pisciotto, C., 241
 Pitceathly, R.D.S., 86
 Pla Peris, B., 8
 Plana, E., 239
 Plana Montse, O., 92
 Plans, G., 102
 Plans Ahicart, G., 108
 Playán Usón, J., 310
 Plaza Nieto, J.F., 327
 Poblador Plou, B., 117
 Poch Pérez-Botija, C., 323
 Poggi, I., 241
 Pohlmann, H., 235
 Polido de Almeida, A., 321
 Polo Esteban, J.M., 65, 125
 Pondal Sordo, M., 278
 Pons Amate, J.M., 68, 175, 195, 288
 Pons Brugada, J., 55, 60
 Pons García, M.A., 54, 202
 Pons Imma, R., 92
 Pons Sierra, E., 10
 Poon, Y., 151
 Porcacchia, P., 178
 Porcel Huete, A., 316
 Porta Etessam, J., 6, 9, 12, 13, 14, 16, 28, 30, 113, 114, 127, 134, 135, 136, 171, 173, 178, 279, 283, 285, 301, 315
 Porta Pampalona, I., 107
 Portela Sánchez, A., 11, 205, 281, 293, 294, 297
 Portell Soldevila, E., 150
 Portero Otín, M., 58, 77
 Portilla Cuenca, J.C., 38, 42, 54, 59, 66, 124, 183, 199, 200, 209, 211
 Portu Zapiain, J., 123
 Posada, I., 154
 Posada, I.J., 332
 Posada Rodríguez, I.J., 332
 Postigo Pozo, M.J., 236

- Pou Serradell, A., 88
 Povedano, M., 89, 91, 93, 242, 249, 249, 252
 Povedano Panadés, M., 87, 92, 93, 246, 248, 252
 Poza Aldea, J.J., 7, 225, 248
 Pozo Rosich, P., 4, 5, 8, 9, 12
 Pozueta Cantudo, A., 116
 Pradas, J., 89
 Prades Martí, M., 328
 Prados Torres, A., 117
 Prat Rojo, J., 174
 Prats, A., 337
 Prats Sánchez, L., 140, 161, 256, 301
 Prats Sánchez, L.A., 136
 Prefasi Gomar, D., 172, 193, 338
 Presas Rodríguez, S., 37, 44, 62, 134
 Priego, M., 94
 Prieto, J.M., 331
 Prieto Azcárate, E., 16
 Prieto González, J.M., 216, 238
 Prieto Jurczynska, C., 300
 Prieto León, M., 5, 131, 178, 296, 316
 Prieto Montalvo, J., 122, 311
 Prieto Palacios, M., 266
 Prieto Rodríguez, S., 135
 Prieto Toledo, M., 137, 262
 Prim Espada, M.P., 3
 Príncipe, A., 99, 100, 102, 108, 243, 286, 326
 Puente Periz, V., 163
 Puertas, I., 226
 Puertas, V., 187
 Puertas Martín, V., 136, 318, 332
 Puertas Muñoz, I., 121
 Pueyo, N., 79
 Pueyo Morlans, M., 125
 Pueyo Morlans, M.P., 114, 128
 Puig, A., 46, 48
 Puig Alcántara, J., 61
 Puig Pijoan, A., 33, 66, 195, 207, 284, 294
 Puiggrós Rubiol, E., 272
 Pujadas Navines, F., 16, 24, 26, 135, 145, 181, 186
 Pulido Fontes, L., 59, 130, 196, 210, 304
 Pulido Valdeolivas, I., 3, 91, 167
 Pulvermüller, F., 28, 29
 Purroy, F., 39, 52, 63
 Purroy García, F., 19, 30, 41, 43, 58, 205
 Puy Núñez, A., 312
 Puyalto, P., 41
 Puyalto de Pablo, P., 62
- Quereda, C., 126
 Quereda Rodríguez-Navarro, C., 124
 Querol, L., 216
 Querol Gutiérrez, L., 73
- Querol Pascual, R., 54
 Quesada, H., 40, 30, 134, 303
 Quesada, J., 153
 Quesada García, H., 38, 41, 41, 43, 65, 66, 124, 210, 268
 Quesada García, M.A., 262
 Quevedo Vila, V., 131
 Quezada, M.A., 307
 Quiceno, H., 345
 Quiles, A., 72, 83
 Quílez Martínez, A., 19, 58, 220, 223
 Quiñones Tapia, D., 121
 Quiñones Úbeda, S., 330
 Quintana Camps, E., 79, 83
 Quintana Luque, M., 16, 32, 40, 44, 51, 104
 Quintana, M., 94, 99, 106
 Quintans, B., 118, 163, 254
 Quintans Castro, B., 2, 120, 156, 331
 Quiroga Subirana, P.A., 97
 Quispe, P., 337
- Rábano, A., 179, 344, 346
 Rábano Gutiérrez, A., 20, 92
 Rábano Gutiérrez del Arroyo, A., 334
 Rabaza Gairí, M., 118
 Raguer, N., 166
 Raguer Sanz, N., 120, 126, 245
 Rallo, B., 76
 Rami, L., 23
 Rami González, L., 21, 26
 Ramió, L., 27, 72, 192
 Ramió Torrentà, L., 4, 72, 79, 80, 83, 214, 235, 236
 Ramírez, R.D., 273
 Ramírez Boix, P., 328
 Ramírez Moreno, J.M., 41, 43, 54, 59, 124, 183, 202, 309
 Ramírez Prieto, M.T., 266
 Ramiro González, M., 328
 Ramo Tello, C., 70, 76, 77, 83, 235
 Ramón, C., 4
 Ramón Carbajo, C., 144, 201, 293, 310
 Ramón Trapero, J.L., 137
 Ramón y Cajal, S., 74, 99
 Ramos, A., 345
 Ramos Araque, M.E., 11, 205, 281, 293, 294, 297
 Ramos Arroyo, M.A., 132, 157
 Ramos Campos, F., 29, 318
 Ramos Cejudo, J., 35, 46, 48, 49
 Ramos González, A., 179, 298
 Ramos Pachón, A., 309
 Ramos Rodríguez, D., 113, 271
 Ramos Rua, L., 135, 177, 298
 Rankin, K.P., 18
 Rasal Soteras, R., 42
 Rascol, O., 160
 Rascón Ramírez, F., 45
 Raspall Chaure, M., 102, 133
 Razquin, C., 24
- Real Álvarez, M., 8
 Real Francia, M.A. del, 218
 Rebolledo Poves, A.B., 224
 Rebollo, M., 345
 Rebollo Álvarez Amandi, M., 14, 194, 203, 274
 Redondo Peña, I., 38
 Redondo Peñas, I., 66, 124, 211
 Redondo Peñas, M.I., 42, 307
 Redondo Robles, L., 45, 295
 Redondo Vergé, L., 221
 Refoyo Salicio, E.,
 Reidak, K., 82
 Reig Roselló, G., 62
 Reilly, M.M., 86
 Reinoso García, A.I., 318
 Religa, D., 188
 Renau Lagranja, J., 55, 314
 Renaud, J., 71
 Reñe, R., 92
 Reñé Ramírez, R., 138
 Renedo Rodríguez, E., 224
 Reni, L., 241
 Repiso Gento, I., 17, 18
 Requena, J., 344
 Requena Caballero, I., 142
 Requena Pou, M., 139
 Resel, E., 157
 Revilla García, M., 194, 203, 274
 Revilla García, M.A., 14, 68
 Rey Recio, M.J., 25, 26, 27, 180
 Reyero del Río, A., 341
 Reyes Botero, G., 141
 Reyes Bueno, J.A., 281
 Reyes Garrido, V., 169
 Reyes Muñoz, J., 51
 Reyes Santías, F., 343
 Reyes Santías, R.M., 343
 Rezola, M., 343
- Riancho Zarrabeitia, J., 65, 125, 133, 196
 Riba Llena, I., 26, 145
 Ribacoba Montero, R., 165, 328, 336
 Ribalta, T., 218, 347
 Ribalta Farrés, T., 180, 343
 Ribas Ariño, T., 344, 346
 Ribera Perpiñà, G., 313
 Ribes, E., 269
 Ribes Carreño, V., 97
 Ribes Cuenca, J., 189, 331
 Ribó, M., 37, 40, 44, 47, 51, 52
 Ribó Jacobi, M., 36, 38, 64
 Ribosa, R., 337
 Ribosa Nogué, R., 161, 164, 331
 Ribot Pérez, J., 284
 Ricart Mesones, A., 268
 Ricciardi Ciochini, A.C., 55, 60
 Richardson, J.C., 188
 Rico Martín, A.J., 162
 Rico Osés, M., 315
 Ricoy, J.R., 345
 Rieckmann, P., 233, 235
 Riera Munt, M., 246
- Riesco Pérez, N.P., 65, 68, 125, 133, 144, 175, 184, 194, 213, 270, 274, 289
 Rigual Bobillo, R., 67, 141, 200, 309, 336
 Río, J., 221
 Río Izquierdo, J., 70, 74, 75, 76, 83, 84, 85, 220, 224, 232
 Río Muñoz, B. del, 217, 220, 229, 239
 Río Oliva, C. del, 272
 Río Ramírez, M.T. del, 266
 Río Villegas, R. del, 90, 148, 149, 241
 Ríos Blanco, J.J., 89
 Ríos Gómez, C., 9
 Ríos Guillermo, J., 154
 Ríos Lago, M., 147, 148
 Ripollés, P., 143
 Ripollés Vidal, P., 101
 Riva Amarante, E., 22
 Riva Juez, P. de la, 210, 225, 240, 267, 267, 275
 Rivadeneyra Posadas, J., 163
 Rivas Infante, E., 249
 Rivas López, M.T., 156
 Riveira Rodríguez, M.D.C., 45
 Rivera Navarro, J., 29
 Riverol Fernández, M., 319
 Riverol, M., 16, 189, 334
 Rizea, C., 90
 Rizzu, P., 118, 166
 Roa Montero, A., 54, 59
 Robles, A., 28
 Robles, M., 59
 Robles, R., 79
 Robles Bayón, A., 145
 Robles Cedeño, R., 72, 83, 214, 244
 Rocamora, R., 108, 141
 Rocamora Zúñiga, R., 99, 100, 102, 105, 108, 326
 Roche Bueno, J.C., 110, 154, 155
 Rochotte, E., 233, 235
 Rocío Martín, E., 279, 285, 315
 Roda Recalde, E., 162
 Rodrigo Sáez, L., 1
 Rodrigues de Lemos, R., 331
 Rodríguez, C., 49
 Rodríguez, E., 79, 234
 Rodríguez, N., 46
 Rodríguez Acevedo, B., 229
 Rodríguez Andrés, L., 12
 Rodríguez-Antigüedad Zarrantz, A., 207, 208, 233, 236, 254, 271, 272, 291
 Rodríguez Bada, J., 80
 Rodríguez Bada, J.L., 232
 Rodríguez Barrientos, R., 247
 Rodríguez Bel, L., 108
 Rodríguez Blázquez, C., 154, 328
 Rodríguez Boto, G., 63
 Rodríguez Calero, G., 268
 Rodríguez Campello, A., 33, 41, 43, 46, 48, 50, 52, 64, 66, 120, 195

- Rodríguez Carrillo, J.C., 214, 330
- Rodríguez Castro, E., 45, 49, 216
- Rodríguez Cruz, P., 111, 117
- Rodríguez Cruz, P.M., 61
- Rodríguez de Antonio, L., 213, 230
- Rodríguez de Rivera, F., 3, 25, 90, 246
- Rodríguez de Rivera Garrido, F.J., 167, 245, 247, 305
- Rodríguez Domínguez, M., 130
- Rodríguez Esparragoza, L., 313
- Rodríguez Fernández, E., 33
- Rodríguez Fernández, N., 273
- Rodríguez Fernández, R.M., 161, 297
- Rodríguez Fornells, A., 101, 143
- Rodríguez Frutos, B., 35, 46, 48, 49
- Rodríguez Fúnez, B., 219, 222
- Rodríguez García, E., 69
- Rodríguez García, J.M., 129, 208
- Rodríguez Gómez, J., 310
- Rodríguez Gómez, O., 114, 180
- Rodríguez Herrero, R., 17, 18
- Rodríguez Luna, D., 36, 38, 44, 51, 52, 64, 203
- Rodríguez Mahou, M., 94
- Rodríguez Martín, C., 6, 7, 8, 170, 171, 172, 174, 306
- Rodríguez Miranda, B., 292
- Rodríguez Molinero, A., 337
- Rodríguez Oroz, M.C., 157
- Rodríguez Osorio, X., 5, 96, 107, 216, 256
- Rodríguez Peguero, F.J., 243, 277, 286, 287, 291, 292, 298, 302, 303
- Rodríguez Regal, A., 238
- Rodríguez Rodríguez, E., 24, 289
- Rodríguez Rodríguez, M., 135, 177
- Rodríguez Román, A., 251
- Rodríguez Sainz, A., 66, 87, 201, 208, 243, 277, 278, 303
- Rodríguez Salazar, A., 315
- Rodríguez Sánchez, E., 318
- Rodríguez Sanz, A., 172, 193, 338
- Rodríguez Sanz, F., 17, 18
- Rodríguez Uranga, J., 256
- Rodríguez Urrutia, A., 94, 97
- Rodríguez Velayos, D., 284
- Rodríguez Vico, J., 337
- Rodríguez Villatoro, N., 96, 105, 106, 203
- Rodríguez Yáñez, M., 5, 45, 49, 52, 63, 275
- Roesler, R., 82
- Rofes Salsench, L., 63
- Roig, A.M., 27, 192
- Roig Arnall, C., 2, 4, 14, 15, 116, 172, 176, 272
- Roig Rovira, T., 341
- Roig Santamaría, L., 42
- Rojas García, R., 25, 89, 90, 272
- Rojas-Marco, I., 252
- Rojas-Marcos Rodríguez de Quesada, I., 222
- Rojo Aladro, J.A., 114, 128
- Rojo López, A., 10, 14, 68, 133, 144, 172, 175, 196, 213, 270, 274, 289
- Rojo Martínez, E., 172, 174, 261
- Rojo Sebastián, A., 132, 154, 327
- Rojo Suárez, N., 251
- Roldán, A., 240
- Román, E., 327
- Romaní, S., 211
- Romanillos, P., 266
- Romaskevych-Krivulya, O., 54, 59, 202
- Romera Tellado, M., 212, 300
- Romeral Ballester, G., 33
- Romero, J., 159, 223
- Romero, J.P., 187
- Romero, S., 190, 192, 327
- Romero Acebal, M., 12, 123, 185, 196, 208, 211, 254, 290
- Romero Burgos, R., 255
- Romero Chala, S., 54, 183
- Romero Delgado, F., 39
- Romero Godoy, J., 185, 196, 211
- Romero Imbroda, J., 117, 139
- Romero Martínez, A., 175, 195, 288
- Romero Martínez, J., 81
- Romero Muñoz, J.P., 332
- Romero Pinel, L., 218, 228
- Romero Santo-Tomás, O., 327
- Romero Sevilla, R., 66, 199
- Romero Sevilla, R.M., 42, 54, 124, 200, 211
- Roquer González, J., 33, 41, 42, 43, 46, 50, 52, 64, 66, 99, 100, 102, 105, 120, 170, 207, 284, 286, 294
- Roquer, J., 37, 47, 48, 108, 195
- Ros, R., 118
- Ros Forteza, F.J., 32
- Ros Gómez, C.M., 151
- Rosado Peña, B., 273
- Rosado Uribe, J., 22, 324
- Rosell Novel, A., 58
- Rosende-Roca, M., 180
- Rosenstiel, P. von, 233, 239
- Rosero Cuesta, D.S., 347, 348
- Rosselló, L., 323
- Rossetti, A.O., 260
- Rouco Axpe, I., 270, 276
- Rovira, A., 83, 235
- Rovira, C., 345, 347
- Rovira Amezaga, C., 248
- Rovira Cañellas, A., 70, 74, 75, 78, 83, 84, 85, 96, 101, 104, 220, 224
- Rovira Sirvent, D., 69, 291, 339
- Royo de Mingo, I., 243, 286, 326
- Royo Orejas, A., 81, 121
- Royuela, A., 57
- Ruano Hernández, A., 261
- Rubí Sureda, S., 181
- Rubia, J. de la, 70
- Rubia Marcos, M. de la, 190
- Rubiera, M., 44, 51, 52
- Rubiera del Fueyo, M., 36, 38, 64, 203
- Rubio Agustí, I., 151, 160
- Rubio Borrego, F., 41, 65, 66, 124, 205, 210, 268
- Rubio Flores, L., 98
- Rubio Nazabal, E., 96
- Rubio Pérez, L., 71, 327
- Rubio Pérez, M.A., 294
- Rubio Roy, M., 313
- Rubio Sánchez, P., 151, 335
- Rudilloso, S., 104
- Rueda Marcos, A., 255
- Rueda Medina, I., 229, 306
- Ruisanchez Nieva, A., 66, 201, 208, 277, 282
- Ruiz, A., 24, 141
- Ruiz, C., 166
- Ruiz, G., 193
- Ruiz, I., 343
- Ruiz, S., 20
- Ruiz Álvarez, L., 13
- Ruiz Ares, G., 20, 34, 36, 50, 53, 56, 59, 60, 62
- Ruiz Cantero, A., 309
- Ruiz Díaz, R., 262
- Ruiz García de Gordo, J., 296
- Ruiz Huete, C., 154
- Ruiz Laza, A., 20, 180
- Ruiz Llobet, A., 51
- Ruiz López, M., 194, 206, 217, 230, 253, 262
- Ruiz Merino, G., 61, 107, 213, 227, 259
- Ruiz Molina, A., 295, 313
- Ruiz Morales, J., 13, 142, 263, 282, 288, 308, 311
- Ruiz Ojeda, J., 87, 243, 271, 277, 282
- Ruiz Orrego, S., 180
- Ruiz Palomino, P., 253, 257, 262, 300, 308, 339
- Ruiz Panales, P., 123
- Ruiz Peña, J.L., 73, 146, 213, 227, 233, 234, 237
- Ruiz Piñero, M., 6, 7, 8, 9, 10, 14, 51, 106, 109, 170, 171, 172, 174, 261
- Ruiz Recuenco, J., 205
- Ruiz Romero, C., 157
- Ruiz Sánchez de León, J.M., 316, 322
- Rumià, J., 157
- Rumià Arboix, J., 100
- Rus, M., 73, 212, 227, 234
- Rus Hidalgo, M., 213, 237
- Ruzafa Valiente, E., 317
- Saavedra Piñeiro, M., 5, 52, 107
- Sabatelli, M., 241
- Sabater Ferragut, A., 189, 331
- Sabidó, E., 84
- Sabín Muñoz, J., 118, 128, 222, 295
- Sáenz Peña, A., 248
- Sáez Ansotegui, A., 94
- Sáez Francas, N., 156
- Sáez Pinel, R., 169
- Sáez Valero, J., 179
- Sáez Zea, C., 153, 329
- Sáez, M.E., 73, 234
- Sagredo, O., 157
- Sahuquillo, P., 160
- Said Mohamed, L., 16, 117
- Sainz Artiga, M.J., 184
- Sainz Azara, C., 121
- Sainz de la Maza, S., 54, 111, 126, 201, 297
- Sainz de la Maza Cantero, S., 124, 128, 130, 134, 211
- Sainz Pelayo, M.P., 129, 176, 290
- Saiz, A., 72, 80, 82, 83, 218, 235, 237, 240
- Saiz, R., 256
- Saiz Ayala, A., 15, 34, 144
- Saiz Hinarejos, A., 24, 67, 80, 236
- Sala Matavera, I., 19, 21, 23, 190, 191
- Sala Padró, J.X., 156, 186, 264
- Salamero Baró, M., 150
- Salas, J., 258
- Salas Felipe, J., 266
- Salas Gómez, D., 116
- Salas Puig, F.J., 105
- Salas Puig, J., 96, 101, 102, 106, 107, 135, 256
- Salas Puig, X., 1, 94, 97, 99, 104, 264
- Salazar López, E., 153, 329
- Saldaña Echevarría, J., 23
- Salgado Cecilia, G., 213, 226, 227, 228
- Salido, L., 201
- Salinas Íñigo, E., 12, 123
- Salinas Serrano, J.M., 216
- Salmerón Ato, M.P., 208
- Salvadó, M., 89, 120, 126, 129, 158, 245
- Salvador, N., 58
- Salvador Aliaga, A., 24
- Salvans Gorjón, C., 120, 126
- Samà, A., 337
- Sambuughin, N., 249
- Sampayo Montenegro, A., 5
- Sampol Bas, C.M., 181

- Samsa, G., 106
 San José, I., 20
 San José Gallegos, A., 31, 149
 San Millán Tejado, M.B., 245
 San Millán, B., 347
 San Narciso de la Rosa, J., 101, 190, 217
 San Nicolás, H., 4, 166
 San Nicolás Fernández, H., 2
 San Román, L., 39, 40
 San Román Terán, C.M., 183
 Sanabria Fernández, A.L., 94, 135
 Sanahuja, J., 63
 Sanahuja Montesinos, J., 19, 58
 Sánchez, R., 250
 Sánchez Álvarez, J.C., 256
 Sánchez Arias, A., 292
 Sánchez Benavides, G., 28, 145, 195
 Sánchez Bernal, S., 133
 Sánchez Caminero, M., 305
 Sánchez Carrión Abascal, R., 341
 Sánchez Dalmau, B., 80, 81, 112, 113
 Sánchez de la Vega, M., 5
 Sánchez del Campo, F., 276
 Sánchez del Río, M., 12
 Sánchez del Valle Díaz, R., 24, 25
 Sánchez del Valle, O., 283
 Sánchez Ferro, A., 136, 187, 318
 Sánchez Gálvez, R., 111
 Sánchez García, J.A., 22, 281, 302
 Sánchez Gómez, P., 345
 Sánchez González, C., 285
 Sánchez González, V., 57, 60, 329
 Sánchez Guerra, M.L., 330
 Sánchez Juan, P., 24, 116, 331
 Sánchez Lara, I., 187
 Sánchez Larsen, A., 168, 227, 277, 279, 280, 288
 Sánchez López, F., 231
 Sánchez Lozano, P., 15, 56, 165, 201, 247, 293
 Sánchez Marín, B., 223
 Sánchez Martínez, J., 1, 117, 288, 311
 Sánchez Martínez, J.M., 85
 Sánchez Menoyo, J.L., 243, 271, 282
 Sánchez Ojanguren, J., 129, 176, 290
 Sánchez Ortega, I., 249
 Sánchez Ortuño, I., 129, 208
 Sánchez Payá, J., 19
 Sánchez Pérez, A., 183, 184
 Sánchez Pérez, R., 122
 Sánchez Quintana, C., 331
 Sánchez Ramón, S., 74, 173
 Sánchez Ramos Roda, C., 152
 Sánchez Ruiz de Gordo, J., 162, 315
 Sánchez Ruiz, D., 111, 117, 215, 273
 Sánchez Sánchez, C., 13, 50, 115, 135, 198, 203
 Sánchez Saudinos, M.B., 19, 21, 23, 191
 Sánchez Valiente, S., 9
 Sánchez-Valle, R., 24, 25
 Sánchez-Valle Díaz, R., 21, 26, 27, 29
 Sánchez Verdugo, D., 63
 Sanchís Sanz, G., 309
 Sancho, P., 240
 Sancho Rieger, J., 276
 Sanjuán Menéndez, E., 35, 64
 Sanjuan, E., 36, 51, 52
 Sanjuán Pérez, M.T., 12, 123, 185, 196, 208, 211
 Sanjuán Pérez, T., 254, 290
 Sansa Fayos, G., 148
 Sansó, N., 269
 Sanson, M., 141
 Santacruz Sanz, P., 159
 Santafé Martínez, M.M., 94
 Santamaría, J., 81, 113, 148, 148
 Santamaría Cadavid, M., 17, 45, 52, 255, 275
 Santamaría Cano, J., 100, 149, 150
 Santamarina, E., 94, 99, 106
 Santamarina Pérez, E., 40, 44, 97, 101, 102, 104, 105, 107, 135, 264
 Santamarta Liébana, E., 15, 34, 144, 293, 310
 Santana López, G., 305
 Santidrián Miguel, J.P., 133
 Santonja Llabata, J.M., 304, 309
 Santonja, R., 141
 Santoro, L., 241
 Santos, C., 143
 Santos, L.M., 331
 Santos Bueso, E., 114
 Santos Canelles, H., 167
 Santos García, D., 155
 Santos Lasao, S., 9, 11, 56, 168
 Santurino, M., 106
 Sanz, J., 142
 Sanz, P., 14
 Sanz Acevedo, I.C., 301
 Sanz Cabanillas, J.L., 202
 Sanz Cartagena, P., 63
 Sanz Cuesta, B.E., 34, 50, 53, 56, 59, 60, 193
 Sanz de Barros, R., 59, 60
 Sanz Gallego, I., 3, 89, 167
 Sanz Monllor, A., 129, 208
 Sanz Peces, E.M., 247
 Sarasa, M., 20
 Sargento dos Santos, P.J., 147, 325
 Sarria Estrada, S., 96, 99, 101, 104, 105
 Sarsanedas, E., 141
 Sastre, I., 24
 Sastre Bataller, I., 160
 Sastre Garriga, J., 70, 74, 75, 78, 80, 83, 84, 85, 220, 224, 232
 Saura, C.A., 179
 Saura, J., 39
 Saura Salvadó, J., 24
 Saz Saucedo, P. del, 229, 306
 Scarpini, E., 82
 Schenone, A., 241
 Scherle Matamoros, C.E., 56
 Schlosshauer, R., 239
 Schmitt, E., 153
 Sebastián Cruz, F., 303
 Sebastián González, R., 322
 Sebastián Torres, B., 223
 Sedano, M.J., 89
 Sedano Tous, M.J., 65, 125
 Segué Merino, I., 324
 Segundo, J., 289, 292
 Segundo Rodríguez, J.C., 243, 277, 286, 287, 291, 292, 298, 302, 303
 Segura, T., 49, 57, 76, 164, 168
 Segura Martín, T., 41, 43, 195, 277, 288
 Seijo Fernández, F., 165
 Sellés Moreno, C., 76
 Selmaj, K., 233, 235
 Sempere Fernández, J.F., 254, 290
 Seoane, J.L., 245
 Seoane Reboredo, J.L., 120, 126
 Septien Larrabeiti, K., 90, 242
 Septién Larrabeiti, M.D.C., 254
 Sepúlveda, J.M., 345
 Sepúlveda, M., 218, 237
 Sepúlveda Gázquez, M., 67
 Seral Moral, M., 223, 262, 287, 308
 Serena, J., 27, 39, 47, 192
 Serena Leal, J., 51, 61, 204, 207
 Serena Puig, A., 23
 Serichol Puig, M., 251
 Serna Candel, C., 63
 Serna Jaramillo, A.J., 318
 Seró Ballesteros, L., 44, 51, 52, 126, 336
 Serradell, M., 148
 Serradell Eroles, M., 149, 150
 Serrano, M., 269
 Serrano Cabrera, A., 38, 42, 54, 66, 211, 307
 Serrano Castro, P., 256
 Serrano Castro, P.J., 97
 Serrano Castro, V., 185
 Serrano Castro, V.P., 123
 Serrano Heras, G., 49, 57, 76, 164
 Serrano López, S., 59, 184
 Serrano Morte, A., 7, 171, 306
 Serrano Munuera, M.C., 2
 Serrano Pérez, L., 99, 143, 170
 Serrano Rodríguez, L., 300
 Serratos, J.M., 256, 258, 259, 260
 Sesar, A., 185, 312
 Sesar Ignacio, A., 17, 119, 156, 255
 Seshadri, S., 48
 Setoain Perego, X., 100
 Sevilla, T., 86, 88, 142, 242, 244, 250
 Sevilla Mantecón, M.T., 85, 86, 132, 240, 241, 250
 Sevillano García, M.D., 146
 Sfikas, N., 234
 Shomroni, O., 118
 Siado Mosquera, D., 106
 Sierra Hidalgo, F., 50, 198, 203, 311
 Sierra Marcos, A., 260
 Sierra Martínez, E., 223
 Sierra Peña, M., 1, 160, 331
 Sierra Román, J.M., 171
 Sierra San Nicolás, S., 162
 Sillero Sánchez, M., 273
 Silva, Y., 27, 192
 Silva Blas, Y., 41, 43, 51, 61, 99, 204, 207, 214, 244
 Silva Ribeiro Gameiro, F.C. da, 324
 Silvarrey Rodríguez, S., 207, 208, 254, 271, 272, 291
 Simó Castelló, M., 68, 215
 Simó Parra, M., 143
 Simón de las Heras, R., 54, 251
 Simón Fuentes, A., 202
 Simón Gozalbo, A., 145, 180
 Simón Marcó, E., 70, 74, 85, 224
 Simón-Talero Horga, M., 52, 197, 200
 Simonet Hernández, C., 176
 Sinha, A., 233
 Sintas, C., 4, 5
 Sirvent Calvera, J.J., 115
 Sivera, R., 86
 Sivera Mascaró, R., 85, 86, 132, 240, 241, 242, 244, 250
 Sobrado Sanz, M., 239, 339
 Sobrido, M.J., 5, 118, 159, 163, 240, 254, 331
 Sobrido Gómez, M.J., 2, 120, 156
 Sobrino, T., 5, 45, 47, 49
 Sobrino García, P., 39, 61, 204
 Sobrino Guijarro, B., 309
 Sola, D., 237
 Solá, N., 218
 Solá Martínez, T., 64, 225, 170
 Solá Valls, N., 67, 237
 Solano Manchego, F., 237
 Solano Vila, B., 170, 282, 337
 Solar Sánchez, D., 238
 Solar Sánchez, D.M., 199
 Solé Padullés, C., 26
 Solé Violán, C., 218, 307
 Soler González, R., 16, 267
 Solera García, J., 252
 Solesio Jofre de Villegas, E., 341
 Somme, J., 330

- Soria Torrecillas, J.J., 209, 280, 285, 293
 Soriano, C., 52
 Soriano Hernández, G., 144, 304
 Soriano Pastor, G., 327
 Soriano Soriano, C., 55, 64
 Soriano Tárraga, C., 46, 48, 50, 120, 284
 Sormani, M.P., 241
 Sotelo Martín, E.M., 13
 Sotolongo-Grau, O., 20
 Sousa, S., 321
 Spiess, K., 215
 Spitzer Cano, E., 305
 Starzyk, K., 239
 Stüve, O., 233, 235
 Suardiáz, M., 232
 Suardiáz García, M., 77, 78
 Suárez, I., 205
 Suárez Calvet, M., 21, 25
 Suárez Cuervo, A., 217
 Suárez Luis, I., 58
 Suárez Pinilla, M., 34, 56, 144, 247
 Suárez San Martín, E., 165, 328, 336
 Suárez Vega, V.M., 300
 Sueiras Gil, M., 96, 102, 105, 107
 Sueiro Padín, C., 177
 Suller Martí, A., 11, 55, 168, 258, 259, 261
 Suñol, M., 345, 347
 Suñol Capela, M., 248
 Sureda Ramis, B., 217, 230, 278, 279
 Sweeney, M.G., 86
 Syriani Casagrande, E., 120, 126
- Tachino, A., 241
 Tainta, M., 240
 Tainta Cuervo, M., 269
 Tainta Cuezva, M., 210, 225, 267, 267, 268, 275
 Tajsharghi, H., 88
 Tallón Barranco, A., 148, 223, 226, 230, 245
 Tamayo Toledo, J.A., 281
 Tándon Cárdenas, L., 112, 271
 Taramundi Argueso, S., 90, 254
 Tarongí Sánchez, S., 181, 253
 Tárraga, L., 20, 24
 Tárraga Mestre, L., 180
 Tarragón Cros, E., 151, 188
 Tartari, J.P., 335
 Tatay, J., 35
 Tato, C., 108
 Tauste Campo, A., 100
 Tecul Torres, A., 159
 Teijeira, S., 347
 Tejada, S., 345
 Tejada García, J., 45
 Tejada Meza, H., 287, 300, 305, 339
 Tejado Diego, A., 246
- Tejeiro Martínez, J., 132
 Tejera Alambra, M., 74
 Tejera Martín, I., 197, 218, 274, 307, 308
 Tejero Juste, C., 55, 56, 109, 168
 Tejido García, R., 213, 274
 Tellechea Aramburo, P., 319
 Téllez Lara, N., 69, 216, 230
 Tembl Ferrairó, J., 35, 160
 Temprano Fernández, T., 199
 Tena Martínez, A., 300
 Teniente Serra, A., 76, 77, 235
 Terceño Izaga, M., 51, 61, 99, 204, 207, 214, 244
 Tercero Uribe, A.I., 81, 113
 Terrero Carpio, R., 82, 234, 255
 Terrero Rodríguez, J.M., 305
 Terriza García, F., 18
 Terwindt, G.M., 4
 Thobois, S., 153
 Thonon, V.C., 102
 Tijero Merino, B., 103, 330, 334
 Tilson, H., 239
 Timiraos Fernández, J.J., 123
 Tintoré, M., 83, 235
 Tintoré Subirana, M., 70, 74, 75, 78, 80, 82, 83, 84, 85, 220, 224, 232
 Tió Vilamala, E., 313
 Titulaer, M., 24, 97, 125
 Tola Arribas, M.A., 17, 18, 29, 31, 149
 Toldos, O., 345
 Toledano, R., 323
 Toledano Barrero, M., 106
 Toledano Delgado, R., 22, 102, 103, 105
 Toledo, M., 256, 258
 Toledo Argany, M., 94, 96, 97, 99, 101, 102, 104, 105, 106, 107, 135, 264
 Toledo Heras, M. de, 101, 184, 264, 339
 Tolosa Sarró, E., 26, 163, 180
 Tomàs Ferré, J., 94
 Tomàs Maginet, M., 94
 Tomasello, A., 37, 38, 40
 Tomasello Weitz, A., 64
 Tomé, G., 190
 Tomé Carruesco, G., 192
 Tomic, D., 233, 234
 Tordesillas Lia, C., 110
 Toribio Díaz, E., 13
 Toribio, E., 283
 Toriello Suárez, M., 5, 10, 14, 68, 172
 Torné Torné, R., 32
 Torre, S. de la, 245
 Torrebadei, M., 119
 Torrecilla Idoipe, N., 347, 348
 Torrecillas Narváez, M.D., 222, 272
 Torreguitart, N., 205
 Torrents, A., 125
 Torres, A., 205
- Torres, F., 83
 Torres, N., 258
 Torres, V., 164
 Torres Alcázar, A., 209, 280, 285, 293
 Torres Chacón, R. de, 303
 Torres Cobo, A., 290
 Torres de Miguel, F., 324
 Torres Ferrús, M., 126, 181, 336
 Torres Gaona, G.A., 200, 259
 Torres González, C., 40, 44
 Torres Llacsá, M., 310
 Torres Rodríguez, M.J., 41, 43, 194, 206
 Torres Salazar, N., 318
 Torriello Suárez, M., 175
 Tort Merino, A., 23, 26
 Tortosa Conesa, D., 107, 259
 Tortosa Sánchez, T., 209, 280, 285, 293
 Tovar Méndez, J.L., 26, 145
 Traba, A., 338
 Traba López, A., 92, 94
 Trabajos García, O., 3, 145, 167, 181, 189, 253, 312
 Trampal, C., 190
 Trejo Gabriel y Galán, J.M., 139
 Treviño Peinado, C., 106, 139, 189, 340
 Trigo Cubillo, P., 157
 Trillo Senín, S., 42
 Trincado Soriano, R., 136
 Trincado Soriano, R., 318
 Trincado, R., 187
 Trujillo García, L., 281
 Trzeciak, M., 106
 Tumaní, H., 72, 82
 Túnez Fiñana, I., 231
 Tuñón, A., 72
 Tuñón Álvarez, M.T., 30, 162
 Tur Campos, S., 31, 194, 206, 206
 Tur Gómez, C., 70, 74, 75, 78, 83, 84, 85, 220, 224
 Turbau, J., 27, 192
 Turbau Recio, J., 168
 Turón, J., 91, 92, 248
 Turón Estrada, A., 168
 Turón Sans, J., 92, 246
 Turpin Fenoll, L., 229, 306, 327
 Turró Garriga, O., 27, 57, 138, 192
- Uclés Sánchez, A., 69, 82
 Ugalde Canitrot, A., 256, 257
 Ugarriza, I., 46
 Ugarte Elola, A., 24
 Unzueta, J., 321
 Unzueta Arce, J., 318, 322
 Uranga, J., 258
 Urbaneja, P., 236
 Urbaneja Romero, P., 281, 302
 Urcelay, E., 78, 119
 Urdanibia Centelles, O., 335
 Uribe Ladrón de Cegama, F. de, 10, 12, 13
- Urrea, X., 37, 39, 40
 Urrea Nuin, X., 39
 Urreeta Barallobre, I., 267
 Urriza Mena, J., 283
 Ursino, G., 241
 Urtasun Ocariz, M.A., 275
 Usero Ruiz, M., 131, 178, 293
 Usuarios-Olmo, A.I., 340
 Usón Martín, M., 253
 Ustrell, X., 39
 Ustrell Roig, X., 62, 115, 252
 Uterga Valiente, J.M., 271
 Utrilla Contreras, C., 121
- Vaamonde Gamo, J., 305, 332
 Vaca Recalde, A., 202
 Vaca Recalde, M.G., 202
 Val Fernández, J. del, 336
 Valdeolivas, S., 157
 Valencia Guadalajara, C., 169, 261, 305
 Valencia Guadalajara, M.C., 218
 Valencia Sánchez, C., 213, 215
 Valentí Soler, M., 20, 23, 25, 179, 181, 186, 187, 189, 317, 319, 320
 Valenzuela Rojas, F.J., 283, 284
 Valero, S., 20
 Valero Torres, A., 347, 348
 Valiente Pallejà, A., 140
 Valldeoriola, F., 157, 299, 335
 Valldeoriola Serra, F., 26, 163
 Valle Arcos, M.D., 213
 Valle Escalante, A.J., 10
 Valles Antuña, C., 310
 Valles Salgado, M., 16, 28, 30
 Vallmajó, N., 27, 192
 Valls, C., 23
 Valls, J., 323
 Valls Marsal, J., 220, 223
 Valls Solé, J., 240
 Vallverdú, M., 150
 Valpuesta, Y., 173
 Valverde Moyano, R., 222
 Van den Maagdenberg, A.M., 4
 Van der Ven, P., 88
 Van Eendenburg, C., 51, 61, 99, 204, 207
 Vaquer Ricart, I., 191
 Vaquero, L., 143
 Varadé López, J., 119
 Varela Cerdeira, M., 247
 Vargas, L., 180
 Vargas Fernández, C., 243, 277, 289, 291, 292, 292, 298, 302, 303
 Vargas González, L., 333
 Varo Cenarruzabeitia, N., 125
 Varona Franco, L., 90, 242
 Vázquez Cano, D.L., 181
 Vassallo Recio, S.A., 251
 Vázquez, F., 160
 Vázquez, J.F., 86
 Vázquez Alén, P., 39, 61, 204, 273

- Vázquez Añón Pérez, V., 35
 Vázquez Costa, J.F., 189, 242, 244
 Vázquez de Sebastián, J., 321
 Vázquez Espinal, M., 274
 Vázquez Higuera, J.L., 196
 Vázquez Marrufo, M., 146
 Vázquez Martín, S., 106
 Vázquez Méndez, J.E., 102
 Vázquez Míguez, A., 196
 Vázquez Picón, R., 277, 278
 Vázquez Rolland, D., 322
 Veciana, M., 95
 Veciana de las Heras, M., 95
 Vega, J., 4
 Vega, M., 310
 Vega, P., 31
 Vega Carro, A., 17, 253, 266
 Vega Cotarelo, R. de la, 18
 Vega Manrique, R., 207
 Vega Primo, A., 45
 Vega Villar, J., 34
 Vega Zelaya, L., 98
 Vela Desojo, L., 154, 165, 328
 Vela Moreno, J., 339
 Vela Souto, A., 88, 92
 Vela Yebra, R., 237
 Velasco Fargas, R., 143, 313, 314
 Velasco Juanes, F., 330
 Velasco Palacios, L., 282
 Velazco Viera, A., 278
 Velázquez Benito, A., 11, 56, 109, 168, 258, 261
 Velázquez Pérez, J.M., 117
 Venegas Pérez, B., 200, 259
 Vera, C., 187
 Vera Lechuga, R., 54, 111, 126, 134, 201, 297
 Veras Sanz, J.A., 267, 268
 Verdú Pérez, A., 292
 Vergés, E., 252
 Vergés Gil, E., 252
 Vermersch, P., 235
 Vert Soler, C., 101, 102, 186
 Viadero Cervera, R., 5, 10, 14, 68, 125, 133, 144, 172, 175, 184, 203, 213, 270, 274
 Viaño López, J., 121
 Vicente Alba, P., 229
 Vicente Bártulos, A., 57
 Vicente Olabarria, I., 277
 Vicente Peracho, G., 81, 224
 Vicente Rasoamalala, M., 102, 133
 Vicente Rubio, E., 310
 Vicente Villardón, J.L., 146
 Vico Bondía, H., 181
 Vidal, N., 249, 346
 Vidal Borrego, M., 313
 Vidal de Francisco, D., 251, 262
 Vidal Díaz, B., 110
 Vidal Falcó, S., 118
 Vidal Jordana, A., 70, 74, 76, 83, 84, 85, 220, 224, 232
 Vidal Sánchez, J.A., 305
 Vidal Sarro, N., 314
 Vidaller, A., 249
 Viedma Guiard, E., 53, 60, 204, 297
 Viejo Sobera, R., 147
 Viguera Romero, J., 137
 Vila Bedmar, S., 13, 115, 282
 Vila Herrero, E., 272
 Vila Pueyo, M., 4, 5
 Vilalta, J., 192
 Vilalta Castán, J., 32
 Vilalta Franch, J., 27, 57, 182, 284
 Vilanova Busquets, J.C., 182
 Vilaplana Domínguez, L., 1, 117, 229, 311
 Vilaplana Martínez, E., 19
 Vilar Bergua, A., 26, 145
 Vilar Fabra, C., 55
 Vilardell Navarro, N., 63
 Vilaseca, I., 150
 Vilchez, J.J., 250
 Vilchez Carrillo, R., 187
 Vilchez Padilla, J.J., 85, 86, 242, 244
 Villa Mínguez, D., 54
 Villalba, G., 141
 Villalba Martínez, G., 64, 143, 170
 Villalibre Valderrey, I., 279
 Villalobos Chaves, F., 265
 Villanua, J., 343
 Villanueva, J., 281
 Villanueva, V., 258
 Villanueva, V.E., 102
 Villanueva Haba, V.E., 256
 Villanueva Iza, C., 104
 Villanueva Orozco, J.A., 111, 117
 Villanueva Osorio, J.A., 39, 61, 204
 Villanueva Serrano, S.J., 267
 Villar, L.M., 74, 82
 Villar Guimerans, L.M., 72, 79
 Villar Van den Weygaert, C., 218, 224, 308
 Villarejo Galende, A., 13, 115, 135, 136, 138, 282, 289
 Villarreal Pérez, L., 247, 252
 Villaverde Bello, A., 242
 Villegas Martínez, I., 61, 107, 259
 Villegas Rodríguez, I., 255
 Villoria, B., 108
 Villoslada, P., 80, 81, 113, 237
 Villoslada Díaz, P., 67, 112
 Viloría Alebesque, A., 109
 Vinagre, A., 128
 Vinagre Aragón, A., 71, 118, 222
 Viñas, M., 27, 192
 Viñas Gaya, J., 62, 115, 252
 Viñuela Fernández, F., 180
 Vinyoles, E., 26
 Viotti, J.M., 128
 Viqueira Rodríguez, I., 315
 Viteri Agustín, N., 207, 254, 272, 291, 296
 Viteri Torres, C., 106
 Vivanco Hidalgo, R.M., 99, 100, 102, 105, 108, 141, 143, 326
 Vivancos, F., 154
 Vivancos, J., 192
 Vivancos Matellano, F., 253, 338
 Vivancos Mora, J., 36, 42, 62, 101, 214, 217, 220, 227, 229, 239, 330
 Vivancos Mora, J.A., 98, 105, 190, 264, 339
 Vivas Díaz, E., 64
 Vives Gilabert, Y., 75
 Vives Masdeu, G., 8
 Vives Pastor, B., 206, 269, 314
 Vivo Ortí, N., 197
 Vlasea, A., 133
 Volpini, V., 166
 Volpini Bertrán, V., 2, 4, 120
 Vries, B. de, 4
 Wallström, E., 233, 235
 Walsh, R., 278
 Weber, B., 263
 Willekens Morales, R., 135
 Willis, S., 73
 Winblad, B., 187
 Winsvold, B., 4
 Ximénez-Carrillo Rico, A., 36, 42, 62
 Yaari, G., 73
 Yagüe Ribes, J., 25
 Yáñez Baña, R.M., 297
 Yanguas Ramírez, P., 55, 314
 Ybot, I., 154
 Ybot Gorrín, I., 338
 Yébenes Cortés, M., 32
 Yedra Guzmán, M.J., 107, 259
 Yuanyuan, L., 239
 Yugueros Fernández, M.I., 31, 149
 Yuste Jiménez, J.E., 151
 Zabala Goiburua, J.A., 313
 Zabalza de Torres, A., 170, 207, 284, 294
 Zahonero, C., 345
 Zahur Islam, M., 239
 Zamarbide Capdepón, I., 67, 309
 Zamarro, J., 209
 Zamorro Parra, J., 61, 121, 211
 Zamora García, M.I., 176
 Zamora Peña, R.E., 140
 Zandío Amorena, B., 59, 67, 194, 210
 Zapata Arriaza, E., 58, 69, 82, 178, 195, 316
 Zapata Victori, M.A., 182
 Zapata Wainberg, G., 36, 42, 62, 98, 101
 Zapatero Ferrandiz, A., 64
 Zarranz Imirizaldu, J.J., 103, 276, 281, 330, 334
 Zarza Sanz, B., 126
 Zato Hernández, E., 306
 Zea, M., 346
 Zea Sevilla, M.A., 20, 23, 317, 319, 320
 Zeidan Ramón, N., 328
 Zelaya Huerta, M.V., 30, 283
 Zelaya Huerta, V., 162
 Zhang Auberson, L., 233, 235
 Ziemssen, T., 233, 235
 Zimova, D., 82
 Ziomkowski, S., 162
 Zubizarreta Nafarrate, I., 152, 176, 172, 195
 Zurdo Hernández, J.M., 219, 222, 327
 Zurita Santamaría, J., 263
 Zurowski, M., 151
 Zwart, J.A., 4