



LXXI REUNIÓN ANUAL DE LA SOCIEDAD ESPAÑOLA DE NEUROLOGÍA

Sevilla, 19 a 23 de noviembre de 2019

Recomendamos que utilice la herramienta “Buscar” para localizar cualquier información en el documento.

COMUNICACIONES ORALES

Ataxias + Neurobiología

MUTACIONES EN EL GEN SPG7: ESTUDIO CLÍNICO Y GENÉTICO DE UNA SERIE DE 13 PACIENTES

Baviera Muñoz, R.¹; Monrós Giménez, L.¹; Sevilla Mantecón, T.¹; Muelas Gómez, N.¹; Vázquez Costa, J.F.¹; Campins Romeu, M.¹; Losada López, M.¹; Dubón Romero, Y.¹; Sánchez Monteagudo, A.²; Martínez Rubio, D.³; Jaijo Sanchis, T.⁴; Aller Mañas, E.⁴; Espinós Armero, C.³; Bataller Alberola, L.¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 2. Unidad de Genética y Genómica de Enfermedades Neuromusculares y Neurodegenerativas. CIPF. Valenc. Centro de Investigación Príncipe Felipe; 3. Unidad de Genética y Genómica de Enfermedades Neuromusculares y Neurodegenerativas. CIPF. Valencia. Centro de Investigación Príncipe Felipe; 4. Unidad de Genética. Hospital Universitari i Politècnic La Fe

Objetivos: Describir las características clínicas y genéticas en una serie de pacientes con mutaciones en el gen SPG7 (paraplegina) valorados en la Unidad de Ataxias y Paraparesias Espásticas del HUIP La Fe de Valencia.

Material y métodos: Descripción de manifestaciones clínicas, electrofisiológicas y neurorradiológicas. Estudios genéticos mediante Next Generation Sequencing. Estudios de correlación genotipo-fenotipo.

Resultados: Identificamos 13 pacientes, todos varones, con mutaciones en SPG7 compatibles con una herencia autosómica recesiva. Cinco presentaban historia familiar (38%) y 8 eran casos esporádicos (62%). La edad media de inicio fue de 31 años (rango 15-49), sin diferencias significativas entre grupos en homocigosis (6 pacientes) y heterocigosis compuesta (7 pacientes). En todos, el fenotipo clínico combinaba paraparesia espástica y ataxia cerebelosa en grados variables. El primer síntoma en 11 casos (85%) era la alteración de la marcha. La disartria era constante (100%) y 2 pacientes (15%) la referían como síntoma inicial. Un paciente asociaba distonía generalizada de predominio cráneo-cervical. El tiempo medio de evolución hasta el último seguimiento fue de 18,5 años. Todos los pacientes mantuvieron una marcha autónoma, excepto 3 (necesitaron apoyo unilateral tras una evolución media de 16 años). La mutación más frecuente (58% de alelos mutados) fue c.1529C>T (p.Ala510Val),

en homocigosis en 4 casos y en heterocigosis en 7. Se han identificado dos variantes novedosas: c.935C>A (p.Ala312Glu) y c.1676delA (p.Lys559ArgfsTer33), avalando su patogenicidad con estudios in silico y de segregación.

Conclusión: Mutaciones en SPG7 son causa frecuente de ataxia espástica en nuestro medio. Su curso es benigno, preservándose deambulación autónoma tras largo tiempo de evolución. Financiación: Prometeo/2018/135; ISCIII-PI18/00147.

ATAXIA ESPINOCEREBELOSA TIPO 13 EN UNA FAMILIA DE LAS ISLAS CANARIAS

Hernández García, M.J.; Pueyo Morlans, M.; González Toledo, G.R.; Hernández Javier, C.; Crespo Rodríguez, M.; Carrillo Padilla, F.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Canarias

Objetivos: Las ataxias espinocerebelosas (SCA) constituyen un grupo heterogéneo de enfermedades degenerativas que afectan al cerebelo y sus conexiones. La SCA13 se produce por al menos 7 mutaciones (3 de debut en adulto) de herencia autosómica dominante (AD) en el gen KCNC3 (19q13.33), que codifica el canal K⁺ voltaje-dependiente (KV3.3). Corresponden al 1.5% de las ataxias AD en Europa.

Material y métodos: Describimos 1 familia con una mutación R420H y antecedentes de trastorno de la marcha en rama materna, en bisabuela y prima. Paciente A: V64 años con vitiligo, comenzó a los 51 años con disartria progresiva desarrollando lentamente ataxia leve y nistagmus horizontal. Dos hijos: varón sin mutación y mujer portadora con epilepsia sin ataxia. Paciente B: V65 años, debutó a los 57 años con trastorno de la marcha, al que progresivamente asoció ataxia moderada con marcada inestabilidad, nistagmus horizontal, disartria y disfagia leves. Sin descendientes. En sus RMN se detectó atrofia cerebelosa. Ambos sin deterioro cognitivo (MOCA 27/30 - 29/30).

Resultados: Aportamos una nueva familia con SCA13 de inicio tardío y curso lentamente progresivo. Descartadas causas tratables, detectamos en ambos hermanos una mutación pArg420His en heterocigosis en gen KCNC3. Dos hermanos sanos rechazaron el estudio. Esta mutación está descrita en probandos de 4 generaciones de una familia filipina y 3 pacientes europeos.

Conclusión: Destacamos que las características clínicas de nuestros pacientes coinciden con la literatura. Subrayamos la importancia clínica del canal KV3.3 en esta patología, en la cual la mutación R420H condiciona pérdida de función de dicho canal y un tráfico intracelular aberrante.

ATAXIA FRIEDREICH CON PATRÓN GENÉTICO ATÍPICO Y FENOTIPO DE PARAPARESIA ESPÁSTICA AISLADA

González Toledo, G.R.; Carrillo Padilla, F.J.; Villar Martínez, M.D.; Hernández García, M.J.; Hernández Javier, C.; Crespo Rodríguez, M.; Pueyo Morlans, M.P.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Canarias

Objetivos: Documentar una paciente con paraparesia espástica aislada (PEA) con diagnóstico genético de Ataxia Friedreich (AF).

Material y métodos: Revisamos la historia clínica de la paciente y la literatura al respecto.

Resultados: Mujer de 51 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que presenta desde los 24 años una PEA de lenta evolución, precisando actualmente de silla de ruedas para salir de casa. A la exploración se objetiva una marcada hipertonía con hiperreflexia en miembros inferiores, sin ataxia. Los análisis de sangre, la resonancia magnética craneal y medular y a ecocardiografía fueron normales. Se realizaron paneles genéticos de paraparesia espástica y AF, siendo el primero negativo y encontrándose en el segundo 2 mutaciones del gen FRDA1 en heterocigosis: >65 repeticiones del triplete GAA y variante sin sentido patogénica Gly120Val. Tiene 2 hijos varones asintomáticos, uno de ellos portador en heterocigosis de las repeticiones GAA.

Conclusión: Aunque el 95% de los pacientes con AF son homocigóticos para la expansión de trinucleótidos GAA (normalmente 600-900 repeticiones), en torno al 5% son heterocigóticos descubriéndose en el otro alelo una mutación puntual o sin sentido. La heterocigosis y el bajo número de copias se asocian a fenotipos atípicos con mayor edad de presentación y menor probabilidad de afectación cardíaca. Además, incluso en una misma familia, se han descrito variaciones fenotípicas llamativas atribuidas a mutaciones modificadoras y factores medioambientales o epigenéticos. En nuestra revisión, sólo identificamos 3 casos de AF con clínica de PEA. La clínica atípica de nuestra paciente probablemente sea secundaria al patrón genético también atípico que presenta.

ATAXIA ESPINOCEREBELOSA TIPO 3: PLEIOTROPISMO INTRAFAMILIAR Y RESPUESTA A LA LEVODOPA

Miranda Santiago, J. ¹; Gámez Beltrán, P. ¹; Echavarría Íñiguez, A. ¹; Aguado García, L. ¹; Pascual Carrascal, D. ¹; Hernando Asensio, A. ¹; Arnaiz Senderos, S. ²; Casas Peña, E. ³; Cubo Delgado, E. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Burgos; 2. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial de Palencia; 3. Servicio de Neurología. Hospital Central de la Cruz Roja San José y Santa Adela

Objetivos: Ilustrar el pleiotropismo intrafamiliar de la ataxia espinocerebelosa tipo 3 (SCA-3), destacando el fenotipo parkinsoniano levodopa sensible.

Material y métodos: Revisión de historia clínica, semiología, pruebas complementarias, DaTscan y características de la mutación genética en 4 hermanos afectados de SCA-3.

Resultados: Presentamos dos hermanas, de 57 y 58 años, con fenotipo mixto parkinsoniano y cerebeloso, en tratamiento con bomba de infusión de levodopa. La primera (CAG 26/71 repeticiones) debuta a los

35 años con pié distónico, posteriormente desarrolla un parkinsonismo levodopa-sensible, con fluctuaciones motoras (discinesias “pico de dosis” y periodos “off”), ataxia de la marcha, epilepsia y neuropatía axonal. La segunda (CAG 20/68 repeticiones), comienza con 38 años con parkinsonismo levodopa-sensible, desarrollando fluctuaciones motoras (disonía, periodos off), y ataxia de la marcha. Tercer hermano de 56 años (CAG 20/70 repeticiones), con debut a los 41 años con síntomas predominantemente cerebelosos, parkinsonismo parcialmente levodopa-sensible, neuropatía periférica y afectación de segunda motoneurona. Cuarto hermano de 48 años (CAG 20/72 repeticiones), debut a los 41 años, con fenotipo cerebeloso puro (ataxia, nistagmus, disartria), sin respuesta a levodopa. El DaTscan mostró degeneración de neuronas presinápticas dopaminérgicas, bilateral asimétrica en los hermanos con parkinsonismo.

Conclusión: Se trata de la primera familia de raza caucásica descrita con SCA-3 con variabilidad fenotípica intra-familiar, caracterizada por una significativa respuesta a la levodopa mantenida en el tiempo. La SCA-3 debe ser incluida en el diagnóstico diferencial de los parkinsonismos de inicio en el adulto joven, con historia familiar de enfermedad neurodegenerativa multisintomática, que puede beneficiarse de terapias antiparkinsonianas avanzadas.

SÍNDROME CEREBELOSO REVERSIBLE POR HIPO-MAGNESEMIA

Xuclà Ferrarons, T.; Guasch Jimenez, M.; Caballero Ávila, M.; Izquierdo Tapiz, A.; Juanola Mayos, E.; Pérez Pérez, J.

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

Objetivos: El diagnóstico diferencial de los cuadros de ataxia de inicio agudo/subagudo es amplio e incluye causas autoinmunes, tóxico-metabólicas, desmielinizantes, vasculares, infecciosas y hereditarias. Es importante un estudio extenso buscando especialmente las causas tratables.

Material y métodos: Presentamos una serie de dos casos que ingresaron en nuestro centro entre 2017 y 2018. Se trata de dos pacientes que consultaron en urgencias por cuadro de pocos días de evolución de vértigo, cefalea, náuseas y vómitos, presentando un síndrome cerebeloso en la exploración neurológica. Se completó el estudio con RM cerebral, punción lumbar y analítica.

Resultados: En la RM cerebral se observó una hiperintensidad a nivel de ambos hemisferios cerebelosos en T2 y FLAIR, simétrica, con afectación cortico-subcortical, sin restricción de la difusión. Esto nos indica la existencia de edema vasogénico pero no citotóxico a nivel cerebeloso. La punción lumbar resultó normal. En la analítica, destacaba una hipomagnesemia grave al ingreso (<0,25 y 0,3 mmol/L respectivamente), probablemente causados por pérdidas urinarias (diuréticos), y digestivas (omeprazol y abuso de laxantes). Con la corrección de los niveles de magnesio, las pacientes presentaron una lenta mejoría clínica.

Conclusión: En casos de ataxia subaguda es muy importante descartar causas tratables. Aquí presentamos una etiología poco conocida pero fácil de detectar y tratar, con una neuroimagen característica: el síndrome cerebeloso reversible por edema en contexto de hipomagnesemia grave.

PARAPARESIA ESPÁSTICA DE ETIOLOGÍA INFRECIENTE

Guasch Jiménez, M.; Pérez Pérez, J.

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

Objetivos: Las leucodistrofias forman un grupo heterogéneo y poco prevalente de enfermedades genéticas que afectan la sustancia blanca y se manifiestan predominantemente a edades infantiles. Presentamos el caso de un paciente con paraparesia espástica secundaria a una leucodistrofia de inicio en el adulto.

Material y métodos: Varón de 42 años, fumador y con antecedentes de consanguinidad. Consulta por dificultad progresiva para la deambulación de dos años de evolución, con debilidad y rigidez en ambas extremidades inferiores. Conductualmente desinhibido y con dificultades en organización y planificación de tareas. A la exploración destaca una paraparesia espástica e hiperreflexia en las cuatro extremidades. Se realiza estudio analítico, neuropsicológico y de neuroimagen.

Resultados: La resonancia de columna evidencia cambios degenerativos con mielopatía asociada en T7-T8. La resonancia cerebral muestra una leucoencefalopatía difusa, confluyente y simétrica con afectación supra e infratentorial, sin captación de contraste, con áreas quísticas periventriculares y atrofia del cuerpo calloso. El análisis de sangre y LCR, que no evidencian alteraciones. El estudio neuropsicológico muestra perfil de deterioro cortico-subcortical, predominantemente disejecutivo. Finalmente, se realiza estudio genético que detecta una mutación en homocigosis en el gen EIF2B-5, causante de “Vanishing White Matter Disease”, una leucodistrofia autosómica recesiva.

Conclusión: La manifestación más habitual de una leucodistrofia del adulto es la paraparesia espástica con alteraciones cognitivas. La resonancia cerebral es la herramienta clave para sospecharla, siendo el estudio genético clave para el diagnóstico. Aun así, hasta un 50% de adultos carecen de un diagnóstico definitivo, impidiendo su adecuado manejo, la realización de consejo genético y el abordaje de nuevas opciones terapéuticas.

EL LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO CITOTÓXICO DE PACIENTES CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA AFECTA LA SUPERVIVENCIA DE NEURONAS MOTORAS CORTICALES, ALTERANDO LA INTEGRIDAD DE LA MEMBRANA NUCLEAR

Gómez Pinedo, U.A.¹; Esteban García, N.¹; Benito Martín, M.S.¹; Moreno Jiménez, L.¹; Torre Fuentes, L.¹; Pytel, V.²; Matias-Guiu Antem, J.²; González Gutiérrez, J.L.²; Moreno Ramos, T.²; Montero Escribano, P.²; Galán Dávila, L.²; Guerrero-Sola, A.²; Matias-Guiu Guía, J.²

1. Servicio de Neurociencias. Hospital Clínico San Carlos; 2. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: Se ha demostrado que en la ELA (Esclerosis Lateral Amiotrófica) la integridad de la membrana nuclear juega un papel importante en la evolución de la enfermedad. El presente estudio pretende comparar las lesiones en la membrana nuclear que se producen en cultivos de neuronas motoras expuestas a LCR (líquido

cefalorraquídeo) procedente de pacientes con ELA y a LCR de individuos sanos.

Material y métodos: Cultivos in vitro de motoneuronas procedentes de la corteza motora de embriones de ratas E-19.5-21.5 se expusieron a LCR de individuos con y sin ELA, cuya citotoxicidad se evaluó mediante el ensayo de MTT. El efecto de los distintos tratamientos sobre las células se analizó por microscopía óptica de campo claro y confocal e inmunocitofluorescencia ChAT, LaminB, TDP43 y NUP.

Resultados: En las motoneuronas expuestas a LCR de pacientes con ELA citotóxico se observó cariólisis y cariorrhexis nuclear, así como una incrementada muerte neuronal superior al 90% de las células expuestas al líquido citotóxico, además, se observan alteraciones en la expresión de ChAT, un marcador clásico de motoneuronas acompañado de alteraciones en la membrana nuclear, inclusiones TDP43 y alteración del poro nuclear, mostrando una pérdida de estabilidad en éste. En los cultivos expuestos a LCR no citotóxicos no se observaron alteraciones de este tipo, mostrando una expresión normal de ChAT y mayor grado de filipodias.

Conclusión: Por lo que concluimos que el LCR citotóxico induce cambios estructurales nucleares que provocan un incremento de la muerte celular. Nuestros datos vislumbran mecanismos implicados en la patología de ELA.

ALTERACIÓN DE LA EXPRESIÓN DE LAS AYB SECRETASAS EN EL HIPOTÁLAMO DE PACIENTES CON ELA

Gómez Pinedo, U.A.¹; Benito Martín, M.S.¹; Moreno Jiménez, L.¹; Pytel, V.²; Torre Fuentes, L.¹; Matias-Guiu Antem, J.²; Moreno Ramos, T.²; Montero Escribano, P.²; González Gutiérrez, J.L.²; Galán Dávila, L.²; Guerrero Sola, A.²; Matias-Guiu Guía, J.²

1. Servicio de Neurociencias. Hospital Clínico San Carlos; 2. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: Estudios previos en nuestro laboratorio han demostrado afectación de las vías Amiloide y NOTCH en el hipocampo de pacientes diagnosticados de ELA. Se desconoce si otras áreas extramotoras del cerebro muestran este patrón de afectación. En la ELA el hipotálamo juega un papel importante ya que mantiene la temperatura corporal, y organiza conductas, como la alimentación, ingesta de líquidos, apareamiento y agresión. Existen pocos estudios sobre la expresión de a y b secretasas en el hipotálamo por lo que en el presente estudio analizamos la expresión comparándola con la encontrada en el hipocampo y sus posibles implicaciones clínicas.

Material y métodos: Se utilizarán cortes de hipotálamos que contengan el tercer ventrículo y sus núcleos principales adyacentes como son el arqueado (ARH), ventro medial (VMH) Y dorso medial (DVH), en los que se realizara por IHQ y microscopia confocal la expresión de ADAM10, ADAM17 y BACE.

Resultados: La expresión de ADAM10 y BACE en el hipocampo fue comparable a la observada en el hipotálamo de pacientes con ELA (0,210 vs 0,265 para BACE y 0,480 vs 0,510 para ADAM10), pero la expresión de ADAM17 en el hipotálamo fue 10 veces más elevada que en el hipocampo (0,386 vs 4,123).

Conclusión: Nuestros datos muestran que la a secretasa ADAM17 se encuentra elevada, posiblemente a un mecanismo compensatorio

al estar reducida la ADAM10, seguido de una posible activación por neuroinflamación de la ADAM17. Estos datos abren la posibilidad de conocer la posible función de las secretasas en la patología de ELA.

ALTERACIONES ESTRUCTURALES EN LA REGIÓN MOTORA PRIMARIA DE RATA TRAS INFUSIÓN INTRAVENTRICULAR DE LCR CITOTÓXICO DE PACIENTES CON ELA

Moreno Jiménez, L. ¹; Benito Martín, M.S. ¹; Esteban García, N. ¹; Guerrero Sola, A. ¹; Galán Dávila, L. ¹; Torre Fuentes, L. ¹; Pytel, V. ¹; Montero Escribano, P. ¹; Matías-Guiu Antem, J. ¹; Aguilar, J. ²; Gómez Pinedo, U.A. ¹; Matías-Guiu, J. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 2. Servicio de Neurofisiología Experimental. Hospital Nacional de Paraplégicos - Fundación

Objetivos: La mayoría del conocimiento del que se dispone para el estudio de la ELA esporádica procede de estudios en animales con mutaciones asociadas a la ELA familiar. Considerando como hipótesis de trabajo que la administración intracerebroventricular subaguda de LCR citotóxico de pacientes con ELA esporádica a un animal de experimentación induce cambios patológicos agudos compatibles con ELA, el objetivo de este trabajo consiste en definir los efectos patogénicos a nivel histológico comparando el modelo experimental con animales controles.

Material y métodos: Se utilizaron ratas Wistar macho a las que se les implantó una mini-bomba osmótica que contenía LCR-ELA citotóxico o LCR-control. Tras 14 días de infusión continua se procede a sellar la mini-bomba. Después de finalizar los estudios electrofisiológicos se procedió a la realización de los estudios histopatológicos mediante inmunohistoquímica utilizando los siguientes anticuerpos: GFAP, ChAT, IBA1, TNF α , P-TDP43 y NeuN.

Resultados: En el grupo LCR citotóxico se evidenciaron alteraciones en la onda H y M, además una desestructuración de la organización neuronal en la corteza motora y médula espinal, acompañado de una disminución de las neuronas ChAT, e incremento de inclusiones pTDP-43 citoplasmática en neuronas, alteración de la expresión de GFAP y aumento de la microgliosis que colocaliza con TNF α , lo que nos indica un escenario neuroinflamatorio activo. Estos datos no se observaron en el grupo control.

Conclusión: Nuestros datos confirman que el modelo utilizado mimetiza las alteraciones electromiográficas y la histología patológica de la ELA humana, lo que confirma su utilidad como un acercamiento a escenarios patológicos de la enfermedad de la motoneurona.

DIFERENCIAS EN EL PERFIL METABOLÓMICO DE LOS PACIENTES CON DETERIORO COGNITIVO SEGÚN SU GENOTIPO PARA LA APOLIPOPROTEÍNA E

Peña Bautista, C. ¹; Cháfer Pericás, C. ¹; Roca Marugán, M.I. ²; López Cuevas, R. ³; Baquero Toledo, M. ³

1. Servicio de Perinatología. Instituto de Investigación Sanitaria la Fe; 2. Unidad Analítica. Instituto de Investigación Sanitaria la Fe; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe

Objetivos: El objetivo de este trabajo es estudiar las alteraciones metabolómicas que se producen en las primeras etapas de la Enfermedad de Alzheimer (EA), utilizando grupos de participantes bien definidos para encontrar nuevos biomarcadores y vías moleculares alteradas, así como también el efecto del genotipo ApoE4 en el perfil metabolómico de los individuos con deterioro cognitivo leve.

Material y métodos: Se realizó un análisis metabolómico en muestras de plasma de pacientes con deterioro cognitivo leve asociado a EA (n=29) y controles sanos (n=29). Los datos obtenidos se normalizaron y se analizaron mediante un análisis de Volcano y análisis supervisado por mínimos cuadrados parciales, para estudiar las variables discriminantes entre los dos grupos. Este mismo análisis se planteó para estudiar las diferencias en cuanto al perfil metabolómico entre los pacientes portadores y no portadores del alelo E4 de la apolipoproteína E4, dada la dispersión encontrada en el grupo de enfermos.

Resultados: Se seleccionaron las treinta variables más discriminantes entre pacientes y controles, así como las veinte variables que permitían diferenciar entre pacientes portadores y no portadores del alelo ϵ 4 de la apolipoproteína E4. Entre las variables más importantes se identificaron distintas familias lipídicas como los glicerofosfolípidos o las cardiolipinas.

Conclusión: El genotipo APOE está relacionado con la fisiopatología de la EA. De hecho, en el grupo de pacientes con deterioro cognitivo leve debido a EA se observaron diferentes perfiles de metabolismo lipídico entre los portadores y no portadores del alelo E4.

Cefaleas I

EXPERIENCIA CON ERENUMAB EN MIGRAÑA CRÓNICA REFRACTARIA EN UN CENTRO DE CEFALÉAS TERCARIO DE REINO UNIDO

Moreno Ajona, D.; Khalil, M.; Hoffmann, J.; Goadsby, P.J.

Servicio de Neurología. King's College London Hospital

Objetivos: Erenumab es el primer anticuerpo monoclonal contra el receptor/ligando de CGRP disponible de forma gratuita en Reino Unido. No se han descrito los resultados específicamente en pacientes "súper-refractarios" (>5 preventivos). Describimos los resultados de una cohorte de pacientes.

Material y métodos: Pacientes con migraña crónica según la clasificación internacional de cefaleas (ICHD-3) con fracaso terapéutico de al menos tres tratamientos preventivos previamente, reciben erenumab 70/140 mg s.c. mensualmente. Los pacientes completan un diario de cefaleas y son revisados mensualmente. Recopilamos: datos del diario, aura, síntomas premonitorios/postdrómicos y puntuación HIT-6. Utilizamos la t de Student para datos emparejados. Calculamos la tasa de reducción del 50% de días de migraña.

Resultados: En el momento del envío del abstract, 80 pacientes han iniciado el tratamiento y se han administrado 232 ciclos. Los datos completos (3 meses de tratamiento) están disponibles para 57 pacientes (80% mujeres; edad media de 46 $\pm$ 14). De media utilizaron ocho preventivos previamente (85% >5 preventivos). La reducción media de días de cefalea es de -4 (p <0.01), de migraña es -5 (p <0.01) y de analgésicos -5 (p <0.01). La escala HIT-6 se reduce 3 puntos (p =

0.03). La tasa de reducción del 50% de días de migraña es del 35%. Los efectos secundarios más comunes son: estreñimiento (17%), fatiga (5%) y empeoramiento de la cefalea (6%).

Conclusión: Erenumab es efectivo y bien tolerado en pacientes con migraña crónica “súper-refractaria”. Describimos por primera vez, en la práctica clínica habitual, resultados equiparables a los de los ensayos publicados con este fármaco.

GOOGLE TRENDS COMO HERRAMIENTA PARA ORIENTAR LA EDUCACIÓN PARA LA SALUD AL PACIENTE CON MIGRAÑA

Ben-Yelun Insenser, M.; Barragán Martínez, D.; González Robles, C.; Loredana Alungulese, A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias

Objetivos: Existen pocos recursos destinados a proporcionar una buena educación para la salud al paciente con migraña, sin personal específico y con tiempos de consulta limitados. Probablemente el paciente busque esta información en internet. Revisando estas búsquedas, podríamos aportar al paciente una información enfocada.

Material y métodos: Revisión descriptiva utilizando la herramienta Google Trends, que mide la frecuencia de búsquedas realizadas en Google. Se han combinado distintos términos relativos al concepto, síntomas, pruebas diagnósticas y tratamiento de la migraña.

Resultados: Entre mayo de 2017 y junio de 2019, se observa un interés creciente en las búsquedas del término “dolor de cabeza” y “migraña”, por encima de “jaqueca” o “cefalea”. En 2019 “gripe” fue más buscada en invierno, mientras que “asma” o “migraña” fueron más populares en marzo. La esclerosis múltiple tuvo menores búsquedas y el ictus fue más popular que ambas. Mantienen interés similar los síntomas sensitivos y visuales, siendo el más frecuentemente buscado las náuseas. Existe disminución en las búsquedas combinando “TC” o “escáner”, con un aumento al combinar “resonancia”. Coincidiendo con períodos de máxima popularidad del término “migraña” hay aumento de búsquedas relacionadas con “Ibuprofeno”, siendo menores relacionadas con “Naproxeno”, “Propranolol” o “Topiramato”. Destaca el aumento de búsquedas combinando “piercing” o “dieta”, con mayor popularidad que “Ibuprofeno”. La búsqueda de anticuerpo monoclonal también presenta tendencia creciente.

Conclusión: La frecuencia de búsquedas en internet sugiere un importante interés del paciente migrañoso por su enfermedad. Debemos tratar de proporcionar al paciente una información basada en la evidencia, y podemos dirigirla observando las tendencias de búsqueda en internet.

HIPERCONECTIVIDAD CORTICAL BASAL EN MIGRAÑA CRÓNICA ASOCIADA A RITMOS BETA

Gómez Pilar, J. ¹; García Azorín, D. ²; Guerrero Peral, Á.L. ²; Gómez López de San Román, C. ²; Hornero Sánchez, R. ¹

1. Grupo de Ingeniería Biomédica. ETS de Ingenieros de Telecomunicación;
2. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Objetivos: Estudios preliminares han mostrado diferencias electrofisiológicas entre la migraña episódica y crónica. Sin embargo,

la identificación de estas dos entidades se basa principalmente en la frecuencia de los días de cefalea, no existiendo hasta la fecha ningún biomarcador neurológico que ayude en su diagnóstico. En este contexto, este estudio tiene como objetivo evaluar las diferencias electrofisiológicas en la conectividad cortical entre migraña episódica y crónica que puedan servir de biomarcadores para su diferenciación.

Material y métodos: Para este estudio se reclutaron 126 sujetos: 87 pacientes (45 con migraña episódica y 42 con migraña crónica) y 39 controles pareados en edad y sexo. Se les registró la actividad electroencefalográfica basal con ojos cerrados durante 10 minutos mediante un sistema Brain Vision® de 32 electrodos. Los pacientes se encontraban en periodo interictal. Tras la eliminación de las componentes de ruido ocular y muscular, se estimó la conectividad cortical mediante medidas de sincronía de fase. Para la caracterización de la red funcional se utilizaron parámetros de grafos en frecuencias específicas de beta-2 identificadas de interés en un estudio previo.

Resultados: Tanto la conectividad global como la segregación de la red funcional mostraron diferencias significativas entre pacientes con migraña episódica y crónica ($p < 0.05$, test-U de Mann-Whitney).

Conclusión: Este estudio muestra nuevas evidencias de la diferenciación neurológica entre migraña episódica y crónica. Dichas diferencias se manifiestan en una hiperconectividad e hipersegregación cortical en migraña crónica en la banda beta-2. Futuros estudios deberán abordar la posible utilización de estos hallazgos como biomarcador.

EXPERIENCIA CON TOXINA BOTULÍNICA EN MIGRAÑA CRÓNICA Y MIGRAÑA EPISÓDICA FRECUENTE

Romero Cantero, V. ¹; García Gorostiaga, I. ¹; Moreno Pulido, S. ¹; Duque Holguera, M. ¹; Bermejo Casado, I. ²; Falcón García, A.M. ¹; Gámez-Leyva Hernández, G. ¹; Gómez Gutiérrez, M. ¹; Portilla Cuenca, J.C. ¹; Casado Naranjo, I. ¹

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Cáceres; 2. Servicio de Medicina. Complejo Hospitalario de Cáceres

Objetivos: Comparar la eficacia del tratamiento con toxina botulínica (TB) en pacientes con migraña crónica (MC) frente a pacientes con migraña episódica frecuente (ME).

Material y métodos: Estudio retrospectivo de una cohorte de pacientes diagnosticados de ME y MC. Incluimos las variables edad, sexo, presencia de aura, antecedente de depresión y fibromialgia, número de analgésicos y triptanes al mes, número de fármacos preventivos, número de crisis previo al tratamiento con TB y respuesta a las dosis de 155 y 195 unidades. Para realizar el análisis de las variables cualitativas hemos empleado el método de Chi2 de Pearson y para las cuantitativas la t de student.

Resultados: Cohorte de 62 pacientes, 47 MC y 15 ME. Se encontraron diferencias significativas entre ambos grupos en la presencia de aura y el número de analgésicos y triptanes. La tasa de respondedores fue del 19.15% para la dosis de 155UI y del 76.9% para la dosis de 195UI en pacientes con MC y del 33.3% y 40% respectivamente para los pacientes con ME. La tasa global de respondedores fue del 23% y 71% para la dosis de 155UI y 195UI, respectivamente.

Conclusión: En nuestra cohorte, no se encuentran diferencias significativas en la tasa de respuesta a toxina botulínica en pacientes con MC y ME aunque se observa una tendencia de mejor respuesta a la dosis de 195 UI en pacientes con MC. Nuestros resultados apoyan el

uso de este fármaco como medida preventiva eficaz tanto en pacientes con MC como ME, a diferencia de otros estudios publicados.

EXPERIENCIA TERAPÉUTICA EN UNA SERIE DE 91 CASOS DE EPICRÁNEA FUGAX

Talavera De la Esperanza, B.; García Azorín, D.; Chavarría Miranda, A.; Trigo López, J.; Martínez Pías, E.; Sierra Mencía, Á.; Martínez Rodríguez, B.; Guerrero Peral, Á.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Objetivos: La Epicránea Fugax (EF) es una entidad recientemente incluida en el apéndice de la Clasificación Internacional de Cefaleas (CIC). Su fenotipo se ha ido fijando a lo largo de los últimos años, pero el conocimiento en cuanto a su tratamiento se reduce a casos aislados o series no demasiado extensas. Pretendemos analizar nuestra experiencia en el tratamiento de esta entidad en una serie amplia de pacientes.

Material y métodos: Revisamos todos los casos diagnosticados de EF en una Unidad de Cefaleas de un hospital terciario entre marzo de 2008 y junio de 2019. Recogimos los datos clínicos y demográficos, así como los tratamientos utilizados y su eficacia.

Resultados: Incluimos 91 pacientes (65 mujeres, 26 varones). Edad de inicio $45,8 \pm 17,2$ años (16-84). En 57 casos (62,6%) se trataba de una forma clásica posteroanterior, en 31 (34,1%) una variante anteroposterior y en 3 (3,3%) los paroxismos describían ambas trayectorias. El dolor tenía un carácter principalmente lancinante (56, 61,5%), o punzante (27, 29,7%) con una intensidad de $7 \pm 1,9$ (1-10). El patrón temporal era variable con remisiones espontáneas en 19 casos (20,9%). En 55 (60,4%) pacientes fue necesario instaurar un tratamiento preventivo. Como primera elección los fármacos más usados fueron lamotrigina y gabapentina (19 y 17 casos respectivamente) con respuesta superior al 50% en la mayoría de los pacientes. En 5 casos sin respuesta a gabapentina, la lamotrigina resultó eficaz.

Conclusión: Los pacientes con EF requieren con frecuencia un tratamiento preventivo. Gabapentina y, sobre todo, lamotrigina, son opciones a considerar.

TRATAMIENTO DE LA CEFALÉA NUMULAR. SERIE DE 56 PACIENTES

Belvis Nieto, R.¹; Guasch, M.¹; Caballero, M.¹; Juanola, E.¹; Izquierdo, A.¹; Aceituno, A.²; Sotoca, J.³; Morollón, N.³

1. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 2. Servicio de Neurología. USP Institut Universitari Dexeus; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Dexeus

Objetivos: El tratamiento de la cefalea numular-CN no está establecido. Las guías SEN establecen un nivel de evidencia IV a gabapentina y Botox. Describimos el tratamiento de una serie de 56 pacientes.

Material y métodos: Pacientes con CN (código ICHD3:4.8). Primera opción terapéutica: AINEs, segunda: gabapentina, tercera: Botox50U. Analizamos: factores predictivos de refractariedad terapéutica; demográficos, evolución, topografía, intensidad, características, tratamientos previos. Variable principal: reducción del 50% de días de cefalea/mes a los 3 meses y escala numérica del dolor (NRS).

Resultados: Incluimos 56 pacientes con CN (mayo 2012-mayo 2019), mujeres (58,9%); edad media: 49,4a (19-75a). El área aislada o en combinación más frecuentemente afectada fue: parietal-35, frontal-18, temporal-7 y occipital-5; multicéntrica-1 (1,8%). Morfología: elíptica (21,2), redonda (78,8%). Tamaño medio: 3,75 cm. Características: punzante (62,5%), opresiva (33,9%), descarga eléctrica (1,8%), quemante (1,8%). Intensidad media NRS: 7/10 puntos. Tiempo de evolución: 18,6 meses y días de dolor mensual: 17. El 82,1% de los pacientes requerían AINEs (abuso: 47,8%) y 20 pacientes-39,2% habían recibido una media de 1,5 preventivos ineficaces. Se prescribió gabapentina a 20 pacientes (dosis media: 1.050mg/día) con tasa de respondedores del 30% (6 pacientes). El resto (n=14) se sometió a Botox (dosis media 50U/3 meses) con tasa de respuesta del 71,4% (media: 1,4 sesiones). Finalmente, 4 pacientes fueron multi-refractarios. La refractariedad sólo se asoció al tiempo de evolución: refractarios: 36,64 meses vs no-refractarios: 13,54 meses, $p=0,001$.

Conclusión: El 19% de los pacientes con cefalea numular no requiere terapia, el 46% responde a AINE pero con tasas de abuso del 47%, el 30% de los AINEs-resistentes responde a gabapentina y el 71% de los gabapentina-resistentes responde a Botox. Finalmente, un 7% será multi-refractario. El tratamiento precoz con gabapentina o Botox evita la refractariedad.

LESIONES DE SUSTANCIA BLANCA CEREBRAL EN MIGRAÑA CRÓNICA Y RESPUESTA AL TRATAMIENTO CON ONABOTULINUMTOXIN A

Saavedra Piñeiro, M.¹; Domínguez Vivero, C.¹; Rodríguez Osorio, X.¹; Villalba Martín, C.²; Ramos Cabrer, P.³; Sobrino Moreiras, T.⁴; Campos Pérez, F.⁴; Sánchez José, C.⁴; Leira Muiño, R.¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela; 2. Servicio de Radiología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela; 3. Molecular Imaging Unit. CIC biomaGUNE. Donosti; 4. Servicio de Neurociencias. Laboratorio de Investigación de Neurociencias Clínicas, Instituto de Investigación Sanitaria (IDIS).

Objetivos: La respuesta al tratamiento con Onabotulinumtoxin A (OnabotA) en migraña crónica (MC) se ha relacionado con diferentes marcadores clínicos y moleculares. Son escasos los estudios que han analizado la relación entre marcadores de neuroimagen y la respuesta al tratamiento con OnabotA. El objetivo de nuestro estudio es determinar si la presencia lesiones de sustancia blanca se relacionan con la respuesta al tratamiento con OnabotA en pacientes con migraña crónica.

Material y métodos: Estudio prospectivo que incluye a 62 pacientes con MC (criterios IHS 2013) (edad $41,4 \pm 11,1$ años; 89,5% mujeres) que han recibido tratamiento con OnabotA siguiendo el protocolo PREEMPT. Todos los pacientes se sometieron a una RMN 3T (T1, T2, T2 * y FLAIR) al inicio del estudio. Se determinaron el número de lesiones de sustancia blanca (<3, 4-6, >6) y su localización (subcortical, periventricular u otras). Los pacientes fueron clasificados en respondedores (reducción de la frecuencia de sus cefaleas en $\geq 50\%$) y no respondedores (reducción <50%).

Resultados: 47 pacientes (75,8%) respondieron al tratamiento con OnabotA. No se han observado diferencias significativas en la presencia de lesiones de sustancia blanca entre respondedores (51%) y no respondedores (37%); $p=0,130$. Tampoco hemos encontrado

diferencias significativas entre el número de lesiones de sustancia blanca ($p=0.469$) ni su localización ($p=0.249$).

Conclusión: La presencia de lesiones de sustancia blanca no influye en la respuesta al tratamiento con OnabotulinumtoxinA en pacientes con migraña crónica.

VARIABILIDAD EN LA SENSIBILIZACIÓN CENTRAL, PERIFÉRICA Y HABITUACIÓN EN MIGRAÑA: ESTUDIO LONGITUDINAL MEDIANTE ALGOMETRÍA

García Azorín, D. ¹; Torrejón Cereceda, A. ²; Sierra Mencía, Á. ²; Martínez Pías, E. ²; Trigo López, J. ²; Guerrero Peral, A.L. ¹

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

Objetivos: Dos elementos fundamentales en la fisiopatogenia de la migraña son la sensibilización y la falta de habituación. Se han propuesto unos patrones de sensibilización periférica y central medidos por algometría en migraña, pero no conocemos su variabilidad a lo largo del tiempo. Pretendemos evaluar esta variabilidad de manera longitudinal mediante realización de algometría diaria.

Material y métodos: Participaron dos sujetos, uno diagnosticado de migraña crónica (MC) y otro control. Se realizó determinación de umbral de sensibilidad a la presión mediante algometría y evaluación de la habituación observando el patrón de cambio tras tres exploraciones consecutivas. Se analizó en territorio cefálico siguiendo el sistema internacional 10:20 y en territorio extracefálico. Se evaluó la presencia de dolor concomitante.

Resultados: Se realizaron 19 algometrías en cada sujeto, en días laborables consecutivos. El umbral de sensibilidad a la presión fue menor todos los días y en todos los puntos en el paciente respecto del control. Tras compensación por comparaciones múltiples las diferencias fueron significativas en 17/21 puntos cefálicos y 6 extracefálicos. En el control se produjo habituación en todas las determinaciones mientras que en el paciente el patrón fue de facilitación, siendo las diferencias significativas en todos los puntos cefálicos y extracefálicos. No se observó una correlación en los valores de sensibilización o habituación con el dolor en el día de la determinación.

Conclusión: La algometría podría ser un marcador robusto para determinar la sensibilización y la habituación en sujetos con migraña, siendo la influencia de la presencia de dolor en el momento de la determinación limitada.

CIRUGÍA DE DESCOMPRESIÓN VASCULAR EN NEURALGIA DEL TRIGÉMINO: ANÁLISIS DE SERIE DE CASOS E IDENTIFICACIÓN DE FACTORES ASOCIADOS A BUEN PRONÓSTICO QUIRÚRGICO

Amaya Pascasio, L.; Esteban Antúnez, E.; De la Casa Fages, B.; Ruiz Juretschke, F.

Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón

Objetivos: Hasta en 95% de casos de neuralgia del trigémino clásica (NT) existe compresión neurovascular (CNV), siendo la descompresión microvascular (DMV) el tratamiento quirúrgico de elección en

casos refractarios a tratamiento farmacológico. Presentamos serie de pacientes con NT sometidos a DMV con el objetivo de analizar sus características y evolución, identificando factores asociados a mejor pronóstico.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo de serie consecutiva de pacientes intervenidos de NT entre 1997 y 2018 mediante DMV con seguimiento mínimo postquirúrgico de 6 meses. Los resultados quirúrgicos se clasificaron según escala de dolor facial del Barrow Neurological Institute (BNI score). Realizamos análisis descriptivo y regresión binaria uni-multivariante para identificar factores asociados a mejor resultado.

Resultados: 152 pacientes con edad media de 60 años y seguimiento medio de 38 meses. El 82% presentaba CNV en la RM preoperatoria, que demostró una sensibilidad del 90% y una especificidad del 91%. Al final del seguimiento el 83% tenían una mejoría significativa del dolor (BNI I-III), llegando el 59% a estar sin dolor y sin medicación (BNI I). Las complicaciones más frecuentes fueron infección de herida (5%) y fistula de LCR (7%), así como un 0,7% de focalidad permanente postoperatoria. La regresión logística binaria demostró que la evolución menor a 4 años y el hallazgo de CNV en la cirugía son factores de buen pronóstico.

Conclusión: La DMV es una opción eficaz y segura en los pacientes con NT refractaria a tratamiento médico. La cirugía precoz puede ser beneficiosa en pacientes que no responden a politerapia.

EFFECTIVIDAD DE ONABOTULINUMTOXINA EN UNA SERIE DE PACIENTES CON MIGRAÑA CRÓNICA Y FIBROMIALGIA

Sastre Real, M.; Lara Lara, M.; Díaz de Terán Velasco, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz

Objetivos: Evaluar la efectividad de OnabotulinumtoxinA para el tratamiento de la migraña crónica (MC) en un subgrupo de pacientes con fibromialgia.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo en el que se incluyen pacientes con MC y fibromialgia valorados en una Unidad de Cefaleas. Se recogen datos clínicos y de respuesta a OnabotulinumtoxinA.

Resultados: Se incluyeron un total de 18 pacientes con MC y fibromialgia. El 100% fueron mujeres con una media de edad de $50,5 \pm 11$ años. El 77% presentaba depresión, el 55% otras patologías concomitantes de dolor crónico y el 83,3% cefalea por abuso de medicación (CAM). En el 66,6% de los pacientes con CAM los analgésicos eran consumidos debido a la fibromialgia u otros dolores distintos de la migraña. 16 pacientes (88,8%) recibieron tratamiento con OnabotulinumtoxinA. La media de infiltraciones fue de 7,6. 14 pacientes recibieron al menos 4 infiltraciones. El 42,8% de ellos presentó una disminución de al menos el 70% en los días de cefalea al mes tras la 4ª infiltración y el 57,1% al menos un 50% de reducción en los días de dolor. En 3 pacientes (21,4 %) se retiró el tratamiento por falta de respuesta. Tres pacientes (21,4 %) presentaron respuesta parcial (menos del 50% de disminución de los días de dolor al mes). Como único evento adverso se registró ptosis autolimitada en un paciente.

Conclusión: En nuestra muestra de pacientes con MC y fibromialgia OnabotulinumtoxinA fue eficaz (al menos un 50% de disminución en los días de dolor al mes tras 4ª infiltración) en el 57,1% de los pacientes.

Cefaleas II

FACTORES PREDICTORES DE RESPUESTA AL TRATAMIENTO CON TOXINA BOTULÍNICA EN CEFALEA NUMULAR. ESTUDIO PROSPECTIVO EN UNA SERIE DE 49 PACIENTES SEGUIDOS 24 SEMANAS

Martínez Pías, E.; García Azorín, D.; Trigo López, J.; Sierra Mencía, Á.; Martínez Rodríguez, B.; Guerrero Peral, Á.L.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Objetivos: La cefalea numular (CN) es una cefalea primaria para la cual no existe ningún ensayo clínico. Se sugiere la disfunción de fibras sensitivas superficiales, las cuales constituyen la diana terapéutica de la toxina botulínica (TB). Pretendemos evaluar qué factores se asocian a la respuesta terapéutica a TB en CN.

Material y métodos: Estudio de cohorte prospectiva en pacientes con CN con al menos 10 días de dolor al mes en los tres meses previos. Se inyectaron 25 unidades de TB en la región del dolor el día 0 y tras 12 semanas. A las 24 semanas se evaluó la tasa de respuesta 50%, definida como el descenso de al menos un 50% de días de dolor al mes respecto del basal. Se analizaron variables demográficas y clínicas asociadas con la respuesta.

Resultados: Incluimos 49 pacientes, 60,3% mujer, con 52,4 años de media (17,9). Presentaban 24,5 (7,3) días de dolor al mes y 12,8 (7,5) de medicación sintomática. El 68,5% había utilizado preventivo oral, principalmente gabapentina. La tasa de respuesta 50% fue de 67,9% y 83,7% a las 12 y 24 semanas, respectivamente. Sólo se asoció a una mayor respuesta el género femenino (90,9 %vs 68,8%, $p=0,04$). No se encontró diferencia en: tiempo de evolución (21,2 vs 11,8 meses, $p=0,06$), presencia de alodinia (89,7% vs 75%, $p=0,17$), uso previo de profilaxis (90% vs. 73,3%, $p=0,13$).

Conclusión: La TB fue eficaz en un porcentaje elevado de pacientes con CN. Los factores predictores de respuesta a TB en migraña no se observan en CN.

MANEJO DE CEFALEA DE LA TOS CON BLOQUEO ANESTÉSICO DE NERVIOS OCCIPITALES MAYOR (NOM): DESCRIPCIÓN DE UNA SERIE DE CASOS

Montalvo Moraleda, M.T.; Gutiérrez Sánchez de la Fuente, M.; Gajate García, V.; Cuadrado Pérez, M.L.; Porta Etessam, J.; González-García, N.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: La cefalea de la tos (CT) es una afección consistente en episodios paroxísticos de dolor, desencadenados por la tos u otras maniobras de Valsalva. Fisiopatológicamente, se ha relacionado con un aumento transitorio de presión en el espacio subaracnoideo de la fosa posterior, con tracción meníngea y producción de dolor. El tratamiento de primera elección es indometacina, con evidencia únicamente en series clínicas. Hasta el momento no se han descrito casos tratados con bloqueo del NOM en la literatura.

Material y métodos: Se describen siete casos de dolor que cumple

criterios de CT según la Clasificación Internacional de Cefaleas 3ª edición, manejados con bloqueo del NOM.

Resultados: El 55% de los pacientes son mujeres. La mediana de edad es de 52 años (RIC 49-58). Dos presentan antecedentes de migraña. Seis de los pacientes presentan CT primaria y un paciente CT secundaria a malformación Chiari tipo I. Describen el dolor como episodios paroxísticos, desencadenados por la tos o maniobras de Valsalva, intenso, de localización holocraneal ($n=3$) u occipital ($n=4$), de segundos a 30 minutos de duración. Los pacientes reciben tratamiento con indometacina ($n=5$) o beta-bloqueantes ($n=5$). En todos se realiza bloqueo anestésico del NOM por falta de respuesta al tratamiento anterior, con buena respuesta en 6 de ellos, presentando disminución de la necesidad de tratamiento analgésico con indometacina.

Conclusión: El bloqueo del NOM puede ser efectivo en la cefalea de la tos. Su mecanismo de acción podría estar relacionado con la modulación de las aferencias que llegan al núcleo caudal del trigémino desde la fosa posterior.

POLIMORFISMO RS20070744 DE LA ÓXIDO NÍTRICO SINTASA ENDOTELIAL (NOS3) Y RIESGO PARA MIGRAÑA

Jiménez Jiménez, F.J. ¹; García Martín, E. ²; Navarro Muñoz, S. ³; Rodríguez, C. ⁴; Serrador, M. ⁵; Alonso Navarro, H. ¹; Calleja López, M. ¹; Turpín Fenoll, L. ³; Recio Bermejo, M. ³; García Ruiz, R. ³; Millán Pascual, J. ³; Navacerrada Barrero, F. ¹; Plaza Nieto, J.F. ¹; García-Albea Ristol, E. ⁵; García-Agúndez Pérez-Coca, J.A. ⁴

1. Servicio de Neurología. Hospital del Sureste; 2. Servicio de Neurología. Universidad de Extremadura; 3. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.; 4. Departamento de Farmacología. Universidad de Extremadura; 5. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias

Objetivos: El óxido nítrico puede tener un papel importante en la patogenia de la migraña, que es sugerido por datos experimentales, neuropatológicos, bioquímicos y farmacológicos. Un meta-análisis reciente ha mostrado asociación entre el polimorfismo de nucleótido simple rs2070744 en el gen de la sintasa de óxido nítrico endotelial (eNOS o NOS3; cromosoma 7q36.1) y el riesgo para migraña en población caucásica. En el presente estudio tratamos de replicar la posible asociación de este polimorfismo con el riesgo para migraña en la población caucásica española.

Material y métodos: Determinamos las frecuencias de los genotipos y variantes alélicas del polimorfismo rs2070744 del gen NOS3 en 283 pacientes con migraña y 287 controles sanos pareados por edad y sexo utilizando un ensayo tipo TaqMan. También analizamos de posible influencia de la frecuencia de los distintos genotipos en la edad de comienzo de los ataques de migraña, sexo, historia familiar de migraña, presencia o ausencia de aura y desencadenamiento de ataques de migraña por alcohol.

Resultados: Las frecuencias de los genotipos y variantes alélicas del polimorfismo NOS3rs2070744 no se asociaron con el riesgo para migraña (OR[95%CI] para el alelo menor=0.91[0.72-1.15]), y no fueron influenciados por la edad de comienzo de la migraña, sexo, presencia de aura o desencadenamiento de los ataques de migraña por alcohol. El genotipo NOS3rs2070744CC fue significativamente más frecuente en pacientes con historia familiar de migraña.

Conclusión: El polimorfismo NOS3 rs2070744 no se asoció con el riesgo para migraña en la población caucásica española, aunque podría relacionarse con la historia familiar de migraña.

ESTUDIO DESCRIPTIVO SOBRE LOS MOTIVOS DE CESE DEL TRATAMIENTO CON TOXINA BOTULÍNICA EN PACIENTES CON MIGRAÑA

Agüero Rueda, P.; Valero Mut, A.; Torres Ruiz, G.; Camiña Muñiz, J.; Molina Martínez, F.J.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Son Espases

Objetivos: Analizar los motivos de interrupción del tratamiento con onabotulinumtoxin A (bótox) en una serie de pacientes con migraña, describiendo sus características demográficas, clínicas y terapéuticas.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo de pacientes con migraña crónica (MC) y episódica de alta frecuencia (MEAF), tratados con bótox antes de febrero de 2019, en los que dicho tratamiento fue interrumpido.

Resultados: De un total de 279 pacientes tratados con bótox por migraña hasta ese momento, en 82 (29,4%) se había interrumpido, 74 (90%) con MC y el resto con MEAF, el 87% de todos ellos sin aura. Un 80% eran mujeres, con una edad media de 56 ± 13 años. Las comorbilidades más frecuentes en este grupo eran la psiquiátrica (56%) y el dolor raquídeo (40%). El 37,5% hacía un uso excesivo de medicación sintomática. Un 18% consumía opiáceos por otras causas. Se utilizaron de media 3,8 [1-10] fármacos preventivos antes de iniciarse tratamiento con toxina. Un 15,8% refirió efectos adversos a un preventivo y el 31,7% a más de uno. Los pacientes recibieron una media de 5,4 sesiones, durante 12 meses de mediana [3-98]. Se observó una tendencia al aumento progresivo de la dosis aplicada en las últimas sesiones. Los principales motivos de suspensión del tratamiento fueron ineficacia (50%), mejoría [20% (6% del total de tratados)], otros (24%) y efectos adversos (5,6%).

Conclusión: El principal motivo de abandono del tratamiento en nuestra serie fue la ineficacia, lo que convierte a estos pacientes en claros candidatos a los nuevos tratamientos biológicos.

MANEJO DE LAS CRISIS DE MIGRAÑA Y STATUS MIGRAÑOSO POR NEURÓLOGOS

González García, N.¹; Porta-Etessam, J.¹; Cuadrado Pérez, M.L.¹; Latorre, G.²; Santos-Lasaosa, S.³

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Fuenlabrada; 3. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa

Objetivos: El manejo de las crisis de migraña en los servicios de urgencia se ve a menudo dificultado por la falta de un protocolo de actuación unificado. Estas dificultades pueden incluso traducirse en el uso de fármacos desaconsejados o sin evidencia demostrada. El GECSN elaboró en 2016 una guía práctica del diagnóstico y manejo terapéutico de la cefalea en urgencias, sin embargo, su alcance se ha visto limitado por una posible falta de difusión.

Material y métodos: Con el fin de conocer el manejo actual de las crisis de migraña y el status migrañoso en los servicios de urgencia se

ha realizado una encuesta online a través de la Sociedad Española de Neurología (SEN)

Resultados: Se obtuvieron un total de 282 respuestas. Uno de cada 4 forma parte de un grupo de estudios de cefaleas, y uno de cada 3 no conoce la existencia de las guías de GECSN. Un 58,8% emplean como primera opción AINEs con metoclopramida, y 31,3% esto mismo asociado al oxígeno; sólo 2,48% emplea los triptanes. Como segunda opción lo más frecuente son los corticoides parenterales, con un 62%, seguidos de la clorpromacina con un 11,35%. La mitad de los encuestados emplea bloqueos como parte del tratamiento.

Conclusión: Los protocolos terapéuticos empleados en la atención urgente de la migraña son heterogéneos, y aún se emplean opciones sin evidencia demostrada, como el oxígeno. Desde los grupos de estudio se debe mejorar la difusión de las guías y, se deberían unificar los protocolos de actuación.

CAMBIOS EN EL CÓRTEX FRONTAL DE PACIENTES CON MIGRAÑA CRÓNICA: UN ESTUDIO PILOTO

Torres Ferrus, M.¹; Pareto, D.¹; Gallardo López, V.J.²; Alpuente Ruiz, A.¹; Caronna, E.¹; Rovira, A.¹; Pozo Rosich, P.¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 2. Servicio de Neurología. Vall d'Hebron Institut de Recerca

Objetivos: Identificar diferencias en grosor cortical (GC) de pacientes con migraña crónica.

Material y métodos: Estudio exploratorio de casos y controles. Se incluyeron mujeres con migraña episódica (ME), migraña crónica (MC) y controles. Se recogieron datos demográficos y clínicos. Se realizó adquisición de imágenes de RM en 3.0T (Trio, Siemens). Las imágenes 3D-T1 fueron segmentadas con FreeSurfer (versión 6.2). Se obtuvo el GC medio para cada región cerebral y se compararon grupos usando modelos lineales ajustado por edad y depresión, corregidos por comparaciones múltiples. Se obtuvieron las variables asociadas independientemente con diagnóstico mediante un análisis de regresión logística.

Resultados: Se incluyeron 25 mujeres (8 ME, 7 MC, 10 controles), edad media $38,1 \pm 14,0$ años. Las pacientes con MC presentaron mayor GC en 3 áreas frontales comparado con controles: frontal medial caudal (control- $2,44\text{mm} \pm 0,05$ vs. MC- $2,57\text{mm} \pm 0,05$, $p=0,02$), frontal medial rostral (control- $2,23\text{mm} \pm 0,10$ vs. MC- $2,36\text{mm} \pm 0,07$, $p=0,04$) y área frontal superior (control- $2,61\text{mm} \pm 0,10$ vs. MC- $2,74\text{mm} \pm 0,09$, $p=0,03$). Los pacientes MC presentaron menor GC en área parahipocámpal (control- $2,97\text{mm} \pm 0,21$ vs. MC- $2,71\text{mm} \pm 0,24$, $p=0,02$). Los pacientes ME presentaron valores de GC intermedios, con diferencias significativas únicamente para área frontal medial caudal ($p=0,03$), frontal superior ($p=0,05$) y fusiforme ($p<0,01$). Los valores de GC para las áreas frontal medial caudal y frontal medial rostral eran predictores de MC en el análisis de regresión logística. El GC del área frontal caudal media se correlacionó positivamente con la frecuencia de cefalea.

Conclusión: Los pacientes con MC presentan diferencias estructurales corticales prefrontales, que podrían reflejar cambios correlacionados con frecuencia de cefalea y/o procesos emocionales o cognitivos asociados a la migraña.

¿PREDICE EL USO DEL MÓVIL LA FASE DEL CICLO DE MIGRAÑA? SOCIAL SENSING EN MIGRAÑA

Alpuente Ruiz, A. ¹; Gallardo, V.J. ¹; Cerda-Company, X. ¹; Cloquell, J. ²; Rovira, J. ²; Torres-Ferrús, M. ¹; Pozo-Rosich, P. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 2. Servicio de Neurología. Fundació Institut de Recerca Vall d'Hebron

Objetivos: El uso del móvil y sus aplicaciones se ha asociado a la interacción humana, pudiéndose utilizar en migraña para predecir ataques o estudiar cambios cognitivo-sociales que ayuden a definir sus fases. El objetivo de nuestro estudio es correlacionar ataques de migraña con actividad cognitivo-social.

Material y métodos: Estudio observacional prospectivo. Se incluyeron pacientes con migraña episódica (ME) y migraña crónica (MC) durante 3 meses. Una app móvil monitorizó el uso diario del teléfono y los ataques de migraña. Se recogieron datos sociodemográficos y clínicos. Se realizó un análisis comparativo entre los días con migraña (M), 24h antes (A24), 24h y 48h después del inicio del ataque (D24 y D48) y días sin dolor (S).

Resultados: Se incluyeron 32 pacientes: 68,8% ME y 31,2% MC. Se recogieron 764 registros: 50,5% sin dolor, 25,0% con dolor, 8,7% A24, 9,2% D24 y 6,4% D48. Se registró mayor uso del teléfono y redes sociales en MC ($p=0,05$). La hora de los ataques fue significativamente diferente entre diagnósticos (MC: 23,5% de madrugada, ME: 38,1% durante la mañana, $p=0,01$) y una duración mayor en MC ($p=0,038$). Se registró menor uso del teléfono los días con dolor ($p=0,01$) que en el resto de días (S, A24, D24 y D48), pero el uso de redes sociales fue significativamente mayor en A24 ($p=0,05$).

Conclusión: El uso del móvil varía según la fase del ciclo y su diagnóstico: menor uso en días con migraña y en ME. La fase del ciclo refleja la actividad cognitiva que condiciona nuestra conducta social pudiendo ayudar a predecir ataques.

ESTUDIO EMIC: ESTUDIO SOBRE EL IMPACTO DE LA MIGRAÑA CRÓNICA EN CALIDAD DE VIDA Y COGNICIÓN

González Mingot, C. ¹; Gil Sánchez, A. ²; Canudes Solans, M. ²; Ruiz Julian, M. ¹; Nogueras Penavad, L. ²; Tejero Sanz, M. ²; Brieva Ruiz, L. ¹; Purroy García, F. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida

Objetivos: La migraña crónica es una enfermedad altamente discapacitante. Los problemas de memoria son una queja frecuente en estos pacientes. El objetivo de este trabajo es estudiar la repercusión respecto a cognición y calidad de vida de los pacientes con migraña crónica en el periodo intercrisis y si estas posibles alteraciones son reversibles con tratamiento preventivo.

Material y métodos: Evaluamos la cognición y calidad de vida mediante una batería de test (para calidad de vida: HADS, SF-36, ICSP, BDI-II i para cognición Test de copia y reproducción de la figura de Rey, TMT A y B) en 50 controles y 47 pacientes con migraña crónica de la consulta de cefalea antes y tras el tratamiento con toxina botulínica A y/o fármacos preventivos orales.

Resultados: Al comparar pacientes y controles encontramos mejores resultados respecto a cognición (TMT B, Copia y Memoria de Figura de Rey) ($p<0,05$) y calidad de vida ($p<0,05$) en los controles. Hallamos mejoría significativas post tratamiento en todos los parámetros de calidad de vida ($p<0,05$) y cognición ($p<0,05$) excepto en la Copia de la Figura de Rey que no alcanza significación estadística ($p=0,79$)

Conclusión: Nuestro estudio confirma la existencia de una afectación en la cognición que no se explica por el propio dolor de la migraña ya que se aprecia en los periodos intercrisis. Se demuestra que dicha afectación es reversible al tratamiento efectivo de la migraña crónica. Se reafirma el importante impacto sobre la calidad de vida de los pacientes que padecen esta patología y la necesidad de instaurar un tratamiento preventivo efectivo.

RIESGO DE SUICIDIO EN LA MIGRAÑA CRÓNICA, CEFALEA EN RACIMOS Y NEURALGIA DEL TRIGÉMINO REFRACTARIAS

Guasch Jiménez, M. ¹; Fernández Vidal, A. ²; Izquierdo Tapiz, A. ¹; Caballero Ávila, M. ¹; Juanola Mayos, E. ¹; Belvis Nieto, R. ¹

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

Objetivos: El suicidio se ha relacionado clásicamente con la neuralgia del trigémino (NT), aunque no hay datos científicos concluyentes. En cambio, estudios recientes insinúan una asociación con la cefalea en racimos (CR). Analizamos y caracterizamos el riesgo de suicidio en pacientes con NT, CR y migraña crónica (MC) refractarias.

Material y métodos: Pacientes con MC, CR y NT según criterios ICHD3 con riesgo de suicidio detectado por anamnesis. La CR y la MC se consideraron refractarias (r) según los criterios EHF-2014, la NT según los criterios SFEMC-2018.

Resultados: Recibimos 963 primeras visitas en la Unidad de Cefaleas (febrero 2018-febrero 2019), diagnosticando: MC-191, CR-72, NT-91. 78 pacientes presentaron MC(r)-40,84%, 29 CR(r)- 40,28% y 33 NT(r)-36,26%. Detectamos riesgo de suicidio en dos pacientes con MC(r)-2,56%, seis con CR(r)-20,69% y uno con NT(r)-3,03%. De los 9 pacientes 5 eran mujeres (edad media: 44,3 años, evolución media de la cefalea: 14 años), 3 tenían antecedentes psiquiátricos. Todos presentaban ideas pasivas de muerte, 8 ideas autolíticas no estructuradas, 2 ideas estructuradas, 2 refirieron tentativas autolíticas previas. Seis mantenían dichas ideas en periodos libres de cefalea. El diagnóstico psiquiátrico fue: trastorno depresivo mayor en 4, trastorno adaptativo en 3, trastorno depresivo no especificado en 2. No hubo suicidios ni tentativas autolíticas durante el seguimiento.

Conclusión: En nuestra muestra, el riesgo de suicidio es más frecuente en pacientes con CR(r). Sólo un tercio de los pacientes tenían antecedentes psiquiátricos previos, por lo que la conducta suicida aparece en la mayoría de los casos de forma reactiva a una mala evolución de la cefalea.

CARGA ASISTENCIAL POR TÉCNICAS EN CEFALÉAS, EVOLUCIÓN A LO LARGO DE 5 AÑOS

Díaz Insa, S. ¹; Nieves Castellanos, C. ¹; Losada López, M. ¹; Pérez García, J. ¹; Escutia Roig, M. ¹; Vielba Gómez, I. ²; Martínez Molina, M. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Dr. Peset

Objetivos: En los últimos años se ha generalizado el uso de técnicas para tratar a los pacientes con Cefalea, sobre todo por el uso cada vez mayor de OnabotulinumtoxinA en pacientes con Migraña Crónica y otras cefaleas. Pero también por el uso de bloqueos anestésicos o de combinaciones de ambas.

Material y métodos: Hemos revisado los pacientes que han sido atendidos en la consulta de Técnicas en Cefaleas durante 5 años consecutivos, desde 2014 a 2018. Revisamos el número de Primeras Técnicas, Segundas Técnicas, pacientes con Técnicas Urgentes y Total de pacientes. Analizamos la evolución/progresión a lo largo de los 5 años.

Resultados: El número de Primeras Técnicas permanece bastante constante, media de 90'4 pacientes al año (78-101). Las Segundas Técnicas incrementan un 23'19 % de media cada año, llegando a x2'3 en 5 años. Las Urgentes se incrementan un 31'96 % por año; x2'93 en 5 años. El Total de pacientes atendidos se incrementa un 19'88 % al año; x2'06 en 5 años, pasando de 550 pacientes en 2014 a 1134 en 2018.

Conclusión: Aunque el número de nuevos pacientes en los que se usan Técnicas para Cefalea es bastante constante a lo largo de los años, la necesidad de mantener en muchos de ellos dichas técnicas por periodos prolongados hace que tanto las Segundas Técnicas como el Total de pacientes crezca de forma constante, duplicándose en 5 años. Se debe planificar de forma adecuada el uso de recursos humanos y las necesidades crecientes de los mismos.

Cefaleas III

¿CÓMO OSCILAN LOS CICLOS DE FRECUENCIA EN LA MIGRAÑA? SEGUIMIENTO ANUAL

Gallardo López, V.J. ¹; Cerdà Company, X. ¹; Torres Ferrús, M. ²; Alpuente Ruiz, A. ²; Trochet, J. ³; Pozo Rosich, P. ²

1. Servicio de Neurología. Vall d'Hebron Institut de Recerca; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 3. TI: Estrategia y desarrollo. midolordecabeza.org

Objetivos: Analizar la evolución cíclica de pacientes con migraña durante.

Material y métodos: Estudio observacional. Se incluyeron pacientes que habían completado un calendario digital de migraña durante 12 mes en midolordecabeza.org. Se registraron características clínicas basales. Se realizó un análisis comparativo trimestral identificando el coeficiente de variación (CV) y fold-change (FC) según intervalos de frecuencia basal.

Resultados: Se reclutaron 97 pacientes (83,5% mujeres, edad media 44,0±11,6 años): 71,1% cumplían criterios de migraña episódica (ME) con una frecuencia media mensual (FMM) de 8,1±3,5 y 28,9% de migraña crónica (MC) con una FMM de 22,9±4,9. Un 20,6% tomaron tratamiento preventivo durante el seguimiento. Los pacientes con ME presentaron una mayor heterogeneidad (CV) que los MC (ME-28% vs. MC-16%, p<0,05). No hubo diferencias en FC según diagnóstico. Se identificó una correlación negativa entre frecuencia y FC (p<0,05) que

nos permitió detectar que una FMM entre 6-15 días presentaba un FC mayor (p<0,01) y una peor progresión de la enfermedad (≤5d: 11,1%, 6-15d: 46,2% y >15d: 14,8%; p<0,01). Los factores asociados a mayor heterogeneidad cíclica y empeoramiento de la enfermedad fueron: tener menor edad (p<0,01), ausencia de aura (p<0,05) y mayor nivel de estrés (p=0,05).

Conclusión: Los pacientes con ME con una frecuencia basal entre 6-15 días presentan una mayor heterogeneidad cíclica trimestral que los ME de <6 días y los MC. Además de la frecuencia basal, tener una menor edad, ausencia de aura y mayor nivel de estrés se correlaciona con más oscilaciones de frecuencia trimestral. Una elevada heterogeneidad cíclica comporta un mayor riesgo de progresión de la enfermedad.

EXPRESION DE TLR EN SANGRE PERIFERICA EN PACIENTES CON MIGRAÑA CRONICA

Domínguez Vivero, C. ¹; Ávila, P. ²; Leira, Y. ¹; Saavedra Piñeiro, M. ¹; Rodríguez Osorio, X. ¹; López Arias, E. ³; Pérez Mato, M. ⁴; Sobrino Moreiras, T. ⁵; Campos, F. ⁵; Castillo, J. ¹; Leira Muiño, R. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela; 2. Servicio de Neurociencias. Laboratorio de Investigación de Neurociencias Clínicas, Instituto de Investigación Sanitaria (IDIS); 3. Servicio de Neurociencias. Laboratorio de Investigación de Neurociencias Clínicas, Instituto de Investigación Sanitaria (IDIS); 4. Laboratorio de Investigación de Neurociencias Clínicas, Instituto de Investigación Sanitaria (IDIS). Laboratorio de Investigación de Neurociencias Clínicas, Instituto de Investigación Sanitaria (IDIS); 5. Laboratorio de Investigación de Neurociencias Clínicas, Instituto de Investigación Sanitaria (IDIS). Instituto de Investigación Sanitaria (IDIS). Santiago de Compostela

Objetivos: Analizar la expresión de Toll-like receptors (TLR) tipo 2 y tipo 4 en monocitos y neutrófilos de sangre periférica en pacientes con migraña crónica (MC). Determinar su relación con sus ligandos endógenos fibronectina celular (cFn) y proteínas de choque térmico (HSP60).

Material y métodos: Estudio transversal que incluye 117 pacientes con MC (ICHD2013) (48,6±11,2 años; 97,4% mujeres) y 82 controles sanos (47,4±10,7 años; 97,1% mujeres). Se extrajeron muestras de sangre en periodos interictales y se midió la expresión de TLR2 y TLR4 en neutrófilos y monocitos de sangre periférica mediante citometría e inmunanálisis. Los resultados se expresan como la media de intensidad de fluorescencia (mIF). Los niveles de HSP60 y cFn fueron determinados mediante ELISA.

Resultados: Los pacientes con MC mostraron una mayor expresión de TLR2 y TLR4 en monocitos y neutrófilos: TLR2 neutrófilos 557,36±347,01 vs. 367,85±98,95 mIF, (p=0,000); TLR2 monocitos 466,70±199,78 vs. 341,54±140,24 mIF, (p=0,000); TLR4 neutrófilos 3643,27±1942,90 vs. 3007±749 mIF; TLR4 monocitos 3453,69 (±1828,54) vs 2140,86 (±942,78) mIF, (p<0,001)). Los niveles de ligandos de TLRs fueron más altos en MC: cFn: 305,45±59,98 vs 212,18±71,26 ng/ml, p=0,000; HSP60: 95,19 ± 205,23 vs 28,05 ± 37,65 ng/ml, p=0,005.). Los niveles de ligandos se correlacionaron con la expresión de TLRs.

Conclusión: Los pacientes con MC expresan más TLR2 y TLR4 en sangre periférica, y sus niveles de ligandos endógenos son más altos. Esto sugiere un posible papel de los TLRs y sus ligandos en los mecanismos de inflamación relacionados con la fisiopatología de la migraña y su cronificación.

ESTUDIO MULTICÉNTRICO DE CEFALEA HÍPNICA (CH) EN ANDALUCÍA. SERIE DE 50 CASOS

Vélez Gómez, B. ¹; Lamas Pérez, R. ¹; Muñoz Delgado, L. ¹; Lebrato Hernández, L. ¹; Pérez Esteban, R.J. ¹; Sempere Fernández, J.F. ²; Viguera Romero, F.J. ³; Fernández Recio, M. ⁴; Jurado Cobo, C.M. ⁵; Jiménez Hernández, M.D. ¹; González Oria, C. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío; 2. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Virgen de la Victoria; 3. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena; 4. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Nuestra Señora de Valme; 5. Servicio de Neurología. Hospital Reina Sofía

Objetivos: Describir las características clínicas, la adecuación a los criterios diagnósticos y la respuesta a tratamientos de pacientes diagnosticados de cefalea hípica (CH).

Material y métodos: Se presenta un estudio multicéntrico retrospectivo de revisión de casos de cefaleas hípicas en el que han participado diferentes hospitales de la comunidad de Andalucía.

Resultados: Se incluyeron 50 pacientes diagnosticados de CH. 43 (86%) eran mujeres. La edad media de inicio de la enfermedad era de 59,34 años (DE: 11,08, rango 31-80 años). 21 (42%) pacientes describían el dolor como opresivo, 11 (22%) punzante y 18 (36%) pulsátil. En el 36% la cefalea era holocraneal, 44% hemicraneal, 14% frontal y 6% occipital. El inicio medio tras el sueño era de 165 minutos (rango: 10-360). La media de días al mes era de 18,8 (rango: 3-30). El 32% presentaron cefalea menos de 15 días al mes. Cuatro pacientes presentaron síntomas autonómicos. 11 (22%) pacientes presentaron sonofobia, 13 (26%) fotofobia y 7 (14%) ambos. Un 40% tuvieron una buena respuesta a indometacina. Un 36% habían probado 3 o más fármacos, siendo los más eficaces Amitriptilina, Flunaricina y Indometacina. 25 (50%) pacientes presentaban además otra cefalea primaria.

Conclusión: La CH es una cefalea primaria poco frecuente, caracterizada por presentarse durante el sueño y despertar al paciente. Su diagnóstico es clínico. Las características de nuestra serie se superponen a otras publicadas en la literatura. Es necesario un mayor conocimiento respecto a la fisiopatología de este tipo de cefaleas para encontrar tratamientos eficaces.

TRATAMIENTO CON ONABOTULINUMTOXINA EN PACIENTES CON NEURALGIA DEL TRIGÉMINO. EXPERIENCIA EN UN CENTRO DE TERCER NIVEL

Lamas Pérez, R. ¹; Muñoz Delgado, L. ²; Vélez Gómez, B. ²; Pérez Esteban, R. ³; Ainz Gómez, L. ²; Jiménez Hernández, M.D. ²; González Oria, C. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Virgen del Rocío; 3. Servicio de Neurociencias. Complejo Hospitalario Juan Ramón Jiménez

Objetivos: La Neuralgia del Trigémino (NT) es un algia facial producida por hiperexcitabilidad de las fibras trigeminales. La onabotulinumtoxinA inhibe la secreción del CGRP en el sistema trigeminovascular, implicado en la génesis del dolor en la NT. Presentamos nuestra experiencia con onabotulinumtoxinA en pacientes con NT.

Material y métodos: Evaluamos la respuesta en función de la reducción del 50% de días de dolor, intensidad en escala visual analógica (EVA), reducción de tratamiento, mejoría en escala de discapacidad (HIT6), ansiedad y depresión (HAD).

Resultados: Se han tratado 27 pacientes de 40-86 años, con tiempo de evolución de 6 meses a 30 años. Veinte (74%) en politerapia, 11 (40%) habían sido tratados quirúrgicamente mediante descompresión, termocoagulación y/o radiofrecuencia. Han recibido 1-7 infiltraciones (media 2'4). Tras un seguimiento medio de 9 meses, 14 (52%) han discontinuado el tratamiento, 7 (50%) por ineffectividad. Actualmente se dispone de evaluación post-tratamiento de 24. De ellos 16 han mejorado en días e intensidad de dolor (59%) permitiendo que 10 (37%) redujeran su tratamiento y 7 (26%) se han quejado de efectos adversos, la mayoría asimetría facial. De los que disponemos de escalas (12) 8 han mejorado en HIT-6 y 9 en HAD.

Conclusión: En nuestra cohorte el 59% de pacientes mejoraron la frecuencia e intensidad del dolor, permitiendo reducir su tratamiento y con repercusión en escalas de calidad de vida y ánimo. Destaca el alto porcentaje de pacientes (40%) refractarios al tratamiento quirúrgico. Podría ser opción terapéutica útil especialmente en pacientes con mal control con politerapia y como opción intermedia a la cirugía

EFICACIA Y SEGURIDAD DEL TRATAMIENTO CON ERENUMABEN LA MIGRAÑA. REGISTRO MULTICÉNTRICO NACIONAL DEL GRUPO DE ESTUDIO DE CEFALAS DE LA SOCIEDAD ESPAÑOLA DE NEUROLOGÍA

Belvis Nieto, R. ¹; Sánchez del Río, M. ²; González-Oria, C. ³; Cano, A. ⁴; Irímia, P. ⁵; Beltrán, I. ⁶; Alberte-Woodward, M. ⁷; Molina, F.J. ⁸; Jurado, C. ⁹; Gómez-Camello, Á. ¹⁰; Morollón, N. ¹¹; Oms, B. ¹²; Oterino, A. ¹³; Latorre, G. ¹⁴; Pozo-Rosich, P. ¹⁵; Leira, R. ¹⁶; Santos, S. ¹⁷

1. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 2. Servicio de Neurología. Clínica Universidad de Navarra; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen del Rocío; 4. Servicio de Neurología. Hospital de Mataró; 5. Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra; 6. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante; 7. Servicio de Neurología. Hospital Lucus Augusti; 8. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Son Espases; 9. Servicio de Neurología. Hospital Reina Sofía; 10. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario San Cecilio; 11. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Dexeus; 12. Servicio de Neurología. Hospital Dos de Maig-Creu Roja Barcelona; 13. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 14. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Fuenlabrada; 15. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 16. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago; 17. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa

Objetivos: Erenumab es un anticuerpo monoclonal subcutáneo contra el receptor del CGRP aprobado por la FDA y EMA para el tratamiento preventivo de la migraña que ha iniciado en España un programa de acceso personalizado por uso compasivo. Analizamos la seguridad y eficacia de los primeros pacientes españoles que han recibido tratamiento.

Material y métodos: Pacientes con criterios ICHD3 de migraña, con >4 días de migraña/mes durante como mínimo 3 meses, en tratamiento con erenumab. Variable principal: días de migraña/mes

(DMM). Respuesta: reducción >50% de DMM tras 3 meses (=3 dosis de erenumab); y además: días de cefalea (DCM), preventivos previos y concomitantes, abuso analgésico, evolución de la migraña, efectos adversos. Además, se ha recogido el impacto (HIT-6) y discapacidad (MIDAS).

Resultados: Incluimos 62 pacientes (febrero-mayo 2019). Mujeres: 91,9%, edad media: 46 años y evolución migraña: 27 años. Migraña crónica (evolución media: 6,5 años): 93,5% y migraña episódica de alta frecuencia: 6,5%; abuso analgésico: 76,6%; media de preventivos previos: 7, DMM-14, DCM-22, MIDAS:111puntos, HIT-6:67puntos. Dosis iniciales de erenumab: 70mg (88,7%) y 140mg (11,3%). La tasa de respuesta fue del 41,9% con una reducción media a los 3 meses de: DMM-4, DCM-9, MIDAS-52,2 puntos y HIT-6:22,1 puntos. Erenumab a los 3 meses: retirado por eficacia-3,2% y por ineficacia-11,3%, continúan misma dosis-74,2%, aumentan dosis-6,45%, abandono por efecto adverso-4,6%. Tasa de efectos adversos: 32,2% (graves-3,2%) siendo el más frecuente estreñimiento-14,5%.

Conclusión: Erenumab es eficaz en el tratamiento preventivo de la migraña con tasas de respuesta del 41,9% y un aceptable perfil de seguridad en pacientes refractarios a tratamientos preventivos previos.

SINCRONIZACIÓN Y POTENCIA INCREMENTADA DE LA ACTIVIDAD OSCILATORIA EN PACIENTES CON MIGRAÑA EPISÓDICA DURANTE EL PERÍODO INTERICTAL

Vila Ballo, A. ¹; Martí Marca, A. ²; Torres Ferrus, M. ¹; Alpuente Ruiz, A. ¹; Gallardo Lopez, V.J. ²; Pozo Rosich, P. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: Analizar la sincronización de fase y la potencia de la actividad oscilatoria en respuesta a estímulos auditivos en migraña.

Material y métodos: Estudio exploratorio de caso-control. Se incluyeron mujeres con migraña episódica (ME) sin aura (ICHD-3) y controles sin antecedentes familiares de migraña. Se recogieron datos demográficos, clínicos, discapacidad, calidad de vida, ansiedad y depresión (HIT-6, MIDAS, MSQ, MIG-SCOG, STAI, BDI-II, BSI, ASRS). Se registró actividad eléctrica cerebral con 20 canales durante realización de tarea Oddball activa con estímulos estándar, diana y nuevos. Se obtuvieron medidas conductuales (tiempo de reacción, porcentaje respuestas correctas y falsas alarmas) y medidas Laplacianas relacionadas con eventos. Se calculó la sincronización de fase (inter-trial phase coherence) y la potencia de la actividad oscilatoria, en theta (3-8Hz), alpha (8-12Hz) y beta (12-15Hz).

Resultados: Se reclutaron 21-ME (22,0±2,2 años) y/21-controles (23,0±2,0 años). A nivel conductual, no se observaron diferencias en tiempos de reacción o en porcentaje de respuestas correctas y falsas alarmas entre grupos. Se encontró sincronización de fase theta (0-400ms) significativamente incrementada en migraña, y mayor potencia theta (200-500ms) y alpha (100-300ms) en respuesta a estímulos estándar. En los dos grupos se encontró una habituación de estas actividades a lo largo de los cinco bloques. No se encontraron diferencias específicamente relacionadas con los estímulos diana o nuevos.

Conclusión: La mayor sincronización de la actividad neural y el incremento de la potencia de la actividad oscilatoria, definen la hipersensibilidad auditiva durante el período interictal en pacientes jóvenes con migraña episódica.

NEURALGIA DEL SUPRAORBITARIO. ¿SON DIFERENTES LOS CASOS DESENCADENADOS POR TRAUMATISMO?

Trigo López, J.; Martínez-Pías, E.; Hernández Pérez, I.; Chavarria Miranda, A.; Talavera de la Esperanza, B.; Valle Peñacoba, G.; López Sanz, C.; García Azorín, D.; Guerrero Peral, Á.L.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Objetivos: La neuralgia del supraorbitario (NSO) se caracteriza por un dolor en región frontal media, sensibilidad al tacto en la hendidura supraorbitaria y respuesta al bloqueo anestésico. Pretendemos describir las características de una serie de pacientes con NSO y comparar los casos idiopáticos y relacionados con un traumatismo.

Material y métodos: Analizamos las características clínicas y demográficas de todos los pacientes diagnosticados de NSO (criterios CIC-2) incluidos en el registro de una unidad de cefaleas de un hospital terciario (enero 2008 – junio 2019). Comparamos los casos idiopáticos con los desencadenados por un traumatismo.

Resultados: Incluimos 31 pacientes (13 varones, 18 mujeres), de entre los 6469 (0,47%) del mencionado registro. Edad al inicio de 45,7 ± 16,8 años (16-83). Latencia entre inicio y diagnóstico de 24,5 ± 49,2 meses (1-250). En 27 casos (87,1%) dolor basal de intensidad 5,6 ± 1,7 (2-10) y en 17 (54,8%) exacerbaciones de intensidad 7,9 ± 1,3 (5-10). En todos se realizó un estudio de neuroimagen sin alteraciones. En 6 pacientes (19,4%) se recogió el antecedente reciente (menos de 1 mes) de un traumatismo. Todos ellos eran varones. La intensidad del dolor basal era superior en los pacientes con NSO postraumática (7,3 ± 1,9 vs 5,1 ± 1,5 (p:0,004)). No se encontraron diferencias en el resto de variables analizadas.

Conclusión: La NSO es una entidad infrecuente pero no excepcional en una unidad de cefaleas. Los casos secundarios a un traumatismo se observan con más frecuencia en varones y presentan un dolor basal de mayor intensidad.

¿CUÁNDO DEBEMOS ESPERAR RESPUESTA AL TRATAMIENTO CON ONABOTULINUMTOXINA? PREDICTORES A CORTO Y MEDIO PLAZO

Alpuente Ruiz, A.; Gallardo, V.J.; Torres-Ferrús, M.; Álvarez Sabin, J.; Pozo-Rosich, P.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: Identificar predictores clínicos de respuesta a OnabotulinumtoxinA en pacientes con migraña crónica (MC) a los 6 y 12 meses de seguimiento.

Material y métodos: Se incluyeron MC de forma prospectiva durante 3 años. Se recogieron datos clínicos y variables de respuesta al tratamiento. Los pacientes se clasificaron según su mejoría en la frecuencia: no respondedores (<25%), buenos (≥50%) y excelentes (≥75%). Se realizó un análisis comparativo a los 6 y 12 meses, identificando predictores clínicos de respuesta al tratamiento.

Resultados: Se analizaron 221 pacientes. Tras 12 meses, observamos una reducción media significativa en la frecuencia (24,3±7.0 a 13,9±9.6 días/mes) y uso de analgesia (38,1±30,4 a 17,5±13,5 comprimidos/mes). A los 6 meses, la respuesta excelente se asoció con frecuencia diaria, sobreuso de analgesia (p<0,01) y frecuencia alta de días/mes de

migraña ($p < 0,05$). A los 12 meses, los predictores clínicos de respuesta excelente fueron los pacientes con menor tiempo de evolución ($p < 0,01$), ansiedad y aura ($p < 0,05$). Además, los respondedores excelentes mostraron una mayor tasa de mejoría en la intensidad del dolor a los 6 y 12 meses.

Conclusión: Los pacientes con frecuencia diaria y sobreuso de analgesia necesitan 6 meses de tratamiento para mejorar clínicamente. Los pacientes con comorbilidades que inician el tratamiento temprano en el curso de la enfermedad necesitan una mayor duración del tratamiento. El perfil de respuesta al tratamiento con onabotulinumtoxinA condiciona la duración mínima del mismo.

DESARROLLO DE UN MODELO DE PREDICCIÓN DE RESPUESTA AL TRATAMIENTO PREVENTIVO EN MIGRAÑA CRÓNICA MEDIANTE MEDICIÓN DE SUSTANCIA GRIS EN RESONANCIA MAGNÉTICA

Planchuelo Gómez, Á. ¹; García Azorín, D. ²; Guerrero Peral, Á.L. ²; Aja Fernández, S. ¹; Antón Juarros, S. ²; de Luis García, R. ¹

1. Laboratorio de Procesado de Imagen. Universidad de Valladolid; 2. Unidad de Cefaleas. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Objetivos: Evaluar si parámetros de sustancia gris y blanca, obtenidos mediante Resonancia Magnética (RM), y parámetros clínico-demográficos podrían constituirse como biomarcadores de respuesta al tratamiento preventivo en pacientes con migraña crónica (MC).

Material y métodos: Incluimos 57 pacientes atendidos por primera vez en una unidad de cefaleas como consecuencia de una MC, a los que se realizó una RM 3T. Se inició posteriormente tratamiento preventivo con topiramato (dosis de 75 miligramos/día), evaluándose la respuesta y tolerancia a los 3 meses. Se definió respuesta como la disminución de mínimo un 50% en el número de días de cefalea. A partir de imágenes ponderadas en T1 y difusión, se obtuvieron los parámetros de sustancia gris (68 estructuras corticales y 16 subcorticales) y de sustancia blanca (48 tractos) respectivamente. Se empleó un modelo de regresión logística para la valoración predictiva.

Resultados: 42 pacientes toleraron el tratamiento y completaron el seguimiento, respondiendo 23 (54,7%). Se obtuvieron resultados significativos del modelo entre los parámetros de sustancia gris, con los que se construyó el modelo final. En el modelo final, a mayor curvatura del cúneo izquierdo y área de la ínsula derecha, mayor probabilidad de respuesta, mientras que a mayor volumen del córtex inferior parietal derecho y área del giro superior temporal izquierdo, menor probabilidad de respuesta. En el modelo final, se obtuvo un 95% de precisión. Los parámetros clínico-demográficos y de sustancia blanca no aportaron resultados significativos.

Conclusión: Los parámetros de la sustancia gris podrían tener utilidad como biomarcadores de respuesta al tratamiento preventivo con topiramato en migraña crónica.

PERIODONTITIS Y MIGRAÑA CRÓNICA. ¿CGRP COMO NEXO DE UNIÓN?

Leira Feijóo, Y. ¹; Ameijeira, P. ²; Domínguez, C. ³; López-Arias, E. ⁴; Gómez-Ávila, P. ⁴; Pérez-Mato, M. ⁴; Sobrino, T. ⁴; Campos, F. ⁴; Suvan, J. ⁵; Orlandi, M. ⁵; D'Aiuto, F. ⁶; Blanco, J. ²; Leira, R. ³

1. Periodontology Unit, University College of London (UK) y Unidad de Periodoncia, Facultad de Odontología. UCL Eastman Dental Institute and Hospital e Grupo de Investigación OMEQUI, Instituto de Investigación; 2. Servicio de Periodoncia. USC; 3. Servicio de Neurología. CHUS; 4. LINC. IDIS; 5. Servicio de Periodontology. UCL EDI; 6. Periodontology Unit. UCL EDI

Objetivos: To investigate whether there is a link between periodontitis and peripheral levels of CGRP in a cohort of patients with chronic migraine.

Material y métodos: We included 102 chronic migraineurs and 77 age- and sex-matched individuals free of headache/migraine. Full-mouth periodontal parameters were recorded and the periodontal inflamed surface area (PISA) was calculated to quantify the periodontal inflammatory status for each participant. Sociodemographic data and comorbidities were assessed by means of a standard questionnaire. We collected blood samples and serum concentrations were done for CGRP, interleukin (IL)-6 and IL-10.

Resultados: In the chronic migraine group, patients with periodontitis had greater levels of serum CGRP (19.7 ± 6.5 versus 15.3 ± 6.2 pg/mL, $P < 0.0001$) and IL-6 (15.1 ± 9.2 versus 9.6 ± 6.3 pg/mL, $P < 0.0001$) while non-significant differences were observed with IL-10 (2.0 ± 1.0 versus 2.8 ± 1.5 pg/mL, $P = 0.675$) concentrations than those without periodontitis. PISA was independently associated with CGRP in patients with chronic migraine ($\beta = 0.003$; 95% confidence interval: 0.001 to 0.006, $P = 0.031$). PISA correlated positively with CGRP ($r = 0.236$; $P = 0.017$) and IL-6 ($r = 0.262$; $P = 0.008$) in chronic migraine.

Conclusión: Periodontitis is associated with increased circulating levels of CGRP in chronic migraineurs. This study was partially funded by Spanish Ministry of Economy and Competitiveness – Institute of Health Carlos III, Madrid, Spain (PI15/01578).

Cefaleas IV

CONTAMINACIÓN AMBIENTAL COMO FACTOR DESENCADENANTE DE MIGRAÑA: ESTUDIO OBSERVACIONAL

González Quintanilla, V.; Gutiérrez González, S.; Toriello Suárez, M.; Pérez Pereda, S.; Oterino Duran, A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Objetivos: Analizar la posible asociación entre los niveles de los principales contaminantes que determinan la calidad del aire y la probabilidad de sufrir crisis de migraña en nuestra población.

Material y métodos: Se recogieron los datos de los principales contaminantes detectados por la Red Automática de Vigilancia y Control de la Calidad del Aire de Cantabria en el área de Santander centro, estratificados por fechas y validados. Los datos se analizaron con los diarios de cefalea de la población con migraña episódica de la misma área atendida en una consulta de cefalea y en un segundo análisis con los pacientes atendidos en urgencias del HUMV por cefaleas primarias estratificados por fecha del 1 de enero al 30 de abril de 2019 ($n=538$).

Resultados: En el modelo lineal general se objetivó un mayor riesgo de crisis de migraña en los días con concentraciones elevadas de PM10 ($p=0.021$), SO₂ ($p=0.02$), NO₂ ($p=0.02$) en los pacientes de consultas que residen en el área estudiada. Además de los anteriores, el NO ($p=0.029$) y la radiación solar ($p=0.002$) incrementaron el riesgo de precisar atención urgente por migraña en la población general. Los niveles de PM10 y SO fueron los mejores predictores del número de pacientes con cefalea. No se objetivó relación con otras variables atmosféricas estudiadas.

Conclusión: Las concentraciones de diferentes contaminantes ambientales podrían actuar como un desencadenante de migraña y de necesidad de atención en los servicios de urgencias. Las medidas de control de la contaminación desarrolladas en algunas ciudades podrían ayudar a la prevención de la migraña.

NIVELES DE PROCALCITONINA EN PACIENTES CON MIGRAÑA

Domínguez Vivero, C. ¹; Leira, Y. ²; Saavedra Piñeiro, M. ¹; Rodríguez Osorio, X. ¹; Pérez Mato, M. ³; Sobrino Moreiras, T. ⁴; Campos, F. ⁴; Castillo, J. ¹; Leira Muiño, R. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela; 2. Unidad de Periodoncia. UCL Eastman Dental Institute and Hospital, University College, London; 3. Laboratorio de Investigación de Neurociencias Clínicas, Instituto de Investigación Sanitaria (IDIS). Laboratorio de Investigación de Neurociencias Clínicas, Instituto de Investigación Sanitaria (IDIS); 4. Laboratorio de Investigación de Neurociencias Clínicas, Instituto de Investigación Sanitaria (IDIS). Instituto de Investigación Sanitaria (IDIS). Santiago de Compostela

Objetivos: Evaluar el papel de la procalcitonina (proCT) como posible biomarcador de migraña crónica (MC). Correlacionar los niveles de proCT con marcadores de inflamación sistémica tales como interleuquina 6 (IL-6) y proteína C reactiva (PCR) y de inflamación neurogénica como soluble TNF-like weak inducer of apoptosis (sTWEAK) y calcitonin gen-related peptide (CGRP).

Material y métodos: Estudio transversal que incluye 117 pacientes con MC (ICHD2013) (48.6±11.2 años; 97.4% mujeres) y 70 controles sanos (47.4±10.7 años; 97.1% mujeres). Se extrajeron muestras de sangre en periodos interictales y se determinaron los niveles de proCT mediante electroquimioluminiscencia. Los niveles de IL-6, PCR, sTWEAK y CGRP se determinaron mediante ELISA. Los resultados se compararon usando el test de Student y One-Way ANOVA y las asociaciones se evaluaron mediante regresión logística ajustada.

Resultados: Los niveles de proCT fueron significativamente más altos en pacientes con MC (0.040±0.019 vs. 0.030±0.023; $p=0.003$). Los niveles de proCT se correlacionaron con los niveles de CGRP ($r=0.498$, $p<0.001$), pero no mostraron correlación significativa con IL-6, sTWEAK ni PCR.

Conclusión: Nuestros resultados apuntan a un posible papel de la proCT como biomarcador inflamatorio en migraña crónica, relacionado con marcadores específicos de inflamación neurogénica (CGRP) y no tanto con marcadores de inflamación sistémica (IL-6, PCR).

RESULTADO DE LA ENCUESTA REALIZADA A NIVEL NACIONAL SOBRE EL MANEJO TERAPÉUTICO

EN LA NEURALGIA DEL NERVIU TRIGÉMINO

Mínguez- Olaondo, A. ¹; García Azorín, D. ²; Morollón Sánchez-Mateos, N. ³; Guerrero Peral, Á.L. ²; Irimia Sieira, P. ⁴; Torres Ferrus, M. ⁵; Gago-Veiga, A. ⁶; Santos Lasaosa, S. ⁷

1. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 2. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Mútua de Terrassa; 4. Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra; 5. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 6. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 7. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos: Describir los resultados de una encuesta nacional a neurólogos acerca de la práctica clínica en el tratamiento de la neuralgia del nervio trigémino (NT).

Material y métodos: Estudio observacional, descriptivo, mediante cuestionario online. Se realizaron preguntas demográficas, de conocimiento de la nueva clasificación de NT, de empleo de tratamientos preventivos, eficacia, tolerancia, razón de elección del fármaco y uso de neuroimagen.

Resultados: Participaron 106 neurólogos: edad media 43 años, el 33% trabajaban en una consulta monográfica de cefaleas. El 19,81% tenía en cuenta la distinción de la nueva clasificación, aunque el tratamiento farmacológico no cambiaba. El factor de mayor valor para escoger el preventivo fue la eficacia probada (40,6%) seguido de las comorbilidades del paciente (29,2%). El fármaco utilizado en primer lugar fue carbamazepina (80,4%), también considerado el más eficaz (80,2%). Eslicarbazepina fue considerado el mejor tolerado (33%). La mayoría de los participantes (89,6%) realizaba una RM craneal a >75%, solicitando una secuencia específica en >40%. En solo el 39,6% de los encuestados la existencia de contacto vascular implicaba directamente una interconsulta a neurocirugía. El 71,6% opinaba que se debía haber probado 1-2 fármacos para derivar a la Unidad de Cefaleas. El 67,9% empleaba bloqueos anestésicos (BA) y el 54,72% toxina botulínica (TB) como tratamiento adicional.

Conclusión: El patrón de manejo terapéutico de la neuralgia del nervio trigémino entre los neurólogos sigue básicamente las pautas de la Guía Oficial de Práctica clínica con la eficacia como elemento principal de decisión. No es inhabitual la realización de BA o el uso de TB.

INFLUENCIA DEL AUMENTO DE GRASA ABDOMINAL SOBRE LA APARICIÓN DE ALODINIA CUTÁNEA EN PACIENTES CON MIGRAÑA

Mínguez- Olaondo, A. ¹; Martínez- Valbuena, I. ²; Luquin Piudo, R. ²; Romero Sánchez, S. ³; Frühbeck Martínez, G. ³; Martínez Vila, E.A. ²; Irimia Sieira, P. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 2. Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra; 3. Servicio de Medicina. Clínica Universitaria de Navarra

Objetivos: Determinar la influencia del aumento de grasa abdominal sobre la aparición de alodinia cutánea (AC). Valorar si existe una inflamación subclínica en migrañosos con aumento de grasa

abdominal que contribuya al desarrollo de sensibilización central.

Material y métodos: Estudio prospectivo en pacientes con Migraña Crónica (MC) y Migraña Episódica (ME). Se incluyó un grupo control sin antecedentes personales ni familiares de migraña. Se evaluó la grasa corporal y abdominal mediante BodPod® y ViScan Tanita® en todos y se cuantificó la presencia de AC utilizando la escala Allodynia Symptom Checklist-12 en los migrañosos. Se analizaron los niveles circulantes de leptina, interleucina-6 (IL-6) y factor de necrosis tumoral alfa (TNF α) en pacientes y controles. Los cálculos se realizaron utilizando la versión 20.0.0 de SPSS (SPSS, Chicago, EEUU).

Resultados: Se incluyeron 56 pacientes (edad media: 38,9 $\pm$ 9,56 años), 28 con ME y 28 con MC y 10 controles. Los pacientes con alodinia presentaron valores más altos de IL6 (8,75 $\pm$ 6,85pg/mL) vs (7,67 $\pm$ 11,86pg/mL), $p=0,02$. Los obesos con alodinia tenían valores más altos de IL-6 (10,60 $\pm$ 6,48 vs 4,14 $\pm$ 2,42) $p=0,02$ y de TNF α 1,49 $\pm$ 0,35 vs 1,08 $\pm$ 0,21) $p=0,02$ con respecto a los que no tenían alodinia. Los normopesos con alodinia tenían mayores valores de grasa abdominal (5,89 $\pm$ 1,67) vs (3,83 $\pm$ 0,58), $p=0,032$ y leptina (10,26 $\pm$ 2,98 vs 6,91 $\pm$ 2,39) $p=0,05$ con respecto a los que no tenían alodinia.

Conclusión: La alodinia se podría asociar con mecanismos inflamatorios. El aumento de la grasa abdominal podría facilitar esta situación.

CEFALEA DURANTE EL EMBARAZO: MANEJO EN EL SERVICIO DE URGENCIAS HOSPITALARIAS

Payá Montes, M.; Nieves Castellanos, C.; Cabello Murgüi, F.J.; Díaz Insa, S.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe

Objetivos: Aunque la cefalea es un motivo de consulta frecuente en mujeres en edad reproductiva la información disponible respecto al tratamiento durante el embarazo es escasa. En el presente estudio analizamos el manejo de esta patología en el servicio de urgencias para evaluar la necesidad de un protocolo dirigido.

Material y métodos: Se realizó un estudio descriptivo de pacientes atendidas en urgencias con el diagnóstico de cefalea entre abril de 2018 y abril de 2019. Las variables analizadas fueron, entre otras, lugar de atención, tratamiento administrado, exploraciones complementarias realizadas, evaluación por neurología y tratamiento al alta.

Resultados: Se recopilaron 61 pacientes, el 58% fueron atendidas en Urgencias Generales y el 42% restante en Urgencias de Ginecología. Tan sólo recibieron tratamiento el 50.8% de las pacientes atendidas. En el 54.8% de los casos se pautó paracetamol, en el 41.9% metamizol, en el 6.4 % AINES y petidina y en el 16.1% oxigenoterapia. No hubo ningún caso de tratamiento con triptanes, corticoides ni lidocaína. En 10 de las 31 mujeres tratadas, se pautó el mismo fármaco que habían recibido previamente. 28 pacientes presentaron mejoría, 10 casos requirieron evaluación por Neurólogo de guardia y un caso precisó ingreso. Volvieron a consultar 10 pacientes por falta de control analgésico.

Conclusión: El tratamiento de la cefalea durante el embarazo en los servicios de urgencias es subóptimo. Tras los resultados obtenidos, consideramos necesaria la instauración de un protocolo que recoja las posibilidades terapéuticas de esta patología en la mujer gestante, así como la indicación de exploraciones complementarias y/o evaluación por Neurología.

REPERCUSIÓN PSICOSOCIAL DE LA MIGRAÑA: ¿ES UNA ENFERMEDAD ESTIGMATIZADA?

Quintas Gutiérrez, S. ¹; Martínez Fernández, A. ¹; Gago Veiga, A.B. ¹; de Toledo, M. ¹; Díaz de Terán, J. ²; Trabajos García, O. ³; Latorre González, G. ³; Vivancos, J. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Fuenlabrada

Objetivos: El estigma se manifiesta tanto por los prejuicios y rechazo de la sociedad hacia los pacientes que sufren una patología concreta, como por la interiorización que realizarían ellos de dicha discriminación, con la consiguiente repercusión en su estado anímico y calidad de vida. El objetivo del estudio ha sido cuantificar el estigma de la migraña y analizar si presenta relación con las características clínico-demográficas de los pacientes, así como el posible impacto en su vida diaria.

Material y métodos: Se administró la Stigma Scale for Chronic Illness (SSCI) junto con otros cuestionarios a 56 pacientes con migraña episódica (ME), 18 con migraña crónica (MC), y 21 con epilepsia como grupo control.

Resultados: La media de la SSCI fue mayor (51,6 $\pm$ 15,0) en el grupo de MC que en los grupos de ME (45,0 $\pm$ 13,5) y epilepsia (47,6 $\pm$ 15,5), sin alcanzar significación estadística. Además, la puntuación fue más elevada en los pacientes en paro, divorciados y en los que padecían migraña con aura. Se ha encontrado correlación estadísticamente significativa entre la puntuación de la SSCI y el impacto de la migraña en la vida diaria, la presencia de estrés, ansiedad y depresión, y la baja autoestima.

Conclusión: La migraña parece ser una enfermedad sometida al estigma de la sociedad, más presente en pacientes con unas características socio-demográficas determinadas, y se relaciona con estrés, alteraciones del estado anímico y baja autoestima. Disminuirlo podría contribuir a mejorar el tratamiento de la enfermedad y a reducir su repercusión a nivel socioeconómico.

TERAPIA PUENTE EN CEFALEA EN RACIMOS: ESTUDIO COMPARATIVO EN 87 BROTES

Sastre Real, M.; Lara Lara, M.; Díaz de Terán Velasco, J.; Lobato Pérez, L.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz

Objetivos: Comparar la efectividad de los tratamientos preventivos de transición en la cefalea en racimos (CR): infiltración de nervios occipitales mayores (NOM) con anestésico local y corticoide depot frente a corticoides sistémicos.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo en el que se incluyen pacientes con CR que hayan recibido tratamiento preventivo de transición. Clasificamos la respuesta en buena (disminución de al menos un 70% de los ataques de dolor durante al menos una semana), parcial o ausencia de respuesta y comparamos la efectividad entre ambos tratamientos.

Resultados: Registramos un total de 87 brotes en 30 pacientes incluidos. La edad media fue de 44,6 $\pm$ 11 años y el 92% fueron varones.

El 83,3% presentaba CR episódica. El 33,3% de los brotes se trató con infiltración del NOM, el 62% con corticoides sistémicos y el 4,7% con ambos tratamientos. El 82,1% de los brotes presentaron una respuesta parcial o buena al tratamiento. El 51,9% de los brotes presentaron buena respuesta a la infiltración frente al 35,2% a los corticoides sistémicos ($p=0,2$). El 14,8% y 18,5% presentaron nula respuesta a la infiltración y a los corticoides sistémicos, respectivamente. La duración de la respuesta al tratamiento fue mayor a 2 semanas en el 74,1% de los brotes tratados con infiltración frente al 50% de los tratados con corticoides sistémicos ($p=0,038$).

Conclusión: Estos resultados sugieren una mayor efectividad con la infiltración de los NOM frente a los corticoides sistémicos, siendo significativamente mayor la duración de la mejoría en el grupo de los brotes tratados con infiltración.

GEST-MIG, ESTUDIO PROSPECTIVO SOBRE CÓMO INFLUYE EL EMBARAZO EN LA MIGRAÑA DE 82 PACIENTES

Morollón Sánchez-Mateos, N. ¹; Belvis Nieto, R. ¹; Aceituno González, A. ¹; Sotoca Fernández, J. ¹; Martínez, M. ¹; Yague, S. ¹; Arenas, M. ²; Rombaut, S. ²; Serra, B. ²; Rodríguez, A. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Quiron Dexeus; 2. Servicio de Obstetricia. Hospital Universitario Quiron Dexeus

Objetivos: Durante el embarazo la migraña suele mejorar, aunque pocos estudios han analizado este hecho prospectivamente desde el diagnóstico de embarazo hasta el final del puerperio. Describir qué ocurre con la migraña en las diferentes fases del embarazo, principalmente en primer trimestre, y 3 meses post-parto.

Material y métodos: Estudio prospectivo de mujeres embarazadas con migraña. Fueron controladas mediante llamada telefónica realizada por neurólogo en los trimestres 1º, 2º y 3º y a los 3 meses post-parto. Variables primarias: empeoramiento o no de la migraña y de qué tipo (frecuencia, intensidad o duración). Variables secundarias: años de evolución de la migraña, intensidad media del dolor, número de días de migraña y cefalea al mes, número de analgésicos al mes.

Resultados: 82 pacientes reclutadas de noviembre-2016 a marzo-2018. Media de evolución en años de migraña: 14,7. En el primer trimestre empeoró un 53,6% de las pacientes, mientras que sólo el 14% y 11% en 2º y 3er trimestre, respectivamente, con un descenso de casi un 50% en la intensidad del dolor y el consumo de analgésicos. Hubo un marcado incremento de la cefalea en el tercer trimestre en el 4% de las pacientes. La reaparición de la migraña fue del 13,4% si lactancia materna, frente a un 26% si artificial al tercer mes post-parto.

Conclusión: Durante el primer trimestre de embarazo es frecuente el empeoramiento de la migraña con mejoría franca en dos restantes. La lactancia es un factor protector de la reaparición de la migraña.

DESCRIPCIÓN DE LA CEFALEA TUSÍGENA PRIMARIA EN UNA UNIDAD DE TOS: UN ESTUDIO PROSPECTIVO

Moreno Ajona, D.; Becker, S.C.; Hoffmann, J.; Goadsby, P.J. Servicio de Neurología. King's College London Hospital

Objetivos: Descripción de las características, prevalencia y comorbilidades asociadas a la cefalea tusígena en una Unidad de tos.

Material y métodos: Desde julio de 2018 hasta septiembre de 2019, pacientes consecutivos que acuden a la Unidad de tos son preguntados por la presencia de cefalea y cefalea con la tos. A través de una entrevista telefónica se determina la elegibilidad de los participantes. Se completa una exploración neurológica, neurootológica y una maniobra de Valsalva modificada, así como una resonancia magnética cráneo-cervical.

Resultados: En el momento del envío del abstract, 240 pacientes han completado el cribado inicial. De estos, 163 (69%) padecen cefalea, de los cuales 80 (49%) aquejan cefalea con la tos. Tras la entrevista telefónica, 50 (61% mujeres, edad media de 45 ± 4) cumplen los criterios diagnósticos de cefalea tusígena según la clasificación internacional de cefaleas (ICHD-3), el resto cumplen criterios de migraña. El 90% tienen antecedentes de migraña. La duración media es de 1 hora, la localización más frecuente es occipital y la tos el único desencadenante en el 65%. La maniobra de Valsalva modificada es positiva en el 50% y no distingue cefalea primaria de secundaria. El diagnóstico neumológico con mayor correlación es el síndrome de hipersensibilidad tusígena ($r=0.6$ $p<0.05$). Se encuentran un 8% de cefaleas secundarias (malformación de Chiari y cefalea atribuida a baja presión de LCR).

Conclusión: En presencia de tos crónica, la cefalea tusígena primaria es más frecuente en mujeres con antecedentes de migraña y podría guardar relación síndrome de hipersensibilidad tusígena.

DIAGNÓSTICO ERRÓNEO EN LA CEFALEA SECUNDARIA A UNA HSA

Cuadrado Godia, E.; Ois Santiago, A.J.; Barguilla Arribas, A.; Berzosa González, I.; Rodríguez Campello, A.; Giralt Steinhauer, E.; Gómez González, A.; Roquer González, J.

Servicio de Neurología. Hospital del Mar

Objetivos: El diagnóstico erróneo (DE) de la cefalea en pacientes con una HSA está bien descrito en la literatura, sin embargo no existen datos en nuestro medio. Nuestro objetivo es describir la prevalencia del DE y analizar las variables relacionadas

Material y métodos: Serie prospectiva de pacientes consecutivos diagnosticados de HSA espontánea en un centro terciario de ictus. Se determinó mediante la anamnesis del paciente, testigos, acompañantes y/o familiares las circunstancias en las que se inició la cefalea. Se recogieron la edad, el género, los factores de riesgo vascular, gravedad clínica y radiológica inicial, antecedente de cefalea previa, comorbilidad psiquiátrica, desencadenantes, lugar de consulta inicial y diagnóstico alternativo.

Resultados: De una cohorte total de 401 pacientes, se detectó DE en 104 (25.9%) casos, porcentaje que se incrementó si la consulta inicial fue en atención primaria (64.4% vs. 35.6%), $p<0.001$. Los DE alternativos fueron: cefalea cervicogénica (36%), seguido de cefalea tensional 13,3%, migraña 11,4% y crisis hipertensiva 11,4%. El 47.6% de estos pacientes consultaron más de una ocasión. El DE no se asoció con la edad, sexo, factores de riesgo, inicio con esfuerzo o cefalea previa, pero sí con comorbilidad psiquiátrica (42,9% vs. 23,2%; $p=0.001$) y una menor gravedad clínica, ($p<0.001$) y radiológica ($p<0.001$).

Conclusión: Uno de cada cuatro pacientes con HSA tiene un DE en su primera consulta médica. Como está descrito en la literatura el DE es más frecuente en pacientes con una menor gravedad clínico-radiológica

y en nuestro medio, además, se relaciona con la mayor comorbilidad psiquiátrica.

Conducta y Demencias I

RIESGO DE DEMENCIA EN PACIENTES CON ANGIOPATÍA AMILOIDE CEREBRAL

Herrero San Martín, A.; Blanco Palmero, V.A.; Llamas Velasco, S.; Villarejo Galende, A.; González Sánchez, M.; Puertas Martín, V.; García Martínez, A.; López-Rufián Muñoz, A.; Pérez Martínez, D.A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos: El espectro clínico de la angiopatía amiloide cerebral (AAC) es amplio, destacando la hemorragia cerebral lobar, el deterioro cognitivo y los síntomas neurológicos focales transitorios. En este estudio, se analizan los factores asociados a una mayor probabilidad de demencia en pacientes diagnosticados de AAC, teniendo en cuenta los últimos datos en marcadores de neuroimagen.

Material y métodos: Estudio epidemiológico descriptivo de una serie de casos de 59 pacientes con AAC probable según los criterios modificados de Boston, en los que se correlacionó la presencia de hipertensión, diabetes, presentación de la enfermedad, deterioro cognitivo, epilepsia, fenómenos neurológicos focales transitorios, cefalea, hemorragia cerebral, hemorragia subaracnoidea, cirugías previas y marcadores neurorradiológicos (siderosis superficial, microsangrados, lesiones en sustancia blanca, espacios perivasculares y atrofia cortical), con el desarrollo de demencia.

Resultados: Se observa una asociación estadísticamente significativa entre la edad de inicio de los síntomas ($p=0.006$), la diabetes ($p=0.021$), el sangrado intracerebral ($p=0.029$), el deterioro cognitivo previo ($p<0.001$), la atrofia cortical ($p<0.001$) y el antecedente de cirugía con ingreso ($p<0.001$), con una mayor probabilidad de presentar demencia en pacientes con AAC.

Conclusión: Este estudio indica que la presencia de diabetes, deterioro cognitivo, una mayor edad al inicio de los síntomas, atrofia cerebral cortical, el sangrado intracerebral como primer síntoma y el antecedente de cirugía con ingreso, pueden constituir factores de riesgo para el desarrollo de demencia en pacientes con AAC. Esto permitiría establecer un perfil clínico que ayude a identificar a los pacientes de riesgo, pudiendo realizarse un diagnóstico y tratamiento precoz, optimizando recursos en el seguimiento de estos casos.

DETERIORO COGNITIVO SUBJETIVO: SÍNTOMAS AFECTIVOS COMO PREDICTORES DE DESARROLLO DE DETERIORO COGNITIVO LEVE O DEMENCIA

Fernández Matarrubia, M.; Martínez Campos, E.; Recio Fernández, M.; Imaz Aguayo, L.; Antón Aguirre, S.; Rognoni Trueba, T.; Milán Tomás, Á.; Riverol Fernández, M.; Luquin Piudo, M.R.

Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra

Objetivos: Existen evidencias a favor de que los individuos con deterioro cognitivo subjetivo (DCS) tienen un riesgo aumentado de

desarrollar deterioro cognitivo leve (DCL) o demencia. Se ha propuesto que determinados rasgos clínicos podrían ayudar a identificar pacientes con una probabilidad elevada de padecer una demencia preclínica. Nuestro objetivo principal consistió en analizar el papel de los síntomas afectivos como predictores de desarrollo de DCL o demencia en pacientes con DCS.

Material y métodos: Presentamos un estudio longitudinal retrospectivo. Se incluyeron 343 sujetos con DCS (edad: $67,1 \pm 9,3$ años; 48,4% mujeres) atendidos en nuestro centro entre 1998 y 2018.

Resultados: 22,7% ($n=78$) de los individuos progresaron a DCL y 6,7% a demencia. Se halló una asociación entre la ausencia de ansiedad al inicio y la probabilidad de desarrollar DCL/demencia ($P=0,002$), así como una tendencia a la significación estadística entre la ausencia de depresión y la probabilidad de conversión ($P=0,059$). El análisis de supervivencia multivariante estratificado por edad, identificó que las puntuaciones en la GDS (HR:0,906; $P=0,013$) e IDDD (HR:1,283; $P=0,003$) se comportaban como factores predictores independientes de progresión a DCL/demencia (a menores niveles de depresión o mayor afectación funcional, mayor probabilidad de conversión).

Conclusión: El DCS es una entidad heterogénea desde el punto de vista fenomenológico y pronóstico. Nuestros hallazgos sugieren que aquellos individuos con quejas cognitivas subjetivas en ausencia de síntomas afectivos podrían constituir un subgrupo con mayor riesgo de desarrollar DCL o demencia. El impacto funcional referido por un informador fiable podría ser también una herramienta útil para identificar individuos con mayor riesgo de progresión.

PROYECTO ENGLOBA: UNIDADES DE MEMORIA EN ESPAÑA: HETEROGENEIDAD EN LA ATENCIÓN AL PACIENTE CON DETERIORO COGNITIVO LEVE (DCL). BLOQUE I: SOBRE EL PROFESIONAL Y SU UNIDAD DE MEMORIA

Manzano Palomo, M.D.S.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Leonor

Objetivos: El proyecto ENGLOBA supone conocer la realidad de la atención a los pacientes con DC en España y sentar las bases de mejora a partir de las opiniones de expertos.

Material y métodos: Participaron una selección de centros escogidos aleatoriamente por territorio nacional. Se elabora un cuestionario con respuestas dicotómicas y en ocasiones descriptivas, para poder incluir más información. El cuestionario se divide en tres bloques. Analizamos el bloque I.

Resultados: Fue cumplimentado por 20 profesionales de 19 centros españoles, con años de experiencia de 2 a 21. Las consultas monográficas y unidades especializadas incluidas en este contexto son de corte más asistencial. La nomenclatura de las mismas es completamente heterogénea. No existe una acreditación otorgada por un organismo nacional. 70% realizan investigación clínica, 30% biomarcadores y 10% ensayos clínicos. 58% coexisten la unidad asistencial con la de investigación. 95% trabajan en un equipo multidisciplinar. Un 78% el equipo se ubica en el mismo espacio físico. En 37% el Neuropsicólogo trabaja a tiempo completo. 79% no gozan de investigadores básicos en su unidad. 100% no gozan de enfermería con dedicación al DC. 74% de los encuestados no dispone de Hospital de Día para la atención al DC. 79% realizan cursos de formación y/o asistencia a congresos.

Conclusión: Existe una gran falta de recursos, tiempo, de personal cualificado, protocolos de actuación, logística en el panorama de los circuitos asistenciales y dotación de unidades. Se debe profundizar en los circuitos asistenciales. Hay que estructurar las unidades de memoria: acreditación y no tener todas las mismas atribuciones.

RESULTADOS PRELIMINARES PROGRAMA PILOTO DAVIS: DOMICILIARY ALZHEIMER VISITING IN DOWN SYNDROME

Valldeneu Castells, S. ¹; Altuna Azkargorta, M. ¹; Videla Toro, L. ¹; Barroeta Espar, I. ¹; Benejam Paul, B. ²; Estellés Pals, T. ¹; Fernández, S. ²; Lleó Bisa, A. ¹; Blesa González, R. ¹; Fortea Ormaechea, J. ¹; Carmona Iragui, M. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 2. Servicio de Neurología. Fundació Catalana Síndrome de Down

Objetivos: Las personas con síndrome de Down (SD) tienen un riesgo muy elevado de desarrollar la enfermedad de Alzheimer (AD). Para establecer un diagnóstico precoz se necesita un seguimiento integral y especializado de estas personas. La Unitat Alzheimer-Down cuenta con un plan de salud que valora a los adultos con SD de Catalunya. Dentro de ésta, el proyecto DAVIS (Domiciliary Alzheimer Visiting in Down syndrome) realiza visitas domiciliarias para acercar este plan a aquellos que no han acudido a nuestro centro. Analizamos los resultados preliminares de este proyecto.

Material y métodos: Estudio piloto transversal observacional de visitas domiciliarias a adultos con SD. Un neurólogo y neuropsicólogo acuden a centros ocupacionales/residencias para divulgar el plan específico y realizar una valoración a los participantes. Según su estado cognitivo, se clasifican en 3 grupos: sin deterioro, EA prodrómica, EA establecida. Posteriormente, se ofrece seguimiento presencial en nuestra unidad, telefónico y/o colaboración con Atención Primaria. Asimismo, se propone participar en proyecto de investigación sobre biomarcadores.

Resultados: Entre octubre de 2018 y mayo de 2019 valoramos 48 sujetos (edad media 43,3; 41,7% varones). La distribución de diagnósticos fue 77,1% sin deterioro; 6,3% EA prodrómica; 16,7% EA establecida. El 70,8% aceptaron seguimiento presencial en la unidad de referencia (el resto atención domiciliaria) y un 12,5% accedió a colaborar en proyecto de investigación.

Conclusión: El proyecto DAVIS facilita la difusión del plan de salud específico para adultos con SD en Catalunya. Su aplicación clínica permite diagnosticar nuevos casos de EA y a su vez acerca la investigación a la población adulta con SD.

PRONÓSTICO DE PACIENTES CON DETERIORO COGNITIVO LIGERO AMNÉSICO SEGÚN SU PERFIL DE BIOMARCADORES EN LCR

Estellés Pals, M.T.; Xucla Ferrarons, T.; Carmona Iragui, M.; Illán Gala, I.; Barroeta Espar, I.; Sánchez Saudinós, M.B.; Sala Matavera, I.; Morenas Rodríguez, E.; Altuna Azkargorta, M.; Santos Santos, M.Á.; Fortea Ormaechea, J.; Lleó Bisa, A.; Alcolea Rodríguez, D.

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

Objetivos: Analizar diferencias en la evolución de los pacientes con deterioro cognitivo ligero amnésico (DCLa) según su perfil de biomarcadores en LCR.

Material y métodos: Seleccionamos todos los pacientes valorados en la Unidad de Memoria del Hospital Sant Pau con evaluación neuropsicológica compatible con DCLa, estudio de biomarcadores en LCR (hasta mayo 2017) y seguimiento superior a 6 meses. Se clasificaron según marcadores de amiloidosis (A+/A-) y patología Tau (T+/T-) de acuerdo a puntos de corte internos. Se compararon características demográficas, evolución cognitiva y diagnóstico clínico final.

Resultados: Incluimos 247 pacientes: 62 A-/T-, 41 A+/T-, 33 A-/T+ y 111 A+/T+. El seguimiento medio fue 3.3 años. La edad media basal fue menor en el grupo A-/T- (66.4 años, $p<0.001$) en comparación con el grupo A+/T- (72.6 años), A-/T+ (72.4 años) y A+/T+ (71.8 años). La puntuación de MMSE basal fue inferior en A+/T+ (23.9) y en A+/T- (23.9) respecto A-/T- (26.1), pero no en comparación con A-/T+ (25.1). La proporción de demencia tipo Alzheimer, demencia frontotemporal, demencia con cuerpos de Lewy y otros diagnósticos en el diagnóstico final fue de 43.9%, 17.1%, 24.4% y 14.6% en el grupo A+/T- y 39.4%, 21.2%, 12.1% y 27.3% en A-/T+ respectivamente. El grupo A+/T+ presentó mayor empeoramiento cognitivo global (-1.80 puntos MMSE/año; $p<0.001$) que el resto de grupos.

Conclusión: Gran parte de los pacientes con DCLa y biomarcadores no concluyentes se diagnostican de demencia tipo Alzheimer. La demencia con cuerpos de Lewy es más frecuente en el grupo A+/T- y la demencia frontotemporal lo es en A-/T+, aunque no de forma significativa.

LA CIRUGÍA MAYOR PRODUCE EMPEORAMIENTO COGNITIVO EN INDIVIDUOS CON AMILOIDOSIS CEREBRAL

Martínez Dubarbie, F. ¹; Cano Abascal, Á. ¹; Lage Martínez, C. ¹; González Suárez, A. ²; López García, S. ¹; García Martínez, M. ³; Pozueta Cantudo, A. ³; Kazimierzczak, M. ³; Bravo González, M.P. ³; Fernández, A. ¹; Madera Fernández, J. ¹; García Hernández, A. ¹; Rodríguez Rodríguez, E.M. ¹; Sánchez Juan, P.J. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 2. Servicio de Neurología. Hospital Comarcal de Laredo; 3. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Objetivos: Analizar la trayectoria cognitiva de individuos sanos sometidos a cirugía ortopédica según su estatus de biomarcadores de Alzheimer.

Material y métodos: Se incluyó individuos > 65 años cognitivamente sanos en la lista de espera para cirugía ortopédica. Se les realizó un estudio neuropsicológico pre-cirugía. Durante la cirugía se extrajo LCR para determinación de marcadores de Alzheimer. Se repitió el examen neuropsicológico a los 8 meses.

Resultados: Reclutamos a 44 voluntarios (media 72,8 años). Se identificó deterioro cognitivo postquirúrgico (POCD) en 41,4%. El dominio más afectado fue función ejecutiva (Digit Span ($p=0,003$)). Según los biomarcadores categorizamos a los participantes en A+ (A+/T-/N-) (n=10), A-(A-/T-/N-) (n=31), SNAP (A-/T+/N+) (n=3). La incidencia de la POCD no fue significativamente diferente entre A+ y A- pero los tres pacientes con SNAP desarrollaron POCD. El grupo

A- mostró una tendencia similar a la muestra global, empeorando en la evaluación post-cirugía en el Digit Span y mejorando en escalas de memoria por el efecto práctica. El grupo A+ no solo no presentó efecto práctico, sino que mostró un empeoramiento notable después de la cirugía en la mayoría de las pruebas de memoria, siendo significativamente peor que los A- en la mayoría de los subítems del LMT-WMSIII ($p=0.004$) y en el CERAD Auditory Verbal Recall ($p=0.023$).

Conclusión: El perfil cognitivo post-cirugía de los A+ es concordante con los primeros estadios de enfermedad de Alzheimer. Nuestros hallazgos apoyan la hipótesis de que la cirugía podría promover o acelerar el declive cognitivo en sujetos con β -amiloide cerebral.

APORTACIÓN DE ALFA-SINUCLEÍNA EN LCR AL DIAGNÓSTICO DE PACIENTES CON DEMENCIA CON CUERPOS DE LEWY PRODRÓMICA

Monge Argilés, J.A. ¹; García Ayllón, M.S. ²; Monge García, V. ³; Sánchez Payá, J. ⁴; Navarrete Rueda, F. ⁵; Manzanares Robles, J. ⁶; Gasparini Berenguer, R. ¹; Leiva Santana, C. ¹; Sáez Valero, J. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante; 2. Instituto de Neurociencias. Universidad Miguel Hernández; 3. Servicio de Medicina Física y Rehabilitación. Hospital General Universitario de Alicante; 4. Servicio de Medicina Preventiva. Hospital General Universitario de Alicante; 5. Instituto de Neurociencias. Universidad Miguel Hernández; 6. Instituto de Neurociencias. Universidad Miguel Hernández

Objetivos: Valorar la aportación del análisis de alfa-sinucleína (AS) en LCR al diagnóstico de pacientes con demencia con cuerpos de Lewy (DCLW) prodrómica.

Material y métodos: Se incluyeron 24 pacientes con DCLW prodrómica (McKeith 2014), 25 con deterioro cognitivo leve (Petersen 2006) estable durante al menos 5 años (DCLe) y 18 sujetos control (C), procedentes de nuestra cohorte de pacientes. El diagnóstico DCLW fue confirmado clínicamente (McKeith 2005) y con la positividad de DAT-SCAN cerebral. Se analizaron los biomarcadores “core” de EA con los reactivos Innostest de Fujirebio (Ghent, Belgium) y la AS con los reactivos Legend Max (BioLegend, San Diego, USA), en LCR.

Resultados: Los niveles de AS en LCR de pacientes con DCLW fueron inferiores a los de los grupos DCLe y C (1018 ± 75 pg/mL versus 1846 ± 328 pg/mL versus 2167 ± 203 pg/mL, $p < 0.001$). También fueron inferiores los niveles de proteína A β 1-42 en el LCR de pacientes con DCLW respecto a los grupos DCLe y C (604 ± 41 pg/mL versus 935 ± 45 pg/mL versus 1290 ± 59 pg/mL, $p < 0.001$). Por otra parte, se encontraron diferencias significativas entre los grupos C y DCLe en AS ($p < 0.03$) y proteína A β 1-42 ($p < 0.001$). Sin embargo, no se encontraron diferencias en las proteínas tau entre los tres grupos estudiados.

Conclusión: En nuestra experiencia, la medición de AS en LCR de pacientes con deterioro cognitivo leve aporta capacidad de discriminación, que puede ser muy útil para el diagnóstico precoz de DCLW.

PERFIL DE PROGRESIÓN DE UNA COHORTE DE PACIENTES CON SOSPECHA DE PATOLOGÍA NO ALZHEIMER (SNAP) DIAGNOSTICADOS MEDIANTE BIOMARCADORES EN LCR

Rojas Bartolomé, L. ¹; Fera Vilar, I. ¹; Monteagudo Gómez, M. ¹; Serrano Heras, G. ²; Romano Vidal, C. ³; Segura Martín, T. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital General de Albacete; 2. Unidad de investigación. Hospital General de Albacete; 3. Servicio de Psicología. Hospital General de Albacete

Objetivos: La incorporación de biomarcadores de LCR al diagnóstico del deterioro cognitivo permite su clasificación en subgrupos según la evidencia de depósito amiloide (continuo Alzheimer), neurodegeneración (Suspected Non Alzheimer Pathology, SNAP) o ambas (patología Alzheimer). Su perfil de progresión ha sido ampliamente estudiado con resultados no comparables, sin embargo, existe un patrón consistente de mayor progresión de firma Alzheimer respecto a SNAP. Presentamos el perfil de progresión de una serie de pacientes SNAP estudiados en nuestro centro.

Material y métodos: Pacientes con DCL atendidos en los últimos 28 meses en la Unidad Cognitivo-Conductual del Hospital de Albacete, en los que se realizó análisis de LCR. Se recogieron datos demográficos, biomarcadores en LCR (Amiloide (A): Beta-amiloide 42, Neurodegeneración (N): Tau-total y fosforilada), perfil clínico y datos de deterioro funcional.

Resultados: 68 pacientes en los que el LCR mostró: patología Alzheimer (A+, N+) en 36,8%, SNAP (A-, N+) en 26,5%, depósito amiloide (A+N-) en 7,4%, y normal (A-N-) en 29,4%. Se observó progresión a demencia (deterioro funcional) en 27 (39,7%) del total. En todos se realizó un seguimiento mínimo de 6 meses (mediana 24 meses). Hubo progresión en 15 (60%) del grupo A+N+, 3 (60%) del grupo A+N- y 4 (20%) del grupo A-N-. En el subgrupo SNAP ($n=18$), se observó progresión a demencia en 5 (27,7%), 2 de ellos con criterios clínicos de DFT-variante conductual.

Conclusión: En nuestra muestra se confirma el patrón de mayor progresión en el subgrupo A+N+ comparado con SNAP. SNAP presenta menor progresión que A+N- y más que A-N-. El aumento de la muestra podría ayudar a corroborar nuestros resultados.

ESTUDIO DESCRIPTIVO DE 45 PACIENTES CON AFASIA PROGRESIVA PRIMARIA: VARIANTES CLÍNICAS, NEUROIMAGEN FUNCIONAL Y SEGUNDO SÍNDROME

Rodríguez Navas, S. ¹; Rodrigo-Herrero, S. ¹; Vélez Gómez, B. ¹; Bernal Sánchez-Arjona, M. ¹; Roldán Lora, F. ²; Piñero González de la Peña, P. ²; García Solís, D. ²; Franco-Macías, E. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío; 2. Servicio de Radiología. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos: La afasia progresiva primaria (APP) es un síndrome con tres variantes: logopénica (LOG), demencia semántica (DS) y no fluente agramatical (NF). El objetivo fue realizar un análisis descriptivo de una serie amplia de casos de APP.

Material y métodos: Se incluyeron casos diagnosticados de APP (criterios de Mesulam, 2001) con seguimiento ≥ 2 años y suficientes datos para clasificarlos en una de las tres variantes (criterios Gorno-Tempini, 2011): LOG, DS y NF. Se analizaron edad, desarrollo de un segundo síndrome clínico (ninguno, EA, VC DFT, SCB-PSP, ELA) y patrón de hipoperfusión/hipometabolismo (“patrón H/H”) en SPECT HMPAO/PET FDG.

Resultados: 45 casos. El grupo LOG ($n=24$) tuvo la edad más alta ($71,54 \pm 6,25$); el “patrón H/H” más frecuente fue “predominio izquierdo extenso” (45,8%) y el 75% de los individuos terminaron desarrollando

EA. El grupo NF (n=14) tuvo una edad intermedia ($65 \pm 11,77$); el “patrón H/H” más frecuente fue “predominio frontal izquierdo” (35,7%); 1 caso evolucionó a ELA, 2 a VC DFT y 3 a SCB-PSP. El grupo DS (n=7) tuvo la edad más joven ($61,14 \pm 9,33$); el “patrón H/H” más frecuente fue “predominio temporal izquierdo” (71,4%); un caso evolucionó a EA y 2 a VC DFT.

Conclusión: LOG resultó la variante más frecuente y la evolución a EA fue muy consistente. DS fue la variante con edad relativamente más joven, dos casos evolucionaron a VC DFT. NF es el grupo con espectro más amplio de segundo síndrome, con casos desde ELA a VC DFT y SCB-PSP.

CONCORDANCIA PET-FDG Y BIOMARCADORES EN LCR EN PACIENTES CON DETERIORO COGNITIVO LEVE Y DEMENCIA LEVE

Rodrigo Herrero, S.¹; García Solís, D.²; Bernal, M.¹; Franco Macías, E.¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío; 2. Servicio de Medicina Nuclear. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos: Según la guía NICE2018, tanto el PET-FDG como el estudio de biomarcadores en LCR son pruebas adicionales para diagnosticar enfermedad de Alzheimer (EA). Objetivo: estudiar la concordancia entre PET-FDG y LCR para el diagnóstico de EA en pacientes con Deterioro Cognitivo Leve (GDS-3) o Demencia Leve (GDS-4).

Material y métodos: Análisis retrospectivo de casos recogidos en el Biobanco. Se incluyeron todos los casos diagnosticados de deterioro cognitivo leve (DCL) o demencia leve (según criterios SEN) entre Julio/2017-Mayo/2019 en los que, por sospecha de EA, se había realizado determinación de biomarcadores en LCR (Abeta42, T-tau, P-tau y ratios; mediante ELISA o método automatizado-Elecsys-) y PET-FDG (con resultado ciego al LCR). Se clasificó: LCR “positivo” o “negativo” siguiendo puntos de corte recomendados. El PET FDG fue “positivo” o “negativo”, según hipometabolismo típico de EA. Análisis estadístico con tablas de contingencia e índice Kappa (concordancia): <0.40, “escasa”; 0.41-0.60, “moderada”; 0.61-0.80, “considerable”; >0.81, “casi perfecta”.

Resultados: 49 casos, 65.20 ± 9.62 años; 21 mujeres (42,9%) y 28 varones (57,1%); 23 pacientes GDS3 y 26 GDS4. La concordancia resultó “considerable” (Kappa=0.722): 30/33 casos “LCR positivo”-“PET-FDG positivo”; 13 casos “LCR negativo”-“PET-FDG negativo”. Hubo discordancias en 6 casos. La concordancia fue superior en GDS-3 (Kappa=0.742) que GDS-4 (Kappa=0.661).

Conclusión: A pesar de no ser un biomarcador para EA, la guía NICE2018 recomienda el PET-FDG como herramienta diagnóstica. En nuestro estudio, la concordancia con biomarcadores en LCR fue estadísticamente “considerable” en 43 de 49 casos. Sin embargo, 6 casos de discordancia generan incertidumbre en la práctica clínica respecto a la recomendación NICE2018.

Conducta y Demencias II

IMPACTO CLÍNICO DE LA PET AMILOIDE: ANÁLISIS INTERMEDIO DEL REGISTRO ESPAÑOL PARA EL ESTUDIO DE LA PET AMILOIDE

Arbizu Lostao, J.¹; Martí Andrés, G.²; Pujadas, F.³; Reñe, R.J.⁴; Gascón, J.⁴; Riverol, M.²; Fernández Matarrubia, M.²; Romero, J.C.⁵; Marsal, C.⁶; Manzano, S.⁷; Marcos, A.⁷; Sánchez Alonso, P.⁸; Vaamonde, J.⁹; Larumbe, R.¹⁰; Del Olmo, A.¹¹; Vico, H.¹¹; Villarejo, A.¹²; Martínez Lozano, M.D.¹³; Campillo, M.¹³; Martín Montes, Á.¹⁴; Olazarán, J.¹⁵; Lleó, A.¹⁶; Jiménez Huete, A.¹⁷; Franch, O.¹⁷; Manso, R.¹⁸; Sánchez Valle, R.¹⁹; Peñuelas, I.¹; Carrió, I.²⁰; Carnero, C.⁵; Martínez-Lage, P.²¹; Registro Español de PET Amiloide y Consorcio PET ADDS, E.N.D.²²

1. Servicio de Medicina Nuclear. Clínica Universidad de Navarra; 2. Servicio de Neurología. Clínica Universidad de Navarra; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge; 5. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Virgen de las Nieves; 6. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Toledo; 7. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Cristina; 8. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda; 9. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Ciudad Real; 10. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra; 11. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Dr. Peset; 12. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 13. Servicio de Neurología. Hospital La Magdalena; 14. Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz; 15. Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón; 16. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 17. Servicio de Neurología. Hospital Ruber Internacional; 18. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca; 19. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 20. Servicio de Medicina Nuclear. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 21. Servicio de Neurología. Fundación CITA-Alzheimer; 22. Consorcio PET ADDS. Registro Español de PET Amiloide

Objetivos: Evaluar el impacto de la PET de amiloide (PET-A) en el tratamiento planificado de sujetos con deterioro cognitivo progresivo de etiología incierta.

Material y métodos: Estudio observacional, prospectivo y multicéntrico (18 centros españoles) que incluye pacientes en los que se solicita una PET-A. Se han controlado las variables diagnóstico sindrómico (deterioro cognitivo ligero [DCL], Demencia), diagnóstico etiológico (Enfermedad Alzheimer [EA] típica, EA atípica, no-EA), grado de confianza diagnóstica, resultado PET-A (Positivo, Negativo) y tratamiento (Tto) recomendado (Tto-EA, Tto-NoEA) pre y post-PET-A. Se aplicó un modelo de regresión de efectos mixtos para determinar las variables asociadas a cambio de Tto-EA ajustado por edad, sexo, nivel educativo, diagnóstico sindrómico de demencia, diagnóstico de EA, confianza diagnóstica, resultado PET, controlado por centros.

Resultados: Se evaluaron 261 sujetos (53,3% mujeres, edad 68 años [RIC 61-73]), 61,3% eran DCL y 38,7% Demencia. El diagnóstico pre-PET fue 69,7% EA (típica 127, atípica 55), 30,3% no-EA. La positividad del PET-A en DCL fue: EA típica 73,9%, EA atípica 52,6% y no-EA 32,7%; y en demencia: EA típica 58,3%, EA atípica 58,3% y no-EA 46,7%. Los resultados indujeron cambios en el TtoEA en el 44,8% de los sujetos; observándose en el análisis multivariante interacciones significativas entre el resultado PET-A y el diagnóstico etiológico prePET-A ($p < 0.001$).

Conclusión: La PET-A influye significativamente en el manejo farmacológico planificado de los pacientes con DCL y demencia de

origen incierto. En nuestra experiencia, la probabilidad de cambios en la prescripción de fármacos específicos de EA aumenta cuando los diagnósticos de presunción son EA atípica y no-EA.

CORRELACIONES CLÍNICO-PATOLÓGICAS DE UNA COHORTE DE PACIENTES CON ENFERMEDAD DE ALZHEIMER DE INICIO PRECOZ

Sarto Alonso, J. ¹; Mayà Casalprim, G. ¹; Molina Porcel, L. ²; Balasa, M. ¹; Gelpi, E. ³; Aldecoa Ansorregui, I. ⁴; Borrego Écija, S. ¹; Ximelis, T. ²; Guasp Verdaguer, M. ¹; Archilla, I. ⁴; Sánchez del Valle, R. ¹; Lladó Plarrumani, A. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 2. Banco de Tejidos Neurológicos-IDIBAPS. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 3. Institute of Neurology, Banco de Tejidos Neurológicos-IDIBAPS. Medical University of Vienna, Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 4. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona

Objetivos: La enfermedad de Alzheimer (EA) de inicio precoz (EAIP) supone un reto diagnóstico tanto por la edad de inicio como por la elevada frecuencia de presentaciones atípicas. Nuestro objetivo es describir las características clínico-patológicas en una cohorte de EAIP con confirmación diagnóstica postmortem.

Material y métodos: Revisión retrospectiva de datos clínicos, pruebas complementarias y hallazgos neuropatológicos de donantes del Banco de Tejidos Neurológicos Hospital Clínic/IDIBAPS (2010-2017) con EA confirmada patológicamente iniciada antes de los 60 años, excluyendo pacientes con mutaciones en PSEN 1, 2 y APP. Comparación con datos estudio previo (40 donantes, 1994- 2009).

Resultados: Identificamos 36 pacientes (edad media inicio $55 \pm 3,5$ años) con un retraso diagnóstico de $3 \pm 1,8$ años y duración de la enfermedad de $10 \pm 4,2$ años. Un 83% presentó como primeras manifestaciones alteraciones de memoria. Observamos una discrepancia clínico-patológica en el diagnóstico inicial en 11% y 8% en el diagnóstico final (diagnósticos clínicos alternativos más frecuentes: depresión y degeneración frontotemporal). Presentaron angiopatía amiloidea cerebral y cuerpos de Lewy en un 94 y 50% respectivamente; un 11% tenía inclusiones TDP43+ hipocámpales. Tres pacientes tenían biomarcadores compatibles con EA. La cohorte previa presentaba un menor porcentaje de presentaciones amnésicas (63%) y un mayor grado de discrepancia clínico-patológica (22,5% diagnóstico inicial y 20% diagnóstico final), mientras que el retraso diagnóstico fue similar (3,1 años).

Conclusión: Los nuevos criterios diagnósticos, el creciente conocimiento de la EAIP, un mayor porcentaje de presentaciones amnésicas y el inicio del uso de biomarcadores podrían explicar la mejora en el diagnóstico, si bien el retraso diagnóstico persiste > 3 años.

IDENTIFICACIÓN DE BIOMARCADORES EPIGENÉTICOS PARA ESTADIOS INICIALES DE LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER EN EL HIPOCAMPO

Acha Santamaría, B. ¹; Blanco Luquin, I. ¹; Urdanoz Casado, A. ¹; Sánchez Ruiz de Gordoa, J. ²; Roldán Arrastía, M. ¹; Labarga, A. ³; Vicuña Urriza, J. ¹; Cabello, C. ¹; Zalaya, M.V. ⁴; Echávarri, C. ²; Mendioroz, M. ¹

1. Grupo de Neuroepigenética. Navarrabiomed; 2. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra; 3. Unidad de Bioinformática Traslacional. Navarrabiomed; 4. Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario de Navarra

Objetivos: Los pacientes con enfermedad de Alzheimer (EA) presentan en el tejido cerebral modificaciones epigenéticas en el patrón de metilación del DNA desde los estadios iniciales. Sin embargo, estas modificaciones tempranas todavía no se han caracterizado en el hipocampo. El objetivo del estudio fue identificar variantes en la metilación del DNA en el hipocampo humano en los estadios tempranos de la EA que puedan servir como potenciales biomarcadores de diagnóstico precoz.

Material y métodos: Se realizó un estudio de metilación del DNA en todo el genoma utilizando la plataforma Infinium HumanMethylation450 BeadChip (Illumina) en muestras postmortem de hipocampo de 26 pacientes con EA pura y 12 controles. Se utilizó la clasificación ABC para determinar el estadio neuropatológico de la EA. Se realizó un análisis ajustado por edad (limma package-R/Bioconductor) para investigar dinucleótidos CpGs que mostraran diferencias en el porcentaje de metilación desde el estadio ABC inicial. Los resultados se validaron mediante pirosecuenciación-bisulfito.

Resultados: Se encontraron 8 CpGs diferencialmente metilados en etapas tempranas de la EA (ABC inicial) (diferencia beta absoluta ≥ 0.1 ; $p \leq 0,05$). Entre estos, 4 CpGs localizados en los genes ELOVL2 (p -valor $< 0,01$), HIST1H3E (p -valor $< 0,01$), HIST1H4A (p -valor $< 0,05$) y GIT1 (p -valor 0,01) fueron validados por pirosecuenciación-bisulfito. Estos genes se han relacionado previamente con funciones cerebrales y/o EA.

Conclusión: Los genes ELOVL2, HIST1H3E, HIST1H4A y GIT1 se identifican como biomarcadores epigenéticos candidatos para ser explorados en el diagnóstico temprano de la EA.

MIRNAS EN VESÍCULAS EXTRACELULARES DE LCR EN TAUPATÍAS 4R: POTENCIALES BIOMARCADORES Y MECANISMOS MOLECULARES

Cervera- Carles, L. ¹; Illán-Gala, I. ¹; Dols-Icardo, O. ¹; Alcolea, D. ¹; Sala, I. ¹; Muñoz-Llahuna, L. ¹; Belbin, O. ¹; Sánchez-Saudínos, B. ¹; Carmona-Iragui, M. ¹; Compta, Y. ²; Martí, M.J. ³; Gámez Valero, A. ⁴; Beyer, K. ⁴; Blesa, R. ¹; Fortea, J. ¹; Lleó, A. ¹; Clarimón, J. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 2. Servicio de Neurología. Hospital Clínic de Barcelona, IDIBAPS; 3. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 4. Instituto de Investigación Germans Trias i Pujol. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol

Objetivos: Estudios recientes resaltan la importancia de microRNAs en la fisiopatología de las enfermedades neurodegenerativas. Las vesículas extracelulares (VEs), presentes en la mayoría de biofluidos, contienen microRNAs y pueden participar en la comunicación intercelular. El estudio se centró en la identificación de microRNAs de VEs en LCR que estuvieran alterados en síndromes frontotemporales, pudiendo ser útiles como biomarcadores diagnósticos; así como la posible relación entre microRNAs candidatos y disfunción autofágica.

Material y métodos: Las muestras de LCR, recogidas en el Hospital Sant Pau y el Hospital Clínic (Barcelona), se clasificaron en 30 sujetos

cognitivamente sanos, 20 pacientes con enfermedad de Alzheimer y 94 pacientes con degeneración frontotemporal. Las VEs obtenidas fueron caracterizadas mediante citometría de flujo y microscopía electrónica. Los microRNAs de VEs fueron analizados por qPCR. Para los estudios funcionales se moduló la expresión de microRNAs candidatos en cultivos neuronales mediante mimicos e inhibidores.

Resultados: Las VEs del LCR expresan marcadores clásicos exosomales y su morfología y tamaño están dentro del rango de los exosomas. Usando un panel con 752 dianas, detectamos 109 microRNAs asociados a VEs procedentes de LCR. El análisis de los perfiles de microRNAs mostró diferencias significativas en 4 microRNAs (miR-146, miR-15, miR-361 y miR-708), presentando un patrón característico en síndromes relacionados con taupatías-4R.

Conclusión: El uso de técnicas de alta sensibilidad permite la detección de 109 microRNAs de VEs en volúmenes reducidos de LCR. Cuatro microRNAs tienen un perfil de expresión diferencial en taupatías-4R, mostrando su potencial como biomarcadores. Actualmente se está estudiando la relación de estos microRNAs con mecanismos de autofagia, importantes en los procesos neurodegenerativos.

ALFA-SINUCLEÍNA EN LCR MEJORA EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DEL DETERIORO COGNITIVO LEVE DEBIDO A ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

Monge Argilés, J.A.¹; García Ayllón, M.S.²; Monge García, V.³; Navarrete, F.²; Manzanares Robles, J.²; Sánchez Payá, J.⁴; Gasparini Berenguer, R.¹; Leiva Santana, C.¹; Sáez Valero, J.²

1. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante; 2. Instituto de Neurociencias. Universidad Miguel Hernández; 3. Servicio de Medicina. Hospital General Universitario de Alicante; 4. Servicio de Medicina Preventiva. Hospital General Universitario de Alicante

Objetivos: Analizar el potencial de la medición de alfa-sinucleína (AS) en LCR para mejorar el diagnóstico diferencial de los pacientes con “fisiopatología de enfermedad de Alzheimer contribuye al deterioro cognitivo leve” (DCL-EA), especialmente respecto a pacientes con demencia con cuerpos de Lewy prodrómica (DCL-DCLW).

Material y métodos: Se incluyeron 32 pacientes con DCL-EA (criterios NIA-AA 2018), 24 pacientes con DCL-DCLW (criterios Mc Keith 2014) y 25 pacientes con DCL estable (DCLe), procedentes de nuestra cohorte. El diagnóstico DCLW fue probado clínicamente (criterios McKeith 2005) y con la positividad de DAT-SCAN cerebral. Se analizaron los biomarcadores “core” de EA con los reactivos Innotech de Fujirebio (Ghent, Belgium) y la AS con los reactivos Legend Max (BioLegend, San Diego, USA), en LCR.

Resultados: En los pacientes DCL-EA se obtuvieron niveles superiores de AS: 4077 ± 1092 pg/mL; DCL-DCLW: 1018 ± 75 pg/mL; DCLe: 1846 ± 328 ($p < 0.001$). No se encontraron diferencias significativas en proteína A β 1-42 entre DCL-EA y DCL-DCLW. La combinación de p-tau y AS obtuvo la mayor precisión diagnóstica con una especificidad del 96% y una sensibilidad del 97% para diferenciar entre estas dos últimas entidades.

Conclusión: En nuestra experiencia, añadir la medición de AS a los biomarcadores “core” de EA en LCR mejora el diagnóstico diferencial temprano de los pacientes DCL-EA.

LA HISTORIA NATURAL DE LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER EN EL SÍNDROME DE DOWN

Fortea Ormaechea, J.

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

Objetivos: El objetivo de este trabajo es describir la presentación de la enfermedad de Alzheimer (EA) y los cambios de los biomarcadores de EA a lo largo de la vida en adultos con síndrome de Down (SD).

Material y métodos: Estudio transversal. Tras una evaluación neurológica y neuropsicológica, los sujetos con SD fueron clasificados en asintomáticos, EA prodrómica y demencia. Los estudios propuestos fueron: RM-3T, PET-AV45 y FDG, plasma y/o punción lumbar. Calculamos volumen hipocámpal, grosor cortical y captación de FDG y AV45 en huellas corticales validadas, así como los niveles de A β 42, t-tau, p-tau y neurofilamentos (NfL) en LCR (ELISA) y plasma (SIMOA). Análisis estadístico mediante LOESS de primer grado.

Resultados: Reclutamos 628 sujetos, 433 con SD y 195 controles. El número de sujetos con SD y controles (respectivamente) varió según el biomarcador: 291 y 90 para plasma, 104 y 186 para LCR, 115 y 157 para RM, 85 y 56 para FDG-PET, y 54 y 30 para AV45-PET. Los cambios más tempranos observados fueron un descenso en los niveles de A β 42 en LCR y una elevación en los niveles de NfL en plasma y LCR (comenzando en la cuarta década) seguidos de PET de amiloide, tau en LCR, atrofia e hipometabolismo (quinta década). Esta trayectoria fue seguida de una progresión a demencia en la sexta década.

Conclusión: Lo cambios de biomarcadores de EA comienzan décadas antes del comienzo clínico de la demencia en un orden sorprendentemente similar al descrito en la EA autosómica dominante. Funding: Fundació Bancaria-Obra Social La Caixa, Fundació-TV3, PERIS and ISCiii.

LA HUELLA MICROESTRUCTURAL DE LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

Vilaplana Martínez, E.; Montal, V.; Peguerols, J.; Alcolea, D.; Clarimón, J.; Blesa, R.; Lleó, A.; Fortea, J.

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

Objetivos: La difusividad media cortical (DMC) se ha propuesto como biomarcador temprano en la enfermedad de Alzheimer (EA). El objetivo de este estudio es (1) comparar la sensibilidad de la DMC y el grosor cortical (GC) para detectar cambios neurodegenerativos y, (2) definir la huella microestructural de DMC en la EA.

Material y métodos: Estudio transversal. Sujetos reclutados en el Hospital de Sant Pau, Barcelona (<https://santpau.memoryunit.com/tag/spin-cohort/>) siguiendo los criterios NIA-AA 2018, con evaluación clínica, neuropsicológica, RM estructural y difusión y punción lumbar y/o PET de amiloide. Procesado de RM estructural con Freesurfer y la RM de difusión con pipeline propio previamente publicado (Montal 2018). Diseñamos una huella microestructural a partir de los mapas de significación y evaluamos su potencial para separar grupos diagnósticos, seguir la progresión clínica (CDR-SB) y la cognición (ADAS11) en una cohorte independiente (ADNI2/GO, <http://adni.loni.usc.edu/>).

Resultados: Incluimos 102 controles sanos (CTL) y 64 pacientes sintomáticos con EA. Los sujetos con EA presentaron aumento

de DMC y decremento de GC en regiones cerebrales típicamente afectadas por la EA incluyendo áreas temporo-parietales, frontales y cingulado posterior-precuneus (FWE $p < 0.05$). Destacamos que la DMC presentó mapas más extensos y con mayor tamaño de efecto que el GC. La cuantificación de DMC en la huella microestructural separó bien CTL, MCI y EA (Tukey post-hoc $p < 0.05$) y correlacionó con la progresión clínica (CDR-SB, $p < 0.001$) y cognición (ADAS11, $p < 0.001$, R Pearson=0.71).

Conclusión: La DMC es más sensible que el GC para detectar cambios neurodegenerativos en la EA. Proponemos una huella microestructural que se puede ser usada en ensayos clínicos.

PROGRESIÓN COGNITIVA EN EL CONTINUUM DE LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER: RELEVANCIA DE LA EDAD DE INICIO Y BIOMARCADORES EN LCR

Tort Merino, A.; Olives, J.; Falgàs, N.; Balasa, M.; Castellví, M.; Borrego, S.; Bosch, B.; Fernández, G.; Ramos, Ó.; Muñoz García, C.; Antonell, A.; Rami, L.; Sánchez-Valle, R.; Lladó, A.

Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona

Objetivos: Evaluar la progresión cognitiva en el continuum de la enfermedad de Alzheimer (EA). Analizar la influencia de la edad en dicha progresión [EA inicio precoz (EOAD) vs. EA inicio tardío (LOAD)], así como la utilidad de tau total (t-tau), tau fosforilada (p-tau) y neurofilamentos de cadena ligera (NfL) como biomarcadores pronósticos.

Material y métodos: Se incluyeron 211 sujetos, clasificados según clínica y resultados de biomarcadores de EA en LCR: 22 controles (edad: 57.1 ± 4.8 ; MMSE: 29.1 ± 1.1), 44 deterioro cognitivo subjetivo (edad: 63.1 ± 7.2 ; MMSE: 28.1 ± 1.7), 22 EA preclínica (edad: 69.9 ± 7.9 ; MMSE: 28.1 ± 1.6), 18 deterioro cognitivo leve no degenerativo (DCL; edad: 58.9 ± 4.2 ; MMSE: 25.8 ± 2.3), 81 EOAD (edad: 59.4 ± 4.1 ; MMSE: 22.6 ± 3.9) y 24 LOAD (edad: 74.0 ± 4.7 ; MMSE: 23.6 ± 3.2). Exploración neuropsicológica basal y longitudinal a 1 y 2 años, evaluando todos los dominios cognitivos. Se analizaron rendimientos inter-grupales y la correlación de la progresión cognitiva con t-tau, p-tau y NfL.

Resultados: No se hallaron diferencias basales entre controles, deterioro cognitivo subjetivo y EA preclínica, los cuales se mantuvieron cognitivamente estables. El grupo DCL no degenerativo, rindió peor que los grupos asintomáticos, pero no progresó. Se observó mayor deterioro en EOAD respecto LOAD en función cognitiva global ($F(1,103)=42.96$, $p < 0.01$), denominación ($F(1,106)=16.85$, $p < 0.01$), fluencia semántica ($F(1,107)=34.13$, $p < 0.01$), praxis visuoespacial ($F(1,88)=14.65$, $p < 0.01$) y localización visuoespacial ($F(1,95)=13.75$, $p < 0.01$). En los grupos con EA, los niveles de t-tau, p-tau y NfL no correlacionaron con el empeoramiento cognitivo longitudinal.

Conclusión: Los pacientes con EOAD presentan un deterioro cognitivo más acelerado que los pacientes con LOAD, especialmente en dominios no mnésicos. Los biomarcadores de neurodegeneración no pueden considerarse como biomarcadores de progresión en la fase clínica de la enfermedad.

MUTACIÓN STOP EN ADAM10 (P.TYR167*) ASOCIADA A ALZHEIMER FAMILIAR: EL PRIMER CORRELATO CLÍNICO DE HAPLOINSUFICIENCIA DE ALFA-SECRETASA

Agüero Rabes, P. ¹; Sainz Artiga, M.J. ¹; García Ayllón, M.S. ²; Sáez Valero, J. ³; Téllez Pérez, R. ⁴; Guerrero López, R. ⁵; Pérez Pérez, J. ⁶; Gómez Tortosa, E. ¹

1. Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-Ute; 2. Servicio de Neurociencias. Instituto de Neurociencias de Alicante, Universidad Miguel Hernández-CSIC. Centro de Investigación B; 3. Servicio de Neurociencias. Instituto de Neurociencias de Alicante, Universidad Miguel Hernández-CSIC. Centro de Investigación Bi; 4. Servicio de Inmunología. Fundación Jiménez Díaz-Ute; 5. Instituto de Investigaciones Sanitarias Fundación Jiménez Díaz (IIS-FJD) and CIBERER. Fundación Jiménez Díaz-Ute; 6. Servicio de Neurogenética. Secugen SL

Objetivos: La proteína ADAM10 (A Disintegrin And Metalloproteinase 10) es la principal alfa-secretasa responsable de la vía no amiloidogénica de procesamiento de la APP. La disminución de su actividad se considera uno de los mecanismos implicados en el desarrollo de EA. Algunas variantes en el gen ADAM10 se han asociado con mayor susceptibilidad de desarrollar EA de inicio tardío, pero no hay descrita una correlación clínica-genética clara.

Material y métodos: Se presenta una familia de tres hermanos con EA de inicio precoz y tardío en la que el probando es portador de la mutación p.Tyr167* en ADAM10, objetivada mediante panel NGS. Se determinaron biomarcadores de EA (Lumipulse) y niveles de proteína ADAM10 (Western-Blot) en LCR, comparándose con EA esporádico y controles.

Resultados: La mutación p.Tyr167* no existe en bases de datos públicas, la predicción de patogenicidad CADD es 35 (patogénica > 20) y segrega con la enfermedad en la familia. Los casos presentan un perfil de biomarcadores en LCR compatible con EA (Erlangen Score 4). El análisis de isoformas maduras de ADAM10 presentes en LCR (50 y 55 kDa) muestra un patrón similar a EA esporádica, con un descenso en torno al 55% de ambas isoformas respecto a controles.

Conclusión: Esta familia representa el primer ejemplo clínico de EA familiar causada por haploinsuficiencia de ADAM10 y refuerza la implicación de la amiloidogénesis en el desarrollo de la enfermedad. Las similitudes clínicas y de biomarcadores sugieren que esta familia puede constituir un modelo genético de EA de inicio tardío debido a una pérdida de actividad alfa-secretasa.

EXPOSICIÓN A INHIBIDORES DE LA BOMBA DE PROTONES Y DESARROLLO DE ENFERMEDAD DE ALZHEIMER Y OTRAS DEMENCIAS: ESTUDIO DE COHORTES EN UNA REGIÓN SANITARIA DE CATALUÑA ENTRE 2002 Y 2015

Torres Bondia, F.I. ¹; Piñol Ripoll, G. ¹; de Batlle García, J. ²; Buti Solé, M. ³; Galván Santiago, L. ⁴

1. Servicio de Neurología. Hospital Santa María; 2. Servicio de Neurología. IRB/LLEIDA; 3. Unidad de Evaluación Clínica. Institut Català de la Salut; 4. Servicio de Farmacia. Servei Català de la Salut

Objetivos: El consumo de inhibidores de la bomba de protones (IBP) ha demostrado incrementar el riesgo de Enfermedad de Alzheimer (EA) y otras demencias en algunos estudios de cohortes. El objetivo fue evaluar la incidencia y riesgo de desarrollar EA y otras demencias en una cohorte de pacientes expuestos a IBP en población española.

Material y métodos: Estudio de cohortes retrospectivo de base comunitaria del 1 de enero de 2002 al 31 de diciembre de 2015. Los consumos se expresaron en número de dosis diarias definidas (nº DDD) acumuladas por individuo. Se establecieron 3 intervalos de nº DDD (<28, 28 – 83 y > 83).

Resultados: La cohorte incluyó 36.360 individuos consumidores de IBP con una edad media en 2002 de 67 años. Durante el seguimiento se diagnosticaron 429 nuevos casos de EA y 490 casos de otras demencias. En los modelos de Cox ajustados por edad, sexo y comorbilidades, se observó un incremento de 1.20 (0.91 – 1.61) veces en el riesgo de desarrollar EA y de 0.95 (0.74 – 1.22) veces en el riesgo de desarrollar otras demencias en sujetos con consumo acumulado con más de 83 nº DDD.

Conclusión: El consumo a largo plazo de IBP incrementa el riesgo de padecer EA y otras demencias. La instauración de nuevos tratamientos con IBP debería ajustarse a las indicaciones según ficha técnica, así como elaborar programas de desprescripción de este tipo de fármacos.

Conducta y Demencias III

FACTORES GENÉTICOS MODULADORES DE FENOTIPO EN LA DEMENCIA FRONTO TEMPORAL

Álvarez Martínez, V. ¹; Rosas Allende, I. ¹; Martínez Rodríguez, C. ²; Clarimon Echavarría, J. ³; Lleo Bisa, A. ³; Illan Gala, I. ³; Dols-Icardo, O. ³; Borroni, B. ⁴; Almeida, M.R. ⁵; Van Broeckhoven, C. ⁶; Bruni, A.C. ⁷; Galimberti, D. ⁸; Rossi, G. ⁹; Benussi, L. ¹⁰; Nacmias, B. ¹¹; Sánchez-Valle, R. ¹²; De la Casa-Fages, B. ¹³; Pastor, P. ¹⁴; Ferrari, R. ¹⁵; Menéndez-González, M. ¹⁶

1. Laboratorio de Genética. Hospital Universitario Central de Asturias; 2. Servicio de Neurología. Hospital de Cabueñes; 3. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 4. Centre for Neurodegenerative Disorders, Department of Clinical and Experimental Sciences. University of Brescia, Brescia, Italy; 5. Center for Neuroscience and Cell Biology., University of Coimbra, 3004-504, Coimbra, Portugal; 6. Neurodegenerative Brain Diseases Group, Center for Molecular Neurology. VIB, Antwerp, Belgium; 7. Regional Neurogenetic Centre, ASP. CZ, Lamezia Terme, Catanzaro, Italy; 8. Fondazione IRCCS Ca' Granda, Ospedale Policlinico, Neurodegenerative Diseases. Unit, Milan, Italy; 9. Fondazione IRCCS Istituto Neurologico Carlo Besta., Milan, Italy; 10. Fatebenefratelli Biobank Molecular Markers Laboratory. IRCCS Istituto Centro San Giovanni di Dio- Fatebenefratelli, Brescia, Italy; 11. Department of Neuroscience, Psychology, Drug Research and Child Health. University of Florence Azienda Ospedaliero-Universitaria CareggiViale, Florence, Italy; 12. Alzheimer's disease and other cognitive disorders Unit. Hospital Clínic. Fundació Clínic per a la Recerca Biomèdica. Institut d'Investigacions Biomèdiques; 13. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Gregorio Marañón; 14. Movement Disorders Unit, Department of Neurology (P.P.). University Hospital Mutua de Terrassa; 15. Department of Neurodegenerative Disease. University College London, Institute of Neurology, Queen Square, London, WC1B 5EH, UK; 16. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos: La demencia fronto temporal (DFT) agrupa un conjunto de subgrupos clínicos heterogéneos, tanto desde el punto de vista clínico como genético y neuropatológico. Objetivo: Identificar factores genéticos moduladores de fenotipo en la DFT

Material y métodos: Se estudió una cohorte de 440 pacientes con DFT. Se analizó la presencia de la expansión C9ORF72, repeticiones CAG en los genes ATXN1, ATXN2 y HTT, los SNP srs5858 (GRN), rs1042522 (TP53) y el genotipo APOE.

Resultados: Los alelos intermedios (IAs) HTT y ATXN1 fueron significativamente más frecuentes en PNFA (p= 0.001; p0.004), mientras que los intermedios ATXN2 están más representados en el fenotipo conductual (p=0.04). La frecuencia de portadores E4 fue significativamente más elevada en el grupo bvFTD y PNFA (p<0.001) El análisis de supervivencia mostró que los portadores del genotipo GG en P53 (p=0.03) y del genotipo AG en GRN (p=0.04) tienen una mayor supervivencia. Los pacientes diagnosticados con FTD-MND (p<0.001) y PNFA (p=0.04) mostraron una menor supervivencia respecto a los pacientes con diagnóstico de bvFTD. La edad de inicio se retrasó en 5.71 años en los pacientes portadores de dos alelos G en P53 (p=0.004) y 5.19 en los diagnosticados con PNFA (p<0.001). Por el contrario, la presencia de la expansión en C9ORF72 se asoció con una disminución de la edad de inicio de 4.61 años (p-valor<0.001).

Conclusión: Nuestros resultados sugieren que los IAs podrían ser un factor de susceptibilidad a desarrollar bvFTD y PNFA. p53 y grn modularían la edad de inicio y la supervivencia en DFT.

MIO-INOSITOL Y ATROFIA CORTICAL EN LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER EN EL SÍNDROME DE DOWN. ESTUDIO DE ESPECTROSCOPIA Y RM

Barroeta Espar, I. ¹; Montal Blancafort, V. ¹; Carmona-Iragui, M. ¹; Peguerols Monllau, J. ¹; Vilaplana Martínez, E. ¹; González-Ortiz, S. ²; Altuna Azkargorta, M. ¹; Benejam Paul, B. ³; Alcolea Rodríguez, D. ¹; Videla Toro, L. ¹; Valldeneu Castells, S. ¹; Fernández González, S. ³; Videla Cés, S. ³; Blesa González, R. ¹; Lleó Bisa, A. ¹; Fortea, J. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 2. Servicio de Radiología. Hospital del Mar; 3. Centro Médico Down- Unidad Alzheimer Down. Fundació Catalana Síndrome de Down.

Objetivos: Recientemente, el síndrome de Down (SD) se ha considerado una forma genética de enfermedad de Alzheimer (EA). La glía juega un papel central en la EA pero pocos estudios han evaluado su impacto en la estructura cerebral in vivo. Evaluar los cambios del mio-inositol (mI), marcador glial surrogado de espectroscopía de resonancia magnética (MRS), y su correlación con grosor cortical en el continuum EA en SD.

Material y métodos: Estudio transversal, cohorte DABNI (Down Alzheimer Barcelona Neuroimaging Initiative), n=83 sujetos con SD. Tras evaluación clínica y neuropsicológica, clasificamos en: sin deterioro cognitivo (n=61, aDS), EA prodrómica (n=15, pDS) y demencia por EA (n=7, dDS). Incluimos 25 controles sanos no trisómicos (HC). Obtuvimos MRS-3T univóxel con eco de tiempo corto en cíngulo/precuneus posterior y RM estructural-3T. Calculamos niveles de mI y creatina total (TCr) con Tarquin (<http://tarquin.sourceforge.net/>) y grosor cortical (CTh) con Freesurfer v6.0 (<https://surfer.nmr.mgh.harvard.edu/>). Normalizamos los valores de mI usando el ratio TCr para mitigar los efectos intraindividuales. Análisis ANCOVA con

correcciones posthoc de Tukey para diferencias grupales de ml/TCr. Correlación vértex-wise entre ml/TCr y CTh.

Resultados: Los tres subgrupos de SD mostraron aumentos significativos ($p < 0.05$) en ml/TCr en comparación con HC. El subgrupo aDS mostró niveles significativamente más bajos que pDS y dDS, pero no hubo diferencias entre pDS y dDS. Los niveles de ml/TCr se correlacionaron con atrofia en regiones mediales y laterales del córtex temporal, bilateralmente.

Conclusión: Observamos un gradiente de aumento de ml en el continuum EA en el SD que se correlaciona con CTh en regiones temporales sugiriendo que la glía podría tener un papel central en la fisiopatología de la EA en el SD.

SECUENCIACIÓN DE EXOMA Y C9ORF72 EN LA AFASIA PROGRESIVA PRIMARIA

Pytel, V. ¹; Torre Fuentes, L. ¹; Matías-Guiu Guía, J. ¹; Moreno Ramos, T. ¹; Delgado Álvarez, A. ¹; González, N. ²; Sanz Rojo, R. ²; Matías-Guiu Antem, J. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 2. Centro de estudios genéticos. ATG Medical

Objetivos: La afasia progresiva primaria (APP) es un síndrome neurodegenerativo caracterizado por el deterioro progresivo del lenguaje, que se ha considerado principalmente esporádico, y que puede asociarse tanto a degeneraciones lobares frontotemporales como a enfermedad de Alzheimer. Existen sin embargo pocos estudios que hayan evaluado sus bases genética.

Material y métodos: Se realizó secuenciación del exoma completo (WES) mediante NovaSeq 6000 (Illumina) a 51 pacientes diagnosticados con APP, 20 APP variante no fluente (APP-NF), 13 APP variante semántica (APP-S) y 18 APP variante logopéica (APP-L). Se llevó a cabo el estudio de la repetición (GGGGCC)_n en el intrón 1 del gen C9ORF72, mediante PCR y RP-PCR (Repeat primer-PCR). La detección de los fragmentos amplificados se realizó mediante electroforesis capilar en un secuenciador ABI PRISM 3730XL. Se realizó un cribado para mutaciones dominantes.

Resultados: El estudio de la repetición (GGGGCC)_n confirmó la presencia de 2 pacientes (1 APP-NF y 1 APP-S) con expansiones de más de 30 repeticiones del hexanucleótido del C9ORF72 (NM_145005.6). Mediante WES se identificaron tres mutaciones en el gen GRN (NM_002087.2) correspondientes a c.1477C>T (rs63751294), c.87_88dupC (rs794729672) y c.593_596delGGGC en tres pacientes con APP-NF. Las variantes rs63751294 y rs794729672 son consideradas patogénicas y asociadas a demencia frontotemporal (DFT). La variante c.593_596delGGGC, no reportada previamente, colocaliza con una variante descrita como patogénica y asociada a DFT.

Conclusión: Hemos evidenciado en nuestra cohorte una frecuencia relativamente alta de mutaciones probablemente patogénicas, sugiriendo que mutaciones en GRN y expansiones de C9orf72 son frecuentes en la APP.

UN PERFIL DE CINCO MARCADORES EN PLASMA DISTINGUE SUJETOS CON DETERIORO COGNITIVO LEVE DE LOS PACIENTES CON ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

Dakterzada Sedaghat, F. ¹; Argilès, D. ²; Arias, A. ³; Huerto, R. ³; Pamplona, R. ²; Naudí, A. ⁴; Piñol, G. ³

1. Servicio de Neurociencias. IRBLleida, Fundació Dr. Pifarré; 2. Servicio de Fisiopatología Metabólica. IRBLleida, Fundació Dr. Pifarré; 3. Servicio de Neurociencias. Hospital Santa María; 4. Servicio de Fisiopatología Metabólica. IRBLleida, Fundació Dr. Pifarré

Objetivos: Evaluar las diferencias en los niveles de marcadores de oxidación proteica y ácidos grasos en el plasma y líquido cefalorraquídeo (LCR) entre los pacientes con deterioro cognitivo leve (DCL) y la enfermedad de Alzheimer (EA).

Material y métodos: Se analizaron las muestras de plasma y LCR de 95 pacientes con DCL y 110 pacientes con la EA. Las técnicas utilizadas han sido la cromatografía de gases acoplada a espectrometría de masas (GC/MS) para la detección y cuantificación de biomarcadores específicos de lesión proteica y la cromatografía de gases (GC) para el análisis del perfil composicional en ácidos grasos.

Resultados: Siete marcadores plasmáticos, incluidos dos marcadores de oxidación proteica (carboxietil lisina (CEL) y carboximetil lisina (CML)), cuatro ácidos grasos (ácido linolénico, ácido araquidónico, ácido nervónico y ácido araquídico), y ácidos grasos poliinsaturados omega3 surgieron como asociados individualmente al diagnóstico diferencial. Además, cinco de estos siete biomarcadores -CEL, ácido linolénico, ácido araquidónico, ácido nervónico y ácidos grasos poliinsaturados omega3- pudieron separar dos grupos clínicos con un área bajo la curva ROC de 0.95 (IC del 95%: 0.93-0.98). No se observaron diferencias significativas entre los grupos DCL y AD con respecto a los marcadores medidos en el LCR.

Conclusión: Las alteraciones periféricas en la EA podrían ayudar a mejorar nuestra comprensión de su patogénesis y su firma biológica incrementa el grado de certeza diagnóstico con métodos no invasivos.

¿PODEMOS PREDECIR LA APARICIÓN DE SÍNTOMAS PSICÓTICOS EN LOS PACIENTES CON ENFERMEDAD DE ALZHEIMER EN LA FASE DE DETERIORO COGNITIVO LEVE? ESTUDIO PRELIMINAR

Monge Argilés, J.A. ¹; García Ayllón, M.S. ²; Monge García, V. ³; Sánchez Payá, J. ⁴; Navarrete Rueda, F. ⁵; Manzanares Robles, J. ⁶; Gasparini Berenguer, R. ¹; Leiva Santana, C. ¹; Sáez Valero, J. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante; 2. Instituto de Neurociencias. Universidad Miguel Hernández; 3. Servicio de Medicina Física y Rehabilitación. Hospital General Universitario de Alicante; 4. Servicio de Medicina Preventiva. Hospital General Universitario de Alicante; 5. Instituto de Neurociencias. Universidad Miguel Hernández; 6. Instituto de Neurociencias. Universidad Miguel Hernández

Objetivos: Analizar los biomarcadores “core” de la enfermedad de Alzheimer (EA) y alfa sinucleína (AS) en LCR de pacientes con la enfermedad en fase de “fisiopatología EA contribuye al deterioro cognitivo leve” (DCL-EA), según la presencia síntomas psicóticos (SP) a medio plazo.

Material y métodos: Se incluyeron 32 pacientes en fase DCL-EA (criterios NIA-AA 2018), de nuestra cohorte de pacientes. Se analizaron los biomarcadores “core” de EA con los reactivos Innotech de Fujirebio (Ghent, Belgium) y la AS con los reactivos Legend Max (BioLegend, San Diego, USA), en LCR.

Resultados: Dentro de los primeros cuatro años tras la inclusión, 9 (28%) de los pacientes necesitaban medicación neuroléptica para controlar los SP. Al comparar este grupo con el que no los presentaba, encontramos diferencias estadísticamente significativas en p-tau (con SP: 78 pg/mL versus sin SP: 111.1 pg/mL; $p < 0.001$) y en AS (con SP: 2022,5 pg/mL versus sin SP: 2610 pg/mL; $p < 0.03$). No se encontraron diferencias en el resto de los biomarcadores “core” en el LCR, edad, porcentaje de sexos ni tiempo de seguimiento clínico. Al calcular las curvas COR, para diferenciar entre ambos subgrupos, se obtuvo una sensibilidad del 100% únicamente para la concentración de AS de 1375 pg/mL.

Conclusión: En este estudio preliminar, los niveles de p-tau y AS en LCR son capaces de discriminar entre pacientes DCL-EA, en función de la necesidad de tratamiento antipsicótico a medio plazo, lo que podría tener importancia en el pronóstico de estos pacientes.

DIFERENCIAS NEUROANATÓMICAS EN ADULTOS MAYORES COGNITIVAMENTE SANOS CON Y SIN ANTECEDENTES FAMILIARES DE ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

Ávila Villanueva, M. ¹; Fernández Blázquez, M.Á. ¹; Gómez Ramírez, J. ²; Frades Payo, B. ¹; Valentí Soler, M. ³

1. Servicio de Neuropsicología. Fundación Centro de Investigación Enfermedades Neurológicas (CIEN); 2. Servicio de Neuroimagen. Fundación Centro de Investigación Enfermedades Neurológicas (CIEN); 3. Servicio de Neurología. Fundación Centro de Investigación Enfermedades Neurológicas (CIEN)

Objetivos: No existen tratamientos eficaces para curar la enfermedad de Alzheimer (EA) por lo que detectar la patología de forma temprana se convierte en una prioridad. Un prerrequisito para la intervención es discriminar de manera precoz a los sujetos que acabarán desarrollando la enfermedad de los que no. El historial familiar de EA (HF) es un conocido factor de riesgo. El objetivo de este trabajo consiste en analizar si existen diferencias neuroanatómicas entre individuos HF+ y HF- y estudiar la posterior evolución en ambos grupos.

Material y métodos: Muestra compuesta por 387 personas mayores de 70 años, cognitivamente sanas, que fueron sometidas a seguimiento longitudinal anual durante 5 años para identificar marcadores precoces de EA (edad=74,6±4,2 años; 62,1% mujeres). En la visita basal se registró para cada sujeto la presencia de antecedentes familiares de EA y se realizó su genotipado ApoE. En todas las visitas se llevaron a cabo estudios de resonancia magnética craneal y se realizó segmentación por tipo de tejido y estructura subcortical.

Resultados: 124 sujetos presentaron HF+. Se realizaron test no paramétricos para estudiar las diferencias entre los grupos en los volúmenes cerebrales corticales y subcorticales. Controlando por edad, sexo, nivel educativo y ApoE, se observaron diferencias significativas en el volumen del hipocampo izquierdo a favor del grupo HF- ($p=0.004$); este hallazgo fue consistente en todas las visitas.

Conclusión: El volumen de las estructuras subcorticales no permite diferenciar entre HF+ y HF- cognitivamente sanos y seguidos durante 5 años, a excepción del volumen del hipocampo izquierdo, estructura íntimamente relacionada con la memoria episódica.

CARACTERÍSTICAS ASOCIADAS CON LA REVERSIÓN ESPONTÁNEA DEL ESTADO DE DETERIORO COGNITIVO LEVE AL DE NORMALIDAD COGNITIVA: RESULTADOS DE UN ESTUDIO LONGITUDINAL

Fernández Blázquez, M.Á. ¹; Ávila Villanueva, M. ²; Noriega Ruiz, B. ¹; Frades Payo, B. ²; Valentí Soler, M. ³; Del Ser Quijano, T. ⁴; Gómez Ramírez, J.D. ⁵

1. Servicio de Neuropsicología. Fundación Centro de Investigación en Enfermedades Neurológicas (CIEN); 2. Servicio de Neuropsicología. Fundación Centro de Investigación Enfermedades Neurológicas (CIEN); 3. Servicio de Neurología. Fundación Centro de Investigación Enfermedades Neurológicas (CIEN); 4. Servicio de Neurología. Fundación Centro de Investigación en Enfermedades Neurológicas (CIEN); 5. Servicio de Neuroimagen. Fundación Centro de Investigación en Enfermedades Neurológicas (CIEN)

Objetivos: Existe un amplio consenso al considerar al deterioro cognitivo leve (DCL) como un estadio que antecede e incrementa el riesgo de padecer una posterior demencia. Sin embargo, el fenómeno de la reversibilidad de la fase de DCL a la de normalidad cognitiva (NC) permanece infraestudiado. En el presente trabajo se examina la tasa anual de reversión espontánea del estado de DCL a NC y se exploran las variables asociadas con ella.

Material y métodos: Se reclutaron 985 personas mayores participantes en una investigación longitudinal para detectar marcadores de enfermedad de Alzheimer (edad=74,7±3,9 años; 62,3% mujeres; escolaridad=10,7±5,8 años). Todos ellos fueron seguidos durante 11 a 81 meses y evaluados anualmente mediante historia clínica, examen neurológico, exploración neuropsicológica, analítica y estudio de neuroimagen.

Resultados: Durante el periodo de observación se detectaron 388 diagnósticos de DCL. El análisis mediante Modelos Multi-Estado de Markov reveló una tasa anual de reversión espontánea de DCL a NC del 15%, similar incluso a la de progresión a demencia. La edad demostró ser un factor determinante, pues apenas se apreciaron casos de reversión diagnóstica entre las personas mayores de 80 años. Asimismo, el nivel educativo, el estatus socioeconómico, la actividad funcional o el genotipo ApoE mostraron una asociación significativa con la reversión a NC.

Conclusión: Existen diferentes variables que permiten predecir la reversión espontánea de DCL a NC. Estos marcadores no solo tendrían un valor pronóstico, sino que también podrían ayudar a poner en marcha programas personalizados para la prevención de la demencia.

UTILIDAD DIAGNÓSTICA PARA DETERIORO COGNITIVO DEL USO COMBINADO DE FOTOTEST Y MINI-COG

Carnero Pardo, C. ¹; Calle Calle, R. ²; Rego García, I. ²; Carrera Muñoz, I. ²; López Alcalde, S. ²; Vélchez Carrillo, R. ²

1. Servicio de Neurología. FIDYAN Neurocenter; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves

Objetivos: La evaluación cognitiva formal (ECF) exige la exploración de, al menos, atención/concentración, lenguaje, memoria verbal y visual (libre y facilitada), funciones ejecutivas, visuoespaciales y

visuoconstructivas. Los test cognitivos breves que incluyen todos estos dominios cognitivos necesitan más de diez minutos para ser aplicados. La combinación de Fototest y Mini-Cog incluye todos estos dominios cognitivos y se aplica en menos de cinco minutos. Nuestro objetivo es evaluar la utilidad diagnóstica (UD) para deterioro cognitivo (DC) del uso combinado de estos dos instrumentos.

Material y métodos: Estudio prospectivo de sujetos atendidos durante seis meses en una consulta con especial dedicación a Neurología Cognitiva. El Fototest y Mini-Cog se aplicaron consecutivamente; el diagnóstico de DC se realizó de forma independiente a estos instrumentos. La UD se evaluó mediante el área bajo la curva ROC (aROC); las aROC se compararon por el método de Hanley-Altman.

Resultados: Se incluyeron 560 sujetos (255 (45.4%) hombres, 306 (54.6%) DC), de 64.0 ± 17.4 (media $\pm$ de) años de edad. El tiempo de aplicación conjunto fue 240.0 ± 48.2 segundos. El uso combinado muestra una UD significativamente superior a la de Fototest y Mini-Cog individualmente (0.95 ± 0.01 frente a 0.93 ± 0.01 y 0.89 ± 0.01 respectivamente; $p < 0.001$). El punto de corte 34/35 de la suma de puntuaciones de Fototest y Mini-Cog clasifica correctamente el 84.0% de los sujetos (S 0.98, E 0.81).

Conclusión: La aplicación combinada de Fototest y Mini-Cog, que evalúa en un tiempo medio de 4 minutos todos los dominios cognitivos que conforman una ECF, mejora la UD individual de ambos instrumentos.

LAS PAREIDOLIAS EN PACIENTES CON DEMENCIA CON CUERPOS DE LEWY

Sala Matavera, I.; Morenas Rodríguez, E.; Subirana Castillo, A.; Sánchez Saudinós, M.; Illán Gala, I.; Alcolea Rodríguez, D.; Videla Toro, L.; Valldeneu Castells, S.; Carmona Iragui, M.; Barroeta Espar, I.; Estelles Pals, M.; Altuna Azkargorta, M.; Santos Santos, M.; Ribosa Nogué, R.; Blesa González, R.; Fortea Ormaechea, J.; Lleó Bisa, A.

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

Objetivos: Evaluar la presencia de pareidolias en pacientes con Demencia con cuerpos de Lewy (DCLw) y su correlato cognitivo-conductual. Comparar la presencia de pareidolias en pacientes con DCLw según la presencia de biomarcadores de Enfermedad de Alzheimer (EA) en líquido cefalorraquídeo y la presencia o no de alucinaciones visuales (AV).

Material y métodos: Se incluyeron 195 pacientes evaluados en una Unidad de Memoria entre agosto-2013 y marzo-2019. Todos los pacientes fueron visitados por un neurólogo experto en demencias y evaluados con una batería neuropsicológica completa que incluía test de pareidolias (Uchiyama et al., 2012). Los datos fueron analizados con el paquete estadístico SPSS.

Resultados: La muestra consistió en pacientes con DCLw (106), Demencia tipo Alzheimer (31), DCLw prodrómica (26), EA prodrómica (13) y un grupo de controles sanos (20). 53% mujeres, edad media de 77 años (dt:6,7), 9.5 años de escolaridad (dt:4,7), MMSE de 24 (dt:3,9), IDDD de 48,9 (dt:14,4). El grupo de DCLw presentó mayor número de pareidolias (34,9%) frente al resto ($p < 0.0001$). Observamos diferencias entre DCLw y EA (test de caras, $p < 0.05$) y entre DCLw y DCLw prodrómica (test de caras-imágenes, $p < 0.05$). La presencia de pareidolias correlacionó con pruebas visuoespaciales-visuoperceptivas ($p < 0.05$). No encontramos diferencias según perfil de biomarcadores ni

asociación con la presencia de AV. El área bajo la curva no tuvo valor diagnóstico para distinguir EA de DCLw ni DCLw de EA.

Conclusión: Las pareidolias son más frecuentes en pacientes con DCLw que en el resto, aunque no se asocian con la presencia de AV. Su detección no es útil para diferenciar entre DCLw y EA en fase moderada ni inicial.

INCIDENCIA Y EVOLUCIÓN DE MCI. DATOS DE LA COHORTE NEDICES

Bermejo Pareja, F. ¹; Contador, I. ²; Llamas, S. ³; Lora, D. ³; Hernández Gallego, J. ⁴; Boycheva, E. ³; Sánchez-Ferro, Á. ⁵; Benito-León, J. ⁴

1. Instituto de Investigación (Imas12). Hosp. Univ. 12 de Octubre. Madrid. Profesor Emérito. CIBERNED; 2. Dep. de Psicología Básica, Psicobiología y Metodología. Universidad de Salamanca; 3. Instituto de Investigación (Imas12). Hospital Universitario 12 de Octubre; 4. CIBERNED. I. Carlos III. Madrid. Servicio Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 5. HM-CINAC, Hospital Universitario HM Puerta del Sur, Móstoles. U. CEU-San Pablo. Madrid

Objetivos: Existen muchos estudios poblacionales de prevalencia de MCI; en NEDICES se publicó (J Alzheimers Dis 2016; 50:719–31). Los estudios de incidencia son escasos. Objetivos: Analizar la incidencia de MCI y subtipos, factores de riesgo y evolución a largo plazo, incluyendo mortalidad (datos del INE) en la cohorte NEDICES.

Material y métodos: Esta cohorte evaluó, en la ola basal (1994-95), 5.278 participantes de ≥ 65 años, y en 1997-98, 2.396 sin demencia ni MCI en el corte basal. En ambas olas, el diagnóstico de MCI y subtipos (global, amnésico vs. no-amnésico, dominio único vs. múltiple) se realizó mediante un algoritmo diagnóstico con MMSE-37 (puntuación global y dominios cognitivos) y la escala funcional Pfeffer-11. En el corte de incidencia se revaluó el diagnóstico de estos casos con una batería neuropsicológica breve -BNB- (J Alzheimers Dis 2015; 48:163–73).

Resultados: La incidencia de MCI global fue de 36,2 casos (IC95%=31,7–41,6) por 1.000 personas/año y de MCI amnésico multi-dominio de 5,9 casos (IC95%=4,1–8,1). Factores de riesgo bien establecidos: edad, baja educación y ser mujer. Se discuten la concordancia diagnóstica del algoritmo diagnóstico con la BNB, y la evolución a largo plazo de MCI y subtipos (incluyendo la mortalidad y causas). Esta evolución resultó diferente en los MCI amnésicos y no-amnésicos.

Conclusión: Los resultados sobre la incidencia de MCI, y los principales factores de riesgo en el estudio NEDICES, son análogos a estudios internacionales de cohortes poblacionales. La evolución y mortalidad a largo plazo varía en los diferentes subtipos de MCI.

Dolor Neuropático

NEUROMODULACIÓN NO INVASIVA EN PACIENTES CON DOLOR NEUROPÁTICO DE ORIGEN CENTRAL Y DIFERENTE ETIOLOGÍA

Gea Rispal, M.; Forcén Vega, S.; Álvarez Larruy, M.; Almendrote, M.; Ramos Fransi, A.; Arbex, A.; Martínez Piñeiro, A.; Lucente, G.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol

Objetivos: Diferentes estudios han comprobado la eficacia y la seguridad de la estimulación magnética transcraneal repetitiva (rTMS) para el tratamiento del dolor neuropático. El objetivo de nuestro estudio, aún en curso, es determinar la eficacia de la rTMS, aplicada sobre el área motora contralateral, para el tratamiento del dolor crónico de origen central de diferentes etiologías utilizando un protocolo novedoso.

Material y métodos: Inclusión prospectiva de pacientes con dolor neuropático de origen central. Se ha implementado un protocolo de estimulación repetitiva (iTBS (600 pulsos) seguido de rTMS de alta frecuencia (10Hz, 2000 pulsos) con una intensidad del 90% del umbral motor en reposo sobre al área motora primaria contralateral al dolor para cada paciente, con frecuencia semanal durante 8 semanas. Se registraron las escalas de intensidad del dolor (EVA), de características del dolor (LANSS y DN4) previo a cada sesión, así como el umbral sensitivo y de percepción del dolor en ambas extremidades superiores pre y post tratamiento. Se realizó seguimiento a las 6 semanas tras la finalización del tratamiento. No se observaron efectos secundarios significativos.

Resultados: Se han reclutado 3 pacientes, con dolor neuropático de diferentes etiologías (ictus isquémico, esclerosis múltiple y siringomielia). En los 3, se observó una mejoría subjetiva del dolor y una tendencia hacia una disminución del dolor en las escalas exploradas. Actualmente seguimos reclutando sujetos.

Conclusión: Independientemente de la etiología, los pacientes con dolor crónico parecen mejorar con la administración de nuestro protocolo semanal. La inclusión de más pacientes indicará la eficacia de dicha técnica.

Enfermedades Cerebrovasculares I

MANEJO DEL TRATAMIENTO ANTITROMBÓTICO EN PACIENTES CON FIBRILACIÓN AURICULAR Y STENT CAROTÍDEO

Millán Vázquez, M.; Baena Palomino, P.; Cabezas Rodríguez, J.A.; Escudero Martínez, I.; Lebrato Hernández, L.; Pardo Galiana, B.; De La Torre Laviana, F.J.; Ortega Quintanilla, J.; Zapata Arriaza, E.; De Albóndiga Chindurza, A.; González García, A.; Moniche Álvarez, F.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío

Objetivos: Describir cohorte de pacientes con fibrilación auricular e implantación de stent, analizando según tratamiento el número de eventos hemorrágicos en el primer mes.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de 88 pacientes (2010-2019), con diagnóstico de FA y tratados con stent. Se recogieron datos demográficos, tratamiento y número de eventos hemorrágicos en el primer mes.

Resultados: Muestra total de 88 pacientes, con edad media de 72,4 años, predominio del sexo masculino (84,1%), CHADS-VASC medio de 5,36, y HAS-BLED de 3,90. 64 individuos (72,7%) fueron alta con doble antiagregación, 9 monoantiagregados con AAS (10,2%) y 15 con clopidogrel (17%). De los doble antiagregados, 18 asociaban anticoagulación con Sintrom (28,1%); 7 con heparina profiláctica

(10,9%); 3 con heparina terapéutica (4,7%); 4 con Dabigatran (6,2%); 5 con Rivaroxaban (7,8%) y 4 con Apixaban (6,2%). De los pacientes monoantiagregados con Clopidogrel, 1 paciente asociaba Sintrom (6,7%); 1 heparina terapéutica (6,7%); 3 Dabigatran (20%); 6 Rivaroxaban (40%) y 2 Apixaban (13,3%). En el seguimiento posterior de nuestra serie, se produjeron 8 hemorragias, 5 a nivel cutáneo (62,5%), 2 urológicas (25%) y 1 a nivel intracraneal (12,5%) que resultó mortal. Todos ellos ocurrieron en pacientes con triple terapia, retirándose sólo en uno de ellos la anticoagulación. No ocurrieron eventos en el grupo de monoantiagregación asociada a anticoagulación.

Conclusión: En nuestra serie no hemos encontrado eventos hemorrágicos en los pacientes con antiagregación simple y anticoagulación, lo que apoya el uso de la doble terapia en el stenting carotídeo. Estos hallazgos van en consonancia con los estudios coronarios publicados hasta la fecha.

RIESGO DE RECURRENCIA A LARGO PLAZO TRAS UN AIT Y PUNTUACION EN LA ESCALA ABCD2

Ois Santiago, A.J.; Rodríguez Campello, A.; Cuadrado Godia, E.; Jiménez Conde, J.; Giralt Steinhauer, E.; Gómez González, A.; Barguilla Arribas, A.; Berzosa González, I.; Roquer González, J.

Servicio de Neurología. Hospital del Mar

Objetivos: La escala ABCD2 está ampliamente validada para identificar a los pacientes de alto riesgo de recurrencia en los primeros tres meses tras sufrir un accidente isquémico transitorio (AIT). El objetivo fue analizar si la mayor puntuación en la escala ABCD2 se asocia también a un mayor riesgo de recurrencia en un seguimiento a largo plazo después de los primeros tres meses.

Material y métodos: Cohorte prospectiva de pacientes diagnosticados de AIT en un centro terciario de ictus. La cohorte total analizada fue de 690 pacientes diagnosticados entre enero de 2005 y enero de 2016 y con seguimiento hasta junio de 2018. Se recogieron los factores demográficos, de riesgo cardiovascular y la puntuación en el ABCD2 (estratificado en riesgo bajo, moderado y alto). Se registraron todos los nuevos eventos cerebrovasculares ocurridos después de los tres primeros meses tras sufrir el AIT.

Resultados: El seguimiento medio fue de 56.7±36.06 meses. Se registraron 82 recurrencias un 11.9% del total. Los factores asociados de manera independiente con el riesgo de recurrencia en un modelo multivariado de Cox fueron: Riesgo moderado en la escala ABCD2 (OR=2.06;95% IC 1.06-3.99), riesgo alto en la escala ABCD2 (OR=4.54;95% IC 2.07-9.85), género mujer (OR=1.67;95% IC 1.03-2.69) y fumador (OR=2.1;95% IC 1.05-4.22).

Conclusión: La puntuación en la escala ABCD2 permite identificar también a los pacientes de alto riesgo de recurrencia tras sufrir un AIT en un seguimiento a largo plazo.

ICTUS ISQUÉMICO MULTITERRITORIAL AGUDO SIN FA CONOCIDA. ANÁLISIS DE UNA MUESTRA

García López, D.; Ponz de Tienda, A.; Martínez Monte, E.; Magro Pose, P.; Silla Serrano, R.; Piera Balbastre, A.; Gil Gimeno, R.; Chamarro Lázaro, R.; Salom Juan, J.M.; Santonja Llabata, J.M.; Láinez Andrés, J.M.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia

Objetivos: Descripción de una serie prospectiva de pacientes con ictus isquémico multiterritorial agudo sin fibrilación auricular conocida ingresados en nuestro hospital entre enero-2018 y marzo-2019.

Material y métodos: Se registraron prospectivamente los ictus isquémicos multiterritoriales durante este periodo. Se excluyeron aquellos pacientes con FA conocida o detectada durante estudio etiológico inicial (analítica sanguínea, RM cerebral+angioRM/angioTC, ecocardiografía transtorácica, monitorización cardíaca ≥ 24 h). Se realizó un estudio secuencial condicionado a hallazgos en el resto de pacientes, incluyendo: estudio de trombofilias, marcadores tumorales, body-TC, monitorización cardíaca prolongada-ILR (implantable loop recorder) y PET-TC.

Resultados: Se identificaron 57 pacientes con isquemia multiterritorial, excluyéndose 16 de ellos (5 por FA conocida, 11 por FA detectada tras estudio inicial). Se incluyeron en el análisis final 41 pacientes. Edad media 68,85 años, 59% varones. La distribución de las lesiones fue la siguiente: territorio carotídeo bilateral (n=16), frontera ACA-ACM bilateral (n=2), carotídeo unilateral+vertebrobasilar (n=16), carotídeo bilateral+vertebrobasilar (n=4), frontera bilateral+1 territorio (n=2) y frontera bilateral+ >1 territorio (n=1). Se identificó una etiología determinada en 18 pacientes (43,9%): cardioembólica (n=6), neoplásica (3 neoplasias activas conocidas, 3 de novo), endocarditis bacteriana (n=1), vasculitis c-ANCA (n=1), CADASIL (n=1), síndrome mieloproliferativo (n=1), post-procedimiento endovascular (n=1) y aterotrombótica (n=1). Durante el seguimiento (mediana 249 días), se registraron 3 recurrencias y 5 exitus (12,2%).

Conclusión: Los ictus isquémicos multiterritoriales suponen un desafío diagnóstico y terapéutico. Es esencial un enfoque diagnóstico exhaustivo para poder aplicar, cuando es posible, un tratamiento dirigido.

TROMBECTOMÍA MECÁNICA EN ICTUS ISQUÉMICOS SECUNDARIOS A ENDOCARDITIS INFECCIOSA

Mayo Rodríguez, P. ¹; García Yepes, M. ¹; Gómez-Escalonilla, C. ¹; Simal, P. ¹; Rosati, S. ²; Egido, J.A. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 2. Servicio de Radiología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: Existe poca experiencia publicada en el tratamiento con trombectomía mecánica (TM) en el marco de ictus isquémicos en el seno de endocarditis infecciosa (EI). Nuestro objetivo es describir una serie de 5 casos de pacientes con ictus cardioembólicos secundarios a EI, tratados mediante TM.

Material y métodos: Descripción de una serie de pacientes con ictus isquémico en el contexto de EI tratados con TM en la base de datos de pacientes sometidos a tratamiento endovascular en nuestro Hospital entre 2011 y 2018.

Resultados: 521 pacientes fueron sometidos a TM durante el periodo de estudio, de los cuales cinco presentaban diagnóstico de EI según criterios de Duke modificados (4 con diagnóstico definitivo y 1 probable). En dos pacientes el diagnóstico fue previo al evento vascular. Tres presentaban válvula protésica (2 biológicas y 1 metálica). La mediana de edad fue 63 años (RIC 43.5-79), y el NIHSS al inicio de 10 (RIC 6-18). En dos pacientes se consiguió TICI ≥ 2 b, siendo la mediana de tiempo inicio-recanalización 261 minutos (RIC 160-295). Dos pacientes lograron un mRS ≤ 2 a los 3 meses. Un paciente falleció

debido al cuadro infeccioso. Ningún paciente presentó transformación hemorrágica sintomática.

Conclusión: En nuestra serie, la realización de TM en pacientes con ictus isquémicos en el contexto de EI es poco frecuente. No se asoció a complicaciones hemorrágicas y ningún paciente falleció por causas neurológicas. La TM parece un método seguro y parece efectivo en el tratamiento de ictus isquémicos en el seno de EI.

INFARTO MEDULAR: ETIOLOGÍA, CLÍNICA Y RADIOLOGÍA EN UNA SERIE DE 38 PACIENTES

Ros Castelló, V.; Natera Villalba, E.; Sánchez Sánchez, A.; Gómez López, A.; Buisán Catevilla, J.; García Barragán, N.; Corral Corral, I.

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: El infarto medular es una entidad infrecuente y con elevada morbilidad. El diagnóstico puede resultar difícil y el tratamiento óptimo sigue siendo controvertido. Existen pocas series de casos publicadas.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de pacientes con diagnóstico de infarto medular valorados por Neurología desde 1999 a 2019. Se analizaron las características etiológicas, clínicas, radiológicas, terapéuticas y pronósticas.

Resultados: Se incluyeron 38 pacientes, 22 varones (58%) con edad media de 61 ± 17 años, 28(74%) presentaban factores de riesgo vascular siendo la hipertensión arterial el más frecuente. Respecto a la presentación clínica inicial, presentaron déficit motor 35 (92%), dolor 18 (47%), déficit sensitivo 27 (71%) y alteración de esfínteres 12 (32%). Se realizó RM en 33 (86%) siendo la RM inicial normal en 2. La localización más frecuente fue dorsal en 14 (37%). Se realizó estudio de imagen vascular (angioTC y/o arteriografía medular) en 30 (79%) pacientes que reveló alteraciones en 15 (50%). El mecanismo etiológico quedó sin filiar en 13 pacientes (34%), de los que 7 presentaban factores de riesgo vascular. Otros mecanismos frecuentes fueron disección aórtica en 6, aterosclerosis demostrada en estudio vascular en 5, hipotensión en 4, post-quirúrgico en 4 y embolia fibrocartilaginosa en 3. En 21 (55%) pacientes se inició tratamiento con antiagregación simple. Se realizó un seguimiento de 26 (9.5-156) meses. A los 3 meses sólo 10 pacientes (26%) presentaban deambulación autónoma.

Conclusión: En nuestra experiencia el infarto medular es una patología con una etiología variada y un mal pronóstico funcional.

RECOMENDACIONES SOBRE PREVENCIÓN SECUNDARIA EN PACIENTES CON ICTUS ISQUÉMICO. RESULTADOS PRELIMINARES DEL ESTUDIO PRESEICA

De Torres Chacón, M.R. ¹; Andrade Andrade, L.A. ²; Vidal de Francisco, D. ³; Arriola Infante, J.E. ⁴; Villegas Rodríguez, I. ⁵; López Ferreira, A. ⁶; Sanz Fernández, G. ⁷; Galeano Bilbao, B. ⁸; Martínez Tomás, C. ⁹; Barragán Prieto, A. ¹; Arjona, A. ¹⁰; Gallardo Corral, E. ³; Cabezas Rodríguez, J.A. ¹¹; López López, I. ⁵; Fernández Pérez, M.D. ⁶; Moya Molina, M.Á. ⁸; Tamayo Toledo, J.A. ⁹; Gallardo Tur, A. ¹²; Pérez Sánchez, S. ¹; Payán Ortiz, M. ²; González Fernández, C.C. ³; Lebrato Hernández, L. ¹¹; Rodríguez Camacho, M. ⁵; Pérez Ortega, I. ⁶; Fernández Navarro, J. ⁸; Fernández Pérez, J. ²; Álvarez Soria, M.J. ³; Sánchez Fernández, F. ¹³; Pardo Galiana, B. ¹¹; Muñoz Martínez, C. ⁶; Yerca Lorenzana, B. ⁸; Mejías Olmedo, M.V. ²; Alcahut Rodríguez,

C. ³; Romero Fábrega, J.C. ⁶; Perea Justicia, P. ²; Pérez Moyano, S. ¹⁴; de la Cruz Cosme, C. ¹⁵; Rubí Callejón, J. ¹⁶; Valverde Moyano, R. ¹⁷; Bustamante Toledo, R. ⁹; Martínez Sánchez, P. ²

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena; 2. Servicio de Neurología. Hospital Torrecárdenas; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Doctor Sagaz; 4. Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío; 5. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario San Cecilio; 6. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves; 7. Servicio de Neurología. Hospital General Juan Ramón Jiménez; 8. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta del Mar; 9. Servicio de Neurología. Hospital Regional Universitario de Málaga; 10. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Torrecárdenas; 11. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío; 12. Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Victoria; 13. Servicio de Geriátría. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena; 14. Servicio de Neurología. Hospital Comarcal de Baza; 15. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Virgen de la Victoria; 16. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Poniente; 17. Servicio de Neurología. Hospital Reina Sofía

Objetivos: Estudiar la presencia de las medidas de prevención secundaria de ictus isquémico en los informes de alta hospitalaria y de consultas externas en los servicios de neurología.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo de los informes de alta de hospitalización y consultas externas de pacientes con ictus isquémico (infarto cerebral o ataque isquémico transitorio-AIT) atendidos consecutivamente durante el mes de febrero de 2019 en 12 hospitales públicos de Andalucía. Variables: datos demográficos, factores de riesgo vascular (FRV), subtipo de ictus, tratamientos prescritos al alta y objetivos terapéuticos para la prevención secundaria de ictus isquémico en función de las guías clínicas vigentes. El estudio fue aprobado por los comités de ética de investigación pertinentes.

Resultados: 322 pacientes incluidos, 63% hombres, edad media 68,3 años. El 81,7% eran infartos cerebrales (18,3% AIT). El 86,6% fue hospitalizado en una Unidad de Ictus y el 86,1% revisado en consulta monográfica de ictus. Principales FRV: hipertensión arterial 74%, diabetes mellitus 35%, dislipemia 47,2%, tabaquismo (activo/ex-fumador) 47,5%, fibrilación auricular 23,6%. Descripción de los objetivos terapéuticos sobre FRV en el informe de alta de hospitalización (e informe de consultas): dieta 56,2% (33,6%), reducir peso en caso de sobrepeso/obesidad 37,6% (26%), abandono del tabaco en fumadores 59,6% (63,8%), límites de TA 26,7% (26,3%), límites de LDL-colesterol 23,5% (26,3%), límites de HbA1c en DM 26% (33%).

Conclusión: La información sobre el control de los FRV que se refleja en los informes clínicos de los pacientes con ictus isquémico es insuficiente, existiendo una importante área de mejora en este ámbito.

CARACTERÍSTICAS ESPECÍFICAS Y BIOMARCADORES PARA EL DIAGNÓSTICO DE FIBRILACIÓN AURICULAR EN LOS PACIENTES ESUS

Molina Seguin, J. ¹; Benabdelhak, I. ²; Colàs Campàs, L. ³; Vena, A. ⁴; Mauri, G. ²; Purroy García, F. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Mútua de Terrassa; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova

de Lleida; 3. Servicio de Neurociencias. IRB Lleida.; 4. Servicio de Geriátría. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida

Objetivos: El concepto ESUS (“embolic Stroke Undetermined Source”) pretendió definir mejor los ictus indeterminados con alta sospecha de fibrilación auricular (FA). Pero dado los resultados de los ensayos farmacológicos, se plantea la diversidad etiológica en los ESUS. Establecemos las diferencias clínicas, radiológicas y pronósticas en sujetos ESUS y con FA y, se determina el mejor biomarcador (BM) para detectar FA de novo (FAn) en estos pacientes.

Material y métodos: Estudiamos 488 pacientes consecutivos con ictus isquémico. Se excluyeron los de etiología ateromatosa (AT, n=86), lacunar (PV=80) según la clasificación TOAST y los de etiología cardioembólica no FA (n=26). Analizamos las características clínicas, radiológicas de 296 sujetos: FA crónica (FAC; n= 120), FAn (n= 78) y ESUS (n= 98). Se determinó BM (NSE, IL-6, hs-CRP, hs-troponin y NT-proBNP) y el pronóstico mediante la escala de Rankin modificada (mRS) a los 90 días.

Resultados: Los ESUS son más jóvenes (71,8 vs. 78,0 y 81,1 años), con menor déficit neurológico (NIHSS 5 vs. 7 y 9) p<0,001) y mejor pronóstico (mRS 3 vs. 1 p<0,001) que los pacientes con FAn y FAC. El patrón fragmentado en un territorio predomina en sujetos FAn y FAC (54,2-58,6% vs. 38,2%) (p=0,0012). Sólo el NT-proBNP presentó mejor discriminación para FAn en sujetos ESUS (0,73 CI 95% (0,66-0,81) p<0,001). El punto corte ≥ 215 pg/ml obtuvo mejor VPN (88,6%). Aumenta el riesgo de FAn hasta 6 veces (OR6,33 CI 95% (2,16-18,53) p<0,001).

Conclusión: La aplicación de NT-proBNP con un punto de corte a ≥ 215 pg/ml en sujetos ESUS podría determinar una FA oculta como principal etiología.

NÚMERO DE CÉLULAS PROGENITORAS CIRCULANTES TEMPRANAS AL INGRESO: RELACIÓN CON LA BIOQUÍMICA Y EL PRONÓSTICO DEL ICTUS ISQUÉMICO

López Fernández, J.C. ¹; Torres Mata, L. ²; Serna Gómez, J.A. ³; Capiello, L. ²; Rodríguez Esparragón, F. ⁴

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín; 2. Unidad Investigación. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín; 3. Servicio de Cirugía Cardíaca. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín; 4. Unidad de Investigación. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín

Objetivos: Células progenitoras circulantes se han asociado al ictus y factores de riesgo en diversos estudios. Evaluamos número de células progenitoras circulantes formadoras de colonias, progenitoras circulantes angiogénicas (CAC) tempranas y endoteliales tardías y relación variables ictus basal y 7 días.

Material y métodos: Observamos a 4, 6 y 10 días presencia y número de CFU-ECs y CACs. Se recogieron variables protocolo. Evaluamos correlaciones no paramétricas y realizamos tablas de contingencia para contrastar valores de CFU-ECs y CACs dicotomizados respecto a distintas variables categóricas mediante χ^2 .

Resultados: Reclutamos 278 pacientes con ictus isquémico, con edad media 71.31 ± 12.5 años; predominio varones 66%. Se evaluaron CACs y CFU-ECs en 165 (media de 0.62 ± 3.4 y 9.15 ± 12 respectivamente). Observamos correlación inversa y significativa

número CACs y HBA1c ($p = -0.274$, $p = 0.03$, $N = 47$), B12 ($p = -0.242$, $p = 0.029$, $N = 62$) y tiroxina ($p = 0.324$, $p = 0.008$, $N = 54$). Número de CFU-ECs correlacionó con T4 ($p = 0.251$, $p = 0.251$, $N = 54$) y negativa con TSH ($p = -0.219$, $p = 0.048$, $N = 59$). En hombres, número de CAC correlacionó con diferencia NIHSS basal y 7 días ($p = 0.212$, $p = 0.047$, $N = 63$). Número CFU-ECs correlacionó NIHSS a 7 días ($p = -0.221$, $p = 0.04$, $N = 64$). No observamos diferencias al dicotomizar CFU-ECs y CACS de acuerdo a percentil 50 respecto a variables categóricas evaluadas.

Conclusión: Número de células angiogénicas formadores colonias y células circulantes angiogénicas. correlacionaron con pronóstico.

FIBRINOLISIS MEDIANTE TECNECTEPLASTA (TNK) EN EL TRATAMIENTO DEL ICTUS ISQUÉMICO. EXPERIENCIA TERAPÉUTICA Y COMPARACIÓN CON RTPA

Baena Palomino, P. ¹; Ainz Gómez, L. ¹; Millán Vázquez, M. ¹; Pardo Galiana, B. ¹; Cabezas Rodríguez, J.A. ¹; Lebrato Hernández, L. ¹; Escudero Martínez, I. ¹; Zapata Arriaza, E. ²; Ortega Quintanilla, J. ³; De Albóniga Chindurza, A. ¹; Gutiérrez Jarrín, I. ²; Zapata Hidalgo, M. ⁴; Vega Salvatierra, Á. ⁴; Pérez Pérez, S. ⁵; Montaner Villalonga, J. ⁵; González García, A. ²; Moniche Álvarez, F. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío; 2. Servicio de Neurorradiología Intervencionista. Hospital Virgen del Rocío; 3. Servicio de Neurorradiología Intervencionista. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío; 4. Servicio de Neurología. Instituto de Biomedicina de Sevilla; 5. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena

Objetivos: La fibrinólisis con rtPA es el tratamiento médico aprobado para el ictus isquémico agudo. Desde la publicación de la experiencia con tenecteplasa(TNK) su uso es cada vez más común. Nuestro objetivo es analizar la seguridad y resultados funcionales del tratamiento con TNK respecto al rtPA.

Material y métodos: Estudio prospectivo entre enero/2018 y junio/2019 en pacientes con ictus isquémico tratados con fibrinólisis y trombectomía en un Centro de Referencia de Ictus. El objetivo primario fue analizar la seguridad mediante la transformación hemorrágica sintomática o asintomática. Como objetivos secundarios se analizaron resultado funcional al alta y a los 90 días.

Resultados: 133 pacientes con mediana de edad 72 años (IQR 61-80), 57.9% hombres. 107 pacientes (80.5%) recibieron rtPA y 26 (19.5%) TNK. La mediana puerta-aguja fue 45 minutos [IQR 25-61] vs 30 minutos [15-42] respectivamente ($p=0.249$). El 34.6% de pacientes con TNK sufrieron algún tipo de sangrado intracraneal (2 hematoma petequial H2, 5 hematomas intraparenquimatosos PH1, 2 intraparenquimatosos PH2), respecto 20.6% del grupo rtPA ($p=0.105$). Un hematoma intracraneal fue sintomático en el grupo TNK (3.8%, secundario a perforación arteria en procedimiento endovascular) respecto a 4 (3.7%) en rtPA ($p=0.885$). No diferencias en Rankin 0-2 al alta ($p=0.987$) o a 3 meses ($p=0.445$), ocurriendo menor mortalidad en TNK (3.85% vs 8.4%; $p=0.071$).

Conclusión: En la práctica diaria, la terapia con TNK como alternativa a rtPA en el contexto de la trombectomía es segura, más rápida y cómoda de administrar. No hallamos diferencias significativas en el resultado funcional según tratamiento, aunque se observa una tendencia a mayor tasa de sangrados asintomáticos y menor mortalidad con TNK.

VALIDEZ DIAGNÓSTICA DEL SISTEMA DE TELEICTUS FRENTE A EQUIPO DE ICTUS: EXPERIENCIA 2015-2018

Martínez Martínez, M. ¹; Fernández Travieso, J. ¹; Espilez Laredo, E. ²; Miralles Martínez, A. ¹; Fuentes Gimeno, B. ³; Díez Tejedor, E. ³

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía; 2. Servicio de Neurología. Universidad Europea de Madrid; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz

Objetivos: Calcular la validez de Teleictus (TL) para la valoración diagnóstica inicial de ictus agudo. Comparar los resultados de esta última técnica con los obtenidos mediante la atención presencial por el Equipo de Ictus (EI) en horario laboral en el mismo centro.

Material y métodos: Estudio observacional y retrospectivo: Códigos ictus activados entre los años 2015 y 2018. Se realizó un análisis estadístico de variables demográficas, clínicas, concordancia diagnóstica inicial y final, dividiendo a los pacientes en dos grupos según fueron valorados mediante TL o EI. Calculamos los valores de Sensibilidad, Especificidad, valor predictivo positivo y valor predictivo negativo para cada uno de los modelos de atención.

Resultados: Se evaluaron 394 pacientes (255 TL y 139 EI) edad media 66,3 años, 53% hombres. Las características clínicas y demográficas fueron similares en ambos grupos, excepto el mayor número de pseudoictus en TL (45,9% vs. 33,8%, $p=0.025$). Los valores calculados fueron S 97,1%, E 58,1%, VPP 73,2%, VPN 94,4% para TL y S 98,9%, E 70,2%, VPP 86,7%, VPN 97,1% para EI.

Conclusión: El Teleictus tiene alta validez para el diagnóstico inicial de ictus agudo con respecto al diagnóstico final de ictus confirmado con pruebas de neuroimagen. Presenta una sensibilidad similar pero una menor especificidad en la identificación de ictus que la atención presencial por el EI (58,1 % vs. 70,2%) para el mismo centro hospitalario.

Enfermedades Cerebrovasculares II

EFFECTIVIDAD DEL CIERRE DE LA OREJUELA EN PACIENTES CON HEMORRAGIA INTRACRANEAL DESPUÉS DEL SEGUIMIENTO A LARGO PLAZO

Juanola Mayos, E. ¹; Carbayo, Á. ²; Freixa, X. ³; Martínez Domeño, A. ¹; Llull, L. ²; Agudelo Montañez, V.H. ⁴; Arzamendi Aizpurua, D. ⁴; Camps Renom, P. ¹; Prats Sánchez, L. ¹; Delgado Mederos, R. ¹; Martí Fàbregas, J. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 2. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 3. Servicio de Cardiología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 4. Servicio de Cardiología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau

Objetivos: Para reducir el riesgo isquémico/hemorrágico tras una hemorragia intracraneal (HIC) en pacientes con fibrilación auricular, se ha propuesto el cierre percutáneo de la orejuela (CPO) como alternativa a la anticoagulación oral (ACO). Nuestro objetivo era evaluar la efectividad a largo plazo del CPO.

Material y métodos: Realizamos un estudio retrospectivo bicéntrico a partir de una base de datos recolectada prospectivamente (2013-2017) de todos los pacientes sometidos a CPO después de HIC. Recogimos variables demográficas, el riesgo de ictus isquémico (CHA2DS2-VASc) y hemorrágico (HAS-BLED), el uso de antitrombóticos tras el CPO y las complicaciones relacionadas con el procedimiento. Durante el seguimiento se registró la reaparición de HIC, ictus isquémico y la mortalidad y calculamos curvas de supervivencia Kaplan-Meier.

Resultados: Un total de 36 pacientes fueron sometidos a CPO (edad 77 ± 7.1 , 66% hombres). Las HIC fueron intraparenquimatosas (67%), subdurales (28%) y subaracnoideas (5%). La mediana de las puntuaciones del CHA2DS2-VASc y HAS-BLED fueron 4(IQR=3) y 4(IQR=1), respectivamente. Únicamente se registró una complicación mayor peri-procedimiento (bloqueo AV). Todos los pacientes recibieron terapia antiagregante indefinida tras el CPO (36% AAS, 36% Clopidogrel, 27% ambos durante 3 meses seguido de AAS). Después de un seguimiento medio de 24.4 ± 12 meses, 4 pacientes sufrieron una HIC, 1 ictus isquémico y 7 fallecieron. El riesgo a 1, 2 y 3 años fue de 0%, 5% y 5% para ictus isquémico, 9%, 12% y 12% para HIC y 9, 15% y 24% para mortalidad.

Conclusión: En este estudio observacional, el CPO parece ser una alternativa razonable y segura a la ACO a largo plazo.

MONITORIZACIÓN DE LA HEMORRAGIA CEREBRAL INTRAPARENQUIMATOSA MEDIANTE ECO-DOPPLER COLOR TRANSCRANEAL

Ruiz Ares, G. ¹; Ramírez Torres, M. ¹; Dahl Cruz, F. ¹; De Lorenzo, I. ¹; Fuentes Gimeno, B. ¹; Alonso de Leciñana Cases, M. ¹; Rigual Bobillo, R. ¹; Gutiérrez Zúñiga, R. ¹; Marín, B. ²; Fernández Prieto, A. ¹; Frutos, R. ¹; Díez Tejedor, E. ¹

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

Objetivos: El volumen de la hemorragia cerebral intraparenquimatosas (HIP) al ingreso y la puntuación en la escala NIHSS son los principales factores pronósticos. Objetivo: Evaluar la utilidad del eco-Doppler color transcraneal (EDCTC) en la monitorización de la HIP.

Material y métodos: Estudio prospectivo con inclusión de pacientes con HIP no traumática dentro las primeras 24hs del inicio de los síntomas. Realizamos EDCTC al ingreso, 48 horas y 7 días, comparándose con TC realizados simultáneamente. Analizamos volumen de hemorragia (VH) y diferencia de desplazamiento de línea media (DLM). Registramos características basales de los pacientes y su evolución mediante ERM a los 3 meses.

Resultados: Se incluyeron 45 pacientes, edad media 66,3 (DS 15,1) años, 23 (51,1%) varones, NIHSS media 11,3 (DS 5,9) puntos. El VH medido por EDCTC se correlacionó con la TC de manera decreciente en sucesivas determinaciones ($r=0,791$, $p<0,001$ basal; $r=0,708$, $p<0,001$ a las 48 hs; $r=0,672$, $p<0,001$ a los 7 días). El VH basal medido por EDCTC se relacionó con dependencia a los 3 meses ($p=0,045$). El DLM TC- EDCTC mostró mejor correlación en sucesivas determinaciones ($r=0,548$, $p=0,003$ basal; $r=0,696$, $p<0,001$ a las 48 hs; $r=0,760$, $p<0,001$ a los 7 días). La DLM medida por DT a las 48hs y 7 días se relacionó con mortalidad a los 3 meses ($p=0,008$ en ambas determinaciones).

Conclusión: El eco-Doppler color transcraneal es útil para el seguimiento de la hemorragia cerebral. El VH y DLM medidos por EDCTC se relacionan con el pronóstico de estos pacientes.

LIMITACIÓN DEL ESFUERZO TERAPÉUTICO EN PACIENTES CON HEMORRAGIA INTRACEREBRAL: ¿LA APLICAMOS CORRECTAMENTE?

Xuclà Ferrarons, T.; Prats Sánchez, L.; Guasch Jiménez, M.; Caballero Ávila, M.; Izquierdo Tapiz, A.; Martínez Domeño, Á.; Delgado Mederos, R.; Camps Renom, P.; Guisado Alonso, D.; Martí Fàbregas, J.

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

Objetivos: El objetivo de nuestro trabajo era valorar si las medidas de limitación del esfuerzo terapéutico (LET) en pacientes con hemorragia intracerebral eran correctamente aplicadas en un centro terciario de ictus de acuerdo con la escala ICH.

Material y métodos: Se trata de un estudio retrospectivo y observacional de pacientes consecutivos admitidos en nuestro centro de ictus entre 2013 y 2018 con HIC espontánea. Definimos que las medidas de LET eran correctamente aplicadas cuando: 1) Escala de Rankin previa de ≥ 4 y ICH score ≥ 3 , independientemente del tiempo de evolución; o 2) Escala de Rankin previa de < 4 y ICH score ≥ 3 con LET decidido después de 48 horas.

Resultados: Se incluyeron 450 pacientes y en 68 (15,1%) de ellos se decidió LET. Los pacientes del grupo LET eran significativamente ($p<0,05$) mayores (80 vs 72,3a), tenían mayores volúmenes de HIC (60,3 vs 25,2 cc), menor puntuación de GCS (8,5 vs 15 puntos), y mayor porcentaje de hemorragia interventricular (72,7% vs 44,3%). Las medidas de LET se aplicaron correctamente en 10 e incorrectamente en 58 pacientes. En 6 pacientes no se aplicó LET a pesar de que se cumplían los criterios. La decisión de aplicar LET se tomó en las primeras 24 horas en el 77,9% de los pacientes y entre 24-48h en el 22,1%.

Conclusión: La decisión de aplicar LET se hizo de forma poco cuidadosa en varios pacientes. Es importante unificar los criterios de aplicación de LET en el departamento de urgencias de acuerdo a las guías de práctica clínica actuales.

EL PAPEL DE LAS VESÍCULAS EXTRACELULARES EN PACIENTES CON HEMORRAGIA CEREBRAL. ESTUDIO PILOTO

Laso García, F.; Martínez Marín, R.J.; Gómez de Frutos, M.C.; Diekhof, L.; Alonso López, E.; Otero Ortega, L.; Rodríguez Pardo, J.; Díez Tejedor, E.; Gutiérrez Fernández, M.; Alonso de Leciñana, M.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz

Objetivos: Las vesículas extracelulares (VEs) están involucradas en la transferencia intercelular de moléculas participando en la fisiopatología y en procesos de reparación de diferentes enfermedades. Exploramos la relación entre el número de VEs y la gravedad de la hemorragia intracerebral (HIC) y con su evolución.

Material y métodos: Estudio prospectivo observacional de pacientes con HIC primaria. Se recogen edad, sexo, factores de riesgo vascular, comorbilidades (Índice de Charlson), etiología, gravedad clínica

(NIHSS basal y a los 7 días/alta), volumen de HIC, situación funcional al alta (EmR). En muestras de suero basal y a los 7 días se extraen las VEs (Kit ExoQuick) y se cuantifican por ELISA (VEs/ml).

Resultados: 26 pacientes con HIC: 9 mujeres/17 hombres, edad: 69.5 (19), NIHSS basal: 12.5 (11) [mediana (RIQ)]. El volumen de la HIC y la gravedad clínica se correlacionan con el número de VEs en la evaluación basal $r=0.48$; $p=0.02$ y $r=0.43$; $p=0.04$ respectivamente. El número de VEs se relaciona con la probabilidad de mejorar clínicamente a los 7 días (disminución en la puntuación en la escala NIHSS respecto a la basal), de tal manera que cifras $<2.6 \times 10^6$ se asocian con mayor probabilidad de mejoría (72% vs 28%, $p=0.034$).

Conclusión: El estudio piloto sugiere una relación entre las VEs y la gravedad de la HIC. Además, las VEs podrían estar relacionadas con el pronóstico. Estos datos justifican la investigación de la posible implicación de las VEs en la fisiopatología de la HIC.

PATRÓN RADIOLÓGICO Y EVOLUCIÓN CLÍNICA DE LOS PACIENTES CON ISQUEMIA CEREBRAL CRIPTOGENICA CON Y SIN TROMBOFILIA

Cocho Calderón, D. ¹; Assens Gibert, C. ²; Ciurans Molist, J. ¹; Pons Brugada, J. ¹; Pont Sunyer, C. ¹; Espinosa García, J. ¹; Boltes Alandí, A. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital General de Granollers; 2. Servicio de Geriatria. Hospital General de Granollers

Objetivos: El papel de la trombofilia es controvertido en la isquemia cerebral. Comparamos las características radiológicas y evolución clínica de pacientes con isquemia cerebral criptogénica con y sin trombofilia.

Material y métodos: De forma prospectiva y consecutiva analizamos pacientes menores de 60 años con isquemia cerebral criptogénica durante 4 años. Se evaluó la presencia de trombofilia, el tamaño de la lesión cerebral aguda por RM y la leucoaraiosis con la escala Fazecas. Analizamos FRV, gravedad neurológica con la escala NIHSS, y evolución clínica durante el seguimiento.

Resultados: De 148 pacientes, detectamos trombofilia en 37 casos (25%) que fueron comparados con 40 controles seleccionados al azar. La edad media fue 52 ± 7 años, 60% varones, con una media de seguimiento 22 ± 17 meses. El 60% presentaron un infarto cerebral, 36 % ataque isquémico transitorio y 4 % trombosis venosa cerebral. Los pacientes con trombofilia presentaron más eventos vasculares cerebrales previos (28% vs 7,5%, $p=0,02$), tiempo de protrombina ($p=0,01$), mayor patrón confluyente en la escala Fazecas (31% vs 16%, $p=0,04$) y mayor deterioro cognitivo (39% vs 17%, $p=0,03$), mientras que los pacientes sin trombofilia desarrollaron mayores tasas de cáncer en el seguimiento (19% vs 2,8%, $p=0,02$). No detectamos diferencias significativas en el resto de características clínicas.

Conclusión: El 25% de los pacientes menores de 60 años con isquemia cerebral criptogénica presentaron trombofilia con mayor grado de leucoaraiosis y deterioro cognitivo, mientras que los pacientes sin trombofilia desarrollaron mayores tasas de cáncer durante el seguimiento, lo cual podría justificar un estado protrombótico como causa de la isquemia criptogénica.

EL ANÁLISIS DEL TROMBO OCLUSIVO POR CITOMETRIA DE FLUJO PERMITE IDENTIFICAR PACIENTES EN RIESGO DE REOCLUSIÓN AGUDA DESPUÉS DE TROMBECTOMIA EXITOSA

Juega Mariño, J.M. ¹; Pagola Perez de la Blanca, J. ¹; Palacio García, C. ²; Camacho, J. ³; Ribo Jacobi, M. ¹; Hernández, D. ⁴; Cardona, P. ⁵; Quesada, H. ⁵; Piñana, C. ⁴; Bustamante, A. ⁶; De la Torre, C. ⁷; Hernández, M. ⁸; Dorado, L. ⁸; Coscojuela Santaliestra, P. ⁴; Requena Ruiz, M. ⁶; García Tornel, A. ¹; Rodríguez Villatoro, N. ¹; Fernández-Gabriel, D. ⁹; Deck, M. ¹; Muchada López, M. ¹; Boned Riera, S. ¹; Rodríguez Luna, D. ¹; Rubiera Del Fueyo, M. ¹; Álvarez Sabin, J. ¹; Tomasello Weitz, A. ⁴; Ramoón y Cajal Agueras, S. ¹; Molina Cateriano, C.A. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 2. Servei d'Hematologia/ Laboratori de Citometria. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 3. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 4. Servicio de Radiología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 5. Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge; 6. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 7. IDIBELL. Hospital Universitari de Bellvitge; 8. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 9. Servicio de Neurología. Centro Hospitalar Universitario de Porto

Objetivos: La perfusión cerebral mantenida es un factor esencial para un buen pronóstico, analizamos marcadores de fase aguda que determinaron la reoclusión tras trombectomía exitosa.

Material y métodos: Estudio prospectivo en trombectomías exitosas con perfusión de al menos el 50% del territorio irrigado por la arteria ocluida (TICI 2b o superior). Se registraron las características angiográficas y se completó estudio etiológico extenso diferenciando entre etiología aterosclerótica, cardiomebólica, otras causas o desconocida. El trombo obtenido fue analizado por citometría de flujo cuantificando las principales poblaciones leucocitarias, monocitos, granulocitos y subpoblaciones linfocitarias de línea B (CD19), línea T (CD3, CD4, CD8), Citotóxicos y Natural Killer. Se registraron las reoclusiones de la misma arteria en menos de 12 horas y los predictores implicados.

Resultados: Entre 78 casos que cumplían criterios, 7 pacientes (8,9%) sufrieron reoclusión aguda. Se objetivó mayor asociación en el grupo de etiología aterosclerótica (38,9 % vs 1,9 %) $p=0,00$. Destacan como factores predictores, el número de pases OR 2,2 IC al 95% (1,1-4,4) y como marcador independiente el aumento en la proporción de linfocitos B (CD 19) intratrombo con una OR 3,4 IC al 95 % (1,4 -8,2%) y área debajo de la curva de 0,95.

Conclusión: Los pacientes con aumento de subpoblaciones de linfocitos B por citometria de flujo del trombo, que precisaron mayor número de pases y de etiología aterosclerótica están en alto riesgo de reoclusión precoz tras una trombectomía aparentemente exitosa.

VOLUMEN DE HIPOPERFUSIÓN TRAS RECANALIZACIÓN COMPLETA: UN PRECISO PREDICTOR DEL PRONOSTICO CLÍNICO EN PACIENTES CON ICTUS ISQUÉMICO AGUDO CON OCLUSIÓN DE GRAN VASO SOMETIDOS A TROMBECTOMIA MECÁNICA

García-Tornel García-Camba, Á. ¹; Boned, S. ¹; Juega, J. ¹; Muchada, M. ¹; Pagola, J. ¹; Ribo, M. ¹; Rodríguez-Luna, D. ¹; Requena, M. ²; Deck, M. ²; Rodríguez-Villatoro, N. ¹; Coscojuela Saliestra, P. ³; Piñana, C. ²; Hernández, D. ¹; Tomasello Weitz, A. ³; Molina Cateriano, C. ¹; Rubiera Fueyo, M. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 3. Servicio de Neuroradiología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: Una proporción elevada de pacientes con oclusión de gran vaso con recanalización tras trombectomía no presentan buena evolución clínica. Una tomografía computarizada de perfusión (CTP) puede ser un predictor de pronóstico tras la recanalización.

Material y métodos: Pacientes que se sometieron a una trombectomía mecánica por una oclusión de gran vaso con recanalización parcial (mTICI > 2A) fueron seleccionados, realizándose CTP en 1 hora tras la recanalización. Los parámetros de CTP fueron analizados para valorar su asociación con una mejoría clínica espectacular (disminución NIHSS ≥ 8 y/o NIHSS 0-2 a las 24 horas, MCE) y buen pronóstico a los 3 meses medido por la escala Rankin modificada (mRS ≤ 2).

Resultados: Setenta y siete pacientes fueron incluidos. NIHSS mediano de 18 (IQR 12-21). El grado de recanalización final. El grado de recanalización fue de mTICI 2A en 8(10%); mTICI 2B en 31(40%); y mTICI 3 en 38(50%). La mediana del volumen de infarto isquémico a las 24 horas era 6cc (IQR 1-31). 44 pacientes (57%) presentaron una MCE. 44 pacientes (57%) tenían un mRS ≤ 2 a los 3 meses. El volumen mediano de Tmax > 6s fue el único parámetro asociado con el grado de recanalización: mTICI 2A 79cc (IQR, 52-105), mTICI 2B 18cc (IQR, 0-38), mTICI 3 0cc (IQR, 0-9). Aquellos pacientes sin MCE y buen pronóstico (n=12, 16%) tenían volúmenes similares de Tmax > 6s que aquellos pacientes con MCE y buen pronóstico (n=32, 42%) y más pequeños que aquellos pacientes sin MCE y mal pronóstico (n=17, 22%) (19cc vs 20cc vs 58cc, respectivamente, p=0.01).

Conclusión: El volumen de hipoperfusión tras una trombectomía mecánica se correlaciona con el grado de recanalización final y puede predecir el pronóstico funcional en aquellos pacientes sin mejoría clínica espectacular.

STENTING BALÓN-EXPANDIBLE, UNA NUEVA APROXIMACIÓN PARA EL TRATAMIENTO ENDOVASCULAR DE LAS LESIONES DE LA ARTERIA CARÓTIDA INTERNA EXTRACRANEAL EN CONTEXTO DE OCLUSIONES EN TÁNDEM

Rodríguez Villatoro, N. ¹; Ribó Jacobi, M. ¹; Tomasello Weitz, A. ²; Muchada López, M.Á. ¹; Pagola Pérez de la Blanca, J. ¹; Boned Riera, S. ¹; Juegos Mariño, J.M. ¹; García-Tornel, Á. ¹; Deck, M. ¹; Requena, M. ¹; Rubiera del Fueyo, M. ¹; Coscojuela Santaliestra, P. ²; Molina Cateriano, C.A. ¹; Rodríguez Luna, D. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 2. Servicio de Radiología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: El tratamiento endovascular de la arteria carótida interna (ACI) extracraneal en contexto de oclusiones en tándem es un reto terapéutico. Nuestro objetivo fue determinar la eficacia y seguridad de los stents balón-expandible (BX), comparado con los stents auto-expandibles (SX) y la angioplastia aislada (AA) en oclusiones en tándem.

Material y métodos: Estudio prospectivo y observacional de 113 pacientes consecutivos con oclusiones en tándem sometidos a tratamiento endovascular. La lesión de la ACI extracraneal se trató mediante AA o stenting con BX o SX. El objetivo principal fue un valor

positivo combinado de una variable de eficacia (reoclusión/restenosis de alto grado de la ACI extracraneal) y de seguridad (ausencia de TH) a las 24 horas. Los objetivos secundarios incluyeron: eficacia, seguridad y pronóstico funcional favorable (mRS ≤ 2 a 90 días).

Resultados: El valor positivo combinado fue más frecuente en stents BX comparado con SX o AA (21[70'0%], 26[60'5%], y 8[18'6%], respectivamente, Pmenor0.001). El stenting de la ACI extracraneal (BX o SX) presentó una menor tasa de reoclusión/restenosis de la ACI extracraneal que la AA (6[20'0%], 10[23'2%], y 33[82'5%], respectivamente; P<0.001). Las tasas de TH y pronóstico funcional favorable fueron similares. La ausencia de reoclusión/restenosis de la ACI extracraneal (OR 45'2, IC 95% 2'7-356'7) y el tratamiento antiagregante previo (OR 91'1, IC 95% 4'3-156'4) se relacionaban de forma independiente con pronóstico funcional favorable.

Conclusión: El stenting hiperagudo con stents BX de la ACI extracraneal en contexto de oclusiones en tándem parece más eficaz y seguro (valor positivo combinado) que el tratamiento con stents SX o AA.

DETECCIÓN A LARGO PLAZO DE FIBRILACIÓN AURICULAR TRAS SUFRIR UN AIT INICIALMENTE INDETERMINADO

Ois Santiago, A.J.; Cuadrado Godia, E.; Jiménez Conde, J.; Rodríguez Campello, A.; Giralt Steinhauer, E.; Barguilla Arribas, A.; Berzosa González, I.; Gómez González, A.; Roquer González, J.

Servicio de Neurología. Hospital del Mar

Objetivos: Las cifras de detección de fibrilación auricular de debut (FA) tras sufrir un AIT no son bien conocidas y se postula que podrían ser menores que tras un ictus isquémico. Nuestro objetivo es describir cuales son las cifras de detección de FA a largo plazo tras sufrir un AIT clasificado como indeterminado tras el estudio inicial.

Material y métodos: Estudio prospectivo observacional de pacientes diagnosticados de AIT e ingresados en una unidad de ictus entre los años 2011 al 2016. Se registraron los factores de riesgo cardiovascular, puntuación ABCD2, AIT previo y adicionalmente el neurólogo responsable los clasificó como semiología cortical vs. lacunar. De un total de 349 pacientes se han excluidos los que tenían al ingreso una causa conocida según criterios SSS-TOAST: 60 cardioembólicos, 46 ateroscleróticos y 11 de causa infrecuente. De los 232 restantes en 28 casos se diagnosticó posteriormente otra causa etiológica y se excluyeron (20 AIT-mimic, 3 ateroscleróticos, 2 infrecuentes y 3 cardioembólicos).

Resultados: La cohorte total fue de 204 pacientes. La media de seguimiento fue de 33.8 $\pm$ 19.8 meses. En 41 casos (20.1%) se detectó FA. Tanto en el análisis univariado como en el modelo de regresión de Cox los únicos factores asociados con FA fueron la mayor edad con una OR=1.03 (95% IC:1.01-1.06) y la clasificación cortical/lacunar con una OR=4.2 (95% IC:1.92-9.17).

Conclusión: Un porcentaje relevante de los AITs sin una causa inicial presentan en el seguimiento una FA. La semiología cortical y la mayor edad son las únicas variables asociadas de manera independiente con el debut posterior de FA.

FIBRILACIÓN AURICULAR TRAS LA PRIMERA SEMANA DEL ICTUS EN EL ESTUDIO CRYPTOFA. ¿CAUSA O CONSECUENCIA DEL ICTUS?

Pagola Pérez de la Blanca, J. ¹; Fernández-Gabriel, D. ²; Juega, J. ³; Bustamante, A. ⁴; Peñalba, A. ⁴; Arenillas, J. ⁵; De Lera, M. ⁶; Cabezas, J.A. ⁷; Moniche, F. ⁸; de Torres, R. ⁹; Montaner, J. ¹⁰; Molina, C. ¹¹

1. Unitat Ictus i Hemodinàmica cerebral. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 2. Servicio de Neurología. Centro Hospitalar Universitário do Porto; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 4. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 5. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; 6. Servicio de Neurociencias. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; 7. Servicio de Neurociencias. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío; 8. Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío; 9. Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena; 10. Servicio de Neurociencias. Hospital Virgen Macarena; 11. Unitat d'Ictus i Hemodinàmica cerebral. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: Existe controversia sobre si la fibrilación auricular (FA) detectada en la primera semana tras el ictus es la causa del mismo (FA cardiogénica) o una consecuencia (FA neurogénica). Describimos las características clínicas, cardiológicas y neurológicas de los pacientes con detección de FA precoz y tardía.

Material y métodos: Se realizó una monitorización cardiaca durante 4 semanas con inicio las primeras 72 horas tras el ictus. Se obtuvieron datos clínicos, de neuroimagen y de disfunción auricular. Se comparó los pacientes con detección de FA en la primera semana (FA precoz) frente a los pacientes con detección en el resto de semanas (FA tardía).

Resultados: En la cohorte de 265 pacientes con ictus criptogénico, 25 pacientes se incluyeron en AF precoz sem mientras que 13 se incluyeron en FA tardía. No se encontraron diferencias en las características basales, severidad del ictus, factores de riesgo ni localización del infarto. El grupo FA precoz mostró una tendencia a mayor nivel de BNP (110.3 (66.8-209.3) vs 50.4 (19.5-146.2) (p=0.09), a mayor intervalo RR en ECG 1042.4 (933.8-1106.9) Vs 825.9 (704.8-1103.1) (p=0.08) y a mayor porcentaje de tiempo en FA 11% (0.5-48) Vs 4 % (1-13) (p=0.06).

Conclusión: Los pacientes con detección de FA precoz presentaron mayor disfunción auricular que los pacientes con FA tardía, además no se encontraron diferencias respecto al patrón de infarto cerebral lo que iría en contra de la hipótesis FA neurogénica.

Enfermedades Cerebrovasculares III

ICTUS ISQUÉMICO Y BLOQUEO INTERAURICULAR. ESTUDIO DE COHORTES PROSPECTIVO EN UN HOSPITAL TERCIARIO

Sánchez Sánchez, A. ¹; Vieitez, J.M. ²; Ros Castelló, V. ¹; Gómez López, A. ¹; Natera Villalba, E. ¹; Masjuan Vallejo, J. ¹

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

Objetivos: El BIA avanzado, o Síndrome de Bayés, es un factor de riesgo de enfermedad auricular y desarrollo de taquiarritmias auriculares, especialmente FA, favoreciendo así el ictus embólico. La bibliografía sugiere que podría asociarse con ictus criptogénicos,

especialmente ESUS, aunque se necesitan más estudios que confirmen esta asociación.

Material y métodos: Análisis prospectivo de pacientes ingresados por ictus isquémico entre enero-mayo 2018 en nuestro centro de referencia de ictus. Se incluyen pacientes >18 años con ECG en ritmo sinusal al ingreso, sin historia previa de FA/flutter. Se analizan variables epidemiológicas de los pacientes, independencia funcional (EmR), comorbilidades, características y etiología del ictus isquémico (NIHSS), ECG, ecocardiograma y desarrollo de FA en el ingreso. Se diferencian dos grupos de pacientes dependiendo de la presencia de BIA.

Resultados: Se incluyeron 50 pacientes, edad media de 72.9 años $\pm$ 13.94 DE. Al ingreso, 9 (18 %) presentaban BIA. De estos, 2 (22%) desarrollaron FA durante, mientras que de los 41 restantes sin BIA solo 1 (2.43%) lo hizo (p=0.023), mostrando una asociación estadísticamente significativa. El patrón de BIA se asoció con ictus cardioembólico de manera significativa (30% vs 7,31%, p=0,022). Se objetivó una tendencia de ictus criptogénico más frecuente en pacientes con BIA, sin demostrarse asociación significativa (50% vs 41,37%, p 0.80957).

Conclusión: El BIA es un fenómeno frecuente en pacientes con ictus, con prevalencia aproximada del 25%. Los pacientes con BIA presentaban tendencia significativa de desarrollar FA, considerándose su ictus cardioembólico. Identificar este patrón, así como causa cardioembólica, sería útil para una prevención secundaria específica en estos pacientes.

ESTUDIO PRISM: PERFUSION PATTERNS IN STROKE MMIMICS

González Martínez, A. ¹; Trillo Senín, S. ¹; Casado Fernández, L. ¹; Benavides Bernaldo de Quirós, C. ²; Muro García, I. ¹; De Toledo, M. ¹; Manzanares, R. ²; Barbosa Del Olmo, A. ²; Vivancos Mora, J.A. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 2. Servicio de Radiología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos: Estudio de características clínicas y alteraciones en TC-Perfusión(TCP) en una serie de stroke mimics (SM) atendidos como código ictus(CI).

Material y métodos: Estudio descriptivo, retrospectivo, con recogida prospectiva de datos, de pacientes con diagnóstico de SM atendidos como CI en un hospital terciario entre enero de 2015 y marzo de 2018 en los que se realizó TC multimodal (basal, angio-TC y TC perfusión). Registramos variables clínicas y demográficas, alteraciones en TCP, patrón y tipo de mapa afectado: tiempo al pico(Tmáx), volumen(CBV) y flujo(CBF) así como posibles predictores de alteración en TCP.

Resultados: De 1761 pacientes atendidos como CI en 3,5 años, 284(16,12%) fueron SM. Edad media 63,40 años (DE 19,11), mujeres (60,9%). Los diagnósticos al alta más frecuentes fueron crisis epilépticas (33,10%), migraña (8,71%) y estatus epiléptico (7,31%). Se observan alteraciones en TCP en 74 pacientes (25,78%). La alteración fue principalmente unilateral (91,89%), con patrón de alteración focal en territorio no vascular (47,29%) o hemisférico (36,48%), predominantemente parieto-occipital (41%). Las alteraciones en TCP fueron más frecuentes en los mapas de Tmáx (95,94%), seguidas del CBF (54,6%) y finalmente del CBV (24,32%). La presencia de afasia (chi-2; p<0,0001) y la edad (chi-2; p<0,05) se correlacionan con la presencia de alteración en TCP. Los SM que presentaron alteraciones

en TCP con mayor frecuencia fueron estatus epiléptico (50%), crisis epilépticas (48,35%), migraña (12,5%) y PRES (12,5%).

Conclusión: Nuestro estudio sugiere una significativa utilidad del TCP para el diagnóstico de SM en el CI, especialmente en presencia de afasia. El patrón de afectación hemisférico y/o focal en territorio no vascular sugiere el diagnóstico de SM. Según nuestro conocimiento, nuestro trabajo presenta la serie más larga de SM evaluados con TC multimodal completo.

SEGURIDAD Y EFICACIA DEL TRATAMIENTO ENDOVASCULAR EN PACIENTES CON ASPECTS 3-5

Zapata Arriaza, E. ¹; De Albóniga-Chindurza ²; Ortega Quintanilla, J. ²; Moniche Álvarez, F. ¹; Escudero Martínez, I.M. ¹; Baena Palomino, P. ¹; Millán Vázquez, M. ¹; Pardo Galiana, B. ¹; Cabezas Rodríguez, J.A. ¹; Lebrato Hernández, L. ¹; Gamero García, M.Á. ³; Zapata Hidalgo, M. ¹; Vega Salvatierra, Á. ¹; Montaner Villalonga, J. ⁴; González García, A. ⁵

1. Servicio de Neurociencias. Hospital Virgen del Rocío; 2. Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío; 3. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 5. Servicio de Radiología. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos: El punto de corte de la escala ASPECTS indicado para realizar trombectomía mecánica es 6. Nuestro objetivo es valorar la seguridad y eficacia de la trombectomía mecánica en pacientes con ASPECTS menor a 6.

Material y métodos: Pacientes con ictus isquémico de territorio anterior, sometidos a trombectomía mecánica en un hospital de tercer nivel, fueron incluidos en un registro local desde enero-2017 hasta mayo-2019. Se analizan datos de eficacia y seguridad de la trombectomía mecánica.

Resultados: De los 679 pacientes incluidos, 31(4.6%) presentaron un ASPECTS de 3-5. De este subgrupo, 24 pacientes presentaron ASPECTS=5, 4 pacientes tuvieron ASPECTS=4, y 3 presentaron ASPECTS=3. La tasa de recanalización TICI 2b-3 en dicho subgrupo fue del 87%(N=27, p=0.91). La tasa de hemorragia intracraneal sintomática(HICs), de mRS 0-2 a los 90 días, exitus y de infarto maligno de los grupos ASPECTS <6 vs ≥6 fue del 14.3% vs 4.1%, p=0.012; 37% vs 53.7%, p=0.11; 17.9% vs 8.5%, p=0.09 y 7.4% vs 3%, p=0.19 respectivamente. Al analizar los resultados dentro del subgrupo de ASPECTS<6, encontramos que la comparativa ASPECTS 5 vs 3-4 mostró tasas de mRS 0-2 a los 90 días, HICs y exitus de 47.6% vs 0%, p=0.018; 8.3% vs 28.5%, p=0.012; y 8.3% vs 50%; p=0.002 respectivamente.

Conclusión: Dentro del subgrupo de ASPECTS 3-5, los pacientes con ASPECTS=5 tratados mediante trombectomía mecánica en nuestra cohorte, muestran tasas de buen resultado funcional y hemorragia sintomática comparables a los pacientes con ASPECTS≥6.

TRATAMIENTO DE REPERFUSIÓN EN EL ICTUS ISQUÉMICO AGUDO POR DISECCIÓN ESPONTÁNEA CEREBRAL Y CERVICAL: DESCRIPCIÓN DE LOS RESULTADOS DE UN ESTUDIO NACIONAL MULTICÉNTRICO

Campo Caballero, D. ¹; de la Riva Juez, P. ¹; de Arce, A.M. ¹; Purroy, F. ²; Fuentes, B. ³; Arenillas, J.F. ⁴; Krupinski, J. ⁵; Gómez Choco, M.

⁶; Palomeras, E. ⁷; Martínez, M. ¹; Martí Fábregas, J. ⁸; Castillo, J. ⁹; Ustrell, X. ¹⁰; Tejada, J. ¹¹; Masjuan, J. ¹²; Garcés, M. ¹³; Serena, J. ¹⁴

1. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz; 4. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; 5. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Mútua de Terrassa; 6. Servicio de Neurología. Hospital Moisès Brogi; 7. Servicio de Neurología. Hospital de Mataró; 8. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 9. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela; 10. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Joan XXIII de Tarragona; 11. Servicio de Neurología. Hospital de León; 12. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; 13. Servicio de Neurología. Hospital Verge de la Cinta de Tortosa; 14. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta de Girona

Objetivos: El objetivo es analizar el uso de las terapias de reperfusión, fibrinólisis intravenosa y tratamiento endovascular agudo, en pacientes con ictus isquémico (II) por disección arterial.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo multicéntrico de pacientes con II por disección arterial cerebral o cervical basado en el Registro Nacional de Ictus de la Sociedad Española de Neurología (RENISEN) durante el periodo 2011-2019. Se realizó análisis comparativo entre los pacientes con disección arterial tratados y no con terapias de reperfusión. Se incluyeron variables epidemiológicas, del ictus y resultados al alta y a los 3 meses.

Resultados: De 21037 pacientes con II incluidos en el registro, 223(1%) fueron por disección arterial y se incluyeron en este trabajo. La edad media fue de 48.8 años y 32.7% fueron mujeres. 68(30%) recibieron tratamiento de reperfusión. En los casos de disección de arteria vertebral el uso de tratamiento reperfusor fue menor (11% vs 33%, p=0.001) mientras que fue mayor en los casos con oclusión carotídea (46% vs 31%, p=0.036). Los reperfundidos presentaron una mediana de NIH 11 puntos mayor que los no tratados (p<0.001) y hubo más transformación hemorrágica sintomática en los reperfundidos (8.8% vs 0.6%, p=0.004). Con respecto a los resultados, 53% de los pacientes reperfundidos fueron autónomos al alta y 54,8% a los tres meses.

Conclusión: Las terapias de reperfusión se usan con frecuencia en los pacientes con II por disección arterial. Su uso es mayor en pacientes con oclusión carotídea y con ictus de mayor gravedad y los resultados son equiparables a los pacientes tratados con terapias de reperfusión por ictus de otras causas.

LA DETECCIÓN DE OCLUSIÓN VASCULAR EN LA FASE AGUDA DEL ICTUS PREDICE LA FIBRILACIÓN AURICULAR EN EL ICTUS CRIPTOGÉNICO

Juega Mariño, J.M. ¹; Pagola Pérez de la Blanca, J. ¹; Bustamante, A. ²; Peñalba, A. ³; Arenillas, J. ⁴; De Lera, M. ⁴; Cabezas, J.A. ⁵; Moniche, F. ⁵; De Torres, R. ⁵; Montaner, J. ⁶; Molina Cateriano, C.A. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 3. Fundación de Investigación VHIR. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 4. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de

Valladolid; 5. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena; 6. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío

Objetivos: El protocolo Crypto-AF fue un estudio multicéntrico prospectivo para la detección de fibrilación auricular (FA) basado en predictores de neuroimagen y disfunción auricular.

Material y métodos: Incluimos pacientes >55 años con ictus criptogénico tras estudio diagnóstico estándar desde enero 2015 hasta enero de 2018. A todos los pacientes se les realizó una monitorización ECG Holter durante 30 días con inicio en las primeras 72 horas. Recogimos las variables demográficas, características de neuroimagen, el análisis de ECG, Holter, niveles de BNP y NTPBNP y parámetros ecocardiográficos de disfunción auricular (tamaño de auricular izquierda y deformabilidad en Strain Analysis). Se realizó un seguimiento clínico durante 2 años para detectar el riesgo de recurrencia.

Resultados: Se incluyeron a 264 pacientes. El porcentaje de detección de FA fue del 23.1% y la tasa de recurrencia de 4.6%. En el análisis univariado encontramos diferencias en los pacientes con detección de FA con: mayor edad 77.2a Vs 73.7a ($p=0.01$), Transformac Hemorrágica del infarto 24.2% Vs 7.35% ($p=0.009$), la presencia de oclusión vascular 41.7% Vs 24.7% ($p<0.001$), el volumen de la aurícula izquierda 33.3 ml Vs 28.4ml ($p<0.001$), Strain 19.8% Vs 26.7% ($p<0.001$), NTPBNP 630.4pg/ml Vs 424pg/ml ($p<0.001$) y BNP 124.8pg/ml Vs 80.9pg/ml. En análisis mediante regresión tan sólo la edad OR 1.08 ($p=0.039$) y la presencia de oclusión vascular OR 5.78 ($p=0.001$) predijeron de manera independiente la detección de FA.

Conclusión: Todos los pacientes con oclusión vascular aguda sin causa conocida deberían de ser monitorizados de manera intensiva.

CIERRE DE OREJUELA CARDIACA COMO ALTERNATIVA A LA ANTICOAGULACIÓN EN PACIENTES CON HEMORRAGIA CEREBRAL Y FIBRILACIÓN AURICULAR: DATOS DE SEGURIDAD Y RECURRENCIA

De Torres Chacón, M.R.¹; Gamero García, M.Á.¹; Ruiz Salmerón, R.²; Domínguez Mayoral, A.M.¹; Barragán Prieto, A.¹; Pérez Sánchez, S.¹; Ronquillo Japón, M.²; Vizcaíno Arellano, M.²; Sánchez Miura, J.A.¹; Ferrete Ruiz, E.¹; Montaner Villalonga, J.¹

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena; 2. Servicio de Endovascular. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena

Objetivos: Actualmente el tratamiento más eficaz como prevención secundaria de pacientes con fibrilación auricular (FA) y antecedentes de hemorragia cerebral es controvertido. El cierre de la orejuela cardiaca (COC) se propone como una opción con nivel de evidencia IIb. Presentamos datos de seguridad y eficacia a largo plazo en pacientes tratados con COC en nuestro centro.

Material y métodos: Incluimos pacientes derivados por Neurología con FA y contraindicación para anticoagulación con realización de COC, por cardiólogos intervencionistas, desde 2013 y seguimiento clínico hasta diciembre 2018. Se recogen características basales, incidencia de nuevos ictus isquémicos/AIT y otras complicaciones.

Resultados: Se recogieron 52 pacientes, 40 con hemorragia cerebral previa y 12 con ictus isquémico con contraindicación para anticoagulación (hemorragia mayor no cerebral, aneurismas/

malformaciones intracraneales o insuficiencia renal crónica grave). De estos 40 pacientes, el 67,5% eran hombres, edad media 74 años y seguimiento medio 22 meses. Mediana de CHA₂DS₂-VASC y HAS-BLED de 4 y mRS de 2. El 95% presentan hipertensión arterial, 57,5% diabetes y 20% antecedentes de ictus isquémico. Localización más frecuente de la hemorragia en ganglios basales (45%). El 70% tomaba anti-vitamina K, el 22,5% anticoagulantes directos y el 7,5% antiagregantes. Dispositivos utilizados: 47,5% Amulet-Amplatzer y 52,5% Watchman. Durante el seguimiento 3 pacientes presentaron complicaciones (7,5%), todas relacionadas con el acceso vascular; 6 (15%) exitus, ninguno relacionado con el procedimiento; ninguno presentó nuevo ictus isquémico/AIT.

Conclusión: El Cierre de Orejuela ha demostrado ser una alternativa segura y eficaz para prevenir nuevos eventos isquémicos en pacientes con FA y hemorragia cerebral.

REGISTRO ANDALUZ DE MONITORIZACIÓN HOLTER PROLONGADA PARA LA DETECCIÓN DE FIBRILACIÓN AURICULAR OCULTA EN PACIENTES CON ICTUS ISQUÉMICO DE PERFIL EMBÓLICO Y FUENTE DESCONOCIDA. ESTUDIO SUR-PROJECT

De Torres Chacón, M.R.¹; Ferrete Ruiz, E.¹; Tamayo Toledo, J.A.²; Bustamante Toledo, R.²; Cabezas Rodríguez, J.A.³; Fernández, D.⁴; Villegas, I.⁵; Arjona, A.⁶; Fernández, P.⁶; Sanz Fernández, G.⁷; Moya Molina, M.Á.⁸; Galeano Bilbao, B.⁸; de la Cruz Cosme, C.⁹; Gallardo Tur, A.¹⁰; Valverde Moyano, R.¹¹; Vidal de Francisco, D.¹²; Pérez Sánchez, S.¹; Domínguez Mayoral, A.M.¹; Barragán Prieto, A.¹; Gamero García, M.Á.¹; Sánchez Miura, J.A.¹; Moniche, F.³; Vega Salvatierra, Á.¹³; Zapata Hidalgo, M.³; Cózar León, R.¹⁴; Montaner Villalonga, J.¹

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena; 2. Servicio de Neurología. Hospital Regional Universitario de Málaga; 3. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves; 5. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario San Cecilio; 6. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Torrecárdenas; 7. Servicio de Neurología. Hospital General Juan Ramón Jiménez; 8. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta del Mar; 9. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Virgen de la Victoria; 10. Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Victoria; 11. Servicio de Neurología. Hospital Reina Sofía; 12. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Jaén; 13. Servicio de Neurología. Instituto de Biomedicina de Sevilla (IBIS); 14. Servicio de Cardiología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena

Objetivos: El diagnóstico etiológico en los pacientes con ESUS supone un reto diagnóstico para el Neurólogo. Se describe elevada presencia de FA oculta, que decrece cuanto más tiempo transcurra desde el ictus. Presentamos los datos de detección de FA en pacientes con ESUS, en condiciones de vida real, en Andalucía.

Material y métodos: Estudio prospectivo, multicéntrico en Andalucía, de monitorización cardiaca ambulatoria en pacientes con ESUS durante el primer año tras el ictus, con dispositivo Holter sobre prenda textil durante 30 días. Recogemos características basales, ecocardiográficas, porcentaje de detección de FA y otros eventos

relacionados en la monitorización. Este estudio se engloba dentro del grupo "Proyecto Ictus" del GEECV.

Resultados: Desde octubre 2018 a mayo 2019, 91 pacientes reclutados y 58 registros analizados. 53% mujeres, edad media 70 años, 75,9% hipertensión arterial, 29,3% diabetes, 44,8% dislipemia y 20% con ictus isquémico previo. Mediana mRS de 1, CHA₂DS₂-VASc=5 y HAS-BLED=3. Tiempo medio de monitorización 462 horas. Detección de FA del 22,4% (13), mediana tiempo transcurrido desde el ictus al inicio de monitorización de 192 días (13-360 días), con 69,2% casos de FA detectados en la primera semana. El 100% inicia ACOD. Comparando pacientes con FA frente a no FA, solo tendencia a la significación en el grado de independencia de los pacientes con FA al inicio de la monitorización (mRS=0-1, 84,6% vs 54,5%, p=0.068).

Conclusión: La monitorización cardíaca prolongada 30 días en pacientes con ESUS es útil para detectar la presencia de FA oculta, siendo rentable realizar monitorizaciones hasta el primer año del ictus.

FACTORES PREDICTORES DE REPERFUSIÓN COMPLETA (TICI 3) EN EL TRATAMIENTO ENDOVASCULAR DEL ICTUS: LA PROBABILIDAD DE REPERFUSIÓN CEREBRAL ES TIEMPO DEPENDIENTE

Carneado Ruiz, J. ¹; Valenzuela Chamorro, S. ²; Lara Acedo, V.M. ²; Gamo González, E. ¹; Alba Alcántara, L. ²; González Santiago, R. ¹; Ruiz Molina, A. ¹; Velasco Calvo, R. ²; Gómez-Porro Sánchez, P. ¹; Vega Astudillo, A. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda

Objetivos: Analizar posibles factores predictores de perfusión completa (TICI-3) en el tratamiento endovascular del ictus.

Material y métodos: Estudio observacional, transversal, descriptivo. Se analizan pacientes sometidos a trombectomía mecánica entre Octubre/13-Marzo/19 en uno de los hospitales de la Comunidad Autónoma de Madrid (CAM). Los criterios de inclusión y exclusión fueron los especificados en el protocolo de la CAM. Se efectuó un modelo de regresión logística multivariable para identificar factores predictores para la perfusión completa (TICI-3) tras el tratamiento endovascular.

Resultados: Total pacientes=248. TICI 0-2B= 146 (58.87 %) TICI-3=102 (41.13%) Destacan como variables con diferencias significativas en el análisis univariante a favor del TICI-3: Género, período de tiempo desde llegada a urgencias hasta punción arterial (URGIA), etiología cardioembólica (TOAST), ASPECT basal y antecedente de tratamiento con sintrom. El modelo multivariante final quedan como variables significativas independientes: URGIA: OR 0,995 (IC 95% 0,991-0,995) p =0,016 TOAST etiología cardioembólica: OR 2,92 (IC 95% 1,31-6,55) p=0,09.

Conclusión: Las variables que constituyen un modelo multivariante predictivo para el resultado de recanalización arterial TICI 3 equivalente a la perfusión tisular completa son el tiempo desde llegada a urgencias hasta la punción arterial (OR 0,995 (IC 95% 0,991-0,995)) y la etiología cardioembólica (OR 2,92 (IC 95% 1,31-6,55)). De manera que la probabilidad de conseguir la perfusión cerebral completa es mayor cuanto menor es el tiempo hasta el inicio del tratamiento endovascular.

LA INFLUENCIA DE CAMBIOS ORGANIZATIVOS DEL SERVICIO DE NEUROLOGÍA EN EL TIEMPO PUERTA-AGUJA DEL TRATAMIENTO FIBRINOLÍTICO

Vicente Pascual, M.; Vázquez Justes, D.; Mauri Capdevila, G.; Sanahuja, J.; García Vázquez, C.; Purroy, F.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida

Objetivos: Según la American Heart Association/American Stroke Association el objetivo de tiempo puerta-aguja para el tratamiento fibrinolítico del ictus agudo debe ser inferior a 45 minutos. El Pla Director de la Generalitat de Catalunya, establece que este tiempo debe ser menor de 30 minutos. Para ello son necesarios protocolos eficaces y revisados de actuación extrahospitalaria e intrahospitalaria.

Material y métodos: Analizamos la influencia de los cambios organizativos de un servicio de nuestro centro, en los tiempos puerta-aguja.

Resultados: En el 2014 la media de tiempo puerta-aguja fue de 57 minutos. En 2015, con formación del personal de urgencias, radiología y actualizando los protocolos, se obtuvo una media de 40 minutos. Debido a cambios organizativos, con la desaparición de la figura del neurólogo coordinador vascular en 2017, los tiempos ascendieron hasta una media de 53 minutos, con lo que en 2018 se retomó dicha figura para atender al paciente con ictus isquémico y a hacer formación multidisciplinaria, descendiendo a 36 minutos. Tras la implantación de la guardia presencial las 24h a finales de 2018 y la puesta en marcha de la trombectomía en el hospital, junto con la realización de reuniones periódicas con el equipo de urgencias, radiología, anestesiología, y la actualización de protocolos clínicos el tiempo actual se sitúa en 28 minutos.

Conclusión: Los cambios organizativos en un servicio influyen en el tiempo puerta-aguja, por lo que se debe establecer protocolos estructurados, debiendo existir un equipo de neurólogos vasculares que impliquen a los demás profesionales sanitarios en el reconocimiento y tratamiento del paciente con ictus.

TROMBECTOMÍA MECÁNICA MÁS ALLÁ DE 6 HORAS EN ICTUS ISQUÉMICO AGUDO CON OCLUSIÓN PROXIMAL EN TERRITORIO ANTERIOR: EXPERIENCIA EN UN HOSPITAL TERCIARIO

Natera Villalba, E.; Cruz Culebras, A.; Sánchez Sánchez, A.; Gómez López, A.; Ros Castello, V.; Vera Lechuga, R.; De Felipe Mimbrera, A.; Matute Lozano, M.C.; Masjuán Vallejo, J.

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: La eficacia de la trombectomía mecánica (TM) en territorio carotídeo en las primeras 24 horas desde el inicio del ictus ha sido establecida en 2018 gracias a dos ensayos clínicos. Existe incertidumbre más allá de esa ventana de tiempo.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de un registro prospectivo de nuestra Unidad de Ictus de pacientes con oclusión proximal en territorio anterior sometidos a TM más allá de 6 horas desde la última vez vistos asintomáticos, durante 2016-2019.

Resultados: Se recopilaron datos de 59 pacientes (56% mujeres, edad media 66,56 años). 29 pacientes cumplían criterios para DAWN y 19, para DEFUSE-3. 33 fueron ictus del despertar. El NIHSS basal fue 16 (mediana). 10 pacientes presentaron trombo en ACI distal, 45 en ACM-M1 y 4, ACM-M2. 88% recanalizaron de forma satisfactoria (TICI 2b-3), 5 de ellos, más allá de 24 horas. El 66% presentaba independencia funcional a los 90 días (IF-90). Sólo 1 paciente presentó hemorragia intracranial sintomática y otros 3 fallecieron por otras causas. No hubo diferencias significativas entre grupos con/sin IF-90 en prevalencia de factores de riesgo vascular, detección al despertar o características de imagen. Los pacientes sin IF-90 fueron mayores ($p=0,029$), presentaron menos FA ($p=0,007$), mayor NIHSS basal ($p=0,0069$), mayor tiempo punción-recanalización ($p=0,0085$), y mayor NIHSS al alta ($p<0,0001$).

Conclusión: En nuestra experiencia, TM más allá de 6 horas se asocia con buenos resultados de IF-90 en pacientes bien seleccionados con ictus isquémico agudo y oclusión proximal en territorio anterior, y podría ser factible más allá de 24 horas. FA, edad avanzada, NIHSS basal y al alta, y tiempo punción-recanalización fueron factores pronósticos.

Enfermedades Cerebrovasculares IV

PREDICTORES DE RECANALIZACIÓN FÚTIL EN PACIENTES SOMETIDOS A TROMBECTOMÍA MECÁNICA

Castañón Apilánez, M. ¹; Ameijide Sanluis, E. ¹; González Velasco, G. ¹; Siso García, P. ¹; Reguera Acuña, A. ¹; Fuentes Castañón, D. ¹; Vega Valdés, P. ²; Murias Quintana, E. ²; Jiménez, J.M. ²; Chaviano Grajera, J. ¹; Benavente Fernández, L. ¹; Rico Santos, M. ¹; González Delgado, M. ¹; Larrosa Campo, D. ¹; Granda Méndez, J. ¹; Calleja Puerta, S. ¹; López-Cancio Martínez, E. ¹

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

Objetivos: La recanalización fútil (RF) se define como la ausencia de mejoría clínica tras una recanalización angiográfica exitosa. Nuestro objetivo fue caracterizar los predictores de RF en nuestra cohorte.

Material y métodos: Análisis de un registro prospectivo hospitalario de pacientes consecutivos sometidos a tratamiento endovascular en fase aguda del ictus durante los años 2017 y 2018. Se evaluaron aquellos pacientes que obtuvieron una recanalización angiográfica exitosa (TICI 2b/3), considerándose la RF cuando la escala Rankin a los 3 meses fue ≥ 3 .

Resultados: De las 326 trombectomías realizadas, 267 consiguieron recanalización exitosa y de éstas, 138 (51.7%) se clasificaron como RF. Los factores que se asociaron significativamente a la RF fueron: edad (75.8 años vs. 68.6; $p<0.01$), sexo femenino (56.9 % vs. 44.2%; $p=0.04$), FA (36.3% vs. 14.1%; $p<0.01$), peor situación funcional basal (mRS >2 15.3% vs. 7.8%; $p=0.05$), ictus del despertar (32.6% vs. 18.6%; $p<0.01$) y gravedad inicial (mediana NIH 14 vs. 10; $p<0.01$), no encontrando diferencias en variables analíticas, tiempos de actuación ni en el número de pases del procedimiento. En el análisis multivariante, la edad (OR 1.03; IC 95% 1-1.05), el ictus de inicio al despertar (OR 2.88; IC 95% 1.44-5.74), la NIHSS pretratamiento (OR 1.18; IC 95% 1.11-1.26) y la mRS basal (OR 1.39; IC 95% 1.02-1.9) se comportaron como variables independientes asociadas a la RF.

Conclusión: La RF es un fenómeno frecuentemente observado en el que debemos seguir buscando estrategias neurorreparadoras más allá de la recanalización en el ictus isquémico agudo.

TRATAMIENTO ENDOVASCULAR SOBRE LOS ICTUS ISQUÉMICOS POR OCLUSIÓN DE LA ARTERIA BASILAR EN UN CENTRO: SERIE DE CASOS Y FACTORES PRONÓSTICOS

Rábano Suárez, P. ¹; Ostos Moliz, F. ¹; Ballenilla Marco, F. ²; Saura Lorente, P.A. ²; Pérez Martínez, D.A. ¹; Díaz Guzmán, J. ¹; Calleja Castaño, P. ¹

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

Objetivos: El ictus isquémico secundario a una oclusión de la arteria basilar es inusual (1% del total) pero ocasiona una gran morbilidad. La evidencia para su tratamiento endovascular es escasa, especialmente en población occidental.

Material y métodos: De un total de 413 trombectomías mecánicas consecutivas realizadas en nuestro centro durante 2016-18 se han seleccionado aquellas realizadas en pacientes con ictus isquémicos con oclusión de la arteria basilar. Se han correlacionado las variables demográficas, clínicas y radiológicas con la mortalidad y la independencia (ERm 0-2) a los tres meses.

Resultados: Se obtuvieron 32 pacientes (44% mujeres) con una edad media de 68,6 años (IQ 61-77). Presentaban un NIHSS inicial medio de 12 (IQ 6-18), un 18,75% recibieron fibrinólisis intravenosa. La mediana de tiempo ictus-recanalización (o fin del procedimiento) de 311 min. (IQR 259-360), y una recanalización exitosa (TICI 2b-3) del 75%. Se realizaron 3 angioplastias intracraneales. Como complicaciones sintomáticas del procedimiento, solo un paciente una hemorragia intracranial sintomática secundaria a perforación arterial, y no hubo otros pacientes con hemorragia intracranial sintomática. A tres meses, la mortalidad fue del 41,94%, y la independencia funcional (ERm 0-2), del 46,88%. En el análisis multivariante se obtuvo significación estadística, tanto para la variable mortalidad como independencia funcional con la pcASPECTS inicial ($p=0,01$), TICI2b-3 ($p=0,049$) e intubación inicial ($p<0,01$).

Conclusión: La trombectomía mecánica en ictus con oclusión de la arteria basilar parece ser segura y mejorar el pronóstico con respecto a las series históricas. Serán necesarios estudios prospectivos multicéntricos para aportar mayor evidencia.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, EPIDEMIOLÓGICAS Y RADIOLÓGICAS DE PACIENTES CON ENFERMEDAD DE MOYA-MOYA

Jiménez Bolaños, R.; García García, N.; Pinar Sedeño, G.; Mirdavood, S.; Sánchez-Miranda Román, I.; García Rodríguez, J.R.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria

Objetivos: La enfermedad de Moya-Moya (EMM) es una enfermedad cerebrovascular con oclusión y/o estenosis progresiva de la arteria carótida interna terminal o sus ramas proximales, con desarrollo concomitante de una red de colaterales. Es más frecuente en población asiática, mujeres con picos de incidencia en la infancia y 30-

50 años. En su estudio etiológico es necesario excluir arteriosclerosis, enfermedades autoinmunes, neoplasias, meningitis y coagulopatías, entre otros. El objetivo de este estudio es describir las características de pacientes con EMM tratados en nuestro centro.

Material y métodos: Presentamos una serie de 10 pacientes con EMM primario, y realizamos un análisis epidemiológico, clínico y radiológico, así como recurrencia de síntomas y evolución.

Resultados: La edad media de presentación fue 32,5 años, con predominio femenino (100%). Debutaron como episodios isquémicos, la mayoría ictus, excepto un caso de AIT. Presentaron infarto cortical el 55,56% y subcortical el 44,44%. La ACI fue la más afectada (75%), seguida por la ACM (50%). El tiempo medio de seguimiento fue de 9 años. El 30% recurrieron a los 6,3 años de media, la mayoría por episodios isquémicos (66,6%). La mortalidad ha sido del 0%.

Conclusión: Nuestra serie comparte características demográficas y clínicas con otras cohortes de nuestro entorno. Debemos resaltar el debut más tardío y en forma de episodios isquémicos, así como la ausencia de antecedentes familiares como rasgos diferenciadores respecto de la población asiática. Estos hallazgos estarían en relación con las últimas hipótesis que sugieren la presencia de un fenotipo occidental de EMM.

EVALUACIÓN DE LA FIBRINOLISIS INTRAVENOSA EN EL TRATAMIENTO ENDOVASCULAR MEDIANTE STENTING AGUDO EN ENFERMEDAD ESTENO-OCCLUSIVA CAROTÍDEA

Castellano Santana, J.D.P.¹; Jiménez Bolaños, R.¹; Pinar Sedeño, G.¹; Mirdavood, S.¹; García García, N.¹; Hernández Flores, C.N.²; Aguilar Tejedor, Y.³; Bravo de Laguna Taboada, A.³; Cubillo Prieto, D.³; Buceta Cacabelos, E.³; García Rodríguez, J.R.¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria; 2. Departamento de Matemáticas. Universidad de Las Palmas de Gran Canaria; 3. Servicio de Radiología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria

Objetivos: El stenting carotídeo (SC) en fase aguda de ictus isquémico no está bien establecido, aunque podría resultar beneficioso en prevención secundaria. Este procedimiento plantea el riesgo-beneficio de antiagregación precoz si fibrinólisis intravenosa (FBL) previa. El objetivo del estudio es evaluar eficacia y seguridad de FBL previa a SC en ictus isquémico agudo.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de pacientes con ictus isquémico agudo por enfermedad esteno-oclusiva carotídea extracraneal, con/sin oclusión intracraneal concomitante, tratados mediante terapia endovascular (TE) con SC entre mayo 2016-diciembre 2018. Se recogen variables demográficas, clínicas, radiológicas y pronósticas.

Resultados: Se analizaron 51 pacientes, 24 (47%) tratados mediante FBL + TE y 27 (53%) mediante TE primaria. La mayoría presentaron recanalización satisfactoria (TICI 2b/3: 95% vs 95,45%; $p=0.7466$). La doble antiagregación en las primeras 24 horas fue mayor en el grupo TE (50% vs 80%; $p=0.0245$). El grupo FBL + TE mostró una mejoría clínica tras 24 horas (NIHSS inicial disminuye ≥ 4 puntos) significativamente mayor (77.27% vs 29.63%; $p=0.0024$). No se hallaron diferencias significativas en complicaciones derivadas de la TE (estenosis/oclusión del stent, embolización distal y síndrome de hiperperfusión), hemorragia intracraneal (20.83% vs 25.93; $p=0.9225$), independencia

funcional (Escala Rankin modificada ≤ 2 : 63.16% vs 61.90%; $p=0.8266$) ni mortalidad (10.53% vs 19.05%; $p=0.8266$) a 90 días.

Conclusión: No se encontraron diferencias significativas respecto a seguridad y pronóstico funcional de los pacientes tratados mediante FBL + TE con SC comparado con SC solamente. La FBL previa al SC supuso menor proporción de doble antiagregación precoz sin aumentar el riesgo de reestenosis del stent.

TRATAMIENTO ENDOVASCULAR DEL ICTUS ISQUÉMICO AGUDO SIN ANESTESIA GENERAL NI SEDACIÓN CONSCIENTE

De Albóniga-Chindurza Barroeta, A.¹; Ortega Quintanilla, J.¹; Zapata Arriaza, E.¹; Escudero Martínez, I.²; Moniche Álvarez, F.²; Pardo Galiana, B.²; Cabezas Rodríguez, J.A.²; Baena Palomino, P.²; Millán Vázquez, M.²; Barragán Prieto, A.³; Cayuela Domínguez, A.⁴; Montaner Villalonga, J.³; González García, A.¹

1. Servicio de Neurorradiología Intervencionista. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío; 2. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío; 3. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena; 4. Unidad de gestión clínica de salud pública, prevención y promoción de la salud. Área de gestión sanitaria sur de Sevilla

Objetivos: Los estudios realizados hasta el momento han comparado la anestesia general (AG) con la sedación consciente (SC) para la trombectomía mostrando resultados contradictorios. No se ha comparado AG o SC vs anestesia local (AL). Presentamos los resultados de nuestro centro en relación al uso de AG, SC o AL.

Material y métodos: Recogemos prospectivamente (2017-2018) todos los tratamientos realizados en un centro de referencia para 2.5 millones de habitantes. Evaluamos el empleo de la AG, SC y AL, siendo de preferencia la AL siempre que fuera posible.

Resultados: De 594 pacientes, 527 (88.7%) de circulación anterior (CA) y 67 (11.3%) vértebro-basilar (VB), se trataron 487 (82%) con AL, 80 (13.5%) con AG y 26 (4.5%) con SC. En CA se realizaron con AL 462 (87.7%) vs 42 (8%) AG, con edad: 65 vs 73 años ($p=0.01$) y ASPECTS: 8 vs 9 ($p=0.04$); el tiempo llegada a Sala-recanalización: 30 vs 82 min ($p<0.01$), la tasa de recanalización (TICI 2b-3): 92.3% vs 67.4% y el resultado funcional: mRS 2 (0-4) vs 4 (2-5). En VB se realizaron con AL 25 (37.3%) vs 38 (56.7%) AG con situación clínica: NIHSS 14 vs 6 ($p<0.01$); el tiempo llegada a Sala-recanalización: 30 vs 76 min ($p<0.01$) y el resultado funcional: mRS 1 (1-2) vs 3 (2-3).

Conclusión: Aunque para la trombectomía en el ictus son imprescindibles equipos multidisciplinares con anestesia disponible, el uso de AL es una alternativa válida a la AG y la SC en centros de alto volumen de tratamiento.

ANÁLISIS DEL TRATAMIENTO ENDOVASCULAR DEL ICTUS ISQUÉMICO AGUDO EN ESPAÑA: EVOLUCIÓN 2015-2018

González García, A.¹; Cayuela Domínguez, A.²; San Román Manzanera, L.³; Ortega Quintanilla, J.¹; Zapata Arriaza, E.¹; de Albóniga-Chindurza Barroeta, A.¹

1. Servicio de Neurorradiología Intervencionista. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío; 2. Unidad de Gestión Clínica de Salud

pública, prevención y promoción de la salud. Área de gestión sanitaria sur de Sevilla; 3. Servicio de Neurorradiología Intervencionista. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona

Objetivos: La implantación en todo el territorio nacional de la guardia de Neurorradiología Intervencionista (46 hospitales) ha provocado un gran aumento de la actividad en el tratamiento del ictus isquémico agudo. Presentamos los resultados a nivel nacional, por comunidades y por hospitales. Se presenta la tasa de trombectomías por 100.000 habitantes.

Material y métodos: Desde el Grupo Español de Neurorradiología Intervencionista (GENI) se ha recogido la actividad de las trombectomías mecánicas (TM) realizadas en todos los hospitales públicos con guardia de NRI 24/7/365 días en los años 2015-2018.

Resultados: La progresión de las TM/año en España ha pasado de 2.115 TM en 2015, 2.917 TM en 2016, 3.924 TM en 2017 a 5.131 en 2018. La tasa de TM/100.000 habitantes/año fue 4.5 en 2015, 6.3 en 2016, 8.7 en 2017 y de 11.5 en 2018. Por comunidades, en el año 2018 se realizaron 916 TM en Andalucía, 842 en Cataluña, 680 en Madrid, 445 en el País Vasco y 392 en la Comunidad Valenciana. Las comunidades con tasa más alta de TM en 2018 fueron Asturias (21.7), Cantabria (21.3) y País Vasco (20.3), siendo estas tres comunidades las que han presentado mayor tasa de TM entre los años 2015-2018. Los hospitales con mayor número de TM/año en 2018 fueron el Hospital Virgen del Rocío (363), Hospital Central de Asturias (226) y Hospital Vall d'Hebron (212).

Conclusión: Aunque se observan desigualdades en el tratamiento del ictus agudo entre las diferentes comunidades, el crecimiento anual y progresivo de las TM ha sido de más del 20% año.

ANGIOPLASTIA Y TROMBECTOMÍA MECÁNICA SIMULTÁNEA EN OCLUSIONES CAROTÍDEAS EN TANDEM. RESULTADOS GLOBALES E INCIDENCIA DE REOCLUSIONES

Del Valle Pérez, J.A. ¹; Hernández-Fernández, F. ¹; Molina-Nuevo, J.D. ²; Ramos-Araque, M.E. ¹; Ayo-Martín, Ó. ¹; García-García, J. ¹; Juliá-Molla, E. ²; Pedrosa-Jiménez, M.J. ²; Segura, T. ¹

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

Objetivos: La trombectomía mecánica es el tratamiento de elección en oclusiones carotídeas en tándem (OCT), aunque se desconoce cuál es la mejor técnica de revascularización y apenas existen datos acerca de las tasas de reoclusión de los stents carotídeos empleados. El objetivo de nuestro estudio es describir los resultados técnicos y clínicos de nuestra serie, así como analizar la tasa de reoclusiones y su significado clínico.

Material y métodos: Se registraron las características basales, etiología, resultados técnicos, fármacos antitrombóticos y seguimiento clínico-radiológico a los 3 meses de 40 pacientes con OCT. Se analizó la relación de estas variables con las complicaciones clínicas mayores (muerte, transformación hemorrágica sintomática y recidiva de ictus), el pronóstico funcional, y la relación existente entre la pauta de antiagregación preoperatoria y las reoclusiones, así como su repercusión clínica.

Resultados: Se consiguió una recanalización efectiva en 33 casos (82.5%), implantando en la mayoría (32/33) stent carotídeo. Se alcanzó independencia funcional en 19 casos (47,5%), y 3 fallecieron a los 3 meses. Hubo 7 complicaciones mayores y 14 pacientes recibieron doble antiagregación. Entre los pacientes revascularizados de forma satisfactoria con stent carotídeo, se detectaron 9 reoclusiones durante el seguimiento, dos de ellas sintomáticas. Los factores que se relacionaron de forma independiente con la aparición de complicaciones mayores fueron el tiempo de procedimiento (OR=1,045; IC 95% 1,001-1,109; p=0.047) y la administración de doble antiagregación (OR=55,986; IC 95% 1,601-1958,172; p=0,026).

Conclusión: La doble antiagregación es el mayor predictor de complicaciones mayores periprocedimiento. Entre los pacientes tratados con stent carotídeo, la tasa de reoclusiones es elevada (28,12%), aunque generalmente asintomática.

DIFERENCIAS DE GÉNERO EN LOS RESULTADOS DEL TRATAMIENTO ENDOVASCULAR EN EL ICTUS ISQUÉMICO AGUDO

Pérez Sánchez, S. ¹; Barragán Prieto, A. ¹; Ruiz De Arcos, M. ¹; Alcalde López, J. ²; Domínguez Mayoral, A.M. ¹; Ortega Quintanilla, J. ²; Gamero García, M.Á. ¹; Zapata Arriaza, E. ²; De Torres Chacón, R. ¹; De Albóniga-Chindurza Barroeta, A. ²; Zapata Hidalgo, M. ³; Gutiérrez Jarrín, I. ²; Cabezas, J.A. ³; Lebrato Hernández, L. ³; Pardo Galiana, B. ³; Baena, P. ³; Escudero Martínez, I. ³; Moniche, F. ³; Cayuela, A. ⁴; González, A. ⁵; Montaner, J. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena; 2. Servicio de Radiología Intervencionista. Hospital Virgen del Rocío; 3. Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío; 4. Servicio de Medicina Preventiva y Salud Pública. Hospital Nuestra Señora de Valme; 5. Servicio de Radiología. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos: La evolución del ictus isquémico es diferente en cuanto al sexo, siendo la primera causa de muerte en la mujer. En la literatura no ha quedado claro si se debe a un dimorfismo o a la disparidad en la atención médica. Nuestro objetivo es analizar los resultados del tratamiento endovascular en mujeres y hombres en nuestro medio.

Material y métodos: Se realizó una revisión retrospectiva de pacientes sometidos a tratamiento endovascular por ictus isquémico en el centro de referencia de neurointervencionismo. Se recogieron datos demográficos, características clínicas y de neuroimagen, tiempos de asistencia y resultados angiográficos y clínicos. Se recogió NIHSS, mRS y TICL.

Resultados: Se recogieron 492 pacientes. 220 fueron mujeres. La edad de las mujeres fue superior (75 vs 67 años, p 0.01). La presencia de diabetes mellitus, tabaquismo, consumo de alcohol y cardiopatía isquémica fue significativamente mayor en hombres. Existen diferencias en el tiempo puerta-TC (33 ± 54 vs 44 ± 65 minutos en mujeres, p 0.03) y puerta-aguja (51 ± 32 vs 65 ± 47 minutos en mujeres, p 0.006). En cuanto a los resultados radiológicos, no hubo diferencias en grado de recanalización. A los 90 días, las puntuaciones de mRS fueron mayores en el grupo de mujeres (p 0.042).

Conclusión: Existen diferencias en la asistencia médica entre mujeres y hombres con ictus en nuestro medio, lo que explicaría, en parte, el peor pronóstico de la enfermedad en mujeres. La adherencia estricta a protocolos de actuación serían una buena herramienta para corregir esta disparidad.

BIOMARCADORES COMO HERRAMIENTA ANALÍTICA PARA DIFERENCIAR SUBGRUPOS ENTRE LOS PACIENTES ESUS

Molina Seguin, J. ¹; Colàs Campàs, L. ²; Vena, A. ³; Benabdelhak, I. ⁴; Vázquez, D. ⁴; Purroy García, F. ⁴

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Mútua de Terrassa; 2. Servicio de Neurociencias. IRB Lleida.; 3. Servicio de Geriátria. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida

Objetivos: Pese a que inicialmente se piensa en una fibrilación auricular (FA) como etiología de los ESUS (Embolic Stroke Undetermined Source), los resultados de los ensayos farmacológicos con anticoagulación de acción directa, haría sospechar en un grupo heterógeno. Nuestro estudio discrimina las características clínicas, radiológicas y pronósticas de los sujetos ESUS con alta sospecha de FA.

Material y métodos: Se estudiaron 176 pacientes consecutivos con ictus isquémico por FA de novo (FAn; n=78) y ESUS (n=98). Se determinó biomarcadores (BM) como NSE, IL-6, NT-proBNP, hs-troponin, hs-CRP. Se comparó características clínicas, radiológicas y pronósticas, mediante la escala Rankin modificada (mRS) a los 7 y 90 días en los ESUS en función de los niveles de BM.

Resultados: Los sujetos con FAn presentan niveles de IL-6, NT-proBNP, hs-CRP y hs-troponina mayores que los ESUS (p=0,001). El NT-proBNP discrimina mejor una FA (ABC 0,73; CI 95% (0,66-0,81) p<0,001), estableciendo un punto de corte ≥ 215 pg/ml con VPN 88,6%. Un 60% de los ESUS presentaron niveles de NT-proBNP ≥ 215 pg/ml. Estos pacientes son más longevos (76,3 vs. 64,8 años; p<0,001), una puntuación de CHA2D2-VASC mayor (5 vs. 4; p<0,001), una mayor gravedad del ictus, medido por NIHSS (7 vs. 4; p=0,037) y una peor evolución a los 7 días (2,5 vs. 1; p=0,024) que ESUS con niveles <215 pg/ml. El patrón fragmentado en un territorio fue mayor en ESUS con NT-proBNP ≥ 215 pg/ml (46,9% vs. 25%; p=0,028).

Conclusión: Los pacientes ESUS con NT-proBNP ≥ 215 pg/ml presentan características similares a los sujetos con ictus cardioembólicos. Estos sujetos se beneficiarían de un mayor estudio para detectar la FA.

EL SIGNO DE LA VELA: ¿UN NUEVO MARCADOR RADIOLÓGICO DEL SÍNDROME DE WALLEBERG?

Domínguez Lizarbe, M. ¹; Rodríguez Esparragoza, L. ¹; Millán Torné, M. ¹; Hernández Pérez, M. ¹; Ramos Pachón, A. ¹; Gomis Cortina, M. ¹; Dorado Bouix, L. ¹; Rubio Guerra, S. ¹; Paré Curell, M. ¹; Sorrentino Rodríguez, A. ¹; Zhu, N. ¹; Forcén Vega, S. ¹; Gea Rispal, M. ¹; Álvarez Larruy, M. ¹; Cuadras Collsamata, P. ²; Puyalto de Pablo, P. ²; Agata Stachno, M. ¹; Mekkaoui, K. ¹; Pérez de la Ossa Herrero, N. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 2. Servicio de Radiología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol

Objetivos: El SV (signo de la vela) es un hallazgo radiológico que consiste en la asimetría de las cuerdas vocales, visible en angio-TC de troncos supraaórticos, y que ha sido descrito en pacientes con patología del nervio vago o su rama laríngea recurrente. La aparición de este signo en pacientes con POCI (ictus con clínica de afectación de territorio

vertebrobasilar) no ha sido descrita previamente. Nuestro objetivo fue determinar la sensibilidad y especificidad del SV para el diagnóstico precoz de ILB (infarto laterobulbar) o síndrome de Wallenberg.

Material y métodos: Del registro prospectivo de pacientes consecutivos con ictus admitidos en nuestro centro, seleccionamos aquellos con POCI que disponían de estudio angio-TC para determinar la presencia de SV. El SV fue evaluado por 2 observadores ciegos a los datos clínicos. Se realizó estudio de concordancia entre ambos observadores. Posteriormente, se consensuaron las discordancias entre ellos. El diagnóstico de ILB se determinó por los hallazgos en neuroimagen o por la presencia de síndrome de Wallenberg. Se calcularon la sensibilidad y la especificidad del SV para el diagnóstico de ILB.

Resultados: De un total de 238 pacientes con POCI, 112 disponían de angio-TC en fase aguda valorable y fueron incluidos en este estudio. 15/112 (13,4%) fueron diagnosticados de ILB y 18/112 (16%) presentaban el SV. La concordancia entre observadores fue buena (índice kappa: 0,75). El SV demostró una sensibilidad de 0,87 y una especificidad de 0,95 para el diagnóstico de ILB.

Conclusión: El SV es un hallazgo radiológico que puede ser útil en el diagnóstico precoz de ILB.

Enfermedades Cerebrovasculares V

ANTICOAGULACIÓN ORAL EN PRÁCTICA CLÍNICA: ESTUDIO RESTAIC

Gutiérrez Zúñiga, R. ¹; Torres Iglesias, G. ¹; Sánchez Velasco, S. ¹; Alonso de Leciana, M. ¹; Fuentes, B. ¹; Rodríguez Pardo, J. ¹; Ruiz Ares, G. ¹; Masjuan, J. ²; Fernández Ferro, J.C. ³; Trillo, S. ⁴; Navas, I. ⁵; Barriga Hernández, F.J. ⁶; Díez Tejedor, E. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz; 2. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; 3. Servicio de Neurología. Hospital Rey Juan Carlos; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 5. Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-Ute; 6. Servicio de Neurología. Hospital Fundación Alcorcón

Objetivos: La eficacia de la anticoagulación oral (AO) en prevención primaria del ictus ha sido ampliamente demostrada. Nuestro objetivo es explorar el pronóstico a largo plazo en los pacientes que reciben AO en prevención secundaria de ictus comparando los diferentes tratamientos.

Material y métodos: Registro prospectivo, multicéntrico que incluye pacientes con ictus isquémico tratados en prevención secundaria con AO. Los pacientes se clasifican en 3 grupos de comparación de acuerdo con el tipo de AO utilizado (antagonistas de la vitamina K (AVK), Inhibidor del factor Xa (IFXa) e inhibidor directo de la trombina (IDT)) y se evalúan a los 3 meses y anualmente durante 3 años. Objetivos primarios: Comparar la aparición de nuevo ictus, hemorragia intracraneal, hemorragia mayor y mortalidad entre los grupos.

Resultados: Se incluyeron 256 pacientes. En el grupo IFXa los pacientes fueron mayores (edad >75: 54.8% vs. 27% AVK y 14.5% IDT P=.001), tuvieron mayor frecuencia de HTA (48% vs. 37% AVK y 17.9% IDT P=.05) y mayor CHA₂DS₂-VASc (mediana 6 vs. 5 en el resto; P=.001); sin diferencias en la puntuación HASBLED. Encontramos una baja tasa de mortalidad (3 muerte/año), ictus (5.6 ictus/año),

hemorragia intracraneal (0.6 hemorragia/año) y hemorragia mayor (0.6 hemorragia/año) para el primer año, sin diferencias respecto al tipo de anticoagulante. Para el segundo y tercer año, no hubo ninguna hemorragia intracraneal y la incidencia de ictus disminuyó a 0.05 ictus/año.

Conclusión: La prevención secundaria del ictus con AO en práctica clínica habitual es segura a largo plazo sin diferencias entre los diferentes tratamientos anticoagulantes.

CONTRIBUCIÓN DE LA PRESIÓN ARTERIAL AMBULATORIA EN LA PREDICCIÓN DE LA PROGRESIÓN DE LA ENFERMEDAD DE PEQUEÑO VASO CEREBRAL

Maisterra Santos, O. ¹; Jiménez Baladó, J. ²; Palasí Franco, A. ¹; Riba Llena, I. ²; Pizarro González, J. ²; Pujadas Navines, F. ¹; Delgado Martínez, P. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 2. Servicio de Neurología. Institut de Recerca Vall d'Hebron

Objetivos: Estudiar el valor predictivo de la medición ambulatoria de la presión arterial (MAPA) en la progresión de la enfermedad de pequeño vaso cerebral (EPVC).

Material y métodos: Datos del estudio ISSYS, estudio longitudinal en pacientes hipertensos de 50 a 70 años sin ictus previo. Tanto en la visita basal como en la de seguimiento a los 4 años se realizaron resonancia magnética cerebral y MAPA. Los niveles de presión arterial sistólica y diastólica (PAD) fueron categorizados en buen o mal control considerando los siguientes puntos de corte: 125/75 (24h), 130/80 (día), 110/65 (noche) mmHg. Se evaluaron cualitativamente los cambios radiológicos totales de la EPVC otorgando 1 punto ante la incidencia de diferentes lesiones —infartos lacunares, microsangrados cerebrales profundos, lesiones de la sustancia blanca y espacios perivasculares dilatados—, obteniendo un “score” entre 0 y 4.

Resultados: Se siguieron 233 pacientes durante 4 años. Se observó que 61 (26.2%) y 23 (9.9%) sujetos presentaron progresión de la EPVC en 1 ó ≥ 2 marcadores, respectivamente. El mal control de la MAPA se relacionó significativamente con la incidencia de lesiones de la EPVC, independientemente del tipo de presión (sistólica o diastólica), del período (24h, día, noche) y de si el mal control estaba presente en la visita basal o en ambas. La métrica más asociada fue la PAD-24h basal, observándose que los pacientes con una PAD ≥ 75 mmHg presentaban un riesgo 2.8 veces mayor de progresión de la EPVC (IC95%=1.509-5.052. P=0.001).

Conclusión: El control de la MAPA puede ayudar a predecir los cambios de la EPVC.

EL EFECTO DEL PRIMER PASE DEBERÍA SER EL NUEVO PARÁMETRO DE REFERENCIA DE LA TROMBECTOMÍA MECÁNICA. ESTUDIO CLÍNICO-PATOLÓGICO

Ramos-Araque, M.E. ¹; Hernandez-Fernandez, F. ¹; García-García, J. ¹; Ayo-Martín, O. ¹; Pedrosa-Jiménez, M.J. ²; Molina-Nuevo, J.D. ²; López-Martínez, L. ¹; Barbella-Aponte, R. ¹; Juliá-Molla, E. ²; Segura, T. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital General de Albacete; 2. Servicio de Radiología. Hospital General de Albacete

Objetivos: El objetivo de la trombectomía mecánica (TM) debe ser alcanzar una recanalización rápida y completa del vaso ocluido. Recientemente se ha introducido un nuevo concepto en TM: efecto de primer pase (FPE). Este se define como un solo pase/uso de dispositivo, revascularización efectiva de la oclusión de gran vaso y ausencia de terapia de rescate. Evaluamos si existen diferencias en el pronóstico funcional en pacientes con FPE, evaluar la correlación entre el FPE y el análisis histopatológico del trombo y otros factores que pueden predecir el FPE en nuestra serie de TM.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de una cohorte prospectiva de pacientes con ictus isquémico debido a oclusión arterial de circulación anterior tratados mediante TM. Se estableció la asociación entre buen pronóstico funcional (mRs ≤ 2) a los tres meses y el análisis histopatológico del trombo. En el análisis multivariante se incluyeron variables clínico-radiológicas potencialmente predictoras del FPE y relacionadas con pronóstico funcional.

Resultados: Se reclutaron 117 pacientes. El FPE se alcanzó en 65 (55.5%) y se asoció con trombos rojos en el estudio histológico (p=0.038). La hiperdensidad arterial fue más frecuente en pacientes con trombos rojos y mixtos (p=0.033). En el análisis multivariante el FPE se asoció con buen pronóstico funcional (mRs ≤ 2) a los tres meses (OR 2.23; 95% CI 1.037-4.83, p=0.05); un predictor independiente del FPE fue la trombólisis intravenosa (OR 6.249; 95% CI 1.77-22.02, p=0.004).

Conclusión: El FPE fue un predictor independiente de buen pronóstico funcional y relacionado con la composición histológica del trombo. La trombólisis intravenosa fue el mayor predictor de FPE.

IDENTIFICACIÓN Y VALIDACIÓN DE BIOMARCADORES DE PLACA DE ATEROMA CAROTÍDEA INESTABLE

Alloza Moral, I. ¹; Freijo Guerrero, M.D.M. ²; Vega Manrique, R. ³; Mena Lucia, J. ⁴; Luna Rodríguez, A. ²; Asensio García, R. ³; Ovejero Jauregi, S. ⁵; González-Pinto González, T. ²; Pérez Concha, T. ²; Vandenbroeck Van Caekenbergh, K. ¹

1. Neurogenomiks. Universidad del País Vasco; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces; 3. Servicio de Cirugía Vascular. Hospital de Basurto; 4. Neurogenomiks. Universidad del País Vasco; 5. Neurogenomiks. Universidad del País Vasco

Objetivos: La formación de aterosclerosis en la arteria carótida es un factor de riesgo en la enfermedad cerebrovascular (ACV). Una comprensión profunda del papel que juega uno de los tipos celulares principales presentes en la placa, células de músculo liso (SMCs), puede ayudar a entender el proceso que tiene lugar en la desestabilización de la placa de ateroma. Nuestro objetivo es analizar el perfil de transcriptómica en las SMC para identificar biomarcadores de dicha desestabilización.

Material y métodos: Se ha realizado un análisis de SNPs/eQTLs de los datos de RNAseq. DNA de 300 muestras ha sido extraído y cuantificado. Los SNPs seleccionados han sido validados utilizando la plataforma de PCRdigital Fluidigm.

Resultados: El análisis bioinformático de los datos obtenidos mediante RNAseq han identificado un amplio listado de más de 100 SNPs asociados con la inestabilidad. 12 de estos SNPs han sido analizados en una cohorte de 300 muestras de pacientes con placas estables e inestables. Hemos determinado que uno de los 12 SNP, que

se encuentra el gen BIRC6, muestra una asociación con la inestabilidad de la placa con un valor p de 0.004.

Conclusión: Hemos demostrado que mediante el uso de RNAseq, análisis bioinformáticos y PCRdigital se pueden identificar biomarcadores (i.e. SNP) con valor pronóstico del riesgo de desarrollar una placa de ateroma inestable en la arteria carótida.

LA ESTIMULACIÓN DE LA VÍA SENSORIAL DEGLUTORIA INCREMENTA LA EXCITABILIDAD GLOBAL DE LA CORTEZA MOTORA EN PACIENTES CON DISFAGIA OROFARÍNGEA CRÓNICA POST-ICTUS

Cabib Atabales, C. ¹; Do Nascimento, W. ¹; Rofes Salsench, L. ¹; Arreola García, V. ¹; Tomsen Ferre, N. ¹; Mundet Pons, L. ¹; Muriana Batiste, D. ²; Palomeras Soler, E. ²; Ortega Fernández, O. ¹; Clave Civit, P. ¹

1. Unidad de Motilidad Digestiva. Hospital de Mataró; 2. Servicio de Neurología. Hospital de Mataró

Objetivos: La disfagia orofaríngea (DO) crónica post-ictus se caracteriza neurofisiológicamente por una disfunción cortical en la integración sensorial de impulsos faríngeos y una excitabilidad motora reducida. En este ensayo clínico aleatorizado (aprobado por Comité Ético de Investigación y con consentimiento informado de pacientes), de terapia activa versus simulada, cruzado y doble ciego, nos planteamos mejorar la disfunción a través de 3 estrategias de estimulación de la vía sensorial deglutoria.

Material y métodos: Treinta pacientes (69.8±10.6 años, 20% mujeres) con DO crónica (Escala de Penetración-Aspiración≥2, 4.6±2.2) post-ictus unilateral (90% infartos) fueron aleatorizados para recibir (10/grupo): estimulación magnética transcraneal repetitiva de la corteza sensorial (EMTr [A]; 250 pulsos, 5Hz, 90% umbral reposo motor), capsaicina oral ([B]; 100 ml, 1x10-5M) y estimulación eléctrica intra-faríngea (EEIF [C]; 5Hz, 10', 75% umbral de tolerancia). El efecto inmediato post-terapia fue evaluado con videofluoroscopia (VFS) y con potenciales evocados faríngeos sensoriales (PESF) y motores por EMT (PEMF).

Resultados: No hubo cambios en la VFS. La terapia activa acortó la latencia e incrementó el tamaño del potencial evocado motor tenar (A+B+C; B y C; p<0.01 para todos). La EMTr activa incrementó levemente la excitabilidad faríngea (p=0.049). En el hemisferio afectado, la EMTr activa evitó la habituación fisiológica del PEMF (p=0.641 vs p=0.042 en simulada) y los tratamientos activos incrementaron la amplitud (A+B+C, p=0.102) y acortaron la latencia (A, p=0.081) del PESF (pico N2).

Conclusión: Las técnicas de neurorehabilitación de la vía sensorial deglutoria incrementan la excitabilidad cortical motora global y pueden representar una herramienta que mejore el pronóstico en pacientes con DO crónica post-ictus.

TROMBECTOMÍA MECÁNICA PRIMARIA FRENTE A RESCATE EN ICTUS ISQUÉMICO DE HORA DE INICIO DESCONOCIDA: ESTUDIO MULTICÉNTRICO EN EL NORTE DE ESPAÑA (NORDICTUS)

Lambeck Gil, Á. ¹; Tejada Meza, H. ¹; López Cancio, E. ²; Castellanos Rodrigo, M. ³; Bravo Anguiano, Y. ⁴; Tejada García, J. ⁵; Palacio Portilla, E. ⁶; Freijo Guerrero, M.M. ⁷; Martínez Zabaleta, M. ⁸;

Timiraos Fernández, J.J. ⁹; López Mesonero, L. ¹⁰; Arenillas Lara, J.F. ¹¹; NORDICTUS, G. ¹¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; 3. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña; 4. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Burgos; 5. Servicio de Neurología. Hospital de León; 6. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 7. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces; 8. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 9. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Araba; 10. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca; 11. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Objetivos: El grupo NORDICTUS integra un área asistencial de 11.500.000 habitantes. Recientemente se han publicado estudios que confirman la utilidad de la fibrinólisis intravenosa en el ictus de hora de inicio desconocida. El objetivo del trabajo es analizar la seguridad y eficacia de la trombectomía de rescate (TMR) comparada con la trombectomía primaria (TMP) en el tratamiento de estos pacientes.

Material y métodos: Estudio multicéntrico de cohortes retrospectivas de los pacientes con ictus isquémico de hora de inicio desconocida sometidos a TM por oclusión proximal de circulación anterior durante el 2018 en hospitales que conforman NORDICTUS. Se analizan variables resultado radiológicas y pronóstico funcional a 90 días en pacientes que recibieron TMR frente TMP.

Resultados: De 847 pacientes tratados con TM, 271 fueron de hora de inicio desconocida. De ellos, 46 (17%) fueron de rescate y 225 (83%) primarias. En cuanto a las características basales, el ASPECT TC basal fue similar en ambos grupos. Sobre seguridad: no hubo diferencias en el número de transformaciones hemorrágicas sintomáticas (8,9% vs 8,3%) o PH2 (7,0% vs 7,2%). En relación a la eficacia, no hubo diferencias estadísticamente significativas en mTICI3 ni mRS o mortalidad a 90 días.

Conclusión: La TER en los ictus isquémicos de hora de inicio desconocida es segura, aunque en nuestra muestra no se asocia a una mejoría en el pronóstico en comparación con la TEp. Esta apreciación en cuanto a seguridad puede ser de especial interés en la atención del ictus hiperagudo en áreas sanitarias geográficamente alejadas de un centro de neurointervencionismo (modelo “drip-and-ship”).

EVALUACIÓN DE MARCADORES RADIOLÓGICOS DE CRECIMIENTO DEL HEMATOMA Y MORTALIDAD INTRAHOSPITALARIA EN LA HEMORRAGIA CEREBRAL

González Velasco, G.M. ¹; García Pérez, D. ²; Reguera Acuña, A. ¹; Fuentes Castañón, D. ¹; Castañón Apilánez, M. ¹; Ameijide Sanluis, E. ¹; Molina Gil, J. ¹; Vizcaíno Domínguez, D. ²; Murias Quintana, E. ²; Granda Méndez, J. ¹; Larrosa Campo, D. ¹; Rico Santos, M. ¹; Benavente Fernández, L. ¹; Calleja Puerta, S. ¹; López-Cancio Martínez, E. ¹

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

Objetivos: Nuestro objetivo fue evaluar marcadores radiológicos de crecimiento del hematoma y mortalidad intrahospitalaria en una cohorte de pacientes con hemorragia intracraneal (HIC).

Material y métodos: Análisis de un registro prospectivo de todos los pacientes consecutivos con HIC atendidos en nuestro centro durante 2018. La existencia del signo del remolino o “Swirl Sign” (SS) y el signo del agujero negro o “Black Hole Sign” (BHS) fue evaluada en el TAC basal sin contraste, definidos como áreas de hipodensidad en el seno de la hemorragia según criterios publicados. Se registraron el crecimiento significativo del hematoma en TAC de control y la mortalidad intrahospitalaria.

Resultados: En 2018 registramos 169 pacientes con HIC (edad media 73 años, 52% varones). El crecimiento significativo del hematoma se detectó en el 11% y la mortalidad intrahospitalaria fue del 31%. Tanto el SS (62%) como el BHS (20.7%) se asociaron de forma significativa a un mayor volumen inicial del hematoma y a una mayor gravedad inicial (NIH), y no se asociaron a la edad, factores de riesgo, tratamientos previos o variables analíticas. El crecimiento significativo del hematoma se asoció a la presencia de SS pero no de BHS. Ambos signos radiológicos se asociaron con la mortalidad intrahospitalaria. En el análisis multivariado ajustado por el volumen inicial del hematoma, el SS se comportó como predictor independiente de la mortalidad intrahospitalaria (OR 3.23 [1.26-8.29]) y el BHS no resistió el ajuste.

Conclusión: El SS y el BHS se perfilan como marcadores radiológicos de peor evolución clínica y radiológica en la HIC, especialmente el SS.

IMPACTO DEL EJERCICIO FÍSICO Y LA DIETA MEDITERRANEA PREVIA AL ICTUS ISQUÉMICO EN PACIENTES SOMETIDOS A TRATAMIENTO ENDOVASCULAR. ESTUDIO DEL GRUPO NORD-ICTUS

García-Cabo Fernández, C. ¹; Palacio, E. ²; Rodrigo, G. ³; Arenillas, J.F. ⁴; Tejada, H. ⁵; Sánchez, J. ⁶; Roel, A. ⁷; Martínez Zabaleta, M. ⁸; Pérez, C. ⁹; Villaverde, F.J. ¹⁰; Pinedo, A. ¹¹; Rodríguez, E. ¹²; López Cancio, E. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 3. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de León; 4. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; 5. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet; 6. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo; 7. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña; 8. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 9. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa; 10. Servicio de Neurología. Hospital San Pedro; 11. Servicio de Neurología. Hospital Galdakao-Usansolo; 12. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago

Objetivos: La actividad física (AcF) y algunos hábitos alimentarios como la dieta mediterránea (MeDiet) se asocian con una disminución del riesgo de ictus, pero los datos referentes a su asociación con las características y pronósticos del mismo son limitados. Nuestro objetivo fue estudiar la asociación de la AcF y la adherencia a MeDiet previa al ictus con diferentes variables en pacientes con un ictus isquémico (II) de circulación anterior tratados con terapia endovascular.

Material y métodos: Se incluyen pacientes consecutivos con II en 12 centros pertenecientes a la red NORDICTUS. Los criterios de inclusión fueron: Oclusión de ACM y/o TICA y un mRS0-1. El grado de AcF se evaluó mediante el cuestionario abreviado de Minnesota para AcF y la adherencia a MeDiet con la escala PREDIMED. Se recogieron además variables clínicas, radiológicas y pronósticas.

Resultados: Se incluyeron 239 pacientes desde 15/01/2018 hasta 30/10/2018 (edad media 71,48% mujeres, NIHSS media 16). La baja adherencia a MeDiet se asoció a etiología aterotrombótica. La toma diaria de vino tinto se asoció con mayor probabilidad de recanalización ($p=0.048$). En el análisis multivariante, el uso de aceite de oliva como principal grasa se asoció de forma independiente con una mRS<2 a los 3 meses, OR3.2 [1.2-8.7]. Los pacientes con menor nivel de AcF previo al ictus (sedentarios) presentaron de forma más frecuente ictus cardioembólico y tuvieron mayor incidencia de transformación hemorrágica sintomática. No encontramos asociaciones entre AcF o MeDiet y el grado de colaterales, el volumen final de infarto o la mortalidad.

Conclusión: AcF y algunos hábitos de la MeDiet pueden actuar como preconditionantes mejorando el pronóstico tras el ictus.

ANÁLISIS DE LOS RESULTADOS DEL ICTUS AGUDO DESDE UNA PERSPECTIVA INTEGRAL Y CENTRADA EN EL PACIENTE

Fernández Maiztegi, C.; Luna Rodríguez, A.; Chavarri Rubio, I.; Fraga Arnaiz, M.J.; Otero Rodríguez, B.; Rodríguez-Antigüedad Zarrantz, A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces

Objetivos: El análisis de los resultados clínicos sirve para mejorar nuestro trabajo. Pero una evaluación integral debería incluir el punto de vista del paciente y el coste. Desde 2017 hemos incluido al paciente en la evaluación de resultados del tratamiento del ictus agudo. Disponemos de un sistema de información económica que permite conocer el coste real por paciente.

Material y métodos: Se estableció una sistemática de trabajo según estándares ICHOM. Se recogen los resultados clínicos clásicos mediante formularios incluidos en la historia clínica y los de pacientes mediante cuestionarios. Los datos económicos se obtienen de un cuadro de mando específico. Se han dividido los pacientes en dos grupos (ictus/AIT) y en cuatro subgrupos dependiendo del tratamiento: fibrinólisis/trombectomía mecánica (TM)/tratamiento combinado/tratamiento sintomático. Se han comparado los costes y se han cruzado con los resultados clínicos y con la información aportada por los pacientes.

Resultados: El coste medio/paciente del ictus agudo es de 6.334€ (fibrinólisis 4.464€, TM 13.824€). Si enfrentamos los resultados obtenidos en los pacientes, el grupo de TM obtiene mejores puntuaciones en calidad de vida, estado de salud percibido, función cognitiva y social, función motora y no motora, con las mayores diferencias en las dos primeras dimensiones.

Conclusión: Incluir al paciente en el análisis de resultados aporta valor y nos ayuda a establecer prioridades. La información del coste/paciente permite comparar las alternativas disponibles y el coste de la variabilidad clínica, mejorando la calidad de la información para la toma de decisiones. El análisis de resultados desde una perspectiva integral permite una mejora continua de nuestro trabajo.

PREDICCIÓN DEL CRECIMIENTO DE LA HEMORRAGIA INTRACEREBRAL MEDIANTE TC CRANEAL Y ANGIOTC MULTIFASE

Rodríguez-Luna, D. ¹; Pancorbo Rosal, O. ¹; Coscojuela Santaliestra, P. ²; Rodríguez Villatoro, N. ¹; Juega Mariño, J. ¹; García-Tornel

García-Camba, A. ¹; Deck, M. ¹; Requena Ruiz, M. ¹; Boned Riera, S. ¹; Muchada López, M. ¹; Pagola Pérez de la Blanca, J. ³; Rubiera del Fueyo, M. ³; Ribó Jacobi, M. ³; Tomasello Weitz, A. ⁴; Molina Cateriano, C.A. ³

1. Unidad de Ictus. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 2. Servicio de Neuroradiología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 4. Servicio de Neuroradiología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: Pese a que el spot sign es un predictor de crecimiento de la hemorragia intracerebral (HIC) robusto, existe un creciente interés en la evaluación de marcadores de crecimiento del hematoma (CH) mediante TC sin contraste debido a su mayor disponibilidad. Evaluamos la capacidad predictiva de diferentes marcadores de CH por TC sin contraste (NCCT) y angioTC multifase (mCTA).

Material y métodos: Estudio prospectivo observacional de una cohorte de 158 pacientes consecutivos con HIC <6 horas. Evaluamos volumen de la HIC >10 mL, crecimiento ultraprecoz del hematoma (ultraearly hematoma growth, uHG) >5 mL/h, forma irregular, densidad heterogénea, swirl sign, blend sign, y nivel líquido en la NCCT; así como spot sign en fase 1, 2, 3, o cualquier fase en la mCTA. La variable principal fue el CH (>33% o >6 mL) a las 24 horas.

Resultados: El spot sign en fase 1 fue el marcador de crecimiento más preciso (80.3%) en general, y el más específico (88.5%) entre los marcadores mCTA. El uHG >5 mL/h fue el más sensible (71.0%) y el que presentó la máxima sensibilidad/especificidad simultánea entre los marcadores NCCT. La presencia de uHG >5 mL/h o spot sign en fase 1 mejoró la sensibilidad (74.2%) pero no la capacidad predictiva global para crecimiento comparado con el spot sign solo.

Conclusión: El spot sign por mCTA es el predictor de crecimiento más preciso. uHG >5 mL/h es un predictor fiable en escenarios donde la angioTC no está disponible y añade sensibilidad al spot sign en el contexto de angioTC de una fase.

Enfermedades Cerebrovasculares VI

TRATAMIENTO ENDOVASCULAR EN PACIENTES CON NIHSS <6

Montalvo Moraleda, M.T. ¹; Valls Carbó, A. ¹; Gómez-Escalonilla Escobar, C.I. ¹; Simal Hernández, P. ¹; Moreu Gamazo, M. ²; Rosati, S. ²; Pérez García, C. ²; Egido Herrero, J.A. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 2. Servicio de Radiología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: Aunque las guías de práctica clínica recomiendan el tratamiento reperforador para el ictus isquémico con NIHSS < 6, el tratamiento endovascular (TEV) en este tipo de pacientes no está claramente establecido. El objetivo de nuestro estudio es describir los resultados del TEV en términos de eficacia y seguridad en estos pacientes.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de una serie prospectiva de pacientes sometidos a tratamiento endovascular en nuestro centro, de

julio 2009 a abril 2019, que presentaban NIHSS <6 previa al tratamiento endovascular. Se describen características basales y procedimentales, complicaciones, resultado funcional y mortalidad.

Resultados: 121 pacientes con ictus isquémico y NIHSS < 6 recibieron tratamiento reperforador durante el periodo de estudio, de los cuales 20 fueron sometidos a TEV; siendo el 30% mujeres. La mediana de edad era de 58,5 años (RIC 53-75,5) y de NIHSS previa a tratamiento endovascular 4 (RIC 3-5). El 50% de los pacientes recibieron fibrinólisis intravenosa previa a la trombectomía mecánica. La oclusión arterial fue en el 40% en el segmento M1 de la arteria cerebral media, 20% en el M2 y en tándem en el 35%. Existe recanalización TICI2B-3 en el 75%. Se observaron hemorragias intracraneales en 2 pacientes, ambas asintomáticas. El 95% de los pacientes consigue independencia funcional (ERm ≤2) a los 3 meses.

Conclusión: El tratamiento endovascular en pacientes con NIHSS <6 es un procedimiento seguro, que no muestra un aumento de complicaciones y se asocia con altas tasas de independencia funcional en nuestra serie.

FACTORES DETERMINANTES DEL GRADO DE CIRCULACIÓN COLATERAL LEPTOMENÍNGEA ESTIMADA MEDIANTE PATHS EN EL ICTUS DE ARTERIA CEREBRAL MEDIA

Trillo Senín, S. ¹; Martín Ramos, C. ¹; Aguirre Hernández, C. ¹; Bashir Viturro, S. ¹; Alcántara Miranda, P. ¹; Bárcena Ruiz, E. ²; Díaz Pérez, C. ¹; González Martínez, A. ¹; Muro García, I. ¹; De la Fuente Sanz, E. ¹; Cebrián Escudero, J. ¹; Ximénez-Carrillo Rico, Á. ¹; Nombela Merchán, F. ¹; Caniego Monreal, J.L. ²; Vivancos Mora, J. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 2. Servicio de Radiología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos: La circulación colateral leptomeníngea (CCL) es fundamental para el pronóstico del ictus. Sin embargo, pocos estudios han investigado que factores la determinan en el ictus isquémico agudo (IIA), con resultados contradictorios. Nuestro objetivo ha sido estudiar los factores asociados al grado de CCL en pacientes con ictus IIA de ACM.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes con IIA secundario a oclusión de M1/carótida terminal tratados con trombectomía en nuestro centro. El grado de CCL se estimó mediante la escala PATHS, que permite una evaluación de la CCL en imágenes fuente de TC perfusión en regiones críticas. Analizamos la asociación del grado de CCL con características basales, tratamiento previo, parámetros analíticos, variables clínicas y radiológicas. Se estudiaron 52 variables.

Resultados: N=202. Se asoció un peor estado de CCL con estenosis carotídea contralateral (p=0,035), ictus previo (p=0,009), mRS basal >1 (p=0,013), mayor edad (p=0,034), toma previa de calcio-antagonistas (p=0,037), mayores niveles de glucemia (p=0,009) y creatinina (p=0,038), menores niveles de albúmina (p=0,030), tiempos de evolución más cortos (p=0,010), puntuaciones más altas de NIHSS pre-tratamiento (p<0,001), menor probabilidad de recibir rt-PA (p=0,038), oclusión de carótida terminal (p=0,002), menor ASPECTS (p<0,001) mayor core de infarto en CBV (p<0,001) y mayor vasculopatía de pequeño vaso (p=0,025). En el análisis multivariante la edad, la glucemia, el ASPECTS y el core en CBV se asociaron al grado de CCL.

Conclusión: En nuestro estudio los factores determinantes del grado de CCL se relacionaron fundamentalmente con un mayor grado de enfermedad cerebrovascular previa, siendo no modificables. Futuros estudios deberán investigar la relación de la CCL y la glucemia como factor modificable en la fase aguda del ictus.

TROMBECTOMÍA MECÁNICA EN EL ICTUS DE CIRCULACIÓN ANTERIOR: ¿SON LAS OCLUSIONES DE SEGMENTOS M1 Y M2 REALMENTE DIFERENTES?

Ramos Martín, C. ¹; Trillo, S. ¹; Gómez-Escalonilla Escobar, C.I. ²; Ostos, F. ³; Simal Hernández, P. ²; Calleja Castaño, P. ³; Vega Villar, J. ⁴; Rosati, S. ⁵; Ballenilla Marco, F. ⁶; Díaz Pérez, C. ¹; Egido, J. ²; Rábano, P. ³; Caniego Monreal, J.L. ⁴; Vivancos, J. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 2. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 4. Servicio de Radiología. Hospital Universitario de la Princesa; 5. Servicio de Radiología. Hospital Clínico San Carlos; 6. Servicio de Radiología. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos: Si la trombectomía mecánica (TM) es igualmente segura y efectiva en pacientes con oclusión del segmento M2 de la arteria cerebral media (ACM) resulta incierto. Comparamos las complicaciones y los resultados de la TM de segmentos M2 con los obtenidos en segmentos M1.

Material y métodos: Estudio multicéntrico, retrospectivo, con recogida prospectiva de datos de pacientes consecutivos con ictus agudo tratado con TM en tres centros de ictus, desde su implantación hasta diciembre 2018. Comparamos complicaciones y evolución en pacientes con oclusiones de M1 y M2. Se estudiaron las diferencias entre M2 superior/inferior, así como entre M2 dominantes según arteria central del surco (M2-DACS) y calibre (M2-DPC).

Resultados: N=785. Oclusión M2: 157 (20%). La oclusión de M1 se asoció a mayor NIHSS-pretratamiento ($p<0,001$) y menor ASPECTS ($p<0,001$). En la TM de M2 se produjo mayor proporción de migración distal ($p<0,032$) y menor de transformación hemorrágica (TH) a las 24 horas ($p<0,014$). No hubo diferencias en complicaciones sintomáticas, TH sintomática, mRS o mortalidad a los 3 meses. En el análisis por subgrupos, se observó una tendencia a mayor independencia funcional en oclusión de M2 inferior y M2-DPC, comparado con M1 ($p=0,069$ ambas). No se encontró diferencias en oclusiones de M1 respecto a M2 superior o M2-DACS, ni comparando subgrupos de M2 entre sí.

Conclusión: Nuestro estudio sugiere un pronóstico funcional tras la trombectomía similar en oclusiones de M1 o M2, aunque una presentación más leve en el segundo caso. La oclusión de M2-DACS y M2 superior podría ser similar a M1, mientras que la oclusión de M2-DPC o inferior podría presentar mejor evolución.

GRADO DE HIPODENSIDAD DEL CORE Y TRANSFORMACIÓN HEMORRÁGICA DEL INFARTO CEREBRAL TRAS TROMBECTOMÍA MECÁNICA PRIMARIA EN VENTANA EXTENDIDA (> 4,5 HORAS)

Chavarría Miranda, A.; Yugueros Baena, B.; Talavera De la Esperanza, B.; Trigo López, J.; Martínez Pías, E.; Hernández Pérez, I.; Calleja Sanz, A.I.; Cortijo García, E.; De Lera Alfonso, M.; Reyes Muñoz,

F.J.; Gómez Vicente, B.; Galván Fernández, J.; Schüller Arteaga, M.A.; Castaño Blázquez, M.Á.; Martín-Galdámez, M.; Arenillas Lara, J.F.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Objetivos: Conocer la relación entre el grado de hipodensidad de la zona de core isquémico y el riesgo de transformación hemorrágica (TH) en pacientes tratados con terapia endovascular (TEV) en ventana extendida.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de un registro prospectivo de reperfusión cerebral. Se incluyeron pacientes consecutivos con oclusión proximal de circulación anterior de >4,5 horas de evolución tratados con TEV primario guiado por TC perfusión. Además de las variables del registro, se cuantificó el grado hipodensidad de la zona del core utilizando un software de imagen. Las regiones de interés (ROI) se delimitaron manualmente en TC simple, obteniéndose valor medio y mínimo de Unidades Hounsfield (UH) de las ROI y de sus especulares en hemisferio sano. Endpoint principal: TH tipo hematoma parenquimatoso (PH) y secundario independencia funcional al tercer mes.

Resultados: Se incluyeron 107 pacientes, 48 (44.9%) mujeres, NIHSS basal 16. Desarrollaron PH 33 (31%) pacientes. El ratio de hipodensidad del core ($p=<0,001$) y la mínima UH del core ($p=0,008$) se asociaron a un mayor riesgo de PH. En la regresión logística, el ratio de hipodensidad [OR <0.001 (<0.001-0.116)] fue predictor de PH junto con ASPECTS, grado de reperfusión y anestesia general. La mínima UH [29,4±4,6] se comportó como variable asociada a mal pronóstico funcional en análisis bivariado pero no tras aplicar modelo de regresión logística.

Conclusión: Un mayor grado de hipodensidad del core en la TC simple predice un mayor riesgo de TH tipo PH en pacientes con ictus isquémico por oclusión proximal tratados con TEV primario en ventana extendida.

IMPACTO DEL TIEMPO DE EVOLUCIÓN SOBRE LA PERSISTENCIA DE UN PATRÓN DE PERFUSIÓN CEREBRAL FAVORABLE ENTRE EL CENTRO PRIMARIO Y EL CENTRO TERCIARIO EN MODELOS DRIP & SHIP

Trigo López, J. ¹; Martínez-Pías, E. ¹; Talavera de la Esperanza, B. ¹; Chavarría Miranda, A. ¹; Calleja Sanz, A.I. ¹; Cortijo García, E. ¹; De Lera Alonso, M.C. ¹; Blanco García, L. ²; Juanatey García, A. ³; Gómez Vicente, B. ¹; Reyes Muñoz, F.J. ¹; López Mesonero, L. ⁴; Galván Fernández, J. ¹; Schuller Arteaga, M. ¹; Castaño Blázquez, M.Á. ¹; Arenillas Lara, J.F. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; 2. Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Concha; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Vinalopo; 4. Servicio de Neurología. Hospital Virgen Vega

Objetivos: En pacientes derivados para tratamiento endovascular (TEV) desde el centro primario de ictus (CPI) pretendemos describir la evolución del patrón de TC perfusión (TCP) durante el traslado y conocer su relación con el tiempo hasta el centro terciario de ictus (CTI).

Material y métodos: Se seleccionaron pacientes con oclusión de circulación cerebral anterior y TCP con patrón target mismatch derivados para TEV al CTI desde un CPI a 120 km. A su llegada a

CTI se repitió neuroimagen multimodal para decidir sobre TEV y se evaluó la persistencia del patrón favorable de neuroimagen. La relación entre el tiempo inicio-CTI y la persistencia de neuroimagen favorable se evaluó mediante curva COR y regresión logística múltiple.

Resultados: Se incluyeron 61 pacientes (mujer 31, mediana NIHSS 15), 52 con oclusión de gran vaso al llegar a CTI, de los cuales en 45 (87 %) se mantenía un TCP con patrón target mismatch. La curva COR mostró una relación significativa entre tiempo y patrón favorable persistente, con AUC de 0,8, $p < 0.001$, punto de corte óptimo de 290 minutos. Un tiempo inicio-CTI superior a 290 minutos fue predictor de persistencia del patrón target mismatch entre CPI y CTI en regresión logística ajustada.

Conclusión: Algo más del 10 % de los pacientes con target mismatch en CPI perdieron el patrón de perfusión favorable durante el traslado. Un tiempo hasta el CTI de más de 5 horas predice la persistencia del patrón target mismatch, probablemente por la paradoja de ventana extendida.

LESIONES INFLAMATORIAS SINTOMÁTICAS POR REACCIÓN A CUERPO EXTRAÑO TRAS EMBOLIZACIÓN DE PARTÍCULAS DURANTE TRATAMIENTO ENDOVASCULAR: SERIE DE 10 CASOS

Moreno Estébanez, A. ¹; Luna Rodríguez, A. ¹; Pérez Concha, T. ¹; Ugariza Serrano, I. ¹; Fernández Maiztegi, C. ¹; Freijo Guerrero, M.M. ¹; González Díaz, E. ²; Labayen Azparren, I. ²; Fondevila Monso, J. ²; Gil García, A. ³; Manso del Caño, X. ²; González-Pinto González, T. ¹; Agirre Beitia, G. ¹; Campos Rodríguez, I. ¹; Cabral Martínez, L. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces; 2. Servicio de Radiología. Hospital Universitario de Cruces; 3. Servicio de Radiología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Objetivos: Reportar nuestra experiencia en lesiones inflamatorias sintomáticas por reacción a cuerpo extraño tras tratamiento endovascular.

Material y métodos: Análisis retrospectivo que incluye los casos diagnosticados en nuestro hospital entre los años 2013-2018.

Resultados: Presentamos 10 casos: 8 mujeres, 2 hombres, edad media de 47 años, con una incidencia de 0,15% del total de procedimientos endovasculares realizados (10/6.602). Los procedimientos fueron terapéuticos en todos los casos: 9 embolizaciones de aneurisma, 1 recanalización de ictus isquémico agudo. Se implantaron dispositivos intracraneales en todos ellos (coils, stent o ambos). Las lesiones aparecieron durante las siguientes 1-12 semanas (media 5,8). La RM cerebral mostró captación de contraste en 10/10, edema perilesional en 9/10 y efecto masa en 4/10. Los síntomas dependieron de la localización lesional. La punción lumbar mostró proteínas elevadas en 2 casos. La biopsia cerebral confirmó el diagnóstico en 1 caso, pero no fue concluyente en otro. Aunque todos los cultivos fueron negativos, 3 pacientes recibieron tratamiento antimicrobiano. 6 pacientes recibieron inmunosupresores. 2 pacientes no recibieron tratamiento. Actualmente, 6 pacientes están asintomáticos. 3 pacientes presentan crisis remotas, pero tienen lesiones adicionales comórbidas (ictus o cirugía). La RM muestra una reducción significativa de las lesiones en 7/10 y resolución completa en 2/10. En un paciente, no se dispone de los datos de la evolución por pérdida de seguimiento.

Conclusión: Las lesiones inflamatorias sintomáticas por reacción a cuerpo extraño son una complicación muy poco frecuente del tratamiento endovascular. El reconocimiento de esta entidad es necesario para tomar decisiones diagnóstico-terapéuticas apropiadas.

FRECUENCIA DE HEMORRAGIAS INTRACRANEALES EN PACIENTES ANTICOAGULADOS INGRESADOS EN UNA UNIDAD DE ICTUS: ¿QUÉ HA CAMBIADO EN LOS ÚLTIMOS DIEZ AÑOS?

Palacios Mendoza, M.A. ¹; Sánchez Soblechero, A. ¹; García Pastor, A. ²; Vales Montero, M. ²; Iglesias Mohedano, A.M. ²; Díaz Otero, F. ²; Fernández Bullido, Y. ³; Vázquez Alen, P. ²; Gil Núñez, A. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 2. Sección de Neurología Vascular, Centro de Ictus. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 3. Sección de Neurología Vascular. Centro de Ictus. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos: Describir las características de pacientes anticoagulados ingresados en una Unidad de Ictus (UI). Analizar los cambios en la frecuencia de hemorragias intracraneales (HIC) durante 10 años y su relación con la evolución en la prescripción de anticoagulantes orales de acción directa (ACOD).

Material y métodos: Estudio observacional y retrospectivo en pacientes ingresados entre Mayo/2009 y Abril/2019. Se obtuvieron datos demográficos y clínicos, se realizó un análisis descriptivo/comparativo y se estudiaron variables en diferentes períodos de tiempo.

Resultados: Se incluyeron 6180 pacientes, siendo varones 3501 (56,7%) con una media de edad de 69,47 años (DE:14,78). 683 (11,1%) estaban anticoagulados; 598 (87,5%) recibían antagonistas de la vitamina K (AVK) y 70 (10,3%) ACOD, siendo el más frecuente dabigatrán (35,7%). Se registraron 489 (7,9%) HIC y 3707 (60%) ictus isquémicos. Encontramos mayor porcentaje de HIC en anticoagulados (12,2%vs7,4%; $p=0,000$), siendo más frecuente con AVK (13,2%vs7,3%; $p=0,000$) y sin diferencias en anticoagulados con ACOD (5,7%vs7,9%; $p=0,493$). El análisis según el año de ingreso, mostró que las HIC en anticoagulados descendieron desde 26,3% en 2009 y 14,3% en 2010 hasta 2,4% y 5% en 2018 y 2019 ($p=0,023$). Hallamos diferencias en el porcentaje de HIC en anticoagulados ingresados antes (14,1%) de 2018 y después (3,3%) de dicho año ($p=0,001$). En nuestra área de atención sanitaria, la prescripción de ACOD frente a AVK ha aumentado del 10% en 2014 al 31% en 2019.

Conclusión: En los últimos años se ha registrado un descenso en el porcentaje de HIC en pacientes anticoagulados. Este hallazgo podría relacionarse con el incremento progresivo en la prescripción de ACOD.

LA UTILIDAD DE UN PANEL DE BIOMARCADORES SANGUÍNEOS PARA LA DETECCIÓN DE FIBRILACIÓN AURICULAR COMO ESTRATEGIA DE PREVENCIÓN PRIMARIA DEL ICTUS

Palà Vila, E. ¹; Bustamante, A. ¹; Clúa-Espuny, J.L. ²; Acosta, J. ³; González, F. ⁴; Ballesta-Ors, J. ²; Gill, N. ¹; Caballero, A. ⁵; Pagola, J. ⁶; Pedrote, A. ³; Muñoz, M.Á. ⁴; Montaner, J. ¹

1. Laboratorio de investigación neurovascular. Vall d'Hebron Institut de Recerca; 2. Equipo de Atención Primaria Tortosa Est, SAP Terres de l'Ebre. Institut Català de la Salut; 3. Servicio de Cardiología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío; 4. Unitat de Suport a la Recerca de Barcelona. Instituto de Investigación en Atención Primaria IDIAP Jordi Gol; 5. Servicio de Bioquímica. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 6. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: La fibrilación auricular (FA) multiplica el riesgo de ictus. Su detección es complicada cuando se presenta de forma asintomática y paroxística. En este estudio se determina la utilidad de biomarcadores sanguíneos en un programa de cribado de FA en población con factores de riesgo cardiovascular.

Material y métodos: Se incluyeron 100 individuos, entre 65-75 años con hipertensión y diabetes. Se diagnosticó FA con ECG convencional y cuatro semanas de monitorización cardíaca continua con un aparato Holter (NuuboTM). Se realizó una fase de discovery utilizando la plataforma proteómica SOMAscan que evalúa 1.305 proteínas simultáneamente en un subgrupo de 13-FA vs 13-contróles. Posteriormente se evaluaron los mejores candidatos del estudio y otros interesantes según la bibliografía usando técnicas de inmunoensayo y se seleccionó el mejor panel con la herramienta online Panelomix.

Resultados: La prevalencia de FA en nuestra población fue del 20% con 7 individuos con FA detectada solo después de la monitorización prolongada. 40 proteínas presentaron expresión diferencial en FA y 17 biomarcadores fueron evaluados en la cohorte entera. Un panel de biomarcadores que incluyera NT-proBNP, ST2, TIMP2 y RsPO3 tendría una precisión de 85.4 (64.3-100.0) con una sensibilidad de 85.7% y una especificidad de 90.3% para la detección de FA.

Conclusión: Los resultados de este estudio muestran el potencial promotor de un panel con los biomarcadores NT-proBNP, TIMP2, ST2 y RsPO3 que se podría implementar como parte de un programa de cribado sistemático en población de alto riesgo para seleccionar pacientes en los que indicar una monitorización cardíaca prolongada para la detección de FA.

RENDIMIENTO DIAGNÓSTICO Y PRONÓSTICO DEL ESTUDIO NEUROSONOLÓGICO PREOPERATORIO EN PACIENTES SOMETIDOS A CIRUGÍA CARDÍACA

Ruiz Barrio, I. ¹; Vesperinas Castro, A. ¹; Tauron Ferrer, M. ²; Camps Renom, P. ¹; Martínez Domeño, A. ¹; Prats Sánchez, L. ¹; Guisado Alonso, D. ¹; Rivilla Lizano, M.T. ¹; Martí Fàbregas, J. ¹; Delgado Mederos, R. ¹

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

Objetivos: El objetivo de este estudio es describir la frecuencia de hallazgos en el despistaje ultrasonográfico preoperatorio de estenosis carotídea (EC) e intracraneal (EI) y su relación con el riesgo de ictus isquémico postoperatorio en pacientes sometidos a cirugía cardíaca.

Material y métodos: Se incluyeron prospectivamente pacientes evaluados con dúplex carotídeo y transcraneal preoperatorios en el laboratorio de neurosonología durante un periodo de 3 años

(2016-2018). Se analizó la presencia y gravedad de EC (<50%, 50-69%, >70%) y EI (<50%, >50%) y su asociación con el riesgo de ictus isquémico postoperatorio.

Resultados: De 245 pacientes (69±10 años, 28% mujeres) con estudio neurosonológico sometidos a cirugía cardíaca (56,3% bypass, 18,4% valvular, 25,3% otros), la frecuencia de EC significativa (>50%), EI o ambas fue de 31 (12,9%), 37 (16,1%) y 15 (6,6%), respectivamente. 19 pacientes (7,8%) presentaron una EC 50-69%, 12 (4,9%) una EC >70% y 5 (2,1%) una EC bilateral >50%. No se realizó revascularización carotídea en ningún caso. Se produjeron 10 casos (4%) de ictus isquémico postoperatorio. No se observó asociación estadísticamente significativa entre la presencia de ictus y la EC (p=0,490) ni la EI (p=0,780). Tampoco se observó relación entre la EC grave (p=0,511) ni bilateral >50% (p=0,453) y la mortalidad global.

Conclusión: La presencia de EC o EI no se asocia con la incidencia de ictus isquémico postoperatorio en pacientes sometidos a cirugía cardíaca. El estudio neurosonológico preoperatorio no parece útil para valorar el riesgo de ictus en estos pacientes.

RIESGO DE ICTUS DE LA CIRUGÍA CARDÍACA EN UNA COHORTE CONTEMPORÁNEA

Vesperinas Castro, A. ¹; Ruiz Barrio, I. ¹; Tauron Ferrer, M. ²; Camps Renom, P. ¹; Martínez Domeño, A. ¹; Prats Sánchez, L. ¹; Rivilla Lizano, M.T. ³; Guisado Alonso, D. ¹; Martí Fàbregas, J. ¹; Delgado Mederos, R. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 2. Servicio de Cirugía Cardíaca. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 3. Servicio de Anestesiología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau

Objetivos: Analizar la incidencia y características del ictus tras cirugía cardíaca electiva en una serie contemporánea, identificar los factores predictores y su impacto en la evolución.

Material y métodos: Inclusión prospectiva de pacientes derivados para despistaje selectivo pre-cirugía cardíaca electiva mediante dúplex carotídeo durante un periodo de 3 años. Se analizaron variables clínicas, intraoperatorias y la incidencia y características clínico-radiológicas del ictus postoperatorio.

Resultados: En 245 pacientes (69±10 años, 28% mujeres), se detectaron 12 (5,3%) ictus (10 isquémicos). La cirugía de mayor riesgo fue la aórtica (33,3%), seguida del trasplante (25%) y la valvular (6,7%). El 66% se presentaron tras despertar asintomático (5 ± 7 días tras la cirugía). El ictus se localizó en circulación anterior en el 90%, con una mediana de NIHSS de 4 (rango intercuartílico 1-9). La neuroimagen mostró infartos corticales en el 66,6%, frontera en 22,2% y subcortical en 11,2%. Los factores relacionados con el riesgo de ictus postoperatorio fueron el ictus previo (p=0.019), el tipo de cirugía (p=0.009) y el uso de vasoconstrictores intraoperatorios (p=0.02). No hubo relación entre la estenosis carotídea significativa y la incidencia de ictus (p=0.65). El ictus se asoció a un aumento no significativo de la mortalidad (17% vs 9%) y de derivación a centro sociosanitario al alta (30% vs 11%).

Conclusión: La incidencia de ictus postcirugía cardíaca electiva fue del 5,3%, siendo mayoritariamente de aparición tardía. La historia previa de ictus, la cirugía aórtica y la inestabilidad hemodinámica intraoperatoria se asociaron a un mayor riesgo de ictus postoperatorio.

Enfermedades Cerebrovasculares VII

DESARROLLO DEL TRATAMIENTO ENDOVASCULAR EN NORDICTUS (EVOLUCIÓN 2015-2018)

Tejada Meza, H. ¹; Lambea Gil, Á. ¹; López Cancio, M.E. ²; Castellanos Rodrigo, M. ³; Bravo Anguiano, Y. ⁴; Tejada García, J. ⁵; Martínez Zabaleta, M. ⁶; Palacio Portilla, E.J. ⁷; Freijo Guerrero, M.D.M. ⁸; Timiraos Fernández, J.J. ⁹; López Mesonero, L. ¹⁰; Pérez Lázaro, C. ¹¹; Arenillas Lara, J.F. ¹²; Grupo NORDICTUS ¹²

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; 3. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Burgos; 5. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de León; 6. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 7. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 8. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces; 9. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Araba; 10. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca; 11. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa; 12. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Objetivos: Estos últimos años han estado llenos de novedades en el tratamiento endovascular (TEV) del ictus isquémico agudo. El presente trabajo busca describir las características y resultados del TEV realizado por los hospitales del grupo NORDICTUS en 2018 frente a los del 2015, el camino recorrido en su implementación y actuales desafíos como grupo y por Comunidades Autónomas.

Material y métodos: Estudio descriptivo que incluye a todos los pacientes que recibieron TEV en 9 hospitales de 6 Comunidades Autónomas participantes del registro NORDICTUS agrupados en dos cohortes (2015 y 2018). Describimos y comparamos sus características, resultados obtenidos (transformación hemorrágica sintomática (HCEs), mRS_{≤2} y mortalidad a 3 meses).

Resultados: Respecto a las diferencias obtenidas entre 2018vs2015, tenemos: mayor número de TEV (875 vs 380), porcentaje de >80 años (38,7% vs 19,2%), TEV primario (68,5% vs 57,1%), menores medianas de tiempos puerta-ingle (95 vs 115min) y tiempos de procedimiento (46 vs 60min), menos anestesia general, menos HCEs (6,5 vs 10,1%), con similares porcentajes de mortalidad y mRS_{≤2} a 3 meses. A nivel de Comunidades Autónomas la tasa de TEV por 100000 habitantes persiste desigual (9,5 vs 20), con distintos protocolos, distintas realidades.

Conclusión: La cobertura del TEV del ictus isquémico ha aumentado notoriamente en estos tres años, con una mejora en los indicadores del proceso y menores complicaciones hemorrágicas, sin embargo, persisten dificultades/diferencias que superar.

FACTORES ASOCIADOS A MEJORÍA CLÍNICA DIFERIDA TRAS REPERFUSIÓN ENDOVASCULAR COMPLETA (TICI 3) EN INFARTO CEREBRAL AGUDO DE CIRCULACIÓN ANTERIOR

Talavera De la Esperanza, B. ¹; Gómez Vicente, B. ¹; López Cancio, E. ²; Castellanos Rodrigo, M. ³; Tejada Meza, H. ⁴; Pérez Lázaro, C.

⁵; Bártulos Iglesias, M. ⁶; Rodrigo Stevens, G. ⁷; Martínez Zabaleta, M. ⁸; Timiraos Fernández, J.J. ⁹; Freijo Guerrero, M.D.M. ¹⁰; García Sánchez, J.M. ¹¹; Palacio Portilla, E.J. ¹²; López Mesonero, L. ¹³; Arenillas Lara, J.F. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; 3. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet; 5. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa; 6. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Burgos; 7. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de León; 8. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 9. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Araba; 10. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces; 11. Servicio de Neurología. Hospital de Basurto; 12. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 13. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Salamanca

Objetivos: Identificar factores predictores de mejoría clínica diferida (MCD) tras una reperusión endovascular completa en pacientes con infarto cerebral agudo de circulación anterior.

Material y métodos: Registro prospectivo multicéntrico online de pacientes consecutivos que recibieron tratamiento endovascular (TEV) en los centros terciarios de ictus pertenecientes a la red NORDICTUS durante 2018. Se incluyeron pacientes con oclusión arterial de circulación anterior con patrón TICI 3 de reperusión y con seguimiento al tercer mes. Se definió MCD si a pesar de una ausencia de respuesta clínica durante las primeras 24 horas (delta NIHSS 24h ≤4) los pacientes lograron la independencia funcional al tercer mes. Se analizaron variables clínicas y radiológicas basales y a las 24 horas como potenciales predictores de MCD.

Resultados: De un total de 926 pacientes en registro de TEV, 477 tuvieron una oclusión de circulación anterior reperfundida con TICI 3, de los cuales 372 con NIHSS evaluable basal - 24 horas y Rankin al tercer mes. De ellos, 119 no tuvieron mejoría clínica precoz, a pesar de lo cual 40 (34%) alcanzaron MCD. Predictores de MCD en regresión logística multivariante: Menor NIHSS basal, no hipertensos, TEV combinado con tPA, volumen de hipodensidad a las 24 horas < 17 cc, ausencia de infección respiratoria.

Conclusión: Un tercio de los pacientes que no mejoran clínicamente en las primeras 24 horas tras un TICI 3 logran la independencia funcional. Los factores predictores de este curso son la gravedad clínica inicial, HTA, uso de tPA, volumen de infarto e infección respiratoria.

UTILIZACIÓN DEL STENT INTRACRANEAL COMO TERAPIA DE RESCATE TRAS EL FRACASO DE LA TROMBECTOMÍA MECÁNICA

Gómez-Escalonilla Escobar, C.I. ¹; Simal Hernández, P. ¹; Moreu Gamazo, M. ²; Rosati, S. ²; Pérez García, C. ²; López-Ibor, L. ²; Egido Herrero, J.A. ¹

1. Unidad de Ictus. Hospital Clínico San Carlos; 2. Servicio de Neuroradiología Intervencionista. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: No hay establecido un tratamiento de rescate en los pacientes con fracaso de la trombectomía mecánica (TM). Nuestro objetivo es analizar si la utilización de un stent intracraneal mejora el pronóstico en estos pacientes.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de una serie prospectiva de pacientes con ictus isquémico por oclusión de la arteria cerebral media (ACM) o carótida intracraneal distal (ACID), desde septiembre de 2009 a abril de 2019 en nuestro centro. Identificamos los pacientes con fracaso de la TM y se dicotomizan en dos grupos según se haya implantado un stent intracraneal. Analizamos los resultados clínicos en ambos grupos.

Resultados: Existió fracaso de la TM en 60 pacientes (13,48%) de los 445 tratados con oclusión de gran vaso en ACID y ACM. Se colocó un stent en 20 de ellos (33,3%), con una recanalización TICI2B-3 del 70%. Comparando con los pacientes sin stent, mostraban mejores tasas de independencia a los 3 meses ($eRm \leq 2$) 40% vs 2,5% ($p=0,001$) y menor mortalidad 15% vs 51,4% ($p=0,007$), manteniendo la significación estadística tras el análisis multivariante. Aunque la tasa de hemorragia intracraneal sintomática (HICs) fue mayor, (10% vs 2,5%), no obtuvo diferencias significativas ($p=0,255$). El 35% de los pacientes recibió fibrinólisis intravenosa previa a la TM sin estar asociada a mayores tasas de sangrado.

Conclusión: La colocación de un stent intracraneal como terapia de rescate tras el fracaso de la TM se asoció a un mejor resultado clínico sin aumento significativo de la HICs. Consideramos que dicho procedimiento debería valorarse en estos pacientes.

TRASLADO DIRECTO A SALA DE ARTERIOGRAFÍA: EXPERIENCIA UNICÉNTRICA EN LA REDUCCIÓN DE LOS TIEMPOS EN EL TRATAMIENTO ENDOVASCULAR

Requena Ruiz, M. ¹; Rubiera Del Fueyo, M. ¹; Muchada López, M. ¹; García-Tornel García-Camba, Á. ¹; Deck, M. ¹; Boned Riera, S. ¹; Rodríguez Villatoro, N. ¹; Juega Mariño, J.M. ¹; Coscojuela Santaliestra, P. ²; Hernández Morales, D. ²; Pagola Pérez De la Blanca, J. ¹; Rodríguez Luna, D. ¹; Tomasello Weitz, A. ¹; Molina Cateriano, C.A. ¹; Ribó Jacobi, M. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 2. Servicio de Radiología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: El tiempo desde el inicio de los síntomas al tratamiento es un factor pronóstico esencial en el tratamiento del ictus agudo. El traslado directo a la sala de arteriografía (TDSA) es una estrategia recientemente implementada en varios centros con resultados esperanzadores. El objetivo es mostrar la experiencia de nuestro centro durante los últimos 3 años.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de datos recogidos prospectivamente de todos los pacientes tratados mediante tratamiento endovascular en nuestro centro desde 2012 hasta 2018 y comparación de los tiempos desde la implementación del TDSA (2016). Hemos recogido datos demográficos, antecedentes médicos, tratamiento recibido y datos clínicos y de flujo intrahospitalario.

Resultados: De los 1207 pacientes tratados, 709 fueron después de 2016 y 183 (25,8%) TDSA. No se apreciaron diferencias significativas en las variables demográficas o en los antecedentes personales excepto la diabetes, menos frecuente en TDSA (24,2% vs 14,8%, $p<0,01$). El tiempo desde la llegada al inicio del tratamiento mejoró significativamente tras el inicio del TDSA (114,7 vs 64 minutos, $p<0,01$). Los tiempos mejoraron especialmente en los pacientes que fueron TDSA (73 vs 29 minutos, $p<0,01$) así como la tasa de mejoría espectacular definida como mejoría >10 puntos en NIHSS (22,6%

vs 30%, $p=0,03$). No hubo diferencias en cuanto a transformación hemorrágica (13,6% vs 9,8%, $p=0,19$) ni mortalidad (7,3% vs 9,8%, $p=0,17$).

Conclusión: El protocolo de TDSA es una estrategia segura y con resultados prometedores para la mejoría de los tiempos en el tratamiento del ictus agudo.

PRIMERA EXPERIENCIA EN ESPAÑA DE CIERRE DE FORAMEN OVAL PERMEABLE CON SUTURA

Ballvé Martín, A.; Campos, D.; Llauradó, A.; González-Alujas, T.; Martí, G.; Juega, J.; Pagola Pérez de la Blanca, J.; Molina, C.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: El cierre del foramen oval permeable (FOP) es más efectivo que el tratamiento médico en una población seleccionada de pacientes con FOP e ictus, dependiendo los riesgos de la técnica. El objetivo del presente estudio es evaluar las técnicas utilizadas en nuestro centro.

Material y métodos: Pacientes consecutivos con ictus isquémico y FOP causal ingresados en nuestro centro desde 2015 a 2018. Se realizó un estudio diagnóstico convencional (TC/RM, Doppler, ECG, telemetría, ETT) complementado con un ETE. Se describe nuestra experiencia con la nueva técnica de cierre con sutura (Noble Stitch™).

Resultados: De 86 pacientes valorados por el comité neuro-cardiológico se sometieron a cierre a 28 pacientes: 13 con dispositivo de cierre (Gore Septal Occluder) y 14 con técnica de sutura. No hubo diferencias en las características basales de los pacientes ni del FOP salvo mayor porcentaje de aneurisma septo interauricular (ASI) en el grupo dispositivo (63,2% vs 36,8%, $p=0,01$). El porcentaje de embolismos periféricos tras el cierre fue significativamente mayor en el grupo dispositivo (23,1% vs 0%, $p=0,049$) y se detectó mayor porcentaje de fibrilación auricular en el seguimiento en este mismo grupo (15% vs 7%, $p=0,553$). Sin embargo, se detectó menor shunt residual en dispositivo respecto a sutura (33% vs 100% de los estudiados, $p=0,010$), si bien shunt leve en mayoría (75% sutura y 100% dispositivo).

Conclusión: El cierre con sutura podría ser más efectivo que con dispositivo a pesar de un mayor porcentaje de shunt residual, si bien el mayor porcentaje de ASI en el grupo dispositivo podría influir en los resultados.

Enfermedades Desmielinizantes I

ANTI-MOG: DEL ANTICUERPO AL SÍNDROME

Moreno Estébanez, A.; Mendibe Bilbao, M.; Boyero Durán, S.; González-Pinto González, T.; Agirre Beitia, G.; Cabral Martínez, L.; Rodríguez-Antigüedad Zarrantz, A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces

Objetivos: El síndrome antiMOG es considerado una entidad desmielinizante independiente. Se presenta principalmente como neuritis óptica, encefalomiелitis aguda diseminada (EMAD) y/o miелitis

transversa. **Objetivos** Presentar una serie de pacientes con enfermedad desmielinizante y anticuerpos antiMOG positivos de un Hospital Terciario. Analizar el valor de los anticuerpos en el diagnóstico del síndrome antiMOG.

Material y métodos: Revisión retrospectiva y descriptiva de 6 casos antiMOG positivos (determinados mediante línea celular humana transfectada e inmunofluorescencia). Análisis de la adecuación diagnóstica del síndrome antiMOG.

Resultados: Se reúnen 6 casos (5 mujeres, 1 hombre, 7-47 años); con diagnóstico de mielitis transversa (paciente-1), neuritis óptica (pacientes-2, -5), EMAD sin antecedente infeccioso/vacunal (paciente-3), EMAD tras contacto y vacunación con virus del sarampión (paciente-4) y neuritis óptica bilateral simultánea (paciente-6). Todos los pacientes presentaban anticuerpos antiMOG positivos con resultado negativo para antiNMO y BOC en LCR. Tras consideración extensa de diagnóstico diferencial, se concluye probable síndrome antiMOG en todos los casos. Tras tratamiento con metilprednisolona intravenosa todos ellos mejoraron clínicamente. Los pacientes 4 y 5 mantienen tratamiento inmunosupresor (azatioprina). Radiológicamente, todos los casos presentaron una resolución total salvo el paciente 4, con resolución parcial. En ningún caso aparecieron lesiones silentes en resonancia durante el seguimiento. Sólo el paciente 1 ha presentado un segundo evento (neuritis óptica, tras 5 años de seguimiento).

Conclusión: El síndrome antiMOG es una enfermedad desmielinizante independiente de la esclerosis múltiple y la NMO, con pronóstico y tratamiento diferentes. Es importante diferenciar anticuerpo y síndrome, siendo necesaria la consideración exhaustiva de otros diagnósticos diferenciales en todo paciente con anticuerpos antiMOG positivos.

LA ATROFIA CEREBRAL EN LA NEURITIS ÓPTICA RECURRENTE SE ASOCIA AL FENOTIPO CRION

Navarro Cantó, L. ¹; Carratalá Bosca, S. ²; Alcalá, C. ³; Gil-Perontín, S. ²; Pérez Miralles, F. ³; Castillo Villalba, J. ²; Cubas Núñez, L. ²; Casanova Estruch, B. ³

1. Servicio de Neurología. Hospital General de Elche; 2. Unidad de Esclerosis Múltiple y Neuroregeneración. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe

Objetivos: La neuritis óptica inflamatoria recurrente crónica (CRION) es uno de los fenotipos más frecuentemente asociados con los anticuerpos frente a la glicoproteína de la mielina oligodendrocitaria (Ac MOG). Debido a la ausencia de biomarcadores específicos, distinguir el CRION de la NO recurrente inflamatoria (RION) puede ser un desafío. Un estudio reciente sugiere que el sistema nervioso central se ve ampliamente afectado en pacientes con CRION. Intentando identificar potenciales biomarcadores analizamos la atrofia cerebral en una cohorte de pacientes estratificados en CRION, RION y esclerosis múltiple con antecedentes de neuritis óptica (EM-NO), y en función del seroestatus.

Material y métodos: Se realizó un estudio transversal en 31 pacientes (7 CRION, 11 RION y 13 EM-NO). Se determinaron Ac MOG y anti-Aquaporina-4 (Ac AQP4) en todos los pacientes. Se recogieron datos clínicos. La atrofia cerebral se calculó midiendo la fracción de parénquima cerebral (BPF) con el software Neuroquant®.

Resultados: Cuatro de 7 pacientes con CRION y 1 de 11 pacientes con RION fueron positivos para Ac MOG ($p = 0,046$), ninguno de los pacientes con EM. Todos los pacientes fueron negativos para Ac AQP4. La BPF en los pacientes con CRION fue significativamente a la de los pacientes con RION (70,6% frente a 75,3%, $p = 0,019$) y similar al de los pacientes con EM-NO.

Conclusión: La atrofia cerebral en la neuritis óptica inflamatoria recurrente no debida a EM se relaciona con los Ac MOG y está presente en pacientes con fenotipo CRION. Estos datos deberían investigarse más a fondo en estudios prospectivos más amplios.

EVALUACIÓN Y SEGUIMIENTO DE LA RESPUESTA A LOS TRATAMIENTOS MODIFICADORES DE LA ENFERMEDAD EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE: CONSENSO NACIONAL DE EXPERTOS

Río Izquierdo, J. ¹; Brieva, L. ²; Costa-Frossard, L. ³; García Domínguez, J.M. ⁴; Oreja-Guevara, C. ⁵; Peña, J. ⁶; Rodríguez-Antigüedad, A. ⁷; Moreno, M.J. ⁸; Arroyo, R. ⁹

1. Servicio de Neurología. CEMCAT, Hospital Universitario Vall d'Hebron; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida; 3. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; 4. Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón; 5. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 6. Servicio de Neurología. Hospital San Agustín; 7. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces; 8. Medical Advisor. Novartis farmacéutica; 9. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Quirónsalud

Objetivos: La EM (esclerosis múltiple) presenta gran variabilidad y heterogeneidad, teniendo pronóstico y respuesta al tratamiento inciertos. Establecer criterios unificados de respuesta terapéutica puede optimizar los resultados de TMEs (tratamientos modificadores de enfermedad). Este estudio establece recomendaciones consensuadas por neurólogos expertos en EM sobre cómo, cuándo y qué variables medir para evaluar la respuesta a TMEs.

Material y métodos: 24 neurólogos expertos en EM diseñaron un cuestionario online Delphi modificado (9 bloques: 54 preguntas) para obtener consenso nacional en la evaluación de respuesta subóptima a TMEs. Cada bloque contenía diferentes preguntas que podían responderse según escala Likert de 4 puntos (totalmente en desacuerdo, en desacuerdo, de acuerdo, totalmente de acuerdo). Se consideró consenso cuando la suma de respuestas “totalmente de acuerdo” y “de acuerdo” o “totalmente en desacuerdo” y “en desacuerdo” fue $\geq 66,6\%$. Se presenta un análisis intermedio con datos recogidos de septiembre-2018 a marzo-2019. En el congreso se presentará el análisis final.

Resultados: 123 expertos en EM, principalmente de hospitales terciarios (63,0%), participaron en esta encuesta, 67,5% ($n=83$) completaron total y 32,5% ($n=40$) parcialmente el cuestionario. La proporción de acuerdo por temas fue: 1) Respuesta terapéutica: 77,8%, 2) Brotes: 100,0%, 3) Resonancia magnética: 80,0%, 4) Biomarcadores: 75,0%, 5) Progresión discapacidad: 100,0%, 6) Pérdida volumen cerebral: 66,7%, 7) Aspectos neuropsicológicos: 100,0%, 8) Cambio TME por falta de respuesta: 57,1%, 9) Práctica clínica: 100,0%.

Conclusión: Se obtuvo consenso en 8 de los 9 temas propuestos. La mayoría de expertos (82,1%) consideran que las prácticas sugeridas son implementables en práctica clínica.

LESIONES MEDULARES EN PACIENTES CON UN SÍNDROME CLÍNICO AISLADO: VALOR DIAGNÓSTICO Y PRONÓSTICO

Díaz Sánchez, M. ¹; Baena Palomino, P. ¹; Lebrato Hernández, L. ¹; Lamas Pérez, R. ¹; Almeida González, C.V. ²; Casado Chocán, J.L. ¹; Uclés Sánchez, A.J. ¹

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío; 2. Unidad de Estadística y Metodología de Investigación. Fisevi

Objetivos: Evaluar el valor añadido de lesiones medulares en el diagnóstico precoz de EM remitente-recurrente (EMRR), según criterios-McDonald-2017, en pacientes con síndrome clínico aislado (SCA). Analizar, además, el valor pronóstico de las lesiones medulares sobre el riesgo de conversión a EM clínicamente-definida (EMCD) y el desarrollo de discapacidad.

Material y métodos: Criterios de inclusión: 1) pacientes con SCA (desde 2008); 2) RM craneal y medular en los 6 meses tras debut; 3) seguimiento mínimo de 24 meses o hasta conversión a EMCD.

Resultados: Se incluyeron 153 pacientes (72.5% mujeres), con mediana de edad de inicio de 32 años. Tras seguimiento de 55 meses, 100 (65.4%) pacientes fueron diagnosticados de EM según criterios-McDonald-2017 y 71 (46.4%) convirtieron a EMCD. Identificamos lesiones medulares en 92 (60.1%) pacientes, y en 48 (31.4%) al menos 1 lesión medular asintomática. Ochenta y nueve (58.1%) pacientes presentaban diseminación-espacial sólo con la RM-craneal inicial, mientras 99 (64.7%) lo hacían añadiendo la RM-medular. Nueve pacientes adicionales cumplieron criterios-McDonald-2017, al incorporar los hallazgos de RM-medular basal, produciéndose una mejoría en valores de sensibilidad (94% vs 85%), sin comprometer especificidad (90.6% vs 92.5%). La presencia de lesiones medulares se relacionó con el tiempo hasta la conversión a EMCD (hazard-ratio: 1.79, $p=0.026$), especialmente si éstas eran asintomáticas (hazard-ratio: 3.48, $p<0.001$). Exclusivamente la detección de lesiones medulares asintomáticas mostró una tendencia de asociación con el tiempo hasta empeorar 1 punto en la escala-EDSS (hazard-ratio: 1.95, $p=0.066$).

Conclusión: La realización de RM medular a pacientes con SCA permite identificar precozmente a un mayor número de individuos con EMRR. Las lesiones medulares, especialmente las asintomáticas, se asocian con un riesgo elevado de conversión a EMCD y una tendencia de desarrollo precoz de discapacidad.

PRIMER EPISODIO DESMIELINIZANTE EN NIÑOS: LA IMPORTANCIA DE APLICAR LOS CRITERIOS DE MCDONALD 2017 JUNTO CON BIOMARCADORES

Armangue, T. ¹; Arrambide, G. ²; Auger Acosta, C. ³; Muñoz Batista, M. ⁴; Sepúlveda, M. ⁵; Mulero, P. ⁶; Ruiz García, R. ⁷; Olivé, G. ¹; Midaglia, L. ⁸; González Álvarez, V. ⁹; Solà-Valls, N. ¹⁰; Julia Palacios, N. ¹¹; Felipe, A. ¹²; Delgadillo Chilavert, V. ⁹; Macaya, A. ¹³; Blanco, Y. ¹⁰; Rovira, A. ³; Dalmau, J. ¹⁴; Graus, F. ¹⁵; Montalban, X. ¹⁶; Saiz, A. ⁵; Tintoré, M. ¹²

1. Programa de Neuroinmunología y Unidad de Neuroinmunología Pediátrica. IDIBAPS-Hospital Clínic; CIBERER; Hospital Sant Joan de Déu; Universitat de Barcelona; 2. Servicio de Neuroinmunología Clínica. Servei de Neurologia-Neuroinmunologia. Centre d'Esclerosi

Múltiple de Catalunya, (Cemcat). Vall d'Hebron; 3. Servicio de Radiología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 4. Servicio de Neuroinmunología. IDIBAPS-Hospital Clínic; 5. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 6. Servicio de Neuroinmunología Clínica. Servei de Neurologia-Neuroinmunologia. Centre d'Esclerosi Múltiple de Catalunya, (Cemcat). Vall d'Hebron; 7. Servicio de Inmunología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 8. Servicio de Neurología. Servei de Neurologia-Neuroinmunologia. Centre d'Esclerosi Múltiple de Catalunya, (Cemcat). Vall d'Hebron; 9. Servicio de Neurología. Hospital de Sant Joan de Déu; 10. Servicio de Neuroinmunología Clínica. Institut d'Investigacions Biomèdiques August Pi i Sunyer (IDIBAPS) Hospital Clínic (Barcelona); 11. Unidad de Neuroinmunología Pediátrica. Hospital Sant Joan de Déu; Universitat de Barcelona; 12. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 13. Servicio de Neuropediatría. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 14. Servicio de Neuroinmunología. ICREA. Institut d'Investigacions Biomèdiques August Pi i Sunyer (IDIBAPS) Hospital Clínic Barcelona; 15. Servicio de Neuroinmunología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 16. Servicio de Neuroinmunología Clínica. Servei de Neurologia-Neuroinmunologia. Centre d'Esclerosi Múltiple de Catalunya, (Cemcat). Vall d'Hebron

Objetivos: Comparar la aplicación de los criterios de McDonald 2010 y 2017 y la contribución de biomarcadores en niños con síndrome desmielinizante adquirido (ADS).

Material y métodos: Cohorte prospectiva de niños con primer ADS. Muestras <3 meses debut investigadas para bandas oligoclonales (OB), anticuerpos contra MOG y AQP4. Análisis ciego a información clínico-inmunológica por regresión logística comparando 47 ítems de RM.

Resultados: Incluimos 102 niños (50 femenino), edad mediana 8.8 años (IQR 4-13, 64(63%)<12 años). Anticuerpos MOG positivos en 38/88(43%), AQP4 0/88, OB+ 12/56(21%). Al debut, el diagnóstico conforme criterios IPMSSG2013-McDonald2010 fue ADEM(n=36), CIS clásico(n=34), EM(n=4), NMOSD(n=2), y otros (n=26). Pacientes con anticuerpos MOG+ mostraron más frecuentemente lesiones talámicas que pacientes sin anticuerpos independientemente de edad o síndrome clínico (OR 6.8 95%CI (2.1-22.4), $p=0.02$). 36/72(50%) pacientes tenían lesiones medulares, 22(61%) LETM, asociándose a lesiones cerebrales mal definidas ($p=0.005$). Con seguimiento mediano de 19(IQR 9-28) meses, el diagnóstico cambió en 17 pacientes: 11 a EM, 3 CRION, 2 ADEM-ON, y 1 NMOSD. Solo 1/11(9%) niños con EM presentaba anticuerpos MOG+ vs 37/77(48%) no EM ($p=0.02$). Por contra, 8/9(89%) con EM tenían OB+ vs 4/47(9%) no EM ($p<0.001$). Sin restricción de edad en aplicación, al debut 6/14 cumplían criterios McDonald2010, y 6 pacientes más criterios de 2017 (2 por nuevos criterios de diseminación en espacio, 4 por OB+).

Conclusión: La aplicación de criterios McDonald 2017 en niños es factible y permite un diagnóstico más temprano de EM. OB+ y negatividad de anticuerpos MOG son biomarcadores útiles para evaluar riesgo de EM tras ADS. Lesiones talámicas se asocian con anticuerpos MOG independientemente del síndrome clínico o edad.

INMUNOSENESCENCIA Y COGNICIÓN EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE: ESTUDIO PILOTO

García Vaz, F. ¹; Higuera Hernández, Y. ²; Meca Lallana, V. ¹; Meldaña Rivera, A. ³; García Domínguez, J.M. ²; Cuello, J.P. ²; Lozano Ros, A. ⁴; Goicoechea Briceño, H. ²; Aguirre, C. ¹; Sánchez López, P. ¹; del Río

Muñoz, B. ¹; González Cuenca, G. ⁵; González Marqués, J. ⁶; Vivancos Mora, J.A. ¹; Martínez Ginés, M.L. ⁴

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 2. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 3. Servicio de Neurología. Instituto Investigación Sanitaria, Hospital Gregorio Marañón; 4. Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón; 5. Servicio de Neurología. Universidad Complutense; 6. Facultad de Psicología. Universidad Complutense de Madrid

Objetivos: Estudiar la relación entre la edad y la cognición en una muestra de pacientes con Esclerosis Múltiple (EM) en comparación con los controles sanos (HC).

Material y métodos: Se reclutan 137 pacientes con EM: 67,2% mujeres, edad media 52,7 y 14,3 años de escolaridad; EDSS media de 3,3 y 14,36 años de evolución de la enfermedad. La muestra se divide en dos grupos de edad: 45 a 55 años (EM1); 56 a 70 (EM2). Se reclutan 34 controles sanos que se dividen en los mismos rangos de edad, HC1 y HC2 igualados en edad y nivel educativo. Se aplica una evaluación neuropsicológica completa a todos los grupos.

Resultados: No se encuentran diferencias significativas entre EM1 y EM2 en EDSS, duración de la enfermedad y años de escolaridad. HC1 obtuvo un rendimiento significativamente mejor en SDMT, TAVEC y SPART en comparación con HG2. Se encuentran diferencias significativas entre EM1 y EM2 en SDMT, CVLT, PASAT y fluidez verbal.

Conclusión: Los cambios relacionados con el envejecimiento en controles sanos se relacionan con presencia de enlentecimiento del procesamiento de la información y menor eficacia en el aprendizaje verbal en comparación con la población más joven. En el perfil cognitivo de los pacientes mayores con EM se objetiva además presencia de déficit disecutivo, a igual EDSS, años de evolución de la enfermedad y nivel educativo. Los resultados sugieren que la mayor afectación del sistema inmunológico de los pacientes mayores con EM podría estar afectando el sistema nervioso, cerebro y cognición con un perfil cognitivo diferencial al del envejecimiento saludable.

INFLUENCIA DE LA FATIGA EN LAS FUNCIONES COGNITIVAS EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Monteagudo Gómez, M. ¹; Fernández Díaz, E. ²; Feria Vilar, I. ²; Gracia Gil, J. ²; Gómez Hontanilla, M. ²; Navarro, B. ³; Segura, T. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital de Hellín; 2. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete; 3. Unidad de Investigación. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete

Objetivos: La Esclerosis Múltiple (EM) es la primera causa neurológica de discapacidad en pacientes jóvenes. Además de los síntomas motores, otros problemas como el deterioro cognitivo (DC), la depresión o la fatiga influyen en la calidad de vida, muy relacionados entre ellos. Nuestro objetivo es describir si existen diferencias en el patrón de afectación cognitiva en pacientes con EM con y sin fatiga.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo. El rendimiento cognitivo se evaluó mediante la Batería Neuropsicológica Breve (BNB) que incluye los siguientes tests: FCSRT (aprendizaje, memoria episódica verbal), SDMT y PASAT (funciones ejecutivas,

atención, memoria de trabajo y velocidad de procesamiento), fluencia verbal fonémica y semántica (funciones ejecutivas). La fatiga se evaluó mediante la escala Fatigue Severity Score (FSS). Se toma como punto de corte 36 (mínimo 0, máximo 63).

Resultados: 198 pacientes (edad media 41,4 años, 66,2% mujeres, 84% remitente-recurrente, 13,8% secundaria progresiva y 1,6% primaria progresiva); 59,6% tienen fatiga (puntuación media FSS 39,9). Los pacientes con fatiga tienen un peor rendimiento cognitivo global (BNB 6,99 vs 7,85, p0,026), peor puntuación en el SDMT (38,3 vs 51,25, p0,00), en las pruebas de evocación (total 46,6 vs 51,51, p0,004) y en el PASAT (41,57 vs 45,66, p0,04). Existe una correlación inversa entre las puntuaciones en la escala FSS y el rendimiento en todos los tests (la mayor con el SDMT r-0,44).

Conclusión: La fatiga influye en el rendimiento cognitivo (predominantemente alteración en atención, enlentecimiento en la velocidad de procesamiento y disfunción ejecutiva); con una relación directa entre el grado de fatiga y el DC.

UN MÉTODO MUY SENSIBLE PARA DETECTAR LA SÍNTESIS DE IGA INTRATECAL EN TRASTORNOS NEUROLÓGICOS DEMUESTRA SU ALTA INCIDENCIA EN PACIENTES CON EM

Sádaba Argaz, M.C. ¹; Álvarez Lafuente, R. ²; Sebal Neira, C. ¹; Escudero Lirola, E. ¹; Úrcelay García, E. ²; Arroyo González, R. ³; Jayo Andrés, A. ¹; García Martínez, M.A. ²; Villar Guimerans, L.M. ⁴; Villarrubia Migallón, N. ⁴; Muñoz Morón, Ú. ¹

1. Facultad de Medicina. Departamento de Ciencias Médicas Básicas. Sección de Fisiología. Universidad San Pablo CEU; 2. Servicio de Inmunología. Hospital Clínico San Carlos; 3. Servicio de Neurología. Hospital Quirón Madrid; 4. Servicio de Inmunología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: Los estudios sobre la síntesis intratecal de IgA (SIA) en la Esclerosis Múltiple (EM) son escasos. Por ello, desarrollamos un nuevo isoelectroenfoque para evaluar el papel de la SIA en la EM.

Material y métodos: Muestras de suero y líquido cefalorraquídeo de 58 pacientes con EM y 22 controles con diferentes enfermedades neurológicas. Se cuantificó los niveles de IgA mediante ELISA y posteriormente se analizó la presencia de SIA mediante isoelectroenfoque (IEF).

Resultados: La mayoría de los individuos tenían una concentración de IgA dentro del rango normal en suero y líquido cefalorraquídeo, no observándose diferencias significativas entre los pacientes y el grupo control. El índice Reiber demostró que el 10,9% de los pacientes con EM y un 19,0% de los controles mostraban SIA. El nuevo IEF fue capaz de detectar 0,01 mg/dl de IgA, mucho más sensible que los descritos anteriormente. Esta técnica mostró que los pacientes con EM tenían un porcentaje mayor de SIA (30/58) que el grupo de control (4/22) (p= 0,007), siendo la sensibilidad y especificidad mayor que con el índice Reiber. El IEF demostró que la presencia de SIA era especialmente elevada en individuos en primer brote en relación a otros estadios de la enfermedad (p= 0,022).

Conclusión: La presencia de SIA en los pacientes con EM es mayor de lo que se suponía, siendo especialmente alta en individuos en primer brote. Por ello y dado que la IgA tiene como función la defensa frente a virus, estudios posteriores podrían ser de gran utilidad para esclarecer la fisiopatología de la EM.

ESTUDIO DE LOS MIRNAS DEL VIRUS JC EN PACIENTES DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE TRATADOS CON NATALIZUMAB Y FINGOLIMOD, INCLUYENDO PACIENTES CON LEUCOENCEFALOPATÍA MULTIFOCAL PROGRESIVA DIAGNOSTICADA

Domínguez Mozo, M.I. ¹; Pérez Pérez, S. ¹; García Martínez, M.Á. ¹; Arroyo González, R. ²; Croissier, C. ³; González Platas, M. ³; Villar, M.L. ⁴; Costa Frossard, L. ⁴; Tintoré Subirana, M. ⁵; Espejo, C. ⁵; Aladro, Y. ⁶; Álvarez Lafuente, R. ¹

1. Servicio de Neurociencias. Instituto de Investigación Sanitaria del Hospital Clínico San Carlos (IdISSC); 2. Servicio de Neurología. Hospital Quirón Madrid; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Canarias (H.U.C.); 4. Servicio de Inmunología. Hospital Ramón y Cajal; 5. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 6. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Getafe

Objetivos: Estudio de los niveles de miRNAs del virus JC (JCV) en pacientes de esclerosis múltiple recurrente-remitente (EMRR).

Material y métodos: Participaron 63 pacientes (31 natalizumab, 32 fingolimod), 11 de ellos con sospecha de leucoencefalopatía multifocal progresiva (LMP). Entre estos últimos distinguimos: grupo LMP, con 6 pacientes cuyo diagnóstico se confirmó mediante qPCR en LCR (5 natalizumab, 1 fingolimod); grupo no-LMP, los 5 restantes (natalizumab). Se estudiaron los niveles de miRNAs del JCV (jcv-miR-J1-5p, jcv-miR-J1-3p) en el suero de todos los participantes y en LCR de los 11 pacientes con sospecha de LMP (Taqman MicroRNA Assays). Se analizaron muestras de LCR y suero de algunos pacientes, obtenidas después del diagnóstico de LMP.

Resultados: Estudio transversal. La prevalencia de jcv-miR-J1-5p fue mayor en el suero de pacientes tratados con natalizumab (88%) que con fingolimod (68%, $p=0,086$). La prevalencia de jcv-miR-J1-3p en el LCR de pacientes con LMP (66,7%) fue mayor que en los pacientes no-LMP (0%) ($p=0,06$, $n=11$). Estudio longitudinal. En el LCR de pacientes con LMP observamos una disminución simultánea de los niveles de los miRNAs del JCV y de la carga viral después del diagnóstico de LMP en 3 de los 4 pacientes. En el LCR de los pacientes no-LMP nunca se detectó el DNA del virus ni el jcv-miR-J1-3p, aunque sí ocasionalmente el jcv-miR-J1-5p.

Conclusión: Este estudio exploratorio muestra que los miRNAs del JCV podrían tener un papel en la etiopatogenia de la LMP en pacientes de EM. Se precisan más estudios para profundizar en su función y posible uso como biomarcadores.

EXPRESIÓN DIFERENCIAL DE MIRNAS ENTRE PACIENTES CON EM PRIMARIA PROGRESIVA EN FUNCIÓN DE LA PRESENCIA DE ACTIVIDAD INFLAMATORIA

Muñoz San Martín, M. ¹; Robles Cedeño, R. ²; Jiménez-Mateos, E. ³; Gómez Aguilar, I. ²; Perkal Rug, H. ²; Quintana Camps, E. ²; Ramió Torrentà, L. ²

1. Grup de Neurodegeneració i Neuroinflamació. Institut d'Investigació Biomèdica de Girona (IDIBGI), Hospital Universitari Dr. Josep Trueta; 2. Servicio de Neurología. Institut d'Investigació Biomèdica de Girona (IDIBGI); 3. Discipline of Physiology. School of Medicine. Trinity College Dublin

Objetivos: Identificar un perfil diferencial de miRNAs circulantes en individuos con esclerosis múltiple primaria progresiva (EMPP) con actividad inflamatoria (EMPPa_infl).

Material y métodos: Partiendo de una cohorte de 23 pacientes EMPP (8 EMPPa_infl y 13 sin actividad inflamatoria -EMPPsin_infl), se obtuvieron miRNAs circulantes en suero y líquido cefalorraquídeo (LCR) con los kits mirVana™ PARIST™ y TaqMan™ Advanced miRNA cDNA Synthesis. Se analizaron las muestras mediante paneles TaqMan™ OpenArray™ Human Advanced MicroRNA. La expresión diferencial entre EMPPa_infl y EMPPsin_infl se comparó mediante el test de U Mann-Whitney con el valor normalizado de miRNAs.

Resultados: Un total de 756 y 216 miRNAs se analizaron en suero y LCR, respectivamente. Se detectaron 16.01% de miRNAs en suero y 8.80% en LCR, en al menos el 70% de las muestras. En suero, miR-103a-2-5p y miR-193b-3p presentaron una expresión menor en EMPPa_infl respecto de EMPPsin_infl; mientras que miR-193a-3p y miR-27b-3p se expresaron únicamente en el grupo EMPPa_infl. En cuanto al perfil en LCR, cuatro miRNAs estaban desregulados. miR-100-3p mostraba sobreexpresión en EMPPa_infl, mientras que la expresión de miR-199a-3p, 23a-3p y miR-451a estaba disminuida. Además, miR-10b-5p, miR-21-5p, miR-219a-5p y miR-29c-5p se detectaron únicamente en muestras de EMPPsin_infl. Varios de los miRNAs identificados participan en la regulación del proceso de inflamación.

Conclusión: Los resultados muestran una expresión diferencial de miRNAs circulantes en pacientes EMPP en función de la actividad inflamatoria que presentan. Sin embargo, hacen falta más estudios para determinar los mecanismos involucrados en la presencia de actividad inflamatoria en pacientes EMPP.

Enfermedades Desmielinizantes II

EVALUACION DEL PERFIL COGNITIVO EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE CON AFECTACIÓN CEREBELOSA

Bello Otero, L. ¹; Sánchez Franco, C. ¹; Martínez Hervés, H. ²; Aguado Valcárcel, M.L. ¹; Álvarez Rodríguez, E. ¹; López Caneda, C.H. ¹; Couso Pazó, I. ¹; González Suárez, I. ¹

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo; 2. Servicio de Neurología. Hospital Álvaro Cunqueiro

Objetivos: Definir las diferencias entre los perfiles cognitivos afectados en pacientes con esclerosis múltiple cerebelosa (EMc), no cerebelosa (EMnc) y controles sanos (C).

Material y métodos: Estudio transversal casos-contrroles. Seleccionamos pacientes con EMc (Fsc>2, Fsp<2), EMnc (Fsc <2, Fsp>2) y controles. Utilizamos test adaptados para evaluar diferentes dominios cognitivos: lenguaje, atención, habilidad viso-espacial, memoria, razonamiento abstracto, inhibición y afectividad. Evaluamos también velocidad de procesamiento mediante symbol digit modality test (SDMT); función motora con hand ability (9-HPT) y walking speed (25-FWT); depresión (BDI) y fatiga (M-FIS). Incluimos variables clínicas (sexo, edad, nivel educativo, tipo EM, EDSS, tratamiento).

Resultados: 40 pacientes: 19 EMc; 13 EMnc y 8 C. La mediana de edad fue 47 (30-72). 60% mujeres. Fluencia semántica: media palabras/minutos 15.82 (DE 5.82) EMc, 21 (DE 5.4) EMnc ($p=0.0419$) y 25 (DE

1.6) controles ($p=0.0002$). Fluencia fonémica: media palabras/minuto 6.84 EMc (DE 3.8), 11.85 (DE 5.03) EMnc ($p=0.0135$); 13.88 (DE 5.08) controles ($p=0.0044$). Digit span directo: media 5.53 (DE 1.07) (EMc), 4.92 (EMnc) ($p=0.4$) y 6.5 (DE 1.06) (C) ($p=0.01$). No encontramos diferencias significativas entre los grupos en alternancia categórica, digit span inverso, memoria verbal, habilidad viso-espacial, razonamiento abstracto (semajanzas) o inhibición (Go/No-go test). En test afectivo la media fue 4.16 (DE 1.77) EMc, 5.08 (DE 1.32) (EMnc) ($p=0.2$) y 5.75 (DE 0.46) (C); patológico ≤ 4 . SDMT: media 27.35 cMS (DE 9.4), 42 EMnc (DE 13.67) ($p=0.02$) y 44.38 (C) (DE 21.7) ($p=0.09$).

Conclusión: Nuestro estudio sugiere la existencia de un perfil cognitivo diferente entre EMc y EMnc. Las principales diferencias se observaron en lenguaje, funciones ejecutivas y velocidad de procesamiento. Estos hallazgos sugieren la necesidad de programas de rehabilitación específicos según los diferentes tipos EM.

NIVELES DE ÁCIDOS GRASOS DE CADENA CORTA EN SUERO DE PACIENTES EMBARAZADAS CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Pérez Pérez, S.¹; Cuello, J.P.²; Martínez Ginés, M.L.²; Pardo Rodríguez, B.¹; García Domínguez, J.M.²; Domínguez Mozo, M.I.¹; Lozano Ros, A.²; García Martínez, M.Á.¹; Higuera Hernández, Y.²; García Calvo, E.³; Meldaña Rivera, A.²; Estévez, H.⁴; Goicochea Briceño, H.²; Tejeda Velarde, A.⁵; Fernández Velasco, J.I.⁵; Medina Heras, S.⁵; Luque García, J.L.⁴; Arroyo González, R.⁶; Villar Guimerans, L.M.⁵; Álvarez Lafuente, R.¹

1. Servicio de Neurociencias. Instituto de Investigación Sanitaria Hospital Clínico San Carlos (IdISSC); 2. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 3. Departamento de Química Analítica. USP Hospital San Camilo; 4. Departamento de Química Analítica. Universidad Complutense de Madrid; 5. Servicio de Inmunología. Hospital Ramón y Cajal; 6. Servicio de Neurología. Hospital Quirón Madrid

Objetivos: Analizar los niveles de ácidos grasos de cadena corta (AGCC) (acetato, propionato y butirato) en el suero de pacientes embarazadas con esclerosis múltiple (EM) durante la gestación y el postparto. Estudiar su posible relación con la actividad clínica de la enfermedad durante la gestación y el postparto, así como su potencial papel para predecir la aparición de brotes.

Material y métodos: Se recogieron muestras de suero de 50 mujeres embarazadas, 39 EM y 11 controles sanos (CS), durante el embarazo y el postparto. Se analizaron los niveles de AGCC mediante espectrometría de masas.

Resultados: Los niveles de AGCC siguieron patrones de evolución muy similares entre pacientes y CS, aunque los niveles de acetato y butirato fueron significativamente superiores en las embarazadas con EM que en las CS ($p<0.01$). Considerando las embarazadas con EM, los niveles de propionato y butirato en el primer trimestre fueron significativamente inferiores en las que sufrieron brotes durante el embarazo que en aquellas que no los sufrieron ($p=0.0004$, $p=0.0001$). Los niveles de butirato en el primer trimestre fueron significativamente inferiores en las pacientes con brotes durante el postparto que en aquellas sin brotes ($p=0.035$). No encontramos diferencias estadísticamente significativas en los niveles de AGCC en el tercer trimestre de embarazo entre las pacientes con y sin brotes durante el postparto.

Conclusión: Los niveles séricos de propionato y butirato medidos en el primer trimestre del embarazo correlacionan con la aparición de brotes durante el periodo de gestación. Además, los niveles séricos de butirato correlacionan con la aparición de brotes durante el postparto.

DISTRIBUCIÓN DE CHI3L1 EN LAS DIFERENTES LESIONES Y FENOTIPOS DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Cubas Núñez, L.¹; García Gil-Perotín, S.¹; Castillo Villalba, J.¹; Carratalá Boscá, S.¹; Alcalá Vicente, C.¹; Pérez Miralles, F.¹; Lassmann, H.²; Casanova Estruch, B.¹

1. Unidad de Neuroinmunología Central. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 2. Servicio de Inmunología. Center for brain research

Objetivos: Analizar el patrón de expresión de la CHI3L1 en los diferentes fenotipos y lesiones patológicas de EM.

Material y métodos: El estudio se llevó a cabo en muestras de cerebro postmortem de 21 pacientes (5 EM aguda, 1 EMRR, 5 EMPP y 10 EMSP) y 6 controles. Áreas analizadas: sustancia blanca de apariencia normal, SEL (lesiones de expansión lenta), lesiones clásicas activas y lesiones inactivas. Se combinó la inmunohistoquímica y la densitometría digital óptica (DO) para analizar la expresión de CHI3L1.

Resultados: La expresión de CHI3L1 se concentra en lesiones activas en todos los fenotipos de EM, siendo mayor en los casos de EM aguda con respecto al resto (6,557 (4,838-8,44) vs 5,454 (4,256-6,49)). En la sustancia blanca de apariencia normal, la DO de CHI3L1 fue significativamente mayor en EM con respecto a controles ((0,846 (0,075-1,37) vs 0,0915 (0,036-0,14)). En las formas progresivas, la DO de CHI3L1 fue mayor en SEL que en la sustancia blanca de apariencia normal, pero destaca la elevada expresión en cortex respecto a las formas de EM aguda (0,726 (0,018-1,11) vs 0,342 (0,033-0,677) y el único caso analizado de EMRR (DO=0,037).

Conclusión: Existe una distribución diferencial de CHI3L1 en las distintas lesiones y fenotipos clínicos de EM, concentrándose en lesiones activas. En los casos de EM aguda/EMRR la CHI3L1 se concentra en la sustancia blanca de apariencia normal, mientras que en las formas progresivas es más elevada en SEL y cortex. La CHI3L1 podría ser un biomarcador de inflamación endógena en fenotipos agudos y de daño cortical en fenotipos progresivos.

DETECCIÓN DE MIRNAS DEL HHV-6 EN SUERO Y LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO DE PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Domínguez Mozo, M.I.¹; Nieto Guerrero, A.¹; Pérez Pérez, S.¹; García Martínez, M.Á.¹; Arroyo González, R.²; Álvarez Lafuente, R.¹

1. Servicio de Neurociencias. Instituto de Investigación Sanitaria del Hospital Clínico San Carlos (IdISSC); 2. Servicio de Neurología. Hospital Quirón Madrid

Objetivos: Analizar la presencia y niveles de los miRNAs del Human Herpesvirus-6 (HHV-6) en pacientes con esclerosis múltiple (EM).

Material y métodos: Incluimos 43 pacientes con EM sin tratar [24 Síndromes Clínicamente Aislados (SCA) y 19 EM recurrente-remitente (EMRR)] y 36 con otras enfermedades neurológicas (OEN). Datos clínicos analizados: parámetros radiológicos, brotes y EDSS/

MSSS. Medimos la expresión de los miRNAs del HHV-6: hhv6b-miR-Ro6-1-5p, 2-3p, 3-3p, 3-5p, 4-3p y miR-U86 en suero y líquido cefalorraquídeo (LCR) (Taqman MicroRNA Assays). Analizamos la síntesis intratecal de anticuerpos anti-HHV-6 y los niveles de IgG e IgM anti-HHV-6 (ELISA) en suero y LCR.

Resultados: Detectamos los siguientes miRNAs: hhv6b-miR-Ro6-2-3p (LCR: EM:81,4%, OND:82,4%; suero: EM:97,7%, OND:91,7%), 3-3p (LCR: EM:2,3%, OND:2,9%; suero: EM:4,7%, OND:0%), 3-5p (LCR: EM:51,2%, OND:55,9%; suero: EM:95,3%, OND:88,9%), and U86 (LCR: EM:11,6%, OND:5,9%; suero: EM:55,8%, OND:50%). Algunos miRNAs correlacionaron entre sí en suero (2-3p/3-5p: $r=0,811$, $p=3,4E-13$; 2-3p/U86: $r=0,484$, $p=0,001$; 3-5p/U86: $r=0,415$, $p=0,007$) y LCR (2-3p/3-5p $r=0,343$, $p=0,04$). No encontramos ninguna diferencia significativa de la prevalencia/niveles de los miRNAs del HHV-6 en suero o LCR entre los distintos grupos de pacientes. Los pacientes de EM positivos para hhv6b-miR-Ro6-3-5p en LCR tuvieron mayores niveles de síntesis intratecal ($p=0,022$), y de IgG anti-HHV-6, tanto en suero ($p=0,021$) como en LCR ($p=0,005$), que los pacientes negativos. Los pacientes de EMRR negativos para hhv6b-miR-Ro6-2-3p en LCR tuvieron más lesiones captantes de gadolinio ($p=0,03$) y más brotes antes de la extracción de la muestra ($p=0,024$) que los positivos.

Conclusión: Por primera vez en la literatura detectamos los miRNAs de HHV-6 en pacientes con EM, y describimos su posible asociación con algunos parámetros clínicos.

EFFECTIVIDAD Y SEGURIDAD DE ALEMTUZUMAB TRAS NATALIZUMAB

Sánchez Fernández, F.; López Ruiz, R.; Guerra Hiraldo, J.D.; Fuerte Hortigón, A.; García Campos, C.; Ruiz Peña, J.L.; Dotor García-Soto, J.; Navarro Mascarell, G.; Páramo Camino, M.D.; Eichau Madueño, S.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena

Objetivos: La elección de la terapia tras retirada de Natalizumab (NTZ) en pacientes con Esclerosis Múltiple Remitente-Recurrente (EMRR) es controvertida. Se han descrito casos de leucoencefalopatía multifocal progresiva (LMP) y reactivación de enfermedad tras la suspensión de NTZ. Se ha analizado la seguridad y efectividad del tratamiento con alemtuzumab (ALZ) tras NTZ en pacientes con EMRR.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo en pacientes tratados con ALZ tras NTZ desde marzo de 2015 a diciembre de 2018 en un hospital de tercer nivel.

Resultados: 14 pacientes (10 mujeres) recibieron ALZ tras NTZ, con una edad media de 37,9 años (SD 9,22). El motivo para prescribir ALZ fue en 7 pacientes por fracaso terapéutico de NTZ y en 7 pacientes por riesgo de LMP. Tiempo medio de lavado de 12 semanas (10-15), con 3 casos de reactivación de EM durante este periodo de lavado. Tiempo medio desde el inicio de ALZ de 1,98 años (1,25). La EDSS mejoró de 5,32 (1,94) antes de ALZ a 4,58 (2,22) ($p < 0,01$) tras ALZ. La TAB mejoró de 0,71 (0,83) a 0 ($p < 0,05$) tras ALZ. La media de lesiones captantes de gadolinio disminuyó de 1,29 (3,39) a 0 tras ALZ. La mayoría de eventos adversos fueron reacciones infusionales (70%) y enfermedad tiroidea autoinmune (21,42%), sin eventos adversos graves ni casos de LMP.

Conclusión: Alemtuzumab es una terapia efectiva para el tratamiento de la EMRR tras retirada de natalizumab. Ha disminuido la EDSS,

TAB y lesiones captantes de gadolinio. Serían recomendables mayores estudios para confirmar estos resultados.

EXPERIENCIA CON OCRELIZUMAB EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE PROGRESIVA

Meca Lallana, V. ¹; Sánchez, P. ¹; Aguirre, C. ¹; del Río Muñoz, B. ²; García Vaz, F. ¹; Vivancos Mora, J. ³

1. Unidad de Enfermedades Desmielinizantes. Servicio de Neurología. Fundación de Investigación Princesa. Hospital Universitario de la Princesa; 2. Unidad de Enfermedades Desmielinizantes. Servicio de Neurología. Instituto de Investigación Princesa. Hospital Universitario de la Princesa; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos: Evaluar la experiencia clínica de una serie de pacientes con Esclerosis Múltiple progresiva (EMP) tratados con Ocrelizumab y analizar las características clínicas de los pacientes.

Material y métodos: Estudio prospectivo, observacional, de práctica clínica diaria. Se recogen datos de efectividad y seguridad

Resultados: Se evalúan 26 pacientes. 50% mujeres, 49,6 $\pm$ 19,6 media de edad. Tiempo de evolución de la enfermedad 7,8 $\pm$ 5,6 años. 7 pacientes presentan una forma con brote inicial y progresión posterior, el resto son formas progresivas. Un 61,5% de los pacientes presentaban lesiones captantes de gadolinio. EDSS basal 4,8 $\pm$ 2,1. El 54% de los pacientes presentaban algún grado de deterioro cognitivo de predominio disecutivo. La 9HPT de la mano dominante fue 28,8 $\pm$ 1,9 segundos y de la mano no dominante 30 $\pm$ 0,7 segundos. La media del test de los 25 pies fue de 7,8 $\pm$ 1,6 segundos. Tiempo medio de uso del fármaco 10,6 $\pm$ 7,7 meses. No hubo cambios significativos a 6 y 12 meses en EDSS, 9HPT y Test de los 25pies en los pacientes que completaron este tiempo. Un 58% de pacientes presentaron reacciones a la perfusión, todas leves y en su mayoría fatiga. 6 pacientes presentaron infecciones, una reactivación del VPH y una neutropenia febril.

Conclusión: Los pacientes con EMP tratados con Ocrelizumab en nuestro centro en su mayoría no han presentado brotes, la mayor parte tienen lesiones GD⁺, tienen una discapacidad moderada y la mayoría tienen deterioro cognitivo. La tolerabilidad de ocrelizumab es buena con escasos y leves eventos adversos. Los pacientes se mantienen estables clínicamente, aunque por el corto tiempo de uso no se puede establecer conclusiones sobre efectividad

ESTUDIO OBSERVACIONAL MULTICÉNTRICO DE LA LINFOPENIA ASOCIADA A DIMETILFUMARATO

Sainz de la Maza Cantero, S. ¹; Sabin Muñoz, J. ²; Galán Seco, V. ³; Gómez Moreno, M. ⁴; Martín García, H. ⁵; Pilo De La Fuente, B. ⁶; Costa-Frossard França, L. ¹; Villar Guimerans, L.M. ⁷; Aladro Benito, Y. ⁶

1. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Leonor; 5. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Cristina; 6. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Getafe; 7. Servicio de Inmunología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: El dimetilfumarato (DMF) puede causar linfopenia. En los ensayos pivotaes en EMRR, el recuento linfocitario (RL) disminuyó un 30%, y el 6% de los pacientes alcanzó un RL<500/mL. Nuestro objetivo fue estudiar la linfopenia asociada a DMF en práctica clínica habitual, y describir factores de riesgo asociados a su aparición.

Material y métodos: Estudio observacional de pacientes con EMRR tratados con dimetilfumarato 240mg/12h durante ≥ 6 meses, con datos disponibles de RL basal y trimestral durante 2 años. Se consideró 1000linf/ml como el límite inferior de la normalidad (LIN). El grado de linfopenia se clasificó en: 1 (999-800linf/ml), 2 (799-500linf/ml) y 3 (<500linf/ml).

Resultados: 346 pacientes (70,8% mujeres; edad media 40,34 $\pm$ 9,9). El RL medio se redujo un 30,68% durante los 2 años de seguimiento. 109/346 (31,5%) desarrollaron linfopenia, siendo grado 2 en 55/346 (15,9%) y grado 3 en 19/346 (5,5%). Los pacientes que desarrollaron linfopenia tenían una mayor edad (43,7 vs. 38,8; $p<0,0001$) y un menor RL basal (1796 vs. 2162; $p<0,0001$). Además, experimentaron un descenso más brusco del RL al tercer mes de tratamiento (35% vs. 15%; $p<0,0001$). En 108/109 (99,1%) de los pacientes que desarrollaron linfopenia, ésta se detectó durante el primer año. En 28/109 (25,7%) pacientes fue necesario suspender el fármaco por la linfopenia.

Conclusión: La linfopenia asociada a DMF se detecta durante el primer año de tratamiento en prácticamente todos los casos. Una mayor edad al inicio, un menor RL basal y un mayor descenso del RL durante los primeros 3 meses se asocian al desarrollo de linfopenia.

VALOR DIAGNÓSTICO DE LAS IMÁGENES POR SUSCEPTIBILIDAD MAGNÉTICA EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE: EL SIGNO DE LA VENA CENTRAL Y LOS ANILLOS DE HIERRO SON MARCADORES ESPECÍFICOS DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Arrambide García, G. ¹; Clarke, M. ²; Pessini Ferreira, L. ³; Pareto Onghena, D. ⁴; Alberich, M. ⁴; Crescenzo, F. ⁵; García Vidal, A. ²; Evangelou, N. ⁶; Montalban Gairín, X. ¹; Rovira Cañellas, A. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 2. VHIR. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 3. S. Radiología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 4. S. Radiología-U. Resonancia Magnética. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 5. Dipartimento di Neuroscienze, Biomedicina e Movimento. Università di Verona; 6. Division of Clinical Neuroscience. University of Nottingham

Objetivos: Estudiar la proporción de lesiones de sustancia blanca con venas centrales (VC) y anillos de hierro (AH) en pacientes con síndromes clínicos aislados (CIS) y controles. Evaluar las propiedades diagnósticas de VC y AH en CIS.

Material y métodos: Se incluyeron 112 pacientes con CIS y 34 controles con secuencia SWI. Se comparó la proporción de CIS y controles con VC y AH en la resonancia (RM) basal. En CIS sin diseminación espacial (DIS) y temporal (DIT) basal, se compararon las propiedades diagnósticas de DIS y bandas oligoclonales (BOC), DIS y VC, y DIS y AH.

Resultados: 94 pacientes con CIS presentaron un segundo brote durante el seguimiento. Se analizaron 953 lesiones. Los pacientes con CIS tenían una media de 2 lesiones con VC (rango 0-20) y 48% de ellos tenían ≥ 1 lesión con AH (rango 0-8). Los controles tenían una media de 1 lesión con VC (rango 0-6) y ninguno tenía AH. De los pacientes

con CIS, 57 no cumplían DIS y DIT en la RM basal y 49 de ellos tenían BOC determinadas. DIS y BOC resultó en 31 diagnósticos adicionales (sensibilidad 79,5%, especificidad 100%). DIS y ≥ 2 VC resultó en 22 diagnósticos adicionales (sensibilidad 53,9%, especificidad 94,4%) y DIS y ≥ 1 AH resultó en 17 diagnósticos adicionales (sensibilidad 43,6%, especificidad 100%).

Conclusión: VC y AH son marcadores específicos para identificar lesiones de esclerosis múltiple (EM). Su valor añadido en el diagnóstico de EM, cuando no es posible determinar BOC, deberá ser evaluado en estudios prospectivos multicéntricos.

ESTUDIO DE EXOSOMAS DERIVADOS DE PLAQUETAS EN MUESTRAS PAREADAS (REMISIÓN-BROTE) DE PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Piñeiro Abuín, A. ¹; González Suárez, I. ²; Peleteiro Olmedo, M. ³; Sánchez Franco, C. ²; Pinzaru, G. ⁴; Lorenzo Castro, R. ⁵; González Fernández, Á. ¹; Varadé López, J. ¹; Aguado Valcaárcel, M. ²; Álvarez Rodríguez, E. ²

1. Servicio de Inmunología. CINBIO; 2. Servicio de Neurología. Hospital Álvaro Cunaqueiro; 3. Servicio de Citometría. CINBIO; 4. Servicio de Cultivos celulares. CINBIO; 5. Servicio de Medicina Interna. Hospital Álvaro Cunaqueiro

Objetivos: Estudiar el valor pronóstico de las VEP como biomarcadores de la aparición de brotes en individuos con esclerosis múltiple remitente recurrente (EM-RR).

Material y métodos: Para el estudio se usaron muestras pareadas de 10 pacientes en brote (antes de empezar con el tratamiento de corticoides) y remisión. El diagnóstico se realizó en el hospital Álvaro Cunaqueiro según los criterios revisados de McDonald. Los exosomas se aislaron del plasma usando el kit ExoStep (Inmunostep, SL), bolas magnéticas recubiertas con anticuerpos anti-CD63. Posteriormente las VEP fueron marcadas con anti-CD62P y los complejos fueron analizados por citometría de flujo (citómetro BD Accury C6). Se realizó un estudio de muestras pareadas (t-test) con el software SPSS v14; valores de p menores de 0.05 fueron considerados estadísticamente significativos.

Resultados: Los pacientes mostraban el doble de VEP en remisión que en brote ($p=0.04$).

Conclusión: Los niveles de VEP podrían ser usados como biomarcadores para diferenciar ambos estados.

PREVALENCIA DE UVEITIS EN UNA COHORTE POBLACIONAL DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

González-Pinto González, T.; Mendibe Bilbao, M.; Boyero Durán, S.; Moreno Estébanez, A.; Agirre Beitia, G.; Cabral Martínez, L.; Rodríguez-Antigüedad Zarranz, A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces

Objetivos: Diferentes estudios han presentado la uveítis como una de las enfermedades autoinmunes más frecuentemente asociada a la esclerosis múltiple (EM). El objetivo del presente trabajo es evaluar la prevalencia y relación entre estas dos patologías en pacientes con EM evaluados en un hospital terciario universitario.

Material y métodos: Se ha realizado un estudio descriptivo de los datos obtenidos y registrados de manera prospectiva (1987-2019) en una base de datos ad hoc. Todos los pacientes con diagnóstico de esclerosis múltiple definitivo o probable han sido incluidos.

Resultados: De un total de 1308 pacientes con diagnóstico de esclerosis múltiple (EM), 15 (1.1%) recibieron el diagnóstico de uveítis, representando la primera entidad oftalmológica y la cuarta enfermedad autoinmune, tras los procesos alérgicos (19.1%), el asma (6.2%) y la disfunción tiroidea (3.3%). Un 87% eran mujeres, con una edad media de 37,1 años en el momento del diagnóstico de la uveítis. En un 27% la uveítis fue diagnosticada previamente a la EM, frente a un 60% en el que la EM fue diagnosticada con anterioridad. El 47% fue diagnosticado de uveítis intermedia, frente a un 33% anterior, 13% panuveítis y un 7% posterior. El 93% de las uveítis se asociaron a una EM recurrente remitente, frente a un único caso de síndrome radiológico aislado.

Conclusión: Según los datos obtenidos, la uveítis es la principal enfermedad oftalmológica y una de las enfermedades autoinmunes más frecuentemente asociadas a la esclerosis múltiple. Su diagnóstico y manejo precoz resultan fundamentales en el pronóstico de la misma.

Enfermedades Desmielinizantes III

ALEMTUZUMAB MEJORA LOS RESULTADOS DE DISCAPACIDAD Y CALIDAD DE VIDA DURANTE 8 AÑOS EN PACIENTES CON EMRR

Eichau Madueño, S. ¹; Wiendl, H. ²; Aburashed, R. ³; Alroughani, R. ⁴; Boster, A. ⁵; Chan, A. ⁶; Dive, D. ⁷; Kantor, D. ⁸; Jin Kim, H. ⁹; LaGanke, C. ¹⁰; Lycke, J. ¹¹; Macdonell, R. ¹²; Pozzilli, C. ¹³; Scott, T. ¹⁴; Vermesch, P. ¹⁵; Choudry, Z. ¹⁶; Daizadeh, N. ¹⁶; Baker, D. ¹⁶; Hunter, S. ¹⁷

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena; 2. Neurology. University of Münster, Münster, Alemania; 3. Neurology. Institute for Neurosciences and Multiple Sclerosis, Owosso, MI, EEUU; 4. Neurology. Amiri Hospital, Sharq, Kuwait; 5. Neurology. OhioHealth Neurological Physicians, Columbus, OH, EEUU; 6. Neurology. University Hospital and University of Bern, Berna, Suiza; 7. Neurology. University Hospital Centre of Liège, Liège, Bélgica; 8. Neurology. Florida Atlantic University, Boca Raton, FL, EEUU; 9. Neurology. Research Institute and Hospital of National Cancer Center, Goyang, Corea del Sur; 10. Neurology. North Central Neurology Associates, Cullman, AL, EEUU; 11. Neurology. Sahlgrenska University Hospital, Gotemburgo, Suecia; 12. Neurology. Austin Health and Florey Institute of Neuroscience and Mental Health, Melbourne, VIC, Australia; 13. Neurology. University of Rome, Roma, Italia; 14. Neurology. Allegheny General Hospital, Pittsburgh, PA, EEUU; 15. Neurology. University of Lille, INSERM U995, CHU Lille, Lille, Francia; 16. Sanofi, Cambridge, MA, EEUU; 17. Sanofi. Advanced Neurosciences Institute, Franklin, TN, EEUU

Objetivos: Evaluar las mejoras en la EDSS y calidad de vida (CdV) en un grupo de pacientes del CARE-MS que alcanzaron mejora confirmada a los 6 meses de la discapacidad (CDI).

Material y métodos: Los pacientes recibieron 2 ciclos de alemtuzumab (12 mg/día; basal: 5 días; 12 meses después: 3 días), con

ciclos adicionales cuando fue necesario en los estudios de extensión (12 mg/día; con ≥ 12 meses de separación). La CDI fue evaluada en pacientes con una EDSS basal ≥ 2 .

Resultados: De 375 pacientes elegibles para CDI y con datos de 8 años, 176 (47%) alcanzó CDI. El 56% de los pacientes con CDI tuvo mejores puntuaciones en la EDSS en comparación con el 4% de pacientes sin CDI. Los pacientes con CDI mostraron una mejor EDSS en el año 8, independientemente de su puntuación basal (EDSS 2,0-2,5: 63% [42/67]; 3,0-3,5: 49% [37/75]; 4,0-4,5: 54% [14/26]; y 5,0-5,5: 75% [6/8]). En todos los niveles de EDSS basales, $\leq 14\%$ de los pacientes tuvo empeoramiento confirmado a los 6 meses de la discapacidad (CDW) tras alcanzar CDI (2,0-2,5: 7%; 3,0-3,5: 9%; 4,0-4,5: 14%; y 5,0-5,5: 11%). Los pacientes con CDI mostraron mejoras significativas ($P < 0,05$) desde la evaluación basal en cada año hasta el año 8 en la FAMS, SF-36, y EQ-5D VAS.

Conclusión: Tras 8 años, los pacientes tratados con alemtuzumab que alcanzaron CDI tuvieron una tasa de mejora en la EDSS mayor, independientemente de la basal, y las mejoras reportadas en la CdV se mantuvieron.

PRESENTACIÓN Y EVOLUCIÓN DEL PRIMER EVENTO DESMIELINIZANTE EN LA EDAD PEDIÁTRICA EN LA COHORTE GUIPUZCOANA

Andrés Marín, N. ¹; Arruti González, M. ²; Martí Carrera, I. ²; Castillo Triviño, T. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital de Mendara; 2. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea

Objetivos: Un primer evento desmielinizante en población pediátrica suscita dudas en pronóstico, riesgo de recurrencia y evolución a esclerosis múltiple (EM). Objetivo: Estudiar primer evento desmielinizante y su evolución en población pediátrica Guipuzcoana.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes guipuzcoanos ≤ 18 años valorados en pediatría, oftalmología o neurología con un primer evento desmielinizante. Se analizan datos clínico-demográficos, analíticos y neuroimagen.

Resultados: Se identifican 67 pacientes, 61.2% mujeres. Edad media al debut de 13.3 años (DE ± 5.5). El diagnóstico inicial fue de 9 EM (13.4%), 9 Neuritis óptica (NO), 9 mielitis, 8 ADEM (11.9%) y 32 Síndrome desmielinizante aislado (SDA) (47.8%). La mayoría (38.8%) debutaron en primavera. Recurrieron el 70.2% (tiempo medio 25.8 meses, DE ± 63.4). 18 tuvieron curso monofásico (26.9%), 46 curso-EM (68.7%) y 3 recurrente no-EM (uno Ac antiMOG+, otro ADEM-NO y otro NO recurrente). Los pacientes EM son mayores al debut que los monofásicos o recurrentes no-EM (15.8 vs 8.5 vs 5.5 años, $p < 0.001$). Acaban con diagnóstico de EM el 93.7% de SDA iniciales y 55.6% de mielitis. Únicamente un ADEM tiene curso recurrente no-EM. Las presentaciones ADEM y NO son las que más asocian curso monofásico (87.5% y 66.7%). 35 pacientes disponían de determinación de BOC (positivas en 23; 20 con curso-EM y 3 monofásico), asociándose de forma significativa con un curso-EM ($p < 0.001$).

Conclusión: Las presentaciones ADEM y NO se asocian más frecuentemente a curso monofásico. Los pacientes con curso recurrente-EM son mayores al debut y presentan BOC positivas en LCR más frecuentemente. La práctica totalidad de los diagnósticos iniciales de SDA en nuestra serie acaban siendo EM.

APLICACIÓN DE LOS DISTINTOS CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE POR RESONANCIA MAGNÉTICA EN POBLACIÓN PEDIÁTRICA

Díaz Díaz, J. ¹; Gómez Estévez, I. ²; de Santos Moreno, M.T. ¹; Santos Bueso, E. ¹; Oreja Guevara, C. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 2. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: Los criterios McDonald 2010 han sido estudiados en mayores de 12 años. Algunos estudios han sugerido la utilización en población pediátrica de los criterios de McDonald de 2017. Comparar distintos criterios diagnósticos de esclerosis múltiple (EM) por resonancia magnética (RM) en población pediátrica.

Material y métodos: Evaluación retrospectiva de todos los pacientes diagnosticados de EMRR antes de los 18 años, analizando datos clínicos, imágenes de RM y aplicación de los criterios de Verhey 2011, McDonald 2010-2017 y MAGNIMS 2016.

Resultados: Presentamos 10 pacientes con diagnóstico en edad pediátrica de un total de 1405 pacientes con EM (0,7%). Ratio mujer/hombre 2,33, el 75% presentaban bandas oligoclonales en LCR (BOC) y una edad media al diagnóstico 12,45 años (6,52-15,98). La forma más frecuente de presentación del CIS fue: neuritis óptica (44%), síntomas sensitivos (33%), mielitis (11%) y síndrome troncoencefálico (11%). Durante el seguimiento se realizó RM medular al 70% presentando todos lesiones. El diagnóstico se hizo con la primera RM en: 25%-McDonald 2010, 37,5%-MAGNIMS 2016 y 75% con McDonald 2017 y Verheys 2011. Con McDonald 2017, el 50% fueron diagnosticados por la presencia de diseminación en espacio y BOC.

Conclusión: En nuestra muestra, la sensibilidad de los criterios McDonald 2017 es similar a los criterios de Verhey 2011; su aplicación permite el diagnóstico de EM en el CIS, 5 veces más que aplicando McDonald 2010 y 2,5 veces más que MAGNIMS 2016. Por tanto, consideramos que la aplicación de estos criterios en población infantil debe ser analizada en estudios multicéntricos.

ALEMTUZUMAB MANTIENE EFICACIA EN RESULTADOS DE ACTIVIDAD DE LA ENFERMEDAD CLÍNICA Y RM INCLUIDA REDUCCIÓN DE PÉRDIDA DE VOLUMEN CEREBRAL A 9 AÑOS EN PACIENTES EMRR: SEGUIMIENTO CARE-MSI (ESTUDIO TOPAZ)

Montalban Gairín, X. ¹; Arnold, D.L. ²; Boyko, A.N. ³; Comi, G. ⁴; Hartung, H. ⁵; Havrdova, E.K. ⁶; Inshasi, J.S. ⁷; McCombe, P. ⁸; Nakamura, K. ⁹; Oreja Guevara, C. ¹⁰; Pelletier, D. ¹¹; Pozzilli, C. ¹²; Scott, T.F. ¹³; Vieira Alves Leon, S. ¹⁴; Chung, L. ¹⁵; Daizadeh, N. ¹⁵; Afsar, S. ¹⁵; Selmaj, K.W. ¹⁶

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 2. NeuroRx Research; 3. Departamento de Neuroinmunología del Federal Institute of Stroke and Cerebrovascular Diseases. Pirogov Russian National Research University; 4. University Vita-Salute San Raffaele; 5. Department of Neurology. Heinrich-Heine-University Düsseldorf; 6. First Medical Faculty. Charles University; 7. Rashid Hospital. Dubai Medical College; 8. University of Queensland; 9. Cleveland Clinic; 10. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 11. Keck School of Medicine. University of Southern California; 12. University

of Rome; 13. Allegheny General Hospital; 14. Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro; 15. Sanofi; 16. University of Warmia and Mazury

Objetivos: Evaluar la eficacia y seguridad de alemtuzumab en los pacientes del CARE-MS I tras 9 años.

Material y métodos: Los pacientes pudieron recibir cursos adicionales de alemtuzumab (con ≥ 12 meses de separación) u otro TME (en cualquier momento), a discreción del investigador.

Resultados: Desde el inicio del estudio principal hasta los 9a de seguimiento, 282/376 (75%) pacientes tratados con alemtuzumab en el CARE-MS I permanecieron en el estudio; 55% no recibieron ciclos adicionales de alemtuzumab u otro TME. La tasa anualizada de brotes fue de 0,13. En el 77% de los pacientes las puntuaciones de la EDSS mejoraron o permanecieron estables, y el cambio medio fue de +0,10. A los 9a, el 68% de los pacientes estuvo libre de progresión confirmada a los 6 meses de la discapacidad, y el 41% alcanzó mejora confirmada a los 6 meses de la discapacidad. En el año 9, el 68% de los pacientes no tuvo actividad de la enfermedad en RM, el 89% no presentó lesiones captantes de gadolinio, y el 68% estuvo libre de lesiones hipertensas nuevas o aumentadas en T2. A lo largo de los 9a, el porcentaje medio de pérdida de volumen cerebral acumulado fue de 1,97%; y la media anual de $\leq 0,22\%$ entre el año 3-9. El perfil de seguridad de alemtuzumab fue consistente a lo largo de los 9a, disminuyendo la incidencia general de acontecimientos adversos e infecciones durante este periodo.

Conclusión: La eficacia (clínica y radiológica) y seguridad de alemtuzumab se matuvo consistente tras 9a en los pacientes del estudio CARE-MS I.

EVENTOS A LARGO PLAZO: CAMBIOS EN EL PRONÓSTICO DE LA EM CON LA COHORTE CIS DE BARCELONA: 25 AÑOS DE HISTORIA

Tintoré Subirana, M. ¹; Arrambide, G. ¹; Otero Romero, S. ¹; Carbonell Mirabent, P. ¹; Río izquierdo, J. ¹; Tur Gómez, C. ²; Comabella López, M. ¹; Nos Llopis, C. ¹; Arévalo Navinés, M.J. ¹; Anglada, E. ¹; Menéndez, R. ¹; Midaglia, L. ¹; Galan Cartañá, I. ¹; Vidal Jordana, À. ¹; Castilló Justribó, J. ¹; Mulero Carrillo, P. ¹; Zab alza, A. ¹; Rodríguez Acevedo, B. ¹; Rodríguez, M. ¹; Sao, A.C. ¹; Espejo Ruiz, C. ¹; de Barros, A. ³; Pareto Onghena, D. ⁴; Auger, C. ⁵; Pérez Hoyos, S. ⁶; Sastre Garriga, J. ¹; Rovira Cañellas, A. ⁷; Montalban Gairín, X. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 2. Queen Square MS Centre. Department of Neuroinflammation. UCL Queen Square Institute of Neurology; 3. S. Radiologia-U Resonancia Magnètica. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 4. S. Radiologia-U. Resonancia Magnètica. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 5. S. Radiologia-U. Resonancia Magnètica. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 6. UEB-VHIR. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 7. S. Radiologia-U. Resonancia Magnètica. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: Investigar cómo los cambios en criterios diagnósticos y el tiempo hasta el inicio del tratamiento han modificado el pronóstico de la EM.

Material y métodos: Entre 1994-2017, se incluyeron 1160 pacientes a la cohorte de primeros brotes (CIS). Definimos distintas épocas según los criterios diagnósticos vigentes en cada periodo: 1994-2000; 2001-

2005; 2006-2009; 2010-2016; 2017. Los criterios más nuevos fueron aplicados a pacientes no diagnosticados en épocas previas. Para cada periodo, evaluamos el tiempo transcurrido entre CIS y diagnóstico y entre CIS y primer tratamiento. Estimamos el fenómeno de Will-Rogers así como la edad hasta EDSS 3.0/6.0 con Kaplan-Meier y modelos de Cox para estimar la proporción de riesgo ajustado (aHR) por demografía, topografía, número basal de lesiones T2, bandas oligoclonales y tratamiento antes del segundo brote.

Resultados: Comparando pacientes con CIS en 1994-2000 vs. 2010-2016 [media (desviación estándar)], el tiempo desde el CIS hasta diagnóstico se redujo de 2.9 (3.1) a 0.9 (1.2) años ($p < 0.0001$), y hasta primer tratamiento de 4.8 (4.95) a 0.79 (0.77) años ($p < 0.0001$). El fenómeno de Will Rogers mostró que pacientes diagnosticados por McDonald 2017 disminuyeron su riesgo de EDSS 3.0 respecto a Poser: HR 0.66 (0.46-0.99). Analizando edad a EDSS 3.0, y siendo los pacientes diagnosticados en 1994-2000 referencia, pacientes diagnosticados 2001-2005: aHR 0.60 (0.38-0.93), 2006-2010: aHR 0.31 (0.16-0.59) y 2010-2016: aHR 0.32 (0.15-0.69).

Conclusión: El tiempo hasta diagnóstico y hasta primer tratamiento se ha acortado drásticamente. El fenómeno de Will-Rogers y el tratamiento temprano han contribuido de forma significativa a la mejoría pronóstica.

EFFECTO DE OZANIMOD SOBRE TASA ANUALIZADA DE BROTES (TAB) A LARGO PLAZO EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE RECURRENTE MEDIANTE ENSAYO DE EXTENSIÓN ABIERTO

Montalban Gairín, X. ¹; Steinman, L. ²; Comi, G. ³; Cree, B.C. ⁴; Bar-Or, A. ⁵; Selmaj, K.W. ⁶; Arnold, D.L. ⁷; Hartung, H. ⁸; Havrdová, E.K. ⁹; Sheffield, J.K. ¹⁰; Huang, V. ¹⁰; Silva, D. ¹⁰; Kappos, L. ¹¹; Cohen, J.A. ¹²

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 2. Departamento de Neurología y Ciencias Neurológicas. Beckman Center for Molecular Medicine, Stanford University Medical Center; 3. Departamento de Neurología. San Raffaele Scientific Institute, Vita-Salute San Raffaele University; 4. Weill Institute for Neurosciences. Departamento de Neurología, UCSF University of California San Francisco; 5. Centro de Neuroinflamación y Terapias Experimentales, y División de Esclerosis Múltiple. Perelman School of Medicine, University of Pennsylvania; 6. Centro de Neurología (Łódź, Polonia) y Collegium Medicum, Departamento de Neurología. University of Warmia and Mazury; 7. NeuroRx Research y Montréal Neurological Institute. McGill University; 8. Departamento de Neurología, Facultad de Medicina. Heinrich-Heine University; 9. Departamento de Neurología y Centro de Neurociencia Clínica, Primera Facultad de Medicina. Charles University; 10. Celgene Corporation; 11. Neurologic Clinic and Policlinic, University Hospital. University of Basel; 12. Mellen Center for MS Treatment and Research. Cleveland Clinic

Objetivos: Evaluar la eficacia a largo plazo de ozanimod en esclerosis múltiple recurrente (EMR) en un ensayo abierto de extensión (OLE, por sus siglas en inglés).

Material y métodos: Los pacientes con EMR que completaron el ensayo clínico fase 3 con ozanimod eran aptos para un ensayo OLE en el que recibieron 1 mg/d de ozanimod HCl. En este análisis temporal (promedio de seguimiento: 18,5 meses [0,03–29,8]) se analizó la TAB en población por intención de tratar asignada al azar inicialmente para

recibir 1 o 0,5 mg/d de ozanimod HCl oral o 30 µg/sem de interferón β-1a intramuscular durante ≥12 (SUNBEAM) o 24 meses (RADIANCE fase 3). La TAB se calculó usando regresión binomial negativa con los ajustes correspondientes. Las TAB del ensayo principal están basadas únicamente en pacientes que participaron en el OLE.

Resultados: La TAB del ensayo principal (95% IC) en el grupo al que se le administró 1 mg de ozanimod HCl (N=760) fue 0,153 (0,125–0,187) y se mantuvo durante el OLE en 0,133 (0,104–0,172). Las TAB (95% IC) del grupo que recibió 0,5 mg de ozanimod HCl (N=756) fueron 0,184 (0,151–0,224) y 0,131 (0,101–0,169). En el grupo tratado con interferón (N=741) fueron 0,246 (0,204–0,297) y 0,126 (0,097–0,163).

Conclusión: Los pacientes que continuaron con el tratamiento de 1 mg de ozanimod HCl en el OLE experimentaron una reducción significativa en la TAB. Esta se redujo también entre los pacientes que dejaron de tomar 0,5 mg de ozanimod HCl e interferón y pasaron a tratarse con 1 mg de ozanimod HCl en el OLE.

ESPECTRO DE NEUROMIELITIS ÓPTICA DE INICIO TARDÍO: IMPORTANCIA DEL SEROSTATUS

Sepúlveda Gázquez, M. ¹; Delgado-García, G. ²; Blanco Morgado, Y. ³; Solà Valls, N. ¹; Hernández Martínez-LaPiscina, E. ¹; Armangué, T. ¹; Montejo, C. ¹; Pulido Valdeolivas, I. ¹; Martínez Hernández, E. ¹; Ariño Rodríguez, H. ¹; Escudero, D. ¹; Ruiz, R. ⁴; Llufríu Duran, S. ³; Dalmau, J. ¹; Graus Ribas, F. ³; Saiz Hinarejos, A. ³

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 2. Servicio de Neurología. Hospital General de México; 3. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. IDIBAPS. Unidad de Neuroinmunología-Esclerosis Múltiple; 4. Servicio de Inmunología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona

Objetivos: Describir las características clínicas de los pacientes con espectro de neuromielitis óptica de inicio tardío (NMOSD-IT) (≥50 años), comparar su pronóstico con el de aquellos de inicio precoz (NMOSD-IP) (<50 años) e identificar factores predictivos de discapacidad.

Material y métodos: Estudio retrospectivo, multicéntrico que incluyó 238 pacientes que cumplieran criterios NMOSD de 2015. Las características clínicas e inmunológicas de los pacientes NMOSD-IT se compararon con las de NMOSD-IP. IgG-AQP4 e IgG-MOG se analizaron mediante ensayo basado en células.

Resultados: Sesenta y nueve pacientes (29%) presentaron un NMOSD-IT. Las características demográficas, presentación, tasa anualizada de brotes, y frecuencia de IgG-AQP4 e IgG-MOG no difirieron de las observadas en NMOSD-IP. De los pacientes con IgG-AQP4 o doble seronegatividad, aquellos con NMOSD-IT tuvieron mayor riesgo de llegar a un EDSS de 6.0 (hazard ratio, HR 2.10, $p=0.003$ para IgG-AQP4 y HR 13.0, $p=0.001$ para dobles seronegativos). No hubo diferencias entre pacientes NMOSD-IT o NMOSD-IP asociados a IgG-MOG. Una mayor edad al debut (por cada década de aumento, HR 1.63, $p < 0.001$) en NMOSD, y una mayor discapacidad tras el primer ataque (HR 1.68, $p < 0.001$), y ser doble seronegativo (HR 3.74, $p=0.045$) en NMOSD-IT, fueron los principales predictores independientes de peor pronóstico.

Conclusión: Los pacientes con NMOSD-IT se presentan con una clínica similar, pero tienen un peor pronóstico que los NMOSD-IP cuando son IgG-AQP4-positivos o doble seronegativos. El seroestatus y la discapacidad residual tras el primer brote son los principales predictores asociados al pronóstico en NMOSD-IT.

DISTINTOS NIVELES DE CITOQUINAS DURANTE EL EMBARAZO PUEDEN PREDECIR LOS BROTES DEL POSTPARTO EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Cuello, J.P.¹; Martínez Ginés, M.L.¹; Tejeda Valverde, A.²; Medina Heras, S.²; García Domínguez, J.M.¹; Fernández Velasco, J.I.²; Lozano Ros, A.¹; Higuera, Y.¹; Meldaña Rivera, A.¹; Goicoechea Briceño, H.¹; García-Tizón Larroca, S.¹; de Leon-Luis, J.¹; de Andrés, C.¹; Álvarez Lafuente, R.³; Villar, L.M.²

1. Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón; 2. Servicio de Inmunología. Hospital Ramón y Cajal; 3. Instituto de investigación Sanitaria San Carlos (IdISSC). Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: Introducción: En esclerosis múltiple (EM), existe una reducción progresiva en la incidencia de brotes durante el embarazo, aumentando luego en el primer semestre postparto. Objetivo: analizar un perfil heterogéneo de citoquinas durante el embarazo y postparto en pacientes EM, y compararlas con un grupo de embarazadas sanas (ES), buscando algún biomarcador que pueda predecir la ocurrencia de brotes postparto.

Material y métodos: Métodos: Se incluyeron 53 embarazadas con EM y 21 ES, atendidas en nuestro centro entre 2007-2018. Las pacientes fueron evaluadas durante cada trimestre del embarazo y en el puerperio. Se midió las siguientes citoquinas mediante ELISA: IFN-gamma, TNF-alpha, IL-17, IL-10, granulocyte/macrophage-colony-stimulating-factor (GM-CSF), activina-A, y PDL-(programmed death ligand)-1.

Resultados: Resultados: no hubo diferencias en las variables obstétricas entre ambos grupos, pero sí en su perfil de citoquinas. Las pacientes con EM tuvieron menores niveles de GM-CSF durante el primer trimestre del embarazo ($p=0.0075$) y menor activina-A durante el segundo ($p=0.02$), comparado con las ES. En el postparto, las ES tuvieron un menor nivel de activina-A ($p=0.0033$). Además, las pacientes EM tuvieron niveles inferiores de PDL-1 durante todo el embarazo y postparto. Por último, encontramos que niveles elevados de IL-10 o activina-A durante el primer trimestre del embarazo se asoció con la ausencia de brotes en el puerperio OR: 6.6 (1.5-29.1) $p=0.01$.

Conclusión: Conclusión: encontramos diferencias específicas en el perfil de citoquinas entre EM y ES durante el embarazo. Más importante, los niveles de IL-10 y la activina-A al inicio del embarazo pueden utilizarse como biomarcadores para predecir la incidencia de brotes en el puerperio.

DESCRIPCIÓN CLÍNICO-RADIOLÓGICA DE LOS BROTES COGNITIVOS AISLADOS EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Meca Lallana, J.E.¹; Carreón Guarnizo, E.¹; Hernández Clares, R.¹; Fuentes Rumi, L.²; Cabrera Maqueda, J.M.²; Jiménez Veiga, J.¹; Carles Dies, R.¹; Vázquez Lorenzo, J.²; Alba Isasi, M.T.²; Leon Hernández, A.³; Zamarro Parra, J.³; Velázquez Marín, F.³; Iniesta Martínez, F.¹; Morales Ortiz, A.M.²

1. CSUR Esclerosis Múltiple. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; 3. Unidad de Neurorradiología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: Realizar una aproximación al diagnóstico y manejo clínico-terapéutico de los brotes cognitivos (BC) en EM.

Material y métodos: Registro prospectivo observacional (años 2008-2018). El diagnóstico de BC se definió como déficit aislado cognitivo y/o psiquiátrico grave de nueva aparición e instauración aguda (24 horas) confirmado por empeoramiento en la exploración neuropsicológica y/o una nueva lesión en resonancia magnética (hiperintensa en T2 y/o realizada con gadolinio/Gd+) en un área cerebral “elocuente” y compatible con el déficit.

Resultados: Se identificaron 22 BC (22 pacientes) (59% mujeres, edad mediana -años- 43 [rango 20-67], EDSS medio 2,8+/-0,92). Debut de EM con BC: 6 pacientes (27,3%). Síntomas: reducción de la velocidad de procesamiento de la información (50%), déficit mnésico (27%), síndrome disejecutivo (23%), alteración conductual (27%), psicosis (14%). Exploración cognitiva no valorable en 11 BC (6 debut, 3 psiquiátricos, 1 conductual, 1 no realizada), 9 BC presentaron cambios en los test cognitivos y 2 no presentaron cambios, por lo que 13 BC (59%) fueron diagnosticados por los síntomas y cambios en RM: 73% lesiones nuevas T2, 27% pseudotumorales, 64% Gd+, en lugares elocuentes (41%-lóbulo frontal, 27%-lóbulo temporal, 23%-talamo, 9%-lóbulo parietal, 9%-caudado, 9%-cuerpo calloso, 4,5%-precuneo, 4,5%-cíngulo). Tratamiento BC: todos metilprednisolona intravenosa y 4 metilprednisolona+plasmaféresis. En 20 pacientes el BC implicó un cambio/inicio del tratamiento modificador de EM. Actualmente 15 pacientes (68%) presentan secuelas cognitivas, 6 graves.

Conclusión: En nuestra experiencia los BC implican mal pronóstico y alto riesgo de deterioro cognitivo. La RM es útil para el diagnóstico de BC en casos de debut, síntomas psiquiátricos o test cognitivos con resultados no concluyentes/disponibles.

Enfermedades Desmielinizantes IV

CADENAS LIGERAS LIBRES KAPPA EN LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO PARA EL DIAGNÓSTICO DE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Del Valle Pérez, J.A.¹; Fernández Díaz, E.¹; Romero-Sánchez, C.M.¹; Martínez Martín, Á.¹; Alcahut Rodríguez, C.¹; Gracia Gil, J.¹; Ballesteros Gallar, C.²; Mora Lucas, C.²; Arriaga Aragón, Á.A.³; Díaz Piqueras, Á.³; Segura, T.¹

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete; 2. Servicio de Análisis clínicos. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete; 3. Biobanco-Unidad de Investigación. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete

Objetivos: En esclerosis múltiple (EM) la determinación de bandas oligoclonales IgG (BOC) en LCR es la técnica de elección para demostrar inflamación intratecal. Las cadenas ligeras libres kappa (CLLK) son producto de la síntesis de inmunoglobulinas y se pueden medir tanto en suero como en LCR por turbidimetría, una

técnica cuantitativa, automática, rápida, económica y accesible para la mayoría de los centros. Nuestro objetivo es analizar la utilidad de la determinación de CLLK en LCR en el diagnóstico de la esclerosis múltiple.

Material y métodos: Serie unicéntrica de 68 pacientes, en la que se comparan tres grupos: EM (n=41), otras enfermedades inflamatorias (OEI, n=17) y enfermedades no inflamatorias (OENI, n=10). Se estudia la validez diagnóstica (la sensibilidad[S], especificidad[E] y valores predictivos [VPP, VPN]) del índice (IK) y las BOC con respecto al diagnóstico de la EM.

Resultados: Edad media: 43.2±12.3, sexo femenino 61.7%. Encontramos una elevación significativa ($p < 0.001$) de la concentración de CLLK en LCR y su IK en pacientes con EM (medianas: CLLK 2.7, IK 35.6) frente a OEI (CLLK 0.4, IK 3.9) y OENI (CLLK 0.3, IK 3.6). El IK (punto de corte 6.6) es más sensible que las BOC (95.1% vs 92.7%) pero menos específico (74.1% vs 77.8%) a la hora de diferenciar EM vs resto de patologías, por tanto, mejor VPN (90% vs 87.5%) y peor VPP (85% vs 86.3%).

Conclusión: La determinación de CLLK y su IK es útil para el diagnóstico de EM siendo más sensible pero menos específica que las BOC, lo que apoya su uso como prueba de cribado.

OPTIMIZANDO LA GESTIÓN DEL TIEMPO EN UNA UNIDAD ESPECIALIZADA DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE: EXPERIENCIA BASADA EN LA RECOGIDA SISTEMATIZADA DE DATOS EN TIEMPO REAL MEDIANTE UN PROCESO ASISTENCIAL

Robles Cedeño, R. ¹; Quintana Camps, E. ¹; Faixedas Brunsoms, D. ¹; Tomé Alonso, M. ¹; Jurado Pérez, R. ¹; Oriol Montes, J. ¹; de Haro Martín, L. ²; Ramió Torrentà, L. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta de Girona; 2. Servicio de Neurología. Institut Català de la Salut

Objetivos: Los pacientes con Esclerosis Múltiple (EM) requieren un abordaje multidisciplinar. Esta particularidad hace que gran parte del tiempo de visita se dedique a recoger información no estructurada desde diferentes profesionales además de solicitar nuevas visitas o pruebas. Dada esta mala gestión del tiempo, hemos creado un proceso asistencial informatizado (PAI) que permite no solo recoger en tiempo real las variables multidisciplinarias de pacientes con EM, sino también solicitar y generar de forma automatizada, visitas, pruebas, informes y cursos clínicos.

Material y métodos: Comparamos un grupo de visitas neurológicas (primeras y sucesivas) realizadas convencionalmente y mediante PAI entre enero de 2018 y enero de 2019. Los grupos fueron homogenizados según la edad.

Resultados: Se compararon un total de 672 visitas: 300 primeras (164 convencionales y 136 mediante PAI) y 372 sucesivas (186 convencionales y 186 mediante PAI). La edad media en el grupo de visitas convencionales fue de 44,3 años, mientras que en el grupo de visitas mediante PAI fue de 42,6 años. El tiempo medio dedicado a una primera visita convencional fue de 68,2 minutos y de 43,3 minutos para las realizadas mediante PAI, con una diferencia de 24,9 minutos ($p < 0,0001$). El tiempo medio dedicado a una visita sucesiva convencional fue de 39,4 minutos y de 15,2 minutos para las realizadas mediante PAI, con una diferencia de 24,2 minutos ($p < 0,0001$).

Conclusión: Demostramos que el uso del PAI para la recogida sistemática de información, optimiza el tiempo invertido por visita mejorando la eficiencia de los profesionales implicados en el cuidado de pacientes complejos con EM.

CARACTERÍSTICAS INICIALES DEL ESTUDIO SIEMTE: ESTUDIO OBSERVACIONAL SOBRE LA PREVALENCIA DE LOS SÍNTOMAS MÁS FRECUENTES EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE Y VALORACIÓN DE SU MANEJO TERAPÉUTICO ESPECÍFICO

Costa-Frossard França, L. ¹; García Domínguez, J.M. ²; Martínez Ginés, M.L. ²; Meca Lallana, V. ³; Monreal Laguillo, E. ¹; Sainz de la Maza Cantero, S. ¹; Mendonça França, G. ⁴; Sarroca Ibañez, J. ⁵; Villar Guimerans, L.M. ⁶; Masjuán Vallejo, J. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; 2. Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 4. Servicio de Medicina. Hospital Universitario La Paz; 5. Medical Advisor. Almirall; 6. Servicio de Inmunología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: Describir las características basales de los participantes del SiEMte, un estudio observacional, transversal, multicéntrico, no intervencionista, sobre la prevalencia de los síntomas más frecuentes en Esclerosis Múltiple, su gravedad, la proporción de pacientes tratados para estos síntomas y su satisfacción con los distintos tratamientos utilizados.

Material y métodos: Para evaluar la prevalencia de síntomas se utilizó un cuestionario NARCOMS modificado. Para la valoración de la satisfacción de los fármacos sintomáticos se utilizó un cuestionario TSQM.

Resultados: Hasta el 7 de mayo del 2019 había 532 pacientes incluidos, con diagnóstico de Esclerosis Múltiple en cualquiera de sus formas (EMRR: 81,4%, EMSP: 12,8%, EMPP: 5,8%). Características basales: 68,8% de mujeres, 99,5% de raza caucásica, edad media: 44,6 (DE:11,5), 81,2% reciben un tratamiento modificador de la enfermedad. Una gran proporción de pacientes refiere fatiga (73,1%), afectación funcional sensitiva (69,1%), cognitiva (65,7%), de esfínteres (57,1%), temblor y coordinación (56,9%), espasticidad (53,7%), visual (51,2%), manual (49,7%), dolor (49,7%) o depresión (47,8%). Más de la mitad (54,3) de estos pacientes presenta afectación concomitante de 5 o más sistemas funcionales. Entretanto, reciben tratamiento para síntomas una pequeña proporción: espasticidad (15, 04%), dolor y depresión (12,78%).

Conclusión: La prevalencia de afectación funcional en pacientes con esclerosis múltiple sigue siendo elevada y supone un problema relevante para la mayoría de los afectados. Sin embargo, y confirmando los hallazgos de otros estudios epidemiológicos, solo una pequeña proporción recibe tratamiento farmacológico sintomático. El estudio SiEMte dará más información sobre la prevalencia de los síntomas de la EM y su tratamiento en población madrileña.

EFFECTO DEL TRATAMIENTO CON OCRELIZUMAB EN LAS SUBPOBLACIONES LEUCOCITARIAS DE SANGRE PERIFÉRICA DE PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE PRIMARIA PROGRESIVA

Fernández Velasco, J.I. ¹; Monreal, E. ²; Sainz de la Maza, S. ²; Villarrubia, N. ¹; Meca, V. ³; Meca, J. ⁴; Sánchez, P. ³; Carreón Guarnizo, E. ⁴; Izquierdo, G. ⁵; Tejeda Velarde, A. ¹; Rodríguez Martín, E. ¹; Roldán, E. ¹; Gascón, F. ⁶; Aladro, Y. ⁷; Brieva, L. ⁸; Saiz, A. ⁹; Iñiguez, C. ¹⁰; González, I. ¹¹; Masjuan, J. ²; Costa-Frossard, L. ²; Villar, L.M. ¹

1. Servicio de Inmunología. Hospital Ramón y Cajal; 2. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; 5. Servicio de Neurología. Hospital Vithas Nisa; 6. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia; 7. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Getafe; 8. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida; 9. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 10. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa; 11. Servicio de Neurología. Hospital Álvaro Cunqueiro

Objetivos: Identificar cambios en las subpoblaciones leucocitarias circulantes de pacientes con Esclerosis Múltiple Primaria Progresiva (EMPP) en tratamiento con Ocrelizumab.

Material y métodos: Estudio multicéntrico, longitudinal y prospectivo de 43 pacientes con EMPP que iniciaron tratamiento con Ocrelizumab. La edad al inicio fue 50.5 (27-63) años [Mediana (rango)]; el EDSS 5.5 (2.0-8.0); la duración de la enfermedad 9.4 (1.4-15.4) años; y el sexo 18/25 (mujeres/hombres). Obtuvimos sangre antes y tras 6 meses del inicio del tratamiento. Las poblaciones leucocitarias se midieron por citometría de flujo y los datos se analizaron con los tests de Wilcoxon y Mann-Whitney.

Resultados: Ocrelizumab indujo un descenso drástico de las células B ($p<0.0001$) incluyendo plasmablastos ($p=0.04$), células B naïve ($p<0.0001$), células B de memoria ($p<0.0001$) y células B productoras de IL10, IL6, GM-CSF y TNF- α ($p<0.0001$ en todas). Además, indujo un descenso de las células NK CD56+bright ($p=0.0003$) y un aumento en el número total de monocitos ($p=0.0004$), en particular de aquellos con perfil tolerogénico (PDL1+, $p=0.019$). También ocasionó un aumento del número de células TCD4+reguladoras (Treg, $p=0.02$) y de los ratios Treg/TCD4+TNF- α ($p=0.0076$); Treg/TCD4+GM-CSF+ ($p=0.02$); Treg/TCD8+TNF- α ($p=0.0016$), Treg/TCD8+GM-CSF+ ($p=0.0099$) y Treg/TCD8+IFN-gamma+ ($p=0.0047$).

Conclusión: Ocrelizumab disminuye drásticamente el número de células B y muestra un claro efecto en otras poblaciones leucocitarias, incrementando las células T reguladoras y los monocitos reguladores. Ocrelizumab induce un sesgo tolerogénico en la respuesta atípica que ocurre en la EMPP, incrementando el ratio entre células T reguladoras y células T efectoras.

SUSCEPTIBILIDAD A INFECCIONES PREVENIBLES POR VACUNACIÓN EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE CANDIDATOS A TERAPIA INMUNOSUPRESORA: ESTUDIO DE SEROPREVALENCIA DE UNA COHORTE DE 2500 PACIENTES

Otero Romero, S. ¹; Tintoré Subirana, M. ¹; Martínez, X. ²; Esperalva, J. ³; Rodríguez, M. ¹; Rodrigo Pendás, J.A. ²; Río Izquierdo, J. ¹; Uriona, S. ²; Vidal Jordana, À. ¹; Armadans, L. ⁴; Arrambide, G. ¹; Castilló Justribó, J. ¹; Rodríguez Acevedo, B. ¹; Midaglia, L. ¹; Mulero Carrillo, P. ¹; Galán Cartaña, I. ¹; Sastre Garriga, J. ¹; Rovira Cañellas, A. ⁵; Pumarola, T. ⁶; Campins, M. ²; Montalban Gairín, X. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 2. S. Epidemiología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 3. S. Microbiología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 4. S. Epidemiología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 5. S. Radiología-U. Resonancia Magnética. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 6. S. Microbiología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: a vacunación de pacientes candidatos a un tratamiento inmunosupresor (TI) con potencial riesgo de infecciones es un aspecto clave en el manejo actual de la esclerosis múltiple (EM). Describir la susceptibilidad a infecciones prevenibles mediante vacunación en pacientes con EM candidatos a TI

Material y métodos: Entre 2016 y 2018, se realizaron serologías pre-vacunales sistemáticas a los pacientes pertenecientes a la cohorte Cemcat candidatos a TI. Se consideraron susceptibles aquellos pacientes con un valor negativo en el título de anticuerpos contra el sarampión, la varicela, la hepatitis B y la hepatitis A, según los puntos de corte habituales de los test de quimioluminiscencia. Describimos la susceptibilidad global y el IC del 95% correspondiente para cada infección y la comparamos según la cohorte de nacimiento en que cada vacuna fue incluida en el calendario sistemático en nuestro medio.

Resultados: Se dispuso de serología pre-vacunal de 346 pacientes del total de la cohorte Cemcat ($N=2,542$). Los resultados globales de susceptibilidad (95% CI) fueron: 8,8% (5,2-12,3) para sarampión; 5,6% (3,3-8,6) para varicela; 71,9% (66,6-76,9) para hepatitis B y 55% (49,1-60,8) para hepatitis A. Se observaron diferencias significativas ($p<0.001$) en las cohortes pre y post vacunación sistemática para sarampión (6,0% vs 13,9%); hepatitis B (84,8% vs 38,4%) y hepatitis A (59,8% vs 23,7%).

Conclusión: Los pacientes con EM son susceptibles a enfermedades prevenibles mediante vacunación, fundamentalmente aquellos no cubiertos por las campañas de vacunación sistemática. Se recomienda el despistaje rutinario y vacunación antes del inicio del tratamiento.

RESERVA COGNITIVA EN LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE: PAPEL PROTECTOR DE DISFUNCIÓN COGNITIVA EN PACIENTES COGNITIVAMENTE PRESERVADOS

López Soley, E.; Solana Díaz, E.; Martínez De las Heras, E.; Canals, L.; Sola Valls, N.; Sepulveda Gazquez, M.; Pulido Valdeolivas, I.; Andorra Ingles, M.; Montejo González, C.; Blanco Morgado, Y.; Saiz Hinarejos, A.; Llufríu Duran, S.

Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona

Objetivos: La disfunción cognitiva es una alteración frecuente en pacientes con esclerosis múltiple, y se piensa que la reserva cognitiva (RC) podría tener un papel modulador. Pretendemos analizar el impacto de la RC en el rendimiento cognitivo y, explorar su asociación con el daño cerebral en una muestra de pacientes con diferentes estados cognitivos.

Material y métodos: Evaluamos 187 pacientes (edad: 43.1 ± 10 años; duración enfermedad: 12.1 ± 9.1 años; Expanded Disability Status Scale: 2.0, rango 0-6.5) con el Cuestionario de Reserva Cognitiva y la Batería de Rao. Mediante la resonancia magnética, obtuvimos datos del volumen de sustancia gris (vSG), volumen lesional (VL) y medidas de grafos de la conectividad cerebral estructural. Exploramos

las correlaciones entre RC y los valores clínicos y de conectividad. A través de análisis de regresiones múltiples, predecimos el rendimiento cognitivo.

Resultados: La RC correlacionó con todos los dominios cognitivos ($p<0.001$) estudiados, con el vSG y el VL ($r=0.15$ y -0.21 respectivamente, $p<0.05$). Respecto a las propiedades de grafos, la RC correlacionó con la fuerza nodal, $r=0.14$. Se clasificaron 50 (27%) pacientes como cognitivamente alterados (CA) y 137 (73%) como cognitivamente preservados (CP). La RC se asoció al rendimiento cognitivo en pacientes CP ($p<0.05$), pero no en pacientes CA, excepto en el dominio atencional.

Conclusión: Nuestros resultados refuerzan la relación entre RC y cognición, sugiriendo que su efecto protector ocurre casi exclusivamente en pacientes CP. Todo ello sugiere que, una vez que se establece el daño cerebral y se colapsa la red, se mitiga el efecto protector de la RC.

EVOLUCIÓN DE LA LESIÓN NEUROAXONAL RETINIANA Y EL CEREBRAL A LO LARGO DEL CURSO DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE: LA ACTIVIDAD INFLAMATORIA EN LOS PRIMEROS AÑOS ES CLAVE EN LA DINÁMICA DE LA NEURODEGENERACIÓN

Pulido Valdeolivas, I. ¹; Andorrà, M. ¹; Gómez Andrés, D. ²; Nakamura, K. ³; Alba Arbalat, S. ¹; Lampert, E.J. ⁴; Zubizarreta, I. ⁵; Llufríu, S. ¹; Solana, E. ¹; Martínez Heras, E. ¹; Solá Valls, N. ¹; Sepulveda, M. ¹; Tercero Uribe, A. ¹; Blanco, Y. ¹; Camos Carrera, A. ⁶; Sánchez Dalmau, B. ⁷; Villoslada, P. ¹; Saiz, A. ¹; Hernández Martínez-Lapiscina, E. ¹

1. Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 3. Department of Biomedical Engineering. Lerner Research Institute, Cleveland Clinic; 4. Cleveland Clinic Lerner College of Medicine. Cleveland Clinic Lerner College of Medicine; 5. Servicio de Neurología. Hospital de Sant Joan Despí Moisès Broggi; 6. Servicio de Oftalmología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 7. Servicio de Oftalmología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona

Objetivos: Estimar el efecto de la actividad inflamatoria en la lesión neuro-axonal durante el curso de la Esclerosis Múltiple (EM) para comprender la interacción dinámica entre la inflamación y la neurodegeneración.

Material y métodos: Reclutamos 159 pacientes con Síndrome Clínico Aislado o EM de la cohorte MS-Visualpath. Realizamos anualmente durante los tres primeros años y al quinto año de seguimiento una OCT, una exploración neurológica y oftalmológica y una RMN cerebral. Modelamos la dinámica de pérdida neuroaxonal de la retina (capa plexiforme interna más células ganglionares -GCIPL- y capa de fibras nerviosa peripapilar -pRNFL-) y la pérdida de volúmenes cerebrales (volumen cerebral total, sustancia gris y tálamo) mediante splines lineales (knot=5). Medimos el efecto de la actividad inflamatoria (brote y/o nuevas lesiones T2 y/o captación) en la pérdida de grosor retiniano y de volúmenes cerebral mediante modelos de efectos mixtos incluyendo como co-variables: edad, sexo, fármacos modificadores de la enfermedad, toma de esteroides (cerebro) y neuritis óptica previa (retina).

Resultados: La pérdida anualizada de GCIPL y volumen cerebral total es más pronunciada al inicio y disminuye progresivamente en los 5 primeros años hasta estabilizarse. Esta pérdida es mayor en presencia

de actividad en GCIPL ($p=0,028$), volumen cerebral global ($p=0,002$) y tálamo ($p<0,001$). El efecto de la actividad desaparece progresivamente excepto en el tálamo ($p=0,017$), en el que se mantiene una mayor pérdida más allá de los primeros 5 años.

Conclusión: La actividad aumenta especialmente la neurodegeneración al inicio de la EM. A menor tiempo de evolución mayor potencialidad neuroprotectora del tratamiento modificador de la enfermedad.

LA PROGRESIÓN DE LA DISCAPACIDAD EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE PRIMARIA PROGRESIVA SE ASOCIA A CAMBIOS EN UN AÑO EN EL VOLUMEN DE REGIONES CEREBRALES ESPECÍFICAS

Pérez Miralles, F.C. ¹; Prefasi, D. ²; García Merino, A. ³; Ara, J.R. ⁴; Izquierdo Ayuso, G. ⁵; Meca Lallana, V. ⁶; Gascón, F. ⁷; Martínez Ginés, M.L. ⁸; Ramió Torrentà, L. ⁹; Costa Frossard, L. ¹⁰; Fernández, Ó. ¹¹; Medrano, N. ²; Maurino, J. ²; Casanova Estruch, B. ¹

1. Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 2. Departamento Médico. Roche Farma; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet; 5. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena; 6. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 7. Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospital Clínico Universitario de Valencia; 8. Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón; 9. Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta de Girona; 10. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; 11. Servicio de Neurología. Instituto de Investigación Biomédica (IBIMA)

Objetivos: Evaluar la relación entre cambios de volumen en regiones específicas del cerebro y la progresión de la discapacidad en pacientes con esclerosis múltiple primaria progresiva (EMPP).

Material y métodos: Estudio prospectivo en pacientes con EMPP (criterios McDonald 2010) en 11 Unidades de EM nacionales. Se obtuvieron 2 controles de RM: basal y anual, determinándose los volúmenes de sustancia blanca (SB) y gris y el de 252 áreas anatómicas cerebrales. Se excluyeron casos con mala adquisición. Se han realizado análisis de regresión y correlación entre el volumen de las áreas anatómicas cerebrales y la evidencia de progresión de la discapacidad (EPD) (escala expandida de discapacidad (EDSS), el 9Hole-Peg Test (9HPT) y/o el test de los 25 pies (T25-FW)).

Resultados: Cuarenta y cuatro pacientes fueron analizados (edad media 55,8 (DE 9,5) años, 56,4% varones, tiempo medio de evolución 4,1 (DE 4,5) años y EDSS mediana 5,5 puntos). Veinte (45%) pacientes mostraron EPD tras 1 año de seguimiento. Se hallaron diferencias en los volúmenes basales ($p<0,01$) de la SB adyacente a la amígdala izquierda (SBAI) y la SB adyacente a la amígdala cerebelosa derecha (SBACD), en volúmenes anuales ($p<0,05$) en 7 regiones de SB, y en cambios de volumen en 5 regiones de SB entre los pacientes con EPD y los no EPD. Se calculó un punto de corte de 6,1 cm³ (SBAI) y de 2,8 cm³ (SBACD) como predictor de EPD.

Conclusión: Los volúmenes basales de SBAI y SBACD podrían ser predictivos de EPD; existen cambios de volumen en áreas cerebrales específicas en pacientes con EMPP.

MIELOPATÍA LONGITUDINALMENTE EXTENSA: EXPERIENCIA DE DIEZ AÑOS EN UN HOSPITAL TERCARIO

Mas Serrano, M. ¹; Martínez Ginés, M.L. ¹; Romero Martínez, J. ²; Saldaña Díaz, A.I. ¹; Elvira Ruiz, P. ²; Lozano Ros, A. ¹; Cuello, J.P. ¹; Romero Delgado, F. ¹; García Domínguez, J.M. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 2. Servicio de Radiología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos: Las mielopatías longitudinalmente extensas (LEM) son síndromes medulares infrecuentes y heterogéneos, definidos radiológicamente como afectación de 3 o más segmentos vertebrales contiguos. Nuestro objetivo es caracterizar nuestra experiencia en pacientes con LEM.

Material y métodos: Revisión retrospectiva de los casos de LEM localizados entre 2008-2018 en nuestro centro, según criterios radiológicos. Se recogieron datos epidemiológicos, clínicos, analíticos y radiológicos y se revisaron según criterios diagnósticos actuales.

Resultados: Se describen 39 casos de LEM, 27 mujeres y 12 varones. La mayoría inflamatorias: enfermedades del espectro de la neuromielitis óptica (NMOSD; n=12), ocho positivos y cuatro sin seropositividad para antiAQP4, esclerosis múltiple (n=2), lupus eritematoso (n=1), necrotizante paraneoplásica (n=2) y parainfecciosa (n=3). Las siguientes etiologías fueron vascular (n=6), idiopática (n=4), infecciosa (n=3) y finalmente otros diagnósticos como carencial, rádica o causas inhabituales, con dos casos por grupo. Por distribución, todas las NMOSD seropositivas incluyeron afectación cervical. La localización fue exclusivamente dorsal en LEM paraneoplásicas e isquémicas salvo un caso secundario a fistula arteriovenosa. La mayoría cursaron como mielitis transversas, exceptuando algunos casos de etiología isquémica o carencial con afectación cordonal selectiva.

Conclusión: Las LEM presentan una gran heterogeneidad. En nuestra serie, la NMOSD fue la causa más frecuente, por lo que recomendamos la determinación rutinaria de antiAQP4 en casos de LEM. La tasa de LEM idiopática fue alta en nuestra serie pese a estudio diagnóstico completo. Al ser un estudio retrospectivo, no se dispone de determinación de antiMOG en la mayoría.

LOS CAMBIOS DE VOLUMEN EN REGIONES CEREBRALES ESPECÍFICAS PODRÍAN SER PREDICTORES DE EMPEORAMIENTO COGNITIVO EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE PRIMARIA PROGRESIVA

Pérez Miralles, F.C. ¹; Prefasi, D. ²; García Merino, A. ³; Ara, J.R. ⁴; Izquierdo Ayuso, G. ⁵; Meca Lallana, V. ⁶; Gascón, F. ⁷; Martínez Ginés, M.L. ⁸; Ramió Torrentà, L. ⁹; Costa Frossard, L. ¹⁰; Fernández, Ó. ¹¹; Moreno García, S. ¹²; Maurino, J. ²; Casanova Estruch, B. ¹

1. Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 2. Departamento Médico. Roche Farma; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet; 5. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena; 6. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 7. Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospital Clínico Universitario de Valencia; 8. Servicio de Neurología. Hospital General

Gregorio Marañón; 9. Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta de Girona; 10. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; 11. Servicio de Neurología. Instituto de Investigación Biomédica (IBIMA); 12. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos: Evaluar la relación entre cambios de volumen en regiones específicas del cerebro y empeoramiento cognitivo en pacientes con esclerosis múltiple primaria progresiva (EMPP).

Material y métodos: Estudio prospectivo en pacientes con EMPP (criterios McDonald 2010) en 11 Unidades de EM nacionales. Se obtuvieron 2 controles de RM: basal y anual, determinándose los volúmenes de sustancia blanca (SB) y gris (SG) y el de 252 áreas anatómicas cerebrales. Se excluyeron casos con mala adquisición. Se han realizado análisis de regresión y correlación entre el volumen de las áreas anatómicas cerebrales y la evidencia de empeoramiento cognitivo con la Rao's Brief Repeatable Neuropsychological Battery (BRB-N).

Resultados: Se incluyó a 44 pacientes (edad media 55,8 (DE 9,5) años, 56,4% varones, tiempo medio de evolución 4,1 (DE 4,5) años y EDSS mediana 5,5 puntos). El volumen basal (VB) de dos regiones de SG: cuña derecha y giro superior del lóbulo temporal derecho mostraron correlaciones positivas con el desempeño en Selective Reminding Test y World List Generation, respectivamente, al año. Los cambios de volumen (CV) en el lóbulo semilunar superior derecho, la sustancia blanca (SB) adyacente al declive cerebeloso izquierdo (DCI) y la SB adyacente a la amígdala cerebelosa derecha (C10) mostraron correlación positiva con WLG al año y el CV del lóbulo semilunar inferior izquierdo se correlacionó positivamente con la puntuación del Symbol Digit Modalities Test.

Conclusión: Los VB y los cambios en el volumen de áreas específicas de SB y SG podrían ser predictivos de alteraciones en las capacidades cognitivas en el corto plazo en pacientes con EMPP.

Enfermedades Neuromusculares I

RENDIMIENTO DE UN PANEL DE GENES MUSCULARES DE DISEÑO PROPIO EN UNA UNIDAD DE REFERENCIA EN ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES

Martí Martínez, P. ¹; Muelas, N. ¹; Pitarch, I. ¹; Vilchez, R. ²; Vilchez, J.J. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitari i Politècnic La Fe

Objetivos: Las pruebas genéticas de NGS se han convertido en una herramienta fundamental para el diagnóstico de las miopatías. Sin embargo, su rendimiento final hay que evaluarlo en un contexto global tomando en consideración aspectos clínicos y biomarcadores, requiriendo muchas veces de una interpretación multidisciplinar.

Material y métodos: El objetivo es evaluar el rendimiento diagnóstico de dos paneles de genes de diseño propio en enfermedades musculares. Realizamos 402 estudios de 390 pacientes en 2 etapas: 254 pacientes con PANEL 1 (tecnología Ion Torrent, que incluye 40 genes) en el período 2015-2017 y con PANEL 2 (Illumina, que contiene 275 genes) se examinaron 148 estudios (136 pacientes nuevos) en 2018-2019.

Resultados: El panel 1 da un rendimiento diagnóstico de: 24% casos confirmados, 32% de casos posibles y un 44% no concluyentes; principalmente debido a mutaciones en ANO5; FKRP y miopatías miofibrilares. El panel 2 da un rendimiento diagnóstico de: 18% casos confirmados, 32% de casos posibles y un 50% de no concluyentes; en este caso incluyendo a mutaciones en genes implicados en miopatías metabólicas y canalopatías.

Conclusión: Este estudio demuestra que la NGS es una herramienta muy útil en el estudio de las enfermedades Neuromusculares. Aumentan la tasa de diagnósticos y reduce la proporción de biopsias musculares cuando se utilizan como primer nivel de estudio. Sin embargo, este procedimiento proporciona una gran cantidad de datos sin procesar que requieren experiencia y, a veces, análisis biológicos en tejidos o células para confirmar la patogenicidad de las variantes.

RELEVANCIA DEL ESTUDIO DEL TIEMPO DE CONDUCCIÓN MOTORA CENTRAL EN LA INDICACIÓN NEUROQUIRÚRGICA EN PACIENTES CON SOSPECHA DE MIELOPATÍA CERVICAL

Rubio Guerra, S.; Domínguez Lizarbe, M.; Martínez Piñeiro, A.; Ramos Fransi, A.; Almendrote Muñoz, M.; Arbex Bassols, A.; Rimbau Muñoz, J.; Lucente, G.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol

Objetivos: Analizar el impacto del estudio del tiempo de conducción motora central (TCMC) en la toma de decisiones sobre la indicación neuroquirúrgica en los pacientes con sospecha de mielopatía cervical en la práctica clínica.

Material y métodos: Se incluyeron prospectivamente todos los pacientes con sospecha de mielopatía cervical visitados en las consultas de Neurocirugía de nuestro centro entre enero del 2017 y abril del 2019. Se realizaron una RM cervical y/o exploraciones neurofisiológicas (TCMC, potenciales evocados somatosensoriales (PESS)) y se registró la decisión o no de tratamiento quirúrgico en cada uno de los pacientes.

Resultados: Del total de 49 pacientes incluidos (71.4% varones, edad 58.6 ± 12.2 años), finalmente se indicó cirugía en 23 (47%). Todos los pacientes fueron sometidos a RM cervical y TCMC; 42 pacientes (85.7%) fueron estudiados también con PESS. La normalidad del TCMC se asoció de forma estadísticamente significativa a la desestimación del tratamiento quirúrgico tanto en extremidades superiores (79% vs 36%, $p=0.004$) como en inferiores (75% vs 40% $p=0.021$), siendo la asociación entre la decisión neuroquirúrgica y los hallazgos en la RM cervical o en los PESS estadísticamente no significativa.

Conclusión: La ausencia de alteraciones de la vía piramidal medida por estudios de conducción motora guía la adopción de una actitud conservadora en pacientes con sospecha de mielopatía cervical en nuestro centro.

SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ E INFECCIÓN POR EL VIRUS DE LA HEPATITIS E: ¿UNA ASOCIACIÓN INFRADIAGNOSTICADA?

Torres Iglesias, G.; Plaza Herraiz, A.; Fuentes, B.; Rodríguez Pardo, J.; Fernández Fournier, M.; Díez Tejedor, E.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz

Objetivos: Analizar la posible asociación causal de la infección por virus de la hepatitis E (VHE) en el Síndrome de Guillain-Barré (SGB), que se está identificando como una manifestación extrahepática emergente de la infección por VHE.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes con SGB y sus variantes, diagnosticados en el Servicio de Neurología de un Hospital Universitario entre enero 2015 y diciembre 2018. Analizamos edad, sexo, pródromos, marcadores de daño hepático, serología virus hepatotropos y otros.

Resultados: Se estudiaron un total 36 pacientes. Edad media 47,3 años (DE 23,2) sin diferencias significativas entre sexos. Presentaron clínica prodromática digestiva el 41,7%, con ictericia en solo un paciente (2,8%). La mediana de tiempo de evolución desde pródromos a síntomas neurológicos fue de 7 días (rango: 1-30). El aumento de la GOT y GPT se registró en un 19,4% y 27,8% respectivamente, y únicamente 2 pacientes (5,6%) presentaron elevación de la bilirrubina. La frecuencia de evaluación de virus hepatotropos fue VHB (72,2%), VHC (72,2%), VHA (27,8%) y VHE (8,3%); siendo este el que presentó un mayor porcentaje de seropositividad (33,3%). Se analizó serología de CMV en el 86,1% y VEB en el 83,3%, siendo positivos en 2 casos cada uno. Se observó relación estadísticamente significativa entre el aumento de la GOT ($p=0,044$) y la GPT ($p=0,001$) con la seropositividad para los virus estudiados.

Conclusión: La infección por VHE posiblemente este infradiagnosticada en pacientes con síntomas de SGB, ya que es el virus hepatotropo en el que se realiza con menor frecuencia la determinación.

LAS ALTERACIONES NUCLEARES TEMPRANAS DESPUÉS DE LA ADMINISTRACIÓN INTRAVENTRICULAR DE LCR CITOTÓXICO DE PACIENTES CON ELA EN RATAS APOYAN EL PAPEL DEL TRANSPORTE NUCLEOCITOPLÁSMICO EN LA PATOLOGÍA

Gómez Pinedo, U.A.¹; Benito Martín, M.S.¹; Moreno Jiménez, L.¹; Torre Fuentes, L.¹; Pytel, V.²; Matias-Guiu Antem, J.²; Montero Escribano, P.²; Moreno Ramos, T.²; González Gutiérrez, J.L.²; Galán Dávila, L.²; Guerrero Sola, A.²; García Verdugo, J.M.³; Matias-Guiu Guía, J.²

1. Servicio de Neurociencias. Hospital Clínico San Carlos; 2. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 3. Servicio de Neurobiología Comparada. Instituto Cavanilles, Universidad de Valencia

Objetivos: Estudios recientes muestran la evidencia sobre la asociación potencial entre la expansión de la repetición C9ORF72 y las alteraciones en el transporte nucleocitoplásmico en la esclerosis lateral amiotrófica (ELA). Estos estudios recientes sugieren que el deterioro nuclear puede ser el mecanismo inicial de la enfermedad. La administración intraventricular prolongada de LCR de pacientes con ELA demostró citotoxicidad en cultivos de neuronas primarias y cambios patológicos similares a los encontrados en la ELA esporádica humana.

Material y métodos: En este informe, analizamos en ratas a las cuales se administró por bomba intracerebroventricular precargada con LCR citotóxico durante 42 días, y su posterior sacrificio para su análisis mediante microscopía electrónica. También estudiamos ratas en las que se administró LCR no citotóxico o solución salina, como controles. Las médulas fueron fijadas y procesadas para microscopía electrónica

de transmisión para el análisis ultraestructural, las neuronas motoras solo se consideraron si los diámetros de sus núcleos eran de al menos 10 µm. Para analizar los poros, solo se incluyeron los que se cortaron transversalmente y mostraron la estructura central completa.

Resultados: Las alteraciones nucleares estaban presentes en los animales del modelo experimental, pero no en el control y en los animales con LCR no citotóxicos. Estos cambios se pueden evidenciar antes de que la rata haya desarrollado algún deterioro de la función motora.

Conclusión: En conclusión, nuestro informe contribuye a la evidencia sobre el papel de las alteraciones nucleares, específicamente en el poro nuclear, en la patofisiología temprana de la ELA.

ACTIVACIÓN DE LA PROLIFERACIÓN CELULAR DE LA PARED DEL TERCER VENTRÍCULO DE PACIENTES CON ELA. ESTUDIO DESCRIPTIVO

Gómez Pinedo, U.A. ¹; Galán Dávila, L. ²; Benito Martín, M.S. ¹; Moreno Jiménez, L. ¹; Pytel, V. ³; Torre Fuentes, L. ¹; Matias-Guiu Atem, J. ²; Montero Escribano, P. ²; González Gutiérrez, J.L. ²; Moreno Ramos, T. ²; Guerrero Sola, A. ²; Matias-Guiu Guía, J. ²

1. Servicio de Neurociencias. Hospital Clínico San Carlos; 2. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 3. Servicio de Medicina. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: Estudios previos en nuestro laboratorio han mostrado activación de la proliferación y marcadores de neuroblastos en la zona subventricular de pacientes con ELA, observando un fenómeno totalmente opuesto en el hipocampo de los mismos pacientes. Una posible explicación podría ser alteraciones de las vías NOTCH y APP en el hipocampo, cruciales para la proliferación y neurogénesis. En el humano se han descrito otros nichos con potencial proliferativo y neurogénico, por lo que el objetivo del presente trabajo es analizar el tercer ventrículo de pacientes con ELA evaluando su posible potencial como nicho neurogénico, ya que existen pocos datos al respecto.

Material y métodos: Se utilizarán cortes de hipotálamos que contengan el tercer ventrículo y sus núcleos principales adyacentes, en los que se realizara por IHQ y microscopia confocal la expresión de marcadores de proliferación (Ki67), marcadores de células madre neurales (GFAPd, GFAPa, BLBP, nestina), y marcadores de neuroblastos (doblecortina y PSANCAM).

Resultados: La zona adyacente al tercer ventrículo se encontraba ensanchada recordando a la zona subventricular, observándose células positivas para Ki67, Nestin, GFAPd y aisladas células doblecortina y PSANCAM positivas, observándose una mayor expresión en la cercanía del núcleo arqueado y la eminencia media.

Conclusión: Estos datos reabren el debate de la existencia de neurogénesis en el humano adulto, por lo que sería necesario evaluar sus posibles implicaciones clínicas.

ENFERMEDAD DE POMPE. VALOR DEL TEST DE SCREENING DE LINFOCITOS VACUOLADOS PAS + EN SANGRE PERIFÉRICA EN POMPE ASINTOMÁTICOS

Pascual Pascual, S.I. ¹; Morado Arias, M. ²; García Romero, M. ¹; López Sobrino, G. ¹; Tirado Requero, P. ¹; Velázquez Fragua, R. ¹; Polanco Zea, P. ¹

1. Servicio de Neuropediatría. Hospital Universitario La Paz; 2. Servicio de Hematología. Hospital Universitario La Paz

Objetivos: Enfermedad de Pompe es una miopatía metabólica genética producida por déficit de alfa-glucosidasa ácida lisosomal. Es tratable mediante enzima sustitutiva, por lo que el diagnóstico precoz es esencial. La extensión de sangre periférica (ESP) buscando linfocitos vacuolados PAS+ es un test de screening clásico con alta sensibilidad y especificidad en EP sintomáticos (Marloes et al, 2010), aunque poco utilizado. **OBJETIVO:** Estudiar el valor diagnóstico de los linfocitos vacuolados PAS+ en la E. Pompe leve, de comienzo tardío y asintomáticos.

Material y métodos: Se realiza extensión de sangre periférica (ESP) extraída en EDTA. Tinción panóptica de May-Grünwald-Giemsa (MGG) y tinción de ácido periódico de Schiff (PAS) para teñir polisacáridos. Se observa la morfología de los linfocitos al microscopio (100x) considerándose positivos aquellos casos con > 3% de linfocitos con vacuolas medianas transparentes (tinción de MGG) y con >3% de linfocitos con vacuolas medianas de rojo púrpura intenso (tinción PAS). El tiempo de procesamiento e informe de las muestras es dos horas.

Resultados: Se estudiaron 7 casos de EP, con forma clásica (2 casos), infantil tardía (1) y presintomáticos (4), todos ellos confirmados por estudios enzimático y genético. Todos ellos resultaron positivos en la ESP, encontrándose >3% de linfocitos vacuolados PAS+, incluso en todos los presintomáticos.

Conclusión: Se confirma la alta especificidad de la técnica, incluso en casos presintomáticos, con la ventaja de ser una técnica rápida, accesible y económica. Recomendamos la inclusión de la citología linfocitaria en el algoritmo diagnóstico de enfermedad de Pompe, como técnica de diagnóstico rápido, previo a la confirmación genética.

DESCRIPCIÓN DE 3 PACIENTES CON MIOPATÍA NEMALÍNICA ESPORÁDICA DEL ADULTO. UNA MIOPATÍA TRATABLE

Millán Vázquez, M. ¹; Medina Rodríguez, M. ¹; Morgado Linares, Y. ²; Gómez Caravaca, T. ³; Ávila Polo, R. ⁴; Rivas Infante, E. ⁴; Serrano Cabrera, M. ¹; Paradas López, C. ¹; Rojas-Marcos Rodríguez de Quesada, Í. ¹

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío; 2. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Nuestra Señora de Valme; 3. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Reina Sofía; 4. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos: La miopatía nemalínica esporádica del adulto (SLONM) se caracteriza por debilidad axial y de cinturas progresiva y en algunos casos insuficiencia respiratoria con pronóstico fatal. Destaca en la biopsia muscular la presencia de cuerpos nemalínicos. Se asocia a gammopatía monoclonal (mal pronóstico) y/o infección VIH. El tratamiento inmunomodulador/hematológico puede ser eficaz.

Material y métodos: Describimos la clínica e histología de 3 pacientes diagnosticados de SLONM.

Resultados: Caso 1: hombre de 38 años con debilidad de cinturas y extensión del cuello progresiva de un año de evolución. CPK 710; VIH negativo; banda monoclonal IgG Lambda en suero; biopsia muscular: inclusiones nemalínicas en numerosas fibras atroficas y degeneradas.

Estable tras tratamiento con inmunoglobulinas iv. Caso 2: mujer de 86 años con algias y debilidad de cinturas subaguda que le imposibilita la deambulacion en 2 semanas. CPK 3300; VIH negativo; no banda monoclonal; biopsia muscular con numerosas fibras atroficas y fibras lobuladas con inclusiones de nemalina. Fallece durante el ingreso antes de iniciar tratamiento. Caso 3: mujer de 45 años que consulta por cuadro de año y medio de evolucion de dolores y debilidad de cinturas. CPK normal; VIH negativa; banda monoclonal IgG Lambda en suero; biopsia muscular con atrofia e inclusiones intranucleares de nemalina. Mejoría inicial con inmunoglobulinas iv. Evolución posterior tórpida con afectación cardiorrespiratoria. Se desestima trasplante progenitores hematopoyéticos por comorbilidad.

Conclusión: - Ante una miopatía no filiada debe descartarse la presencia de gammapatía monoclonal. - La biopsia muscular es imprescindible para el diagnóstico de SLONM. - El tratamiento inmunomodulador/anti-células plasmáticas puede ser eficaz.

ANÁLISIS DEL TRAYECTO Y RETRASO DIAGNÓSTICO EN LA ENFERMEDAD DE CHARCOT-MARIE-TOOTH PEDIÁTRICA

Argente Escrig, H. ¹; Tornero, M. ²; Vázquez Costa, J.F. ¹; Frasquet Carrera, M. ¹; Tomás Vila, M. ³; Pitarch, I. ³; Sevilla Mantecón, T. ⁴

1. Servicio de Neurología. Instituto de Investigación Sanitaria La Fe;
2. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politènic La Fe;
3. Servicio de Pediatría. Hospital Universitari i Politènic La Fe;
4. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politènic La Fe

Objetivos: Evaluar el retraso diagnóstico en pacientes pediátricos con CMT y analizar el trayecto diagnóstico.

Material y métodos: Se obtuvieron datos demográficos, clínicos y del trayecto diagnóstico de pacientes menores de 20 años con CMT valorados en una unidad neuromuscular multidisciplinar. Diferenciamos dos conceptos: retraso del diagnóstico sindrómico (desde el inicio de los síntomas hasta la sospecha de neuropatía hereditaria) y retraso del diagnóstico molecular (desde el inicio de los síntomas hasta el diagnóstico genético). La gravedad del fenotipo fue valorada con la escala pediátrica de CMT.

Resultados: Se incluyeron 65 pacientes (38 sexo masculino) con CMT. El retraso del diagnóstico sindrómico fue de casi 5 años [4.9, DE 3.8] mientras que el diagnóstico genético se alcanzó una media de un año más tarde [5.9, DE 4.1]. El diagnóstico sindrómico fue llevado a cabo, en una gran proporción, por neuropediatras mientras que la mayoría de los diagnósticos genéticos fueron realizados por los neurólogos. El retraso del diagnóstico sindrómico se reducía significativamente cuando: A) los pacientes tenían antecedentes familiares de CMT y B) los progenitores consultaban pronto en el curso de la enfermedad. Un mayor número de especialistas involucrados en el trayecto se asociaba significativamente con un incremento en el retraso diagnóstico. Además, cuanto más grave era el fenotipo, más corto era el retraso diagnóstico sindrómico.

Conclusión: La ausencia de historia familiar, un fenotipo leve y un mayor número de especialistas consultados fueron los principales factores asociados con el retraso diagnóstico de pacientes con CMT en la edad pediátrica.

PRESENCIA DE “RED FLAGS” EN PACIENTES CON POLINEUROPATÍA AMILOIDÓTICA FAMILIAR DEBIDO A TRASTIRETINA(HATTR)AL MOMENTO DEL DIAGNÓSTICO

Silva Hernández, L.; Horga Hernández, A.; Guerrero Sola, A.; García Sáez, R.; Pytel, V.; Galán Dávila, L.

Servicio de Neurología. Complejo Universitario de San Carlos

Objetivos: La polineuropatía amiloidótica familiar por transtiretina (hATTR) es una enfermedad multisistémica rara, que afecta al sistema nervioso periférico y a otros órganos. La supervivencia al diagnóstico se estima en torno a unos 5-15 años y existe un retraso importante en el mismo. Debido a la existencia hoy en día de nuevos tratamientos es indispensable conocer las banderas rojas o “red flags” de la enfermedad para su correcto y precoz diagnóstico.

Material y métodos: Presentamos una serie de 30 pacientes consecutivos diagnosticados de hATTR y seguidos en nuestro durante los últimos 10 años. Analizamos la presencia de banderas rojas clásicas de la enfermedad al momento del diagnóstico. Todos los pacientes fueron diagnosticados de polineuropatía sensitivo-motora simétrica y clasificados de acorde con la edad de inicio, tipo de mutación y estadio de Coutinho.

Resultados: Al diagnóstico la presencia de banderas rojas fue: síndrome de túnel del carpo bilateral (STC) (50%;15/30), STC bilateral y unilateral (56%;17/30) disautonomía (56%;17/30), síntomas gastrointestinales (46.6%;14/30), pérdida de peso (26.6%;8/30), enfermedad cardíaca (40%;12/30), enfermedad renal (3.3%;1/30), opacidades vítreas (0/30), neuropatía familiar (70%;21/30), cardiopatía familiar (50%;15/30), historia familiar gastrointestinal (10%; 3/30). Tres o más banderas rojas estaban presentes en 6/6 (100%) pacientes con inicio temprano (<50a) y 22/24 (92%) con inicio tardío (>50a).

Conclusión: Las banderas rojas, incluso en pacientes de inicio tardío, son hallazgos comunes al momento del diagnóstico, y su presencia en una polineuropatía simétrica debe alertarnos y conducir el diagnóstico hacia hATTR hasta poder excluirlo, dado que la respuesta a tratamientos es mejor en estadios tempranos de la enfermedad.

ENFERMEDAD DE CHARCOT-MARIE-TOOTH DEBIDA A MUTACIONES DEL GEN MORC2 EN ESPAÑA

Sivera Mascaró, R. ¹; Lupo, V. ²; Díaz Manera, J. ³; García-Romero, M.D.M. ⁴; García-Sobrino, T. ⁵; Querol Gutiérrez, L. ³; Paradas, C. ⁶; Pascual, S.I. ⁴; Frasquet Carrera, M. ⁷; Vilchez Padilla, J.J. ⁸; Sevilla Mantecón, M.T. ⁸

1. Servicio de Neurología. Hospital Francesc de Borja de Gandia;
2. Servicio de Genética. Centro de Investigación Príncipe Felipe;
3. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau;
4. Servicio de Neuropediatría. Hospital Universitario La Paz;
5. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago;
6. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío;
7. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politènic La Fe;
8. Servicio de Neurología. Hospital La Fe. CIBER de enfermedades raras

Objetivos: Las mutaciones en el gen MORC2 son una causa poco frecuente de síndrome de Charcot-Marie-Tooth (CMT) que fue

descrita inicialmente en 3 familias españolas. El objetivo es describir la distribución de dichas mutaciones en España, profundizar en el fenotipo clínico y establecer una correlación fenotipo-genotipo.

Material y métodos: Estudio multicéntrico retrospectivo que incluye todos los pacientes con mutaciones en MORC2 evaluados en 6 centros. Se analizan datos clínicos, neurofisiológicos, radiológicos y anatomopatológicos.

Resultados: Se recoge información sobre 14 pacientes (8 familias) distribuidas por todo el territorio nacional (5 Comunidad valenciana, 2 Cataluña, 1 Andalucía, 1 Galicia, 1 Madrid). La mutación más frecuente es p.R190W (c.568C>T) en 9 pacientes, seguida de p.A406V, p.G298R, p.A152P, p.D466N y p.S25L en un paciente cada una. 2 de las mutaciones son noveles y en 7 pacientes la mutación es de novo. Los pacientes con la mutación p.R190W, p.A406V y p.D466N tienen un fenotipo similar con inicio en las primeras 2 décadas, predominio motor, afectación proximal precoz y debilidad asimétrica. Esto es demostrable, en la exploración física, los estudios neurofisiológicos y la resonancia muscular. Los pacientes con las mutaciones p.G298R y p.A152P presentan un fenotipo motor y distal tipo atrofia espinal distal. La paciente con la mutación p.S25L presenta un cuadro más grave tipo atrofia muscular espinal, con microcefalia y retraso psicomotor. Los calambres, la hiperactividad motora y la hiperCKemia fueron frecuentes en toda la serie independientemente del fenotipo.

Conclusión: Las mutaciones en MORC2 son una causa poco frecuente de CMT en España con un gran abanico fenotípico

Enfermedades Neuromusculares II

ANÁLISIS DE LA UTILIDAD DEL GDF-15 EN EL DIAGNÓSTICO DE ENFERMEDADES DEL SISTEMA DE FOSFORILACIÓN OXIDATIVA MITOCONDRIAL

Domínguez González, C. ¹; Fernández, M. ²; Laine-Menéndez, S. ²; De Fuenmayor, C. ¹; Martín, M.A. ²; Morán, M. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre;
2. Laboratorio de Enfermedades Metabólicas y Neuromusculares. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos: El factor de crecimiento GDF15 es una citoquina que se expresa ante diversos estímulos como el estrés oxidativo, la inflamación o la hipoxia. Además de a otras condiciones, se ha descrito asociada a disfunción del sistema de fosforilación oxidativa mitocondrial habiendo demostrado ser un biomarcador altamente sensible para el diagnóstico de pacientes con patología mitocondrial de diversa índole. Es frecuente que ante pacientes con fatiga muscular y mialgias difusas se sospeche una enfermedad mitocondrial (EM), y que sean necesarias múltiples pruebas, algunas invasivas como una biopsia de músculo, para descartarlo.

Material y métodos: Analizamos los niveles de GDF15 en plasma en un grupo de 46 pacientes con enfermedad mitocondrial confirmada, 27 pacientes con síndrome de fatiga crónica (SFC) con EM descartada, 33 con patología no mitocondrial y 20 controles sanos, con el fin de: i) estudiar su utilidad en el diagnóstico de EM y ii) estudiar su valor predictivo negativo en pacientes con sospecha de EM.

Resultados: En nuestra serie, la sensibilidad del GDF-15 es del 74%, con una especificidad del 95%. Su valor predictivo negativo es del 89% y el valor predictivo positivo del 89%. Los valores de GDF15 son más altos en el subgrupo de alteración del mantenimiento del ADNmt y en los casos con miopatía (p=0.001). Ningún caso SFC mostró niveles alterados de GDF-15.

Conclusión: El GDF15 es un marcador sensible y específico en patología mitocondrial (sobre todo en casos que cursan con miopatía). Su determinación puede ayudar a descartar este diagnóstico evitando pruebas costosas e invasivas

UTILIDAD DE TREM2 COMO BIOMARCADOR DE ACTIVACIÓN MICROGLIAL EN LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

Blanco Luquin, I. ¹; Martínez Merino, L. ²; Vicuña Urriza, J. ¹; Roldán Arrastia, M. ¹; Acha Santamaría, B. ¹; Zueco, S. ¹; Urdániz Casado, A. ¹; Zelaya, M.V. ³; Mendioroz, M. ¹; Jericó, I. ²

1. Servicio de Genética. Navarrabiomed-Fundación Miguel Servet; 2. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra; 3. Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario de Navarra

Objetivos: El gen TREM2 es un receptor de la microglía activada cuya variante rs75932628 incrementa el riesgo para desarrollar esclerosis lateral amiotrófica (ELA). El objetivo del estudio fue determinar la expresión de TREM2 en tejido nervioso humano y su potencial uso como biomarcador diagnóstico en la ELA esporádica.

Material y métodos: En muestras postmortem de asta anterior de la médula y corteza frontal motora de 21 pacientes con ELA y 19 controles se cuantificaron los niveles de RNA mensajero (mRNA) del gen TREM2 mediante RT-qPCR. En una cohorte independiente (ELA n=43, control n=46) se midió el nivel de proteína Trem2 mediante inmunoensayo-ELISA y Western Blot (WB). Las diferencias entre grupos se analizaron mediante el estadístico t de Student o U-Mann-Whitney y se realizó un análisis de regresión logística.

Resultados: La expresión de TREM2-mRNA se encontró incrementada 2,3 veces en el asta anterior de la médula espinal de pacientes con ELA comparado con controles (p-valor < 0,001). Además, el nivel de proteína Trem2 se observó elevado en el plasma de pacientes con ELA comparado con controles, mediante ELISA (p-valor < 0,05) y mediante WB (p-valor < 0,05). El nivel plasmático de Trem2 > 0,84 pg/mL predice la presencia de ELA con una OR=12,8 (IC 95%=2,01-81,61) en el modelo de regresión logística.

Conclusión: Los resultados sugieren que la microglía y en concreto el gen TREM2 desempeñan un papel en el desarrollo de la ELA. Además, el nivel plasmático de la proteína Trem2 se configura como un potencial biomarcador de la ELA.

FOSMN: ¿UNA PROTEINOPATÍA TDP-43?

Agirre Beitia, G. ¹; Moreno Estébanez, A. ¹; González-Pinto González, T. ¹; Melgar Jiménez, B. ²; Campos Rodríguez, I. ¹; Cabral Martínez, L. ¹; Jauregui Barrutia, A. ¹; González Eizaguirre, A. ¹; Caballero Romero, I. ³; Bárcena Llona, J. ¹; Gómez Esteban, J.C. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces;

2. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario de Cruces; 3. Servicio de Neurología. Hospital de Basurto

Objetivos: La neuropatía sensitivo-motora de inicio facial (FOSMN: Facial Onset Sensory and Motor Neuronopathy) es un síndrome relativamente nuevo, descrito en el 2006 por Vucic. Hasta la fecha, solo hay alrededor de 50 casos descritos en la literatura. Presentamos tres nuevos casos de FOSMN, uno de ellos con examen neuropatológico post-mortem.

Material y métodos: Se han revisado tres casos vistos en el hospital de Cruces, realizándosele a uno de ellos un examen neuropatológico post-mortem.

Resultados: La presentación inicial es la alteración sensitiva facial que progresa secuencialmente al cuero cabelludo, cuello, zona torácica superior y extremidades superiores. Después, los pacientes desarrollan síntomas bulbares como disartria o disfagia. Más tarde, aparecen los síntomas motores (fasciculaciones, debilidad y atrofia). Característicamente, los pacientes con FOSMN tienen el Blink reflex patológico desde el inicio de la enfermedad. A medida que la enfermedad avanza, otros hallazgos neurofisiológicos que suelen observarse son los potenciales sensitivos disminuidos en extremidades superiores y las fasciculaciones, con una estimulación magnética transcraneal normal. En los exámenes anatomopatológicos realizados hasta el momento, se ha observado atrofia de los núcleos de los pares craneales del puente y del bulbo y atrofia de los ganglios dorsales y de las motoneuronas a nivel del troncoencéfalo y médula cervical.

Conclusión: En el examen neuropatológico realizado a nuestro paciente se observan inclusiones TDP-43 positivas. El caso que presentamos aporta más peso a la hipótesis de que el FOSMN se encuentre dentro del espectro de las proteinopatías TDP-43 y sugiere que pueda ser una forma focal de enfermedad de motoneurona.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y PRONÓSTICAS DE LOS PACIENTES CON MIASTENIA GRAVIS ASOCIADA A TIMOMA

Álvarez Velasco, R. ¹; Cortés Vicente, E. ¹; Trujillo Reyes, J.C. ¹; Martínez Téllez, E. ¹; Segovia Simón, S. ¹; Arribas Velasco, M. ²; Fernández Couto, G. ²; Paradas López, C.M. ³; Casasnovas Pons, C. ⁴; Guerrero Solá, A. ⁵; Pardo Fernández, J. ⁶; Ramos Fransi, A. ⁷; Martínez Piñeiro, A. ⁷; Sevilla Mantecón, T. ⁸; López de Munain Arregui, A. ⁹; Gómez Caravaca, M.T. ¹⁰; Jericó Pascual, I. ¹¹; Pelayo Negro, A.L. ¹²; Gutiérrez Gutiérrez, G. ¹³

1. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 2. Servicio de Neurología. Universidad Europea de Madrid; 3. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge; 5. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 6. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela; 7. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 8. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 9. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 10. Servicio de Neurología. Hospital Reina Sofía; 11. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra; 12. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 13. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía

Objetivos: Describir las características de los pacientes con miastenia gravis asociada a timoma (TAMG) y compararlas con las de los pacientes con miastenia gravis no asociada a timoma.

Material y métodos: Estudio observacional, multicéntrico, basado en la información del registro nacional de miastenia gravis (NMD-ES). Se incluyeron pacientes con debut posterior al año 2000. Se clasificaron en función de la presencia o no de timoma basándose en los resultados anatomopatológicos. Se revisaron datos demográficos, inmunológicos, clínicos y terapéuticos.

Resultados: Se incluyeron 920 pacientes de 15 hospitales. 148 pacientes (16,1%) presentaron timoma. La edad de inicio fue menor en los pacientes TAMG (51,7 vs 58,2 años; $p<0.001$) sin diferencias significativas en cuanto a sexo. Los pacientes TAMG se relacionaron con: mayor título de anticuerpos antiRACH (117,6nmol/ml vs 32,3nmol/ml; $p<0.001$), mayor frecuencia de inicio bulbar (44,2% vs 34,5%; $p=0.029$), menor frecuencia de inicio ocular (19,4% vs 44,8%, $p<0.001$) y de sintomatología ocular aislada (8,1% vs 31,1%), mayor proporción de pacientes con MGFA IIIA o superior al inicio (37,2% vs 18,9%, $p<0.001$) y en el momento de mayor gravedad (62,2% vs 35,0%, $p<0.001$) aunque sin diferencias en MGFA ni MGPI al final del seguimiento, mayor proporción de pacientes farmacorresistentes (35,1% vs 20,2%, $p<0.001$), mayor frecuencia de crisis miasténicas (18,9% vs 6,7%, $p<0.001$) y de muertes por cualquier causa (18,2% vs 12,2%, $p=0.045$).

Conclusión: La presencia de timoma se relaciona con una mayor gravedad, mayor frecuencia de crisis miasténicas y mortalidad y necesidad de un mayor número de fármacos inmunosupresores para el control de la enfermedad.

EVALUACIÓN DE LA EFICACIA DE TIMECTOMÍA EN PACIENTES CON MIASTENIA GRAVIS SIN PATOLOGÍA TÍMICA. ESTUDIO RETROSPECTIVO EN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

Vélez Gómez, B.; Medina Rodríguez, M.; Millán Vázquez, M.; Gutiérrez De San Miguel, C.; Rojas-Marcos Rodríguez de Quesada, I.; Paradas López, C.; Cabrera Serrano, M.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos: La eficacia de la timectomía en el manejo de la miastenia gravis generalizada (MG) no asociada a timoma ha sido muy cuestionada. Numerosos estudios retrospectivos y observacionales no evidenciaron beneficio, sin embargo, un reciente ensayo clínico randomizado demostró menor necesidad de corticoides e inmunosupresores (Woffe 2016). Nuestro objetivo es contrastar si el beneficio reportado en el contexto de un ensayo clínico controlado se reproduce en condiciones reales en pacientes atendidos en una unidad especializada en enfermedades neuromusculares.

Material y métodos: Analizamos retrospectivamente pacientes diagnosticados de MG no timomatosos entre los años 2011-2015. Se analizan dos grupos: pacientes sometidos a timectomía (GT) y pacientes no timectomizados (GNT). Se analiza tasas de remisión, dosis de corticoides necesaria y necesidad de tratamiento inmunosupresor no esteroideo

Resultados: Se incluyeron 196 pacientes (GT=11 y GNT=93). La mayoría de timectomías se realizaron mediante toracoscopia. La mediana de seguimiento fue 7 años en GNT (Rango Intercuartilico(RQ)

4) y de 12 años (RQ 9) en GT. La mediana de edad fue 73 años (RQ 15) en GNT y 47 (RQ 41) en GT. 53% en GNT eran varones, 18% en GT. Los pacientes pertenecientes a GNT mostraron una mayor tasa de remisión, con necesidad menor de dosis de corticoides (0mg/dl mediana (RQ 10) en GNT vs 20mg/dl mediana (RQ 21) en GT) ($p=0,08$) y de inmunosupresores (62%GNT vs 54%GT $p=0,001$).

Conclusión: En nuestra serie, los pacientes no sometidos a timectomía evolucionaron mejor que los timectomizados. Diferencias en las características de los grupos estudiados respecto al estudio de Wolfe y las diferencias técnicas (toracoscopia vs toracotomía) podría explicar esta discordancia.

MIASTENIA GRAVIS DE INICIO MUY TARDÍO: CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y TERAPÉUTICAS

Cortés Vicente, E. ¹; Álvarez Velasco, R. ¹; Segovia Simón, S. ²; Paradas López, C. ³; Casasnovas Pons, C. ⁴; Guerrero Sola, A. ⁵; Pardo Fernández, J. ⁶; Ramos Fransi, A. ⁷; Sevilla Mantecón, T. ⁸; López de Munain Arregui, A. ⁹; Gómez Caravaca, M.T. ¹⁰; Jericó Pascual, I. ¹¹; Gutiérrez Gutiérrez, G. ¹²; Pelayo Negro, A.L. ¹³; Illa Sendra, I. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 2. Servicio de Neurología. CIBERER; 3. Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge; 5. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 6. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela; 7. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 8. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politènic La Fe; 9. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 10. Servicio de Neurología. Hospital Reina Sofía; 11. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra; 12. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía; 13. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Objetivos: Describir las características de los pacientes con Miastenia Gravis (MG) de inicio muy tardío.

Material y métodos: Estudio observacional, de corte transversal, multicéntrico, basado en la información del registro nacional de MG (NMD-ES). Se incluyeron pacientes mayores de 18 años al inicio de la enfermedad, con debut entre 2000 y 2016. Los pacientes se clasificaron en tres subgrupos: MG de inicio temprano (inicio <50 años), MG de inicio tardío (inicio ≥50 y <65 años) y MG de inicio muy tardío (inicio ≥65 años). Se revisaron datos demográficos, inmunológicos, clínicos y terapéuticos.

Resultados: Se incluyeron 939 pacientes de 15 hospitales: 288 (30.7%) fueron MG de inicio temprano, 227 (24.2%) fueron MG de inicio tardío y 424 (45.2%) fueron MG de inicio muy tardío. El seguimiento medio fue de 9,1 años (SD 4,3). Los pacientes de inicio tardío y muy tardío fueron más frecuentemente hombres ($p<0,0001$). En comparación con los grupos de inicio temprano y de inicio tardío, en el grupo de inicio muy tardío hubo una mayor presencia de pacientes con anti-receptor de acetilcolina (anti-RACH) ($p<0,0001$) y sin timoma ($p<0,0001$). Aunque el grupo de inicio muy tardío presentó más episodios graves (MGFA IVB y V) al debut ($p=0,002$), requirieron menos fármacos ($p<0,0001$) y fueron con menor frecuencia farmacoresistentes ($p<0,0001$).

Conclusión: Los pacientes con MG son con mayor frecuencia ancianos (≥65 años) con anticuerpos anti-RACH y sin timoma. Aunque

los pacientes con MG de inicio muy tardío pueden tener un debut grave, responden favorablemente cuando se diagnostican y tratan adecuadamente.

ISLAS CANARIAS: CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE UNA GRAN Y HOMOGÉNEA COHORTE DE PACIENTES CON DOF CON EXPANSION (GCN)15

Alonso Pérez, J. ¹; León Hernández, J.C. ²; Mendoza Grimón, M.D. ³; Gutiérrez Martínez, A.J. ⁴; Pérez Pérez, H. ⁵; Hadjigeorgiou, I. ⁶; Montón Álvarez, F. ²; Díaz Manera, J. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 2. Servicio de Neurología. Complejo Hospital Universitario Nuestra Sra. de Candelaria; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Materno-Infantil de Canarias; 5. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Canarias; 6. Servicio de Neurología. Hospital Doctor José Molina Orosa

Objetivos: La distrofia óculo-faríngea (DOF) es una miopatía autosómica dominante de inicio tardío que se caracteriza por ptosis, disfagia y debilidad de cinturas progresiva. Se produce por una expansión del triplete (GCN)n del gen PABPN1. El alelo más frecuente es la expansión (GCN)13. El tamaño de la expansión se ha correlacionado con el inicio de la enfermedad y la severidad.

Material y métodos: Se analizaron las características clínicas, demográficas y genéticas de una gran cohorte de pacientes con DOF de las Islas Canarias.

Resultados: Se identificaron 70 pacientes con DOF procedentes de diferentes islas canarias, lo que produce una prevalencia estimada de enfermedad de 5/100000 habitantes. La mayoría de los pacientes, 94,7%, presentaban el alelo (GCN)15. La media de edad de inicio de los síntomas en los pacientes con (GCN)15 fue de 43 años, mientras que en expansiones menores fue de 50,3 años. Todos los pacientes presentaban ptosis, con una media de edad de 46,9 años. El 85,5% de los pacientes tenían disfagia, sin embargo ningún paciente necesitaba de una gastrostomía. Sólo 11 pacientes (20,4%) tenían una debilidad leve de cintura pélvica, pero ninguno necesitaba silla de ruedas.

Conclusión: Este estudio confirma la alta prevalencia de DOF en las Islas Canarias. Más del 95% de los pacientes portan la expansión (GCN)15 lo que sugiere un efecto fundador en esta área. Nuestros datos sugieren que el inicio de la enfermedad es más precoz, pero con una progresión más lenta que en otras poblaciones, dado que ningún paciente tiene una disfagia severa o está en silla de ruedas.

REGISTRO ESPAÑOL DE LA ENFERMEDAD DE POMPE: ANÁLISIS DE LOS PRIMEROS 49 PACIENTES CON ENFERMEDAD DE POMPE DEL ADULTO

Alonso Pérez, J. ¹; Segovia Simón, S. ¹; Domínguez González, C. ²; Olivé Plana, M. ³; Mendoza Grimón, M.D. ⁴; Fernández Torón, R. ⁵; López de Munain, A. ⁵; Muñoz Blanco, J.L. ⁶; Ramos Fransi, A. ⁷; Nacimiento Osorio, A. ⁸; Paradas, C. ⁹; Muelas, N. ¹⁰; Barcena Llona, J.I. ¹¹; Barba Romero, M.A. ¹²; Maria Grau, J. ¹³; Pascual Pascual, S.I. ¹⁴; Pintos Morell, G. ¹⁵; Illa Sendra, I. ¹; Díaz Manera, J. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín; 5. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 6. Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón; 7. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 8. Servicio de Neuropediatría. Fundació Hospital Sant Joan de Déu; 9. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío; 10. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 11. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces; 12. Servicio de Medicina Interna. Hospital General de Albacete; 13. Servicio de Medicina Interna. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 14. Servicio de Neuropediatría. Complejo Universitario La Paz; 15. Servicio de Neuropediatría. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: La enfermedad de Pompe es una enfermedad rara con herencia autosómica recesiva por un déficit de maltasa ácida. Este déficit produce un acúmulo de glucógeno en los tejidos. Clínicamente se caracteriza principalmente por una debilidad de cinturas progresiva y una afectación de la musculatura respiratoria. En 2013 se creó el registro español de enfermedad de Pompe. El objetivo de este estudio es analizar las características de los primeros 49 pacientes incluidos y divulgar la existencia de este registro dentro de la comunidad médica.

Material y métodos: Se realizó un estudio observacional donde se analizaron las variables de los pacientes incluidos en el registro español de Enfermedad de Pompe desde mayo de 2013 hasta octubre de 2018.

Resultados: Los 49 pacientes proceden de 7 hospitales españoles. Veintiséis pacientes son mujeres y 23 hombres. La edad media en el momento del análisis fue de 47.2 años. Diez pacientes estaban asintomáticos. La edad media de inicio de los síntomas fue 29 años, siendo la debilidad de cintura pélvica el síntoma inicial más frecuente. El 49% de los pacientes tenían afectación respiratoria, necesitando el 70.8% ventilación mecánica no invasiva. El análisis genético encontró la mutación IVS1-13 T>G en el 85.3% de los pacientes. Todos los pacientes sintomáticos recibían tratamiento con ERT.

Conclusión: Este registro permite conocer las características clínico-genéticas de pacientes adultos con Enfermedad de Pompe en España, además de ser la base de futuros estudios de historia natural y del impacto de la ERT en el curso de la enfermedad.

ENFERMEDAD DE CHARCOT-MARIE-TOOTH ASOCIADA A DEGENERACIÓN DE OTROS SISTEMAS (CMT PLUS)

Antolí Martínez, H. ¹; Frasquet, M. ²; Argente, H. ²; Vázquez-Costa, J.F. ²; Millet Sancho, E. ³; Espinós, C. ⁴; Lupo, V. ⁴; Sevilla Mantecón, T. ⁵

1. Servicio de Neurología. Hospital Regional Universitario de Málaga; 2. Servicio de Neurología. Instituto de Investigación Sanitaria La Fe; 3. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 4. Unidad de Genética y Genómica de Enfermedades Neuromusculares y Neurodegenerativas. Centro de Investigación Príncipe Felipe (CIPF); 5. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe

Objetivos: Las neuropatías hereditarias tipo Charcot-Marie-Tooth (CMT) pueden manifestarse aisladamente o tener otras características asociadas (CMT plus). El objetivo principal de este estudio es

determinar la causa genética y la correlación fenotípica de un grupo de pacientes con CMT plus obtenidos de una serie hospitalaria extensa.

Material y métodos: Se incluyeron en el estudio 31 pacientes que presentaban una neuropatía con perfil de CMT y otra alteración del SNC como ataxia cerebelosa, paraparesia/piramidismo, atrofia óptica, retraso mental, Parkinsonismo, etc. Se revisaron las historias clínicas incluyendo los estudios electrofisiológicos. Se realizó estudio genético a todos los pacientes, en algunos se orientó según fenotipo y en la mayoría se realizó estudio mediante panel o exoma.

Resultados: Se caracterizaron genéticamente 16 pacientes (51,6%). La característica que más frecuentemente se asoció a la neuropatía fue la paraparesia/piramidismo, seguida de alteraciones de los órganos de los sentidos, ataxia, retraso mental, parkinsonismo, y afectación de múltiples sistemas. Se identificaron a 5 familias con más de un miembro afectado y los genes implicados fueron KIF1A, ABCD1, ABHD12, AAAS y HSN1/DNAJB2. En las familias con mutaciones en ABHD12 y AAAS el diagnóstico genético se orientó según fenotipo.

Conclusión: La paraparesia/piramidismo fue lo que más frecuentemente se asoció a CMT, probablemente indicando degeneración axonal distal de otras neuronas. Conocer en profundidad el fenotipo fue útil a la hora de enfocar el estudio genético, sobre todo en las familias con fenotipo complejo como en los casos con mutaciones en ABHD12 y AAAS ya que estos genes no estaban incluidos en el panel. Financiación: PI16/00403

AUSENCIA DE EXPRESIÓN DE DYSTROPHIN RELATED PROTEIN 2 (DRP2) EN UNA FAMILIA CHARCOT-MARIE-TOOTH

Sevilla Mantecón, M.T. ¹; Sancho, P. ²; Azorín Villena, I. ³; Frasquet Carrera, M. ⁴; Pascual-Pascual, S.I. ⁵; Millet Sancho, E. ⁶; Vélchez Medina, R. ³; Lupo, V. ²; Vélchez Padilla, J.J. ¹; Espinós Armero, C. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 2. Unidad de Genética y Genómica de Enfermedades Neuromusculares y Neurodegenerativas. Centro de Investigación Príncipe Felipe (CIPF); 3. Laboratorio Neurología. Instituto de Investigación Sanitaria La Fe (IISLAFE); 4. Servicio de Neurología. Instituto de Investigación Sanitaria La Fe (IISLAFE); 5. Servicio de Neuropediatría. Hospital Universitario La Paz; 6. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitari i Politècnic La Fe

Objetivos: Mutaciones en DRP2 se han relacionado con neuropatía tipo Charcot-Marie-Tooth (CMT) en 2 familias. El objetivo de este estudio fue identificar la mutación en dos pacientes de una familia con CMT en la que ya se habían descartado 56 genes mediante panel.

Material y métodos: Evaluación clínica de los pacientes. Secuenciación de exoma. Caracterización histopatológica mediante microscopía confocal y electrónica (ME) de biopsia de piel.

Resultados: El probando fue evaluado a los 57 años y presentaba las características clínicas de una neuropatía motora y sensitiva longitud dependiente de inicio a los 20 años. Los estudios neurofisiológicos mostraron ausencia de respuestas motoras distales en extremidades inferiores y ligero enlentecimiento de la velocidad de conducción motora con prolongación de las latencias distales y onda F en nervios de extremidades superiores. Su hermano presentaba una clínica similar. La secuenciación de exoma reveló la variante c.1294G>T (p.Glu432*) en el gen DRP2 (dystrophin related protein 2) en hemizigosis. Los

análisis de segregación e in silico apoyaban que era patológica. La inmunofluorescencia de la biopsia de piel de ambos pacientes mostró una carencia de DRP2 en las fibras mielínicas de los nervios dérmicos. En la microscopía electrónica se encontró descompactación de las láminas ab y adaxonales de las vainas de mielina y ausencia o deficiente formación de las bandas de Cajal.

Conclusión: La descripción de estos dos nuevos pacientes portadores del cambio p.Glu432*, quienes carecen de expresión de la proteína DRP2 en las fibras mielínicas, subraya que mutaciones en DRP2 definitivamente son responsables de CMT. Financiación: PI15/00187; Prometeo/2018/135; ISCIII-16/00403.

Enfermedades Neuromusculares III

DISTROFIA MIOTÓNICA TIPO 1: DESCRIPCIÓN DE UNA SERIE DE 107 PACIENTES

Sánchez-Tejerina San José, D. ¹; Palomino Doza, J. ²; Valverde Gómez, M. ²; Hernández Voth, A. ²; Sayas Catalán, J. ²; Domínguez González, C. ¹

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

Objetivos: Introducción: La distrofia miotónica tipo 1 (DM1) es la distrofia muscular más frecuente en adultos. Está causada por una expansión de tripletes CTG en el gen DMPK y se transmite de forma dominante. Destaca por su extenso espectro fenotípico con afectación multisistémica.

Material y métodos: Descripción de una serie de 107 pacientes con DM1 y análisis retrospectivo de factores demográficos y clínicos.

Resultados: Presentamos 107 pacientes con diagnóstico genético confirmado: 6 congénitos, 20 de inicio infanto-juvenil y 70 en edad adulta. Sólo 8 pacientes permanecían asintomáticos. Dieciocho no mostraban ningún patrón de debilidad, en 24 no existía miotonía clínica y 10 no exhibían ninguno de ellos. Diez pacientes perdieron la deambulación autónoma (9.5%) y 31 requerían de ayudas técnicas (29.5%). Nueve casos (8.6%) presentaron caídas con complicaciones (fractura o luxación articular). De los casos en que se realizó estudio cardiológico (80), 11 presentaron trastornos del ritmo cardíaco que requirieron colocación de un dispositivo (13.8%): 9/80 sólo marcapasos y 2/80 marcapasos y DAI. Existía disfunción ventricular por ecocardiografía en 3/72. No hubo ningún fallecimiento por complicaciones cardiológicas. La patología respiratoria fue el principal motivo de ingreso hospitalario y las infecciones respiratorias la primera causa de fallecimiento. Dos pacientes fallecieron por ictus isquémico. Ocho pacientes tenían antecedentes oncológicos y 4 de enfermedad tromboembólica venosa.

Conclusión: Dentro de la importante variabilidad clínica de la DM1, la afectación respiratoria supone la principal causa de morbi-mortalidad. Realizándose un adecuado estudio y seguimiento, la incidencia de complicaciones cardiológicas es baja. La debilidad ocasiona caídas frecuentes que pueden causar complicaciones importantes.

ESTUDIO DEL TRANSCRIPTOMA DE LA CORTEZA MOTORA DE PACIENTES CON ELA MEDIANTE SECUENCIACIÓN MASIVA DE ARN

Dols-Icardo, O. ¹; Montal, V. ¹; Sirisi, S. ¹; López-Pernas, G. ¹; Molina-Porcel, L. ²; Muñoz-Llahuna, L. ¹; Cervera-Carles, L. ¹; Turón-Sans, J. ³; Fortea, J. ¹; Blesa, R. ¹; Lleó, A. ¹; Rojas-García, R. ³; Clarimón, J. ¹

1. Neurología. Unidad de Memoria. Instituto de Investigación Biomédica Sant Pau, Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. CIBERNED.; 2. Servicio de Neurología. Banco de Tejidos Neurológicos del Biobanc-Hospital Clínic-IDIBAPS; 3. Neurología. Unidad de Enfermedades Neuromusculares. Instituto de Investigación Biomédica Sant Pau, Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. CIBERNED

Objetivos: La alteración en el metabolismo del ARN es un proceso clave en la patología asociada a la ELA. A pesar de esto, ningún estudio ha investigado de forma exhaustiva las posibles alteraciones del ARN en la corteza motora de casos con ELA, utilizando secuenciación masiva del ARN.

Material y métodos: Se aisló el ARN de la corteza motora de once casos con ELA y ocho individuos sanos sin cambios neuropatológicos en esta región cerebral. La preparación de las librerías se realizó mediante el kit TrueSeq Stranded Total RNA (Illumina). Se estudiaron las alteraciones en la expresión génica, el uso diferencial de isoformas y los eventos de splicing alternativo. Posteriormente, mediante el uso de datos públicos de ARN aislado de células individuales de cerebro adulto humano, se deconvolucionaron los diferentes tipos celulares y se estudiaron las alteraciones del ARN específicas para cada tipo celular.

Resultados: Se evaluaron un total de 24.738 genes y 147.711 transcritos. Entre ellos, 124 genes y 64 transcritos resultaron significativamente alterados. La deconvolución celular demostró un aumento en la proporción de células microgliales y un recuento disminuido de una subpoblación neuronal gabaérgica y glutamatérgica en la corteza motora de los pacientes, así como alteraciones significativas en la expresión génica según el tipo celular.

Conclusión: Nuestros datos proporcionan evidencia de que la homeostasis del ARN se halla alterada en la ELA. Finalmente, demostramos alteraciones en la composición celular y cambios transcripcionales específicos de cada tipo celular en la corteza motora de pacientes con ELA.

APATIA: FACTOR DE MAL PRONÓSTICO EN PACIENTES CON ELA

Gascón Bayarri, J. ¹; Turón Sans, J. ²; Rico Pons, I. ¹; Vélez Santamaría, P.V. ¹; Arroyo Pereiro, P. ¹; Povedano Panadés, M. ¹; Reñé Ramírez, R. ¹

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

Objetivos: Describir el perfil neuropsicológico de pacientes con ELA. Determinar si alguna alteración neuropsicológica tiene implicaciones pronósticas.

Material y métodos: Se recogieron datos clínicos, de neuroimagen y neuropsicológicos de 149 pacientes presentados de manera consecutiva en la Unidad de ELA de nuestro centro. Se incluyó un test de cribaje (ALS-CBS) y una batería neuropsicológica completa para valorar todos los dominios cognitivos y de conducta. Se describió el porcentaje de pacientes con afectación cognitiva y/o conductual. Se describió el porcentaje de dominios afectados. Se analizó la relevancia en la supervivencia de cada variable epidemiológica y neuropsicológica

mediante curvas de Kaplan-Meier y el valor independiente de cada uno de los significativos mediante una regresión de Cox.

Resultados: El 10,7% presentaron Demencia Frontotemporal, el 34,7% deterioro cognitivo leve, el 6% deterioro conductual leve y el 13,3% una combinación de estos dos. Los dominios cognitivos más afectados fueron funciones ejecutivas (60%), memoria (35%) y lenguaje (12%). Los síntomas psicoconductuales más presentes fueron irritabilidad (40%), depresión (24%) y apatía (19%). Edad, tiempo de evolución, pérdida de peso, puntuación ALSFRS-R y apatía fueron factores de peor pronóstico vital hasta el momento de proponer la VMNI y edad, apatía y aceptación de esta medida lo fueron después de la proposición de ésta ($p<0,05$). La aceptación de medidas invasivas no fue distinta en los pacientes apáticos respecto a los no apáticos, y la de la VMNI no fue distinta en pacientes con o sin deterioro cognitivo o conductual.

Conclusión: La apatía es factor de mal pronóstico independiente en pacientes con ELA.

EFICACIA Y SEGURIDAD DE LOS TRATAMIENTOS INMUNOSUPRESORES NO ESTEROIDEOS EN PACIENTES CON MIASTENIA GRAVIS GENERALIZADA. REVISIÓN SISTEMÁTICA DE LA LITERATURA Y METANÁLISIS

Pastor Yvorra, S.; Fernández-Fournier Fernández, M.; Rodríguez de Rivera Garrido, F.J.; Díez Tejedor, E.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz

Objetivos: la Miastenia Gravis (MG) es una enfermedad inmunomediada, cuyo tratamiento consiste en el uso de los inhibidores de la acetilcolinesterasa y corticoides, a los que se asocian tratamientos inmunosupresores en casos de insuficiente respuesta. El objetivo de esta revisión es la evaluación de la eficacia y seguridad de los fármacos inmunosupresores en la MG generalizada mediante el análisis sistemático de los estudios publicados.

Material y métodos: se utilizaron las bases de datos PUBMED, EMBASE y Clinical trials gov, usando una estrategia de búsqueda en donde se seleccionaron todos los ensayos clínicos controlados y estudios de cohortes que incluyesen a pacientes con MG generalizada e introducción de un tratamiento inmunosupresor asociado o no a corticoides. Las variables principales de medida fueron: cambio en la puntuación QMG al final del estudio respecto a la línea de base y número de pacientes que abandonaron el estudio por efectos adversos (EA) de los fármacos.

Resultados: de un total de 22 estudios seleccionados, se encontraron diferencias significativas en cuanto a la puntuación del QMG a favor del tratamiento con tacrolimus, ciclosporina, ciclofosfamida, rituximab y eculizumab. En cuanto al número de abandonos de tratamiento no hubo diferencias significativas entre los grupos, y en el análisis global hubo diferencias significativas a favor del placebo en la variable EA.

Conclusión: tacrolimus, rituximab y eculizumab destacan como los tratamientos con mejor perfil de eficacia y seguridad, aunque se necesitan más estudios con mayor homogeneidad para establecer conclusiones que deriven en algoritmos de decisión terapéutica.

DIAGNOSTICO PRECOZ DE LA AMILOIDOSIS HEREDITARIA POR TRANSTIRRETINA AHTTR A TRAVÉS DEL SEGUIMIENTO DE PORTADORES. PRESENTACIÓN DE UN CONSENSO INTERNACIONAL

Galán Dávila, L. ¹; Romero Acebal, M. ²; Damy, T. ³; Attarian, S. ⁴; Luigetti, M. ⁵; Sadeh, M. ⁶; Sarafov, S. ⁷; Tournev, I. ⁸; Ueda, M. ⁹; Conceição, I. ¹⁰

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 2. Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Victoria; 3. Servicio de Cardiología. Henri Mondor Hospital; 4. Servicio de Neurología. CHU La Timone; 5. Servicio de Neurología. Fondazione Policlinico Universitario A. Gemelli IRCCS; 6. Servicio de Neurología. Wolfson Medical Center; 7. Servicio de Neurología. Alexandrovska Hospital; 8. Servicio de j Department of Cognitive Science and Psychology. New Bulgarian University; 9. Servicio de Neurología. University of Kumamoto; 10. Servicio de Neurología. Hopital Santa Maria

Objetivos: La AHTTR es una enfermedad AD de penetrancia incompleta. El seguimiento de portadores supone una oportunidad y un problema puesto que es muy difícil definir cuándo la enfermedad se ha iniciado con la suficiente seguridad, pero sin que sea demasiado tarde. Se presenta un consenso internacional de cuando considerar que la enfermedad se ha iniciado en un portador.

Material y métodos: Diez expertos internacionales de diferentes países incluyendo Cardiólogos y Neurologos, elaboraron un documento de consenso que fue refrendado por diferentes especialistas en cada país incluyendo: la metodología de seguimiento de los portadores y su frecuencia, las pruebas más útiles según genotipo y la combinación de pruebas suficiente para considerar que el inicio de la enfermedad ya está presente.

Resultados: Se define el término de “edad predicha de inicio” como aquella en la que suele iniciarse para la mutación o la del caso índice. El seguimiento debe hacerse al menos 10 años antes de dicha edad predicha. Se consideran la enfermedad activa cuando aparecen síntomas o signos definitivos de la enfermedad, o bien un síntoma o un signo sugerente combinado con una prueba patológica o bien dos pruebas patológicas en ausencia de ningún síntoma.

Conclusión: Aunque la tarea de definir el inicio de la enfermedad en la AHTTR es muy difícil, este documento supone un paso inicial y una herramienta útil para los profesionales que siguen este tipo de paciente. Abriendo la posibilidad para definir la enfermedad con escasos síntomas o incluso en la ausencia de los mismos ante pruebas patológicas.

EFICACIA Y SEGURIDAD A LARGO PLAZO DE PATISIRAN EN PACIENTES CON AMILOIDOSIS AHTTR: ESTUDIO DE EXTENSIÓN NO ENMASCARADO

Galán Dávila, L. ¹; Polydefkis, M. ²; González Duarte, A. ³; Coelho, T. ⁴; Wixner, J. ⁵; Kristen, A. ⁶; García López, M.D.C. ⁷; Adams, D. ⁸

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 2. Servicio de Neurología. John Hopkins University; 3. Servicio de Neurología. Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubiran; 4. Servicio de Neurología. Centro Hospitalar do Porto; 5. Department of Public Health and Clinical Medicine. Umeå University; 6. Cardiología. Medical University of Heidelberg; 7. Departamento Médico. Alnylam Pharmaceuticals Spain; 8. Servicio de Neurología. National Reference Center for FAP NNERF

Objetivos: La amiloidosis hereditaria por transtiretina (AHTTR) es una enfermedad progresiva potencialmente mortal. La eficacia y

seguridad de patisiran en AhTTR con polineuropatía a los 18-24 meses se ha demostrado en estudios en fase 2 y 3 (APOLLO). Se presentan datos de seguridad y eficacia de un análisis intermedio del estudio de extensión abierto (Global Open-Label extension, OLE).

Material y métodos: Estudio de eficacia y seguridad multicéntrico, internacional, de extensión abierta que incluyó a los pacientes (APOLLO/placebo, n=49) o patisiran (APOLLO/patisiran, n=137) y del estudio en fase 2 (n=25).

Resultados: Se evaluaron 189 pacientes con un seguimiento de 12 meses. El perfil de seguridad fue similar al de estudios previos. Se observó una mejoría en la escala mNIS+7 tanto en el grupo APOLLO/patisiran (-4,0 [1,9]) como en el estudio de extensión abierta en fase 2 (-4,7 [3,5]). Una mejoría en la escala Norfolk QOL-DN en los pacientes APOLLO/patisiran (-3,9 [2,1]) Aunque los pacientes APOLLO/placebo presentaron mejoría (media mNIS+7: -1,4 [2,4], Norfolk QOL-DN: -4,5 [2,5]), progresaron respecto a los valores basales del estudio APOLLO (mNIS+7: +24,0 [4,2], Norfolk QOL-DN: +15,0 [3,4]).

Conclusión: El tratamiento con patisiran muestra beneficio a largo plazo. De forma global, se demostró la durabilidad del efecto en los pacientes con una mayor exposición temporal a patisiran. Aquellos no tratados previamente con patisiran, mostraron un entretimiento de la progresión y una mejoría en la calidad de vida tras 12 meses de tratamiento con patisiran, a pesar de la notable progresión de la enfermedad mientras recibieron placebo durante los 18 meses iniciales.

EXPERIENCIA CON PATISIRAN EN EL TRATAMIENTO DE LOS PACIENTES CON NEUROPATIA POR AMILOIDOSIS HEREDITARIA POR TRANSTIRRETINA AHTTR

Galán Dávila, L.; Horga Hernández, A.; Pytel, V.; Silva Hernández, L.; García Saéz, R.; Guerrero Sola, A.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: La Amiloidosis hereditaria por transtirretina AhTTR es una enfermedad progresiva potencialmente mortal en ausencia de tratamiento. Recientemente se ha demostrado la eficacia del patisiran en la polineuropatía por AhTTR. El objetivo de este trabajo es presentar la respuesta al tratamiento en 8 pacientes con neuropatía por AhTTR tratados con patisiran.

Material y métodos: Población: 8 pacientes, edades entre 57-82 años mediana 70. 4 estadio II de Coutinho, 4 estadio I pero con progresión tras tratamiento con Tafamidis. Mutaciones: 6 Val30Met una Glu89Gln, una Ala60Thr. El patisiran y la premedicación se administraron siguiendo el protocolo del ensayo APOLLO. Una paciente perdió dos dosis consecutivas. 4 pacientes no recibieron una o más dosis, pero nunca de forma consecutiva. Número de infusiones recibidas entre 10 y 40 (mediana 17) En dos pacientes la dexametasona se redujo a 7.5 mg y en una a 5 mg.

Resultados: Seguridad: Las infusiones fueron bien toleradas. Dos pacientes refirieron flushing, una tras la reducción de corticoide No hubo efectos adversos graves, aunque una paciente tuvo una fractura de codo grave que pudo verse agravada por los corticoides. Eficacia: 5 pacientes mostraron estabilización clínica con mejoría en algunos ítems, Dos pacientes mostraron progresión clínica, aunque pudiera ser menor a la esperada para la historia natural. Otra paciente mostró un agravamiento clínico tras una mejoría inicial, el agravamiento coincidió con no recibir dos dosis seguidas del tratamiento.

Conclusión: Patisiran es una nueva alternativa terapéutica para la hATTR con neuropatía. Es segura y eficaz. Su correcta administración puede ser clave para su eficacia.

IDENTIFICACIÓN DE LA EXPANSIÓN AAGGG EN EL GEN RFC1 EN PACIENTES CON FENOTIPO CANVAS

Rodrigo Armenteros, P. ¹; Kapetanovic García, S. ¹; Rodríguez Sainz, A. ²; Ruiz Ojeda, J. ²; Septién Larrabeiti, M.D.C. ³; Saenz Casquero, L. ⁴; Gómez Muga, J.J. ⁵; García Barcina, M. ⁶; Rafehi, H. ⁷; Lockhart, P.J. ⁸; García-Moncó Carra, J.C. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital de Basurto; 2. Servicio de Neurología. Hospital Galdakao-Usansolo; 3. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital de Basurto; 4. Servicio de Otorrinolaringología. Hospital de Basurto; 5. Servicio de Radiología. Hospital de Basurto; 6. Servicio de Genética. Hospital de Basurto; 7. Servicio de Neurología. Walter and Eliza Hall Institute of Medical Research; 8. Servicio de Neurología. Murdoch Children's Research Institute

Objetivos: La ataxia de inicio tardío es un cuadro frecuente con múltiples etiologías (adquiridas, hereditarias, idiopáticas). Pueden ser simples o combinadas con otra sintomatología. Entre ellas se encuentra el síndrome CANVAS, una enfermedad neurológica degenerativa, lentamente progresiva, caracterizada por ataxia de inicio tardío, insuficiencia vestibular y neuropatía sensitiva. En las series publicadas, CANVAS presenta agrupación familiar, sin mutación descrita hasta el momento.

Material y métodos: Detallamos las características clínicas de una serie de pacientes de nuestro centro con dicho fenotipo en los cuales se ha identificado recientemente la mutación.

Resultados: Presentamos cuatro pacientes (dos parejas de hermanos). La edad media de debut es de 35 años. 3/4 debutaron con tos importante desarrollando inestabilidad diez-quince años después. Con la evolución todos presentan neuropatía sensitiva, tos e inestabilidad. 3/4 presentan atrofia vermiana cerebelosa, 4/4 hipofunción vestibular, 4/4 PNP axonal-sensitiva vs ganglionopatía (ausencia de SNAPs). 2/4 disautonomía (hipoTA+gastroparesia). El estudio molecular de ataxia/neuropatía sensitiva realizado fue negativo. Se incluyeron en un proyecto de estudio molecular masivo mediante WGS (35 casos-22 familias) detectándose una expansión bialélica del pentanucleótido AAGGG en el Factor de Replicación C1(RFC1) con herencia recesiva.

Conclusión: El síndrome CANVAS constituye un fenotipo definido y reconocible de ataxia combinada de inicio tardío de origen genético secundario a una expansión bialélica del pentanucleótido AAGGG en RFC1, de herencia recesiva. Dicha mutación está presente en un 63% de los casos de ataxia de inicio tardío que combinan neuropatía sensitiva, aumentando a un 92% si además asocia insuficiencia vestibular. Por ello, recomendamos la realización de estudio molecular de RFC1 en dichos casos.

SÍNDROME CANVAS: DESCRIPCIÓN DE UNA SERIE DE CASOS CON DIAGNÓSTICO GENÉTICO CONFIRMADO

Gajate García, V. ¹; Fenollar Cortés, M. ²; Herrero Forte, C. ²; Oancea-Ionescu, R. ²; Cotarelo Pérez, C. ²; Yus Fuertes, M. ³; Montalvo Moraleda, T. ¹; Silva Hernández, L. ¹; Galán Dávila, L. ¹; Guerrero Solá, A. ¹; Horga Hernández, A. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 2. Servicio de Genética. Hospital Clínico San Carlos; 3. Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: El síndrome CANVAS (cerebellar ataxia, neuropathy and vestibular areflexia syndrome) es un trastorno atáxico lentamente progresivo caracterizado por neuropatía sensitiva, disfunción cerebelosa, e hipofunción vestibular bilateral, descrito inicialmente en 2004. En abril de 2019 se ha publicado por primera vez una expansión bialélica intrónica de pentanucleótido en el gen RFC1 como la causa genética subyacente. En este estudio comunicamos una serie inicial de pacientes con síndrome CANVAS confirmados genéticamente.

Material y métodos: Descripción de cuatro pacientes evaluados en nuestro centro.

Resultados: Edad media al inicio: 60 años. Sexo: dos mujeres y dos hombres. Historia familiar: positiva (hermano; n=1); ningún familiar afecto (n=3). Media de evolución clínica (inicio síntomas-actualidad): 8 años. Síntoma inicial: inestabilidad de la marcha (n=4). Antecedentes: tos crónica (n=4); retinopatía pigmentaria (n=1; confirmación genética con variante en el gen EYS). Examen neurológico inicial: hipoestesia e hipopalestesia distal en miembros inferiores (n=4), hiporreflexia aquilea (n=3), ataxia de la marcha (n=4), test de Romberg positivo (n=2); test de impulso cefálico alterado (n=1). EMG: neuropatía/neuronopatía sensitiva (n=4). RM cerebral: atrofia cerebelosa (n=2). Laboratorio: gammapatía monoclonal IgG (n=2). Pacientes con sospecha de CANVAS evaluados genéticamente hasta la actualidad en nuestro centro (n=4); estudio genético positivo (n=4/4).

Conclusión: La reciente identificación de la causa genética del CANVAS permite un diagnóstico definitivo hasta ahora no disponible. Nuestra experiencia inicial en cuatro casos con largo seguimiento previo respalda el fenotipo-genotipo previamente descrito y una alta tasa de diagnóstico genético positivo en pacientes con ataxia y neuropatía sensitiva de inicio tardío, tanto en casos esporádicos como familiares.

EFICACIA DE LA TERAPIA INMUNOSUPRESORA EN PACIENTES CON MIASTENIA GRAVIS GENERALIZADA

Medina Rodríguez, M.; Vélez Gómez, B.; Millán Vázquez, M.; Gutiérrez de San Miguel González, C.; Paradas López, C.; Rojas-Marcos Rodríguez de Quesada, Í.; Cabrera Serrano, M.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío

Objetivos: El tratamiento inmunosupresor no esteroideo (TIS) en Miastenia Gravis Generalizada (MG) es útil para ahorrar corticoides. No existe evidencia de beneficio de un fármaco inmunosupresor frente a otro. El objetivo fue comparar las tasas de remisión en función del TIS empleado en pacientes con MG.

Material y métodos: Se realiza un estudio retrospectivo de pacientes diagnosticados de MG en nuestras consultas entre 2011-2015. Se estudian tres grupos: pacientes que no toman TIS (No-TIS), pacientes que toman Azatioprina (AZA) y pacientes con otros TIS (No-AZA) en primera línea. Se analizaron las tasas de buena respuesta al tratamiento en cada grupo según escala MGFA-PIS (remisión completa, remisión farmacológica y síntomas mínimos).

Resultados: Se registran 132 pacientes (hombre=58, mujer=74) y 81 recibe TIS (Azatioprina=63, Tacrolimus=12, Micofenolato=4 y

Ciclosporina=2). La mediana de edad fue 70,5 años [RQ=29 (No-Tis)] vs 73 [RQ=17 (AZA)] vs 62,5 [RQ=21 (No-AZA)] (p=0,016). El tiempo de evolución de enfermedad fue similar en los tres grupos [7,5 años (RQ=6,5) vs 7 (RQ=5) vs 7 (RQ=4); p=0,836]. No hubo diferencias en dosis mínima necesaria de corticoides (p=0,317). El porcentaje de pacientes en remisión fue superior en No-TIS (92% vs 67,7%; p=0,002), pero no entre AZA y No-AZA (70,21% vs 60%; p=0,461). El porcentaje de pacientes que precisó TIS de 2ª línea fue similar (25,39% vs 16,7%; p=0,441). Se registraron 15 reacciones adversas o intolerancias (Azatioprina=8, Tacrolimus=6, Ciclosporina=3).

Conclusión: La tasa de buena respuesta entre los distintos TIS fue similar en ambos grupos. Los pacientes que no precisan TIS para ahorro de corticoides tienen mejor evolución clínica.

ESTUDIO PROSPECTIVO LONGITUDINAL DE RESONANCIA MAGNÉTICA MUSCULAR CUANTITATIVA EN UNA COHORTE DE PACIENTES CON ENFERMEDAD DE POMPE DEL ADULTO

Díaz Manera, J. ¹; Núñez Peralta, C. ¹; Alonso Pérez, J. ¹; Segovia Simón, S. ¹; Pedrosa, I. ¹; Belmonte, I. ¹; Montiel, E. ¹; Montesinos, P. ²; Sánchez González, J. ²; Illa, I. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 2. Servicio de Radiología. Philips Spain

Objetivos: El objetivo de este estudio fue describir la progresión radiológica de una cohorte larga de pacientes con enfermedad de Pompe del adulto (LOPD) durante 4 años con imágenes de resonancia magnética (qMRI) y correlacionarlas con datos clínicos.

Material y métodos: Se incluyeron 36 pacientes con LOPD confirmada genéticamente en el estudio. Se realizó anual por 4 años con qMRI (3 punto-Dixon), pruebas de función muscular, espirometría, escaleras de actividades diarias y de calidad de vida.

Resultados: La fracción grasa aumentó significativamente durante 4 años en todos los pacientes con LOPD, incluidos los presintomáticos. Se detectó un empeoramiento de la fuerza muscular de los miembros inferiores y los valores de la espirometría en pacientes sintomáticos, mientras que el resto de resultados de las pruebas de función muscular se mantuvieron sin cambios. La función muscular inicial y la fracción grasa tenían una correlación positiva con el aumento de la fracción grasa en los muslos a los 4 años. También identificamos qué músculos eran los más adecuados para seguir la progresión de la enfermedad en ensayos clínicos o en estudios de historia natural.

Conclusión: La resonancia cuantitativa es una herramienta útil para el seguimiento de los pacientes con enfermedad de Pompe ya que es capaz de detectar la progresión de la enfermedad subclínica en pacientes con LOPD, incluso en pacientes presintomáticos. La información suministrada en este estudio puede ser de vital importancia para los próximos ensayos clínicos, lo que permitirá identificar mejor las medidas de los resultados para detectar el efecto de los nuevos fármacos.

Enfermedades Neuromusculares IV

ANÁLISIS DE LA RELACIÓN ENTRE LA EXPANSIÓN CTG, LOS ARN "FOCI" Y LA EXPRESIÓN MBNL1 MEDIANTE

UN MODELO 3D DE MIOBLASTOS DE PACIENTES CON DISTROFIA MIOTÓNICA TIPO I

Ramos Fransi, A. ¹; Ballester López, A. ²; Núñez Manchón, J. ³; Linares Pardo, I. ³; Koehorst, E. ³; Martínez Piñeiro, A. ¹; Almendrote Muñoz, M. ¹; Lucente, G. ²; Suarez Mesa, A. ³; Hanick, S. ³; Lucia Mulas, A. ⁴; Pintos Morell, G. ⁵; Coll Cantí, J. ¹; Nogales Gadea, G. ³

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 3. Servicio de Neurociencias. Institut d'Investigació en Ciències de la Salut Germans Trias i Pujol; 4. Servicio de Neurociencias. Universidad Europea Instituto Investigación Hospital 12 de Octubre; 5. Servicio de Neuropediatría. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: La distrofia miotónica 1 (DM1) está causada por la expansión CTG del gen DMPK, que al transcribirse causa la formación de agregados ARN tóxicos en el núcleo llamados “foci”. Estos “foci” secuestran proteínas implicadas en el splicing alternativo, como MBNL1, y causan disfunción celular. Objetivo: Determinar si existe relación entre el tamaño de expansión CTG, el número y localización de ARN “foci” y la cantidad de MBNL1 secuestrado en pacientes DM1.

Material y métodos: Mediante FISH/ICC y un modelo 3D analizamos el número y localización de ARN “foci” y la expresión celular MBNL1 en mioblastos de 6 pacientes DM1 (n=71 mioblastos) y 6 controles (n=84). Por Southern Blot estudiamos la longitud de expansión CTG.

Resultados: El tamaño de expansión CTG fue variable entre pacientes (195-2221). Existía variabilidad en el número de ARN “foci” (1’8-4’4 de media/célula por paciente), su intensidad de fluorescencia y distribución (12% de “foci” en citoplasma; 28% de mioblastos con “foci” en citoplasma). Detectamos una relación significativa entre el número de repeticiones CTG con el número de ARN “foci” (r 0’9429) y con el número de células que presentaban “foci” en el citoplasma (r 0’9429). No observamos diferencias en la expresión de MBNL1 entre pacientes vs controles. El grado de colocalización entre los “foci” y MBNL1 fue variable.

Conclusión: Existe relación entre el tamaño de expansión CTG con el número de RNA “foci” y con la cantidad de mioblastos que presentan “foci” en el citoplasma. Por tanto, el número de “foci” y su localización podría tener implicaciones fisiopatológicas.

AUTOANTICUERPOS CONTRA EL COMPLEJO PARANODAL CNTN1/CASPR1 EN OCHO PACIENTES CON CIDP AGRESIVA

Pascual Goñi, E. ¹; Fehmi, J. ²; Lleixà, C. ¹; Martín Aguilar, L. ¹; Radunovic, A. ³; Carvajal, A. ⁴; Rajabally, Y.A. ⁵; Höftberger, R. ⁶; Smyth, S. ⁷; Williams, L. ⁷; Potočková, V. ⁸; Hinds, N. ⁹; Illa, I. ¹; Rinaldi, S. ²; Querol, L. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 2. Nuffield Department of Clinical Neurosciences. University of Oxford, John Radcliffe Hospital; 3. Department of Neurology. Barts Health NHS Trust; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves; 5. Regional Neuromuscular Clinic. Queen Elizabeth Hospital, University Hospitals of Birmingham; 6. Institute of Neurology. Medical University of Vienna; 7. Neurology. Mater Misericordiae University Hospital, Dublin; 8. Neurology. Motol University Hospital;

9. Neurology. Abertawe Bro Morgannwg University Health Board, Swansea

Objetivos: Los autoanticuerpos contra proteínas paranodales como CNTN1 son útiles en el diagnóstico y la toma de decisiones terapéuticas en pacientes con CIDP. Recientemente se han descrito anticuerpos contra Caspr1 en dos pacientes y contra el complejo CNTN1/Caspr1 en una paciente con CIDP agresiva. Sin embargo, estos hallazgos no han sido replicados en otras cohortes de CIDP.

Material y métodos: Reclutamos 8 pacientes con CIDP con anticuerpos anti-CNTN1/Caspr1. Los anticuerpos se testaron mediante células HEK293 cotransfectadas con CNTN1 y Caspr1, transfectadas solo con CNTN1 o Caspr1. La positividad se confirmó mediante teasing de nervio de cerdo. Recogimos datos clínicos, neurofisiológicos, de laboratorio y respuesta al tratamiento.

Resultados: Identificamos ocho pacientes (5H, 3M) con edades entre 40-75 que cumplían los criterios diagnósticos definitivos de CIDP (EFNS/PNS). Los sueros de todos ellos mostraron reactividad al cotransfectar CNTN1 y Caspr1, que colocalizaba con el anticuerpo comercial anti-CNTN1. Cuando CNTN1 se transfectaba sola no aparecía reactividad. Todos presentaron un patrón paranodal en el teasing. Todos presentaron una CIDP agresiva, con afectación predominantemente motora y en dos casos acompañada de afectación craneal. La mitad fueron diagnosticados inicialmente de síndrome de Guillain-Barré por un inicio agudo-subagudo. Los estudios neurofisiológicos mostraron hallazgos de desmielinización adquirida; y denervación aguda en al menos tres. No se observó una respuesta completa a IGIV o esteroides en ningún paciente, mientras que la respuesta a rituximab en cinco pacientes tratados fue buena.

Conclusión: Los anticuerpos anti-CNTN1/Caspr1 están presentes en un subgrupo de pacientes con CIDP agresiva y respuesta pobre a los tratamientos de primera línea. La detección de los anticuerpos anti-CNTN1/Caspr1 es útil en el diagnóstico y manejo terapéutico de los pacientes con CIDP.

ANÁLISIS DE CÉLULA MUSCULAR ÚNICA EN PACIENTES CON DISTROFIA MIOTÓNICA TIPO I

Martínez Piñeiro, A. ¹; Núñez Manchón, J. ²; Ballester López, A. ²; Linares Pardo, I. ²; Koehorst, E. ²; Cobo Esteban, A.M. ³; Ramos Fransi, A. ¹; Lucente, G. ¹; Coll Cantí, J. ¹; López de Munain, A. ⁴; Lucia, A. ⁵; Magaña, J.J. ⁶; Pintos Morell, G. ⁷; Nogales Gadea, G. ⁸

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 2. Grupo de Investigación en enfermedades Neuromusculares y Neuropediátricas. Institut d'Investigació en Ciències de la Salut Germans Trias i Pujol; 3. Centre de Compétences Neuromusculaires. Hôpital Marin APHP; 4. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 5. Instituto de Investigación Hospital 12 de Octubre (i+12), Universidad Europea; 6. Departamento de Genética. Instituto Nacional de Rehabilitación-Luis Guillermo Ibarra Ibarra (INR-LGII); 7. Servicio de Pediatría. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 8. Grupo de Investigación en Enfermedades Neuromusculares y Neuropediátricas. Institut d'Investigació en Ciències de la Salut Germans Trias i Pujol (IGTP)

Objetivos: La presencia de foci de ARN y de alteraciones de splicing en distrofia miotónica tipo 1 (DM1) se han estudiado a partir de tejidos

o grupos de células. Dado el mosaicismo somático que caracteriza la genética DM1, se desconoce si diferencias en el tamaño de la expansión, condicionarán la presencia de foci y las alteraciones del splicing. El objetivo de este trabajo es caracterizar estas alteraciones moleculares a partir de células musculares únicas obtenidas de pacientes DM1

Material y métodos: Para ello, mioblastos del músculo bíceps braquial de cinco 5 pacientes DM1 y cinco 5 controles se marcaron con FISH y se aislaron individualmente. En cada célula se cuantificaron los foci y se extrajo el ARN para analizar el splicing. El tamaño de la expansión se midió en tejido muscular y en el pool de mioblastos.

Resultados: Los pacientes estudiados presentaron puntuaciones en la escala MIRS y MRC de 2-4 y de 4-5, respectivamente. No todos los mioblastos contenían foci, sólo entre el 29 y el 99%. El número de foci era variable, de 0 a 7 por mioblasto. El número de repeticiones en los mioblastos era también variable y oscilaba entre de los pacientes osciló entre 100 y 7153. El splicing no fue valorable en célula única. No se encontró correlación entre la gravedad de la enfermedad, número de foci y tamaño de la expansión.

Conclusión: La heterogeneidad en la presencia y en el número de foci caracteriza a los mioblastos DM1 y deberá tenerse en cuenta en la fisiopatología de estos pacientes.

TRATAMIENTO CON NUSINERSEN EN PACIENTES ADULTOS CON ATROFIA MUSCULAR ESPINAL

Vázquez Costa, J.F. ¹; Baviera Ricart, M.C. ¹; Mora Tatay, F. ²; Aparici Robles, F. ¹; Cifrián Pérez, M. ¹; Pitarch Castellano, I. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 2. Servicio de Rehabilitación. Hospital Universitari i Politècnic La Fe

Objetivos: Recientemente se aprobó nusinersen intratecal para el tratamiento de niños y adultos con AME. Sin embargo, la eficacia de este tratamiento en adultos es desconocida.

Material y métodos: Se trata de un estudio longitudinal descriptivo de la evolución de pacientes con AME tratados con Nusinersen desde junio de 2018.

Resultados: Se detectaron 41 pacientes con AME en la Comunidad Valenciana. Tras la valoración pertinente, el tratamiento se inició en 15 de ellos (37%). En 5 de ellos la punción se realizó eco-guiada por escoliosis grave con o sin artrodesis. El 80% de los pacientes refirieron mejoría funcional y de la calidad de vida 6 meses tras el inicio del tratamiento, y el 70% de los pacientes mejoraron además de forma objetiva en las escalas motoras. Se presentarán también resultados de la evolución de la función pulmonar y biomarcadores (CMAP, neurofilamentos) tras el inicio del tratamiento.

Conclusión: A corto plazo, Nusinersen parece un tratamiento seguro y eficaz en un porcentaje significativo de población adulta con AME.

ESPECTRO CLÍNICO, GENÉTICO Y NEUROPATOLÓGICO EN UNA SERIE POSTMORTEM DE PACIENTES CON ENFERMEDAD DE NEURONA MOTORA

Rojas García, R. ¹; Turon Sans, J. ¹; Borrego, S. ²; Cortés Vicente, E. ¹; de Luna Salva, N. ¹; Illán Gala, I. ¹; Dols, O. ¹; Gámez, J. ³; Povedano, M. ⁴; Rubio, M.A. ⁵; Cano, A. ⁶; Bajo, L. ⁷; Pare, M. ⁸; Sotoca, J. ⁹; Molina, L. ¹⁰; Lleó Bisa, A. ¹; Sánchez-Valle, R. ²; Clarimon Echavarria, J. ¹; Gelpi, E. ¹¹

1. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 2. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge; 5. Servicio de Neurología. Hospital del Mar; 6. Servicio de Neurología. Hospital de Mataró; 7. Servicio de Geriatria. Hospital Universitari de la Santa Creu de Vic. Fundació Hospital de la Santa Creu.; 8. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 9. Servicio de Neurología. Hospital Mutua de Terrassa; 10. Servicio de Neurología. Banco de Tejidos Neurológicos, Biobanco, Hospital Clínic – IDIBAPS, Barcelona; 11. Servicio de Banco de Tejidos Neurológicos del Biobanc-Hospital Clínic-IDIBAPS. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona

Objetivos: La enfermedad de neurona motora (ENM) y la degeneración lobular frontotemporal (DLFT) están frecuentemente superpuestas y constituyen un espectro clínico-biológico. Los recientes avances moleculares y neuropatológicos han aumentado nuestro conocimiento de estas enfermedades, pero han complicado la clasificación de los diferentes subtipos. Nuestro objetivo es describir el espectro de características clínicas, genéticas y neuropatológicas en una serie de pacientes con ENM con confirmación neuropatológica post-mortem.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo. Selección y revisión de los casos registrados en el Banco de Tejidos Neurológicos IDIBAPS–Hospital Clínic de Barcelona. Se clasificaron en dos grupos, ENM aislada y ENM-DLFT concomitante. Recogida de datos clínicos, genéticos y neuropatológicos, y análisis estadístico descriptivo.

Resultados: Identificamos 118 donantes con criterios neuropatológicos de ENM, 77 con ENM aislada (74 TDP43, 3 FUS), 39 casos con DLFT concomitante (37 TDP43, 2 FUS), representando el 33% del total de la serie, de los cuales únicamente 24 habían recibido este diagnóstico en vida, el resto habían recibido el diagnóstico clínico de ENM aislada (7), demencia frontotemporal (5) y otros (3). Se identificaron 2 casos con en el contexto de encefalopatía espongiiforme. En los casos de ENM-DLFT se detectaron con mayor frecuencia alteraciones genéticas determinantes (30%, C9orf72, SQSTM1, TAF15, TBK1) que en los casos de ENM pura (6%, C9orf72, TARDBP, VCP).

Conclusión: Las características neuropatológicas y genéticas de las ENM son heterogéneas. Los estudios neuropatológicos muestran una mayor frecuencia de asociación de ENM-DLFT que la identificada mediante evaluación clínica. El fenotipo ENM-DFT es el subtipo con mayor frecuencia de mutaciones patogénicas identificadas.

NOD2 COMO POTENCIAL BIOMARCADOR DIAGNÓSTICO EN ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

Rojas García, R. ¹; de Luna Salva, N. ¹; Turon Sans, J. ¹; Cortés Vicente, E. ¹; Illán Gala, I. ¹; Dols, O. ¹; Lleó Bisa, A. ¹; Clarimon Echavarria, J. ¹; Jerico, I. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 2. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra

Objetivos: La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa rápidamente progresiva, que afecta a las neuronas motoras, para la que no existe un test diagnóstico específico. La etiología y la patogenia de la enfermedad son desconocidas.

Objetivo. Caracterizar el perfil de expresión de proteínas en el líquido cefalorraquídeo (LCR) y suero de pacientes con ELA diferencialmente expresadas respecto a controles, con el propósito de identificar posibles biomarcadores candidatos de utilidad en el diagnóstico y el conocimiento de la patogenia.

Material y métodos: Se analizaron las proteínas presentes en el LCR de tres pacientes con ELA y tres controles. Se precipitaron las proteínas del LCR y 50 microgr se cargaron en un gel de acrilamida, después de la electroforesis, el gel se tiñó con azul de coomassie y las bandas se secuenciaron por espectrometría de masas para su identificación. El análisis estadístico fue realizado por Anaxomics, aplicando estrategias de data science que incluyen estadística, machine learning, data mining y análisis predictivo. Las proteínas diferencialmente expresadas se analizaron por ELISA en una cohorte de pacientes más amplia (50 pacientes, 33 controles sanos).

Resultados: Se identificaron 25 proteínas diferencialmente expresadas en LCR de ELAs respecto a controles. La comprobación mediante ELISA de la expresión proteica, demostró un incremento significativo ($P<0.001$) de la expresión de NOD2 en suero de pacientes respecto a controles sanos.

Conclusión: El estudio de las proteínas diferencialmente expresadas en pacientes con ELA, ha identificado a NOD2 como potencial biomarcador diagnóstico de la enfermedad y ayudar en el conocimiento de los mecanismos patofisiológicos de la enfermedad.

Epilepsia I

UTILIDAD DE LA ESCALA PRONÓSTICA DE EMSE PARA PREDECIR LA MORTALIDAD Y EL PRONÓSTICO FUNCIONAL EN LOS PACIENTES EN COMA ANÓXICO

Rubio Guerra, S. ¹; Álvarez, M. ¹; Grau López, L. ¹; Ciurans, J. ¹; Jiménez, M. ¹; Misis, M.T. ²; Cabaña, A. ²; Fumanal, A. ¹; Becerra, J.L. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 2. Servicio de Medicina Intensiva. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol

Objetivos: Analizar la utilidad de la escala de EMSE (Epidemiology-based Mortality score in Status Epilepticus) para predecir la mortalidad y la funcionalidad en pacientes que presentan un coma anóxico.

Material y métodos: Se realizó un estudio observacional retrospectivo de pacientes que habían ingresado por coma anóxico desde septiembre del 2014 hasta la actualidad en nuestro centro. Se analizaron variables demográficas y clínicas. Se realizaron curvas ROC para analizar la relación entre la EMSE y el pronóstico vital (definido como mortalidad a los 3 meses) y funcional (definido por la escala Glasgow-Pittsburgh Cerebral Performance Categories (CPC)) a los 3 meses (buen pronóstico CPC 1-2, mal pronóstico CPC 3-5).

Resultados: Se incluyeron 144 pacientes (71.5% varones, edad media 60.42 ± 12.4 años). La etiología más frecuente de la parada cardiorrespiratoria fue la cardíaca (IAM) en un 62.5% y la comorbilidad más frecuente fue la cardiovascular (43.8%); el 21% presentaba patrón de estatus en el EEG. La EMSE predijo mal pronóstico funcional a los 3 meses con un punto de corte de 81 (sensibilidad 89%, especificidad 90%) y un área bajo la curva de 0.94 ($p<0.001$). También predijo mal pronóstico vital a los 3 meses con un punto de corte de 88 (sensibilidad

86%, especificidad 80%) y un área bajo la curva de 0.87 ($p<0.001$).

Conclusión: En los pacientes en coma anóxico, la EMSE es un buen predictor de mortalidad y mal pronóstico funcional a corto plazo.

EPIDAILY: ESCALA PARA LA EVALUACIÓN FUNCIONAL DE PACIENTES CON EPILEPSIA

Gutiérrez Viedma, Á. ¹; Parejo Carbonell, B. ²; Romeral, M. ¹; Sanz Graciani, I. ¹; Cuadrado, M.L. ¹; Gil-Nagel Rein, A. ³; Toledano Delgado, R. ³; Pérez De Heredia, M. ⁴; Aledo Serrano, Á. ¹; Santamarina Pérez, E. ⁵; García Morales, I. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 2. Neurología. Unidad de Epilepsia. Hospital Clínico San Carlos; 3. Servicio de Neurología. Hospital Ruber Internacional; 4. Servicio de Neurología. Universidad Rey Juan Carlos; 5. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: Desarrollar, analizar la fiabilidad, y validar una escala para la evaluación funcional integral de pacientes con epilepsia, denominada Epidaily.

Material y métodos: El grupo investigador (GI) multidisciplinar creó mediante “lluvias de ideas” una lista de 47 ítems para explorar aspectos cognitivos, sociales, y de funcionalidad básica e instrumental. Un grupo de expertos en epilepsia independiente al GI evaluó la adecuación de todos los ítems, que tras ser revisados por el GI dio lugar a la escala Epidaily. Se realizó un análisis de fiabilidad, así como de validez utilizando como variable de referencia la puntuación en la escala “Activities of Daily Living Questionnaire” (ADLQ), que valora funcionalidad básica e instrumental, en una muestra de 102 pacientes con epilepsia.

Resultados: Epidaily quedó formada por 10 ítems, siendo la puntuación posible de 0 a 100 (funcionalidad perfecta). La fiabilidad interobservador fue excelente, con un coeficiente de correlación intraclass de 0,98 (IC 95% 0,97-0,99). La validez de criterio fue demostrada por la alta correlación que presentó la puntuación en Epidaily con la puntuación en ADLQ (coeficiente de correlación de Pearson=0,849; $p<0,001$). Se encontró una relación estadísticamente significativa entre ADLQ y Epidaily en la regresión lineal ($p<0,001$), que informó que Epidaily explica el 85,5% de la variabilidad de ADLQ (R^2 0,855). El tiempo mediana para obtener la puntuación en Epidaily fue 5 minutos (RI 4-6).

Conclusión: Epidaily es una escala breve, con excelente fiabilidad interobservador, que se ha validado para la evaluación funcional básica e instrumental en pacientes con epilepsia.

ANÁLISIS DE LAS COMPLICACIONES MÉDICAS Y DEL COSTE DE LA HOSPITALIZACIÓN DE LOS PACIENTES INGRESADOS EN UNA UNIDAD DE MONITORIZACIÓN DE EPILEPSIA

Gea Rispal, M.; Grau López, L.; Jiménez, M.; Ciurans, J.; Fumanal, A.; Becerra, J.L.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol

Objetivos: Los pacientes que ingresan en unidades de monitorización de epilepsia (UME) podrían tener un riesgo aumentado de

complicaciones médicas (CM), ya que suele retirarse la medicación antimicrobiana. Nuestro objetivo fue evaluar la presencia de CM en pacientes ingresados en UME y analizar los factores clínicos asociados y el aumento del coste económico hospitalario que suponen.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo con inclusión de datos prospectiva de pacientes ingresados en UME durante 10 años. Se examinaron las CM (lesiones traumáticas, complicaciones psiquiátricas, estatus epiléptico, complicaciones cardiorrespiratorias y muerte) y se evaluaron los factores clínicos asociados a CM mediante análisis univariante y multivariante. Comparamos el gasto económico durante el ingreso entre pacientes con y sin CM.

Resultados: Incluimos 411 estudios de 352 pacientes (55% mujeres, edad $41,7 \pm 12,1$ años). No hubo ningún exitus. El 6% ($n=25$) de los pacientes sufrieron alguna CM: 9 tuvieron lesiones traumáticas, 8 estatus epiléptico, 7 complicaciones psiquiátricas y 1 trastorno cardiorrespiratorio. Los pacientes con CM tuvieron, con mayor frecuencia, crisis generalizadas (primarias o secundarias) durante el ingreso (OR 7,81; IC 95% [3,51-12,23]; $p<0,001$), mayor número de crisis (OR 3,2; IC 95% 1,42-6,8; $p=0,002$), estancia más prolongada en UME ($6,91 \pm 2,64$ vs $5,08 \pm 1,1$ días, $p=0,004$), estancia hospitalaria alargada ($8,45 \pm 3,6$ vs $5,18 \pm 1,2$, $p<0,001$) y un gasto económico mayor durante el ingreso ($7277,71 \pm 2743,9$ vs $5175,7 \pm 1182,5$ euros, $p<0,001$). No objetivamos factores predictores de CM.

Conclusión: Los pacientes con crisis generalizadas y un mayor número de crisis durante el ingreso asociaron más CM. La presencia de CM aumenta el gasto económico del ingreso.

ANÁLISIS DE LOS FACTORES PRONÓSTICOS EN PACIENTES EN COMA ANÓXICO

Álvarez Larruy, M. ¹; Rubio Guerra, S. ²; Grau López, L. ²; Jiménez González, M. ²; Ciurans Molist, J. ²; Cabañas, A. ³; Misis, M. ³; Fumal Domenech, A. ²; Becerra Cufat, J.L. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 3. Servicio de Medicina. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol

Objetivos: Analizar factores pronósticos en pacientes que ingresan en coma anóxico (CA).

Material y métodos: Realizamos un estudio descriptivo y retrospectivo de pacientes en CA. Evaluamos el pronóstico vital mediante mortalidad a 3 meses y el pronóstico funcional por la escala Glasgow-Pittsburgh Cerebral Performance Categories (CPC) clasificándose en buen pronóstico (CPC 1-2) y mal pronóstico (CPC 3-5) a 3 meses. Analizamos variables asociadas a mortalidad y pronóstico funcional: demográficas, clínicas (reflejos pupilares, respuesta motora, etiología y duración del paro cardiorespiratorio, crisis epilépticas en primeras 24h, potenciales evocados somatosensoriales (PESS), neuroimagen, enolasa a 48h, proteína S100 y patrones electroencefalográficos).

Resultados: Incluimos 143 pacientes (72,6% varones, edad $60,4 \pm 12,4$ años). Las etiologías más frecuentes de CA fueron la cardíaca (62,5%) y respiratoria (24,3%). A los 3 meses, la mortalidad fue 70,6% ($n=101$) y los pacientes con CPC 3-5 81,8% ($n=117$). En el análisis multivariante, las crisis epilépticas precoces se asociaron a mal pronóstico funcional (OR 5,5; IC 95% 1,42-6,8; $p=0,015$) y los ritmos lentos difusos sin descargas epileptiformes a buen pronóstico

funcional (OR 6,8; IC 95% 1,81-14,3; $p=0,05$). Los factores asociados a mortalidad fueron: enolasa >35 ng/ml (OR 1,02; IC 95% 1,01-8,9; $p=0,05$), ausencia N20 en PESS (OR 1,67; IC 95% 1,5-11,2; $p=0,008$), y patrón de supresión o atenuación $<20\mu V$ en EEG (OR 2,04; IC 95% 1,12-9,8; $p=0,002$).

Conclusión: En pacientes en CA las crisis epilépticas precoces se relacionaron con mal pronóstico funcional y un ritmo lento difuso en EEG se asoció a buen pronóstico funcional. El patrón de supresión o atenuación en EEG, niveles elevados de enolasa y ausencia de N20 en PESS se asoció a mortalidad.

EPILEPSIA Y TRABAJO, UNA BARRERA A SUPERAR

Parejo Carbonell, B. ¹; Romeral Jiménez, M. ¹; Gutiérrez Viedma, Á. ¹; Remesal Isidoro, C. ¹; Sanz Graciani, I. ¹; de Marco Igualada, M.A. ¹; Serrano García, I. ²; García Morales, I. ¹

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

Objetivos: Realizar una intervención en una serie de pacientes con epilepsia dirigida al asesoramiento para obtener certificado de discapacidad en relación con esta enfermedad, así como realizar orientación laboral en un grupo que ya dispongan de dicho certificado.

Material y métodos: Estudio cuasi-experimental prospectivo longitudinal, realizado en un hospital terciario. Reclutamiento consecutivo de pacientes de 18-65 años con diagnóstico de epilepsia evaluados en la unidad de epilepsia (abril 2017-mayo 2019), excluyendo retraso psicomotor grave. Se realizó una entrevista individualizada con un consultor laboral y aportaron informes necesarios para realizar los trámites.

Resultados: $N=18$ en el grupo de tramitación de certificado y 8 en orientación laboral. 46% varones, edad mediana 32 años (25-44). De los pacientes remitidos para certificado, 11 no cumplían criterios para su solicitud, 1 concedido, 1 denegado, 1 pendiente inicio y 4 pendientes de resolución. 4 de estos pacientes no tenían conocimiento previo acerca del certificado. En la parte de orientación laboral, en todos se realizaron modificaciones en currículum, formación, entrenamiento para entrevista y explicación de discapacidad, derivación a ofertas de empleo y análisis posterior. Consiguieron puesto laboral 5 pacientes, encontrándose 3 en búsqueda activa. Se ha realizado una mediana de 1 (1-4,5) entrevistas y obtenido 1,5 (1-3,5) mediana número de puestos de trabajo por paciente. Todos los pacientes evalúan positivamente el proyecto.

Conclusión: El asesoramiento laboral en pacientes con epilepsia facilita la tramitación de la discapacidad y, en algunos casos, la obtención de un puesto de trabajo. En nuestro trabajo queda reflejada la necesidad de formación en este campo para mejorar el manejo global de los pacientes.

LA SEMIOLOGÍA DE LA EPILEPSIA INSULAR REFLEJA LOS PATRONES DE CONECTIVIDAD DE LA ÍNSULA

Martínez Lizana, E.; Brandt, A.; Foit, N.A.; Schulze-Bonhage, A.

Unidad de Epilepsia. Uniklinikum Freiburg

Objetivos: Epilepsias temporales, frontales o parietales son diagnosticadas erróneamente en pacientes con epilepsia insular debido

a su compleja y variada semiología ictal. El propósito de este trabajo es caracterizar el espectro clínico de las crisis epilépticas generadas en la ínsula.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de la semiología ictal en pacientes diagnosticados de epilepsia insular en base a RM y/o Video-EEG realizados en una Unidad de Epilepsia con larga experiencia.

Resultados: En 48 pacientes (26 con epilepsia insular derecha y 22 izquierda) se clasificaron las crisis en diferentes tipos dependiendo de la semiología. 26 pacientes sufrían un tipo de crisis, 20 pacientes dos tipos y 2 pacientes tres tipos. En total 72 clústeres de crisis con diferente semiología fueron analizados. 18% presentaron detención del comportamiento/automatismos como primer signo/síntoma prominente, 18% somatosensorial, 11% sensorial epigástrico, acústico, olfativo o gustativo, 11% autonómico, 7% clonias, 7% hiperquinético, 6% emocional/cognitivo, 1% alteración del lenguaje y 1% risa. La evolución a crisis bilaterales tónico-clónicas ocurrió con más frecuencia en pacientes con epilepsia insular derecha ($p=0.03$).

Conclusión: Mientras los síntomas epigástricos, olfativos y gustativos probablemente se originan primariamente en el córtex insular, los síntomas acústicos y la detención del comportamiento/automatismos se deben a la alta conectividad con el lóbulo temporal; asimismo los síntomas emocionales/cognitivos y risa con regiones límbicas; las posturas tónicas, clonias, los fenómenos hiperquinéticos y la alteración del lenguaje con regiones frontales. La mayor frecuencia de evolución a crisis bilaterales tónico-clónicas en epilepsia insular derecha puede ser debida a la mayor conectividad de la ínsula derecha con troncoencéfalo y tálamo.

ASOCIACIÓN DE LA ACTIVIDAD DELTA RÍTMICA EN EL REGISTRO EEG CON LA CONFIRMACIÓN DE ESTATUS EPILÉPTICO NO CONVULSIVO

Muñoz Vendrell, A. ¹; Gifreu Fraixinó, A. ¹; Portell Penadés, E. ¹; Jaraba Armas, S. ¹; Sala Padró, J. ¹; Veciana De Las Heras, M. ²; Mora Salvadó, J. ³; Falip Centellas, M. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge; 2. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitari de Bellvitge; 3. Medicina Nuclear, unidad de SPECT. Hospital Universitari de Bellvitge

Objetivos: La actividad delta rítmica (RDA) lateralizada en el registro EEG ha sido relacionada en algunos estudios, de forma cualitativa, con un mayor riesgo de presentar crisis comiciales. Una RDA con una frecuencia superior a 2.5 Hz es actualmente criterio diagnóstico de estatus epiléptico no convulsivo (EENC). El objetivo de nuestro estudio es analizar las características de la RDA y su relación con la hiperperfusión del SPECT cerebral y el diagnóstico de EENC.

Material y métodos: Revisamos la historia de 55 pacientes con sospecha clínica de EENC. El diagnóstico final se obtuvo tras la valoración de todas las pruebas diagnósticas, incluyendo SPECT ictal, la respuesta al tratamiento y la evolución clínica. Se han analizado los registros EEG con el software Persyst® para caracterizar la RDA y se han comparado con la presencia de hiperperfusión en el SPECT y con la confirmación del diagnóstico de EENC.

Resultados: De la muestra inicial, se confirmó el diagnóstico de EENC en 36/55 (65.5%). Presentaron RDA 5/55 casos, 3/5 mujeres (60%), edad media 66 (54-82). De estos, 1 GRDA y 4 LRDA (3/4

derechos). La frecuencia de la actividad delta fue > 2.5 Hz en 3/5. En todos ellos 5/5, el HMPAO-SPECT ictal mostró hiperperfusión. El diagnóstico final fue de EENC en 5/5 (100%). Las etiologías encontradas fueron: 2 vascular, 1 autoinmune, 1 neurodegenerativa y 1 criptogénico.

Conclusión: En nuestra serie la RDA tanto a > 2.5 Hz como a menos, se asocia con el diagnóstico de EENC y con la presencia de hiperperfusión en el HMPAO-SPECT.

FENFLURAMINA EN EL TRATAMIENTO DEL SÍNDROME DE LENNOX-GASTAUT: EXPERIENCIA EN FASE ABIERTA DEL ENSAYO PIVOTAL

Aledo Serrano, A.; Toledano Delgado, R.; Anciones Martín, C.; García Morales, I.; Gil-Nagel Rein, A.

Servicio de Neurología. Hospital Ruber Internacional

Objetivos: Evaluar la eficacia y el perfil de seguridad de la fenfluramina en el tratamiento de pacientes con epilepsia refractaria secundaria a síndrome de Lennox-Gastaut (SLG).

Material y métodos: Se evaluaron las variables clínicas y demográficas, así como los datos de eficacia y de efectos adversos en los pacientes reclutados para el ensayo clínico con fenfluramina en epilepsia refractaria secundaria a SLG, en la fase abierta. El reclutamiento se realizó entre septiembre de 2018 y abril de 2019 en la Unidad de Epilepsia del Hospital Ruber Internacional.

Resultados: Se incluyeron 16 pacientes (9 mujeres; 44% adultos; 17 años de edad media) con SLG de diferentes etiologías (5 genética, 3 isquémica perinatal, 1 infecciosa, 7 desconocida). De los 16 pacientes existen datos de seguimiento > 3 meses en 14. De estos, el 85% tuvo una disminución $> 50\%$ en el número de crisis (1 de ellos libre de crisis). En 6 hubo una reducción de la medicación antiepiléptica asociada. En 9 hubo una mejoría cognitiva (principalmente atención) y en 2 motora. El efecto adverso más frecuente fue la hiporexia (50%). El resto de efectos adversos (temblor, somnolencia) fueron leves y transitorios. No hubo alteraciones ecocardiográficas significativas. En ningún caso los efectos adversos llevaron a la suspensión del fármaco.

Conclusión: La fenfluramina muestra datos preliminares de eficacia y seguridad prometedores en el tratamiento de la epilepsia secundaria a SLG.

FACTORES RELACIONADOS CON LA EFICACIA DE LAS BENZODIAZEPINAS EN EL ESTADO EPILÉPTICO

Llauradó Gayete, A. ¹; Ballvé Martín, A. ¹; Campos Fernández, D. ¹; Fonseca Hernández, E. ¹; Abaira Del Fresno, L. ¹; Toledo Argany, M. ¹; Guzmán García, L. ²; Sueiras Gil, M. ²; Quintana, M. ¹; Santamarina Pérez, E. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 2. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: Definir el grado de efectividad de las benzodiazepinas (BZD) en el tratamiento del estatus epiléptico (EE) y los factores asociados a una mejor respuesta clínica.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo en que se recogieron los pacientes atendidos en nuestro centro por EE entre febrero de 2011 y abril de 2019 y que fueron tratados con BZD.

Resultados: Se recogieron 343 pacientes; edad media 61.9 años; 37.9% mujeres. El 46.3% de los pacientes presentó resolución del EE antes de las 12 horas. Se observó que los casos con una administración precoz BZD presentaban una resolución más rápida del EE ($p=0.001$). Al analizar por tipo de EE se observó resolución precoz en el 74.7% de los EE convulsivos generalizados, en el 43.4% de los EE focales motores, y en el 30.8% de los EE focales no motores ($P<0.001$). Por grupos etiológicos se observó mayor tasa de resolución en los sintomáticos agudos (50.5%) y sintomáticos retardados (46.3%) ($p=0.070$). La poca adherencia al tratamiento ($p=0.013$) y la vascular/posttraumática remota ($p=0.017$) fueron las etiologías en que se observó una mayor correlación entre el tiempo hasta la administración de BZD y la resolución del EE. Respecto al patrón de EEG se observó una menor tasa de resolución dentro del patrón de descargas epileptiformes lateralizadas y periódicas (22.2%) ($p<0.001$).

Conclusión: Las BZD han demostrado ser efectivas en el tratamiento del EE, pero existen factores que determinaran el grado de respuesta entre los que destacan el tiempo hasta la administración del fármaco, etiología, semiología y patrón EEG.

FACTORES ASOCIADOS A BUENA RESPUESTA AL TRATAMIENTO CON ESTIMULADOR DEL NERVI VAGO EN EPILEPSIA REFRACTARIA

Álvarez Larruy, M. ¹; Grau López, L. ²; Jiménez González, M. ²; Ciurans Molist, J. ²; Fumana Domenech, A. ²; Cáceres, C. ²; García Armengol, R. ²; Teixidor, P. ²; Becerra Cuñat, J.L. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol;
2. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol

Objetivos: Evaluar la eficacia del estimulador del nervio vago (ENV) en la reducción de la frecuencia de crisis, el número de fármacos antiepilépticos (FAES) y el impacto en la calidad de vida a los 6 y 12 meses. Evaluar la existencia de factores asociados a buena respuesta.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de pacientes portadores de ENV desde febrero-2009 hasta febrero-2019. Se registraron la frecuencia de crisis mensual, el número de FAEs, efectos adversos y calidad de vida basal a los 6 y 12 meses medida por la escala QOLIE-10. Se analizó la intensidad y el ciclo de estimulación en el último seguimiento. Se compararon estas variables entre respondedores y no respondedores.

Resultados: Se incluyeron 37 pacientes. Edad 41 ± 12.4 años. 59% mujeres. 41.3% epilepsia multirregional, 25% temporal, 22.2% extratemporal y 11.5% generalizada. La frecuencia mensual de crisis disminuyó a los 6 y 12 meses (basal, 21 [4-60]; 6 meses, 10 [1-30]; 12 meses, 8 [0-15]; $p<0.001$). El 60% presentó una reducción de crisis $>50\%$. La calidad de vida mejoró (basal, 37.5 [18.5-57] a los 6 meses, 45.5 [22.5-75]; y 12 meses, 54.5 [40-92]; $p<0.001$). El tiempo medio de seguimiento fue 4.2 [3-10] años. Los ciclos rápidos se asociaron a una mayor proporción de respondedores ($p=0.05$). Un mayor tiempo de duración previa de la epilepsia o una mayor frecuencia de crisis basal no se relacionaron con una peor respuesta.

Conclusión: La ENV fue una alternativa terapéutica eficaz en los pacientes con epilepsia farmacorresistente. Los ciclos rápidos de estimulación se asociaron a buena respuesta

Epilepsia II

HAND-MOUTHING COMO SIGNO LOCALIZADOR EN LA EPILEPSIA FOCAL DE ORIGEN OPÉRCULO-INSULAR

Anciones Martín, C.; Toledano, R.; Aledo, Á.; García-Morales, I.; Gil-Nagel, A.

Servicio de Neurología. Hospital Ruber Internacional

Objetivos: Describir un nuevo signo clínico en la epilepsia focal que hemos denominado “hand-mouthing” y evaluar su valor lateralizador y posiblemente localizador, así como las características ictales asociadas al mismo.

Material y métodos: Desde el año 2008 al año 2019 hemos identificado a 8 pacientes con epilepsia focal en los que durante sus crisis registradas en la unidad de Video-EEG se observaba el “hand-mouthing”. Hemos analizado las características clínicas, semiológicas y electroencefalográficas de todas sus crisis, con especial hincapié en este signo.

Resultados: En todos los pacientes, el “hand-mouthing” fue un movimiento estereotipado que consistía en llevarse la mano a la boca de forma involuntaria, habitualmente al inicio de las crisis. Este signo se observó en 77 crisis (47,5% del total de sus crisis). La mano afectada fue la ipsilateral a la lesión y/o foco ictal, y con frecuencia se asoció con hipersalivación y distonía de la extremidad superior contralateral. En 7 de 8 pacientes se identificó por Resonancia Magnética (RM) cerebral y/o registro de Estéreo-Encefalografía (E-EEG) un origen de las crisis en opérculo frontal/ínsula antero-superior. Los resultados obtenidos fueron comparados con otros 16 pacientes con epilepsia insular que fueron evaluados con la misma metodología durante el mismo periodo de tiempo: en estos pacientes no se observó el “hand-mouthing”, si bien presentaban lesiones difusas o localizadas en regiones más posteriores de la ínsula.

Conclusión: El “hand mouthing” es un signo que podría tener un importante valor localizador en las crisis epilépticas de origen opérculo-insular.

PSICOSIS AGUDA TRAS ESTIMULACIÓN CORTICAL EN PACIENTES CON EPILEPSIA FARMACORRESISTENTE

Conde Blanco, E. ¹; Gil López, F.J. ²; Manzanares Téllez, I. ²; Donaire, A. ¹; Carreño Martínez, M.D.M. ¹

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

Objetivos: Evaluar los factores asociados a psicosis aguda tras estimulación eléctrica cortical (APCS) en pacientes con diagnóstico de epilepsia focal farmacorresistente que reciben monitorización invasiva (iEEG) como parte de la evaluación de cirugía funcional de epilepsia.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo de pacientes sometidos a iEEG y estimulación cortical (CS) en un centro hospitalario terciario desde enero de 2009 hasta diciembre de 2017. Los pacientes con trastornos psiquiátricos primarios fueron excluidos.

Resultados: Analizamos 32 pacientes con edad mediana de 37.6 años, 20 mujeres (37.5%). Siete pacientes se monitorizaron con electrodos subdurales y 24 pacientes con estereoelectroencefalografía. La mediana de crisis durante la iEEG fue 11 (IQ: 28- 6), 2586 estimulaciones fueron realizadas y 1130 contactos fueron estimulados. Se observó psicosis aguda en las primeras 24 horas tras la CS en 6 pacientes (12.9%), 4 de ellos mujeres, con una media de edad de 48.4 años. Los pacientes con APCS tenían un diagnóstico de epilepsia del lóbulo temporal (n: 5) y frontal (n: 1). Los 6 pacientes tenían una monitorización con videoelectroencefalografía de superficie, pero ninguno había presentado psicosis. La duración de la epilepsia y la edad de estimulación fueron significativamente más elevadas en el grupo con APCS ($p<0.01$). El recuento total de electrodos profundos en pacientes con APCS fue significativamente mayor ($p:0.03$).

Conclusión: La edad a la que se realiza la estimulación, la duración de la epilepsia y el número de electrodos implantados puede influenciar la aparición de APCS. El tratamiento precoz con dosis bajas de neurolepticos presentó buena evolución en las siguientes 24 a 48 horas.

SIGNIFICADO DE LOS CAMBIOS AGUDOS EN RESONANCIA MAGNÉTICA EN EL ESTADO EPILEPTICO

Santamarina Pérez, E. ¹; Sarria Estrada, S. ¹; Quintana Luque, M. ¹; Toledo Argany, M. ¹; Abaira Del Fresno, L. ¹; Fonseca, E. ¹; Sueiras Gil, M. ²; Auger, C. ¹; Rovira, A. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron;
2. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: Relacionar alteraciones estructurales y funcionales en la RM y los hallazgos clínicos/EEG en pacientes con estado epiléptico (EE).

Material y métodos: Estudio prospectivo de pacientes con EE. Se realizaron RM durante las primeras 2 semanas y a los 6 meses tras el EE con secuencias 3D-MPRAGE, 2D-T2 FLAIR, DWI y PWI (ASL en 3,0T, DSC con contraste en 1,5T). Se analizó la presencia de alteraciones estructurales y hemodinámicas en RM, y se recogieron variables clínicas y neurofisiológicas (EEG).

Resultados: Se incluyeron 60 pacientes (56,7% hombres; edad media=58,3años). 31 pacientes mostraron cambios agudos en RM atribuibles a EE, que incluyeron un aumento de señal en T2 (58,1%), anomalías en DWI (74,2%) e hiperperfusión regional (64,5%). Se encontró edema del hipocampo en 58,0% y cambios de señal en el pulvinar en 25,8%. Todas las anomalías se correlacionaron con un patrón focal de EEG ($\kappa=1-0,686$). Además, las alteraciones en DWI ($p = 0,007$) y edema del hipocampo ($p=0,021$) fueron más frecuentes cuando se observaba afección temporal en el EEG. Específicamente, los cambios agudos se asociaron con la presencia de descargas periódicas lateralizadas (LPDs) además de con la duración del EE ($p=0,031$). Se realizaron 33 RM de seguimiento y en 9 de ellas se identificó esclerosis mesial temporal (EMT), relacionándose con un patrón con LPDs ($p=0,028$) y el edema en el hipocampo ($p=0,011$).

Conclusión: La duración y ciertos patrones de EEG se asocian con la presencia de anomalías agudas de la RM en el EE, con su correspondiente repercusión en el desarrollo de EMT

PATRÓN EXTREME DELTA BRUSH COMO HALLAZGO ELECTROENCEFALOGRAFICO NO EXCLUSIVO DE ENCEFALITIS ANTI-NMDA, A PROPÓSITO DE UN CASO

López Domínguez, D. ¹; Marco Cazcarra, C. ¹; Puig Casadevall, M. ¹; Sánchez Cirera, L. ¹; Silva Blas, Y. ¹; González Arnau, N. ²; Coll Presa, C. ¹; Molins Albanell, A. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta de Girona; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta de Girona

Objetivos: La encefalitis mediada por anticuerpos anti-receptor N-Metil-D-Aspartato (anti-NMDA) puede tener una etiología autoinmune o paraneoplásica. Los anticuerpos hallados en suero o LCR conforman el diagnóstico; el hallazgo electroencefalográfico "Extreme Delta Brush" (EDB), trazado de ondas delta con actividad sobrepuesta de alta frecuencia y baja amplitud, se ha descrito como específico de esta patología.

Material y métodos: Descripción clínica y radiológica de un paciente atendido en nuestro centro por estatus epiléptico.

Resultados: Paciente de 39 años, presenta crisis tónico-clónica generalizada con disminución de nivel de conciencia posterior, requiriendo ingreso en UCI. Pródromos de malestar general dos días antes. Estudio de LCR muestra pleocitosis mononuclear, PCR's negativas. Tras ser extubado, mioclonías generalizadas y patrón EEG de estatus focal. Posteriormente destaca cuadro de amnesia anterógrada, alucinaciones visuales, alteración del comportamiento sin respuesta a antipsicóticos. RMN cerebral muestra lesiones bilaterales de hipocampo y capsula externa. EEG de control muestra EDB en regiones anteriores y medias bilaterales. El estudio de anticuerpos onconeuronales resultó negativo en suero y LCR en dos ocasiones, así como la búsqueda de neoplasia subyacente (PET-TC). Se orienta como probable encefalitis autoinmune seronegativa, se inicia corticoterapia objetivando resolución clínica y radiológica.

Conclusión: La presencia de EDB debe hacer sospechar la posibilidad de encefalitis autoinmune, especialmente entidad anti-NMDA. Sin embargo, se han publicado casos que describen este hallazgo electroencefalográfico en otras entidades con afectación de hipocampo y alteración del nivel de conciencia. Son necesarios más estudios al respecto y descripción de más casos para poder determinar la fisiopatología que condiciona el EDB y su asociación con diversas patologías.

ENCEFALITIS AUTOIMMUNE Y RIESGO DE EPILEPSIA

Gifreu Fraixinó, A.; Muñoz Vendrell, A.; Portell Penades, E.; Sala Padró, J.; Falip, M.; Rodríguez-Bel, L.; Mora, J.; Veciana, C.; Pedro, J.; Naval, P.; Camins, M.À.; Morandeira, F.; Rico, I.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge

Objetivos: Las encefalitis autoinmunes (EA) cursan de manera frecuente con crisis epilépticas en la fase aguda. Sin embargo, no se

conoce con exactitud qué pacientes desarrollarán epilepsia. Nuestro objetivo es determinar qué pacientes sufrirán epilepsia a largo plazo.

Material y métodos: Realizamos un análisis retrospectivo de todos los pacientes consecutivos diagnosticados de EA en nuestro centro y seguidos en nuestras consultas en el periodo 2000-2017. Consideramos EA según criterios descritos por Graus. Dividimos la muestra según si los pacientes sufrían o no epilepsia ($>$ de 1 crisis no provocada tras el ingreso agudo). Analizamos cuáles eran los factores de riesgo para desarrollar epilepsia.

Resultados: Incluimos 19 pacientes, 42.10 % mujeres ($n=8$), con una mediana de edad del episodio de 50 años (rango 24-76) y una mediana de seguimiento de 38.25 meses (rango 6-231). El 68.42% desarrollaron epilepsia ($n=13$), con una mediana de debut tras el episodio de 12 meses (rango 1-218). Fueron factores de riesgo para desarrollar epilepsia la atrofia de hipocampo por neuroimagen ($p=0.034$). La presencia de descargas epileptiformes en EEG mostró una tendencia, sin llegar a ser estadísticamente significativo (log-rank 0.072). No se observaron diferencias entre grupos en positividad de anticuerpos en LCR ($p=NS$) y en debut como estatus epiléptico ($p=NS$).

Conclusión: La epilepsia tras las encefalitis autoinmunes es frecuente, y puede aparecer años tras la enfermedad. La atrofia del hipocampo en neuroimagen podría ser un predictor del riesgo de desarrollo de epilepsia en estos pacientes. Un EEG patológico en el episodio agudo podría estar relacionado con la persistencia de crisis.

CORRELACIÓN DE BIOMARCADORES SANGUÍNEOS Y DESARROLLO DE EPILEPSIA EN PACIENTES CON ICTUS AGUDO

Abraira del Fresno, L. ¹; Cazorla, S. ¹; Quintana, M. ¹; Bustamante, A. ²; Grau, L. ³; Ciurans, J. ⁴; Jimenez, M. ³; Martínez, S. ³; Becerra, J.L. ³; Millán Torné, M. ⁵; Toledo Argany, M. ¹; Fonseca Hernández, E. ¹; Salas-Puig, J. ¹; Montaner, J. ²; Rubiera, M. ⁶; Santamarina Pérez, E. ¹; Álvarez Sabin, J. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 2. Laboratorio de investigación neurovascular. Vall d'Hebron Insitut de recerca; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 4. Unidad de epilepsia. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 5. Unidad de Ictus. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 6. Unidad de Ictus. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: Describir los factores clínicos y biomarcadores presentes durante la fase aguda del ictus y su asociación con el desarrollo de epilepsia a largo plazo.

Material y métodos: Estudiamos 1065 pacientes con ictus (isquémico y hemorrágico) diagnosticados durante 2012-2013 (estudio Stroke-Chip). Excluimos aquellos con epilepsia previa, hemorragia subaracnoidea, malformación arteriovenosa o hematoma subdural. Analizamos variables demográficas, factores relacionados con el ictus y la epilepsia (tipo de ictus y etiología, tiempo ictus-inicio de la crisis, tratamiento, funcionalidad (mRs)), y biomarcadores sanguíneos (NT-proBNP, IGFBP, TNF-R1, GroA, FasL, IL-6, D-dimero, vWF, VAP-1, Endostatina, S100B, HsC70, Apo CIII, NCAM). Evaluamos su asociación con el desarrollo de epilepsia.

Resultados: La media de edad fue de 72.2 años, 56.2% hombres. La media de seguimiento fue de 4.7 años, el 40.5% fallecieron. El 85.7%

($n=913$) tuvieron un ictus isquémico, media NIHSS 8 (IQR 3-16). El 5.6% ($n=55$) tuvieron epilepsia con una media de tiempo de aparición de 253 días. Un mayor NIHSS ($NIHSS>8$) (HR 3.919 (IC 2.173–7.071), $p<0.001$) y la historia de crisis sintomáticas agudas (HR 3.979 (IC 1.781–8.891) $p<0.001$) se asociaron independientemente con el desarrollo de epilepsia. Para analizar los biomarcadores se realizó un modelo de regresión ajustado y se observó que niveles más elevados de FAsL (HR 2.114 (IC 1.069–4.183), $p=0.031$) y de Endostatina (HR 10.761 (IC 1.480–78.243), $p=0.019$) y niveles más bajos de HsC70 (HR 2.007 (IC 1.071–3.760), $p=0.030$) se asociaron independientemente con el desarrollo de epilepsia.

Conclusión: Los niveles más elevados de FAsL y Endostatina y más bajos de HsC70 predicen epilepsia a largo plazo.

EPILEPSIA FOCAL ASOCIADA A ENCEFALOCELE TEMPORAL: ¿UNA NUEVA MANIFESTACIÓN DEL SÍNDROME DE HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL?

Martínez Poles, J. ¹; Toledano Delgado, R. ²; Anciones Martín, C. ²; Aledo Serrano, Á. ²; García Barragán, N. ¹; García Morales, I. ³; Gil-Nagel Rein, A. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; 2. Servicio de Neurología. Hospital Ruber Internacional; 3. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: El encefalocele temporal (ET) es una entidad que se ha relacionado recientemente con la epilepsia focal, sin que se conozca su fisiopatología. En este trabajo evaluamos si los pacientes con ET y epilepsia tienen signos radiológicos de hipertensión intracraneal idiopática (HII).

Material y métodos: Estudio descriptivo, multicéntrico donde se evalúa si existen alteraciones en RM cerebral sugerentes de hipertensión intracraneal en los pacientes con epilepsia focal asociada a ET y se compara con los datos morfométricos validados previamente en los pacientes con diagnóstico clínico de HII.

Resultados: Se incluyeron 37 pacientes (21 mujeres) con una edad media de 53.4 ± 14.3 años y un IMC de 26.03 ± 4.66 kg/m². Un 66% de los pacientes tenían un IMC superior a la normalidad. La edad de inicio de la epilepsia fue a los 39.5 ± 15.8 años, con una duración media de 13.8 ± 11.5 años. El 51.4% de los ET era izquierdo, el 21.6% derecho y el 27% bilateral. La altura media de la hipófisis en los pacientes con ET fue de 3.2 ± 1.0 mm; un 90% de nuestros pacientes tenían una altura inferior a la descrita en pacientes con HII (4.8mm). En más de un 70% de nuestros pacientes observamos una dilatación de las vainas del nervio óptico (6.3 ± 1.3 mm izquierdo, 6.5 ± 1.1 mm derecho) superior al umbral descrito en pacientes con HII (5.6mm izquierdo, 5.5mm derecho)

Conclusión: Los pacientes con epilepsia asociada a un encefalocele temporal muestran datos radiológicos de HII similares a los descritos en pacientes con el diagnóstico clínico de HII.

FACTORES DE RIESGO RELACIONADOS CON LA IRRITABILIDAD EN PACIENTES CON EPILEPSIA

Campos Fernández, D.; Olivé Gadea, M.; Quintana Luque, M.; Ballvé Martín, A.; Llauradó Gayete, A.; Abraira Del Fresno, L.; Fonseca Hernández, E.; Santamarina Pérez, E.; Salas Puig, X.; Toledo Argany, M.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: Analizar las características clínicas y del tratamiento antiepiléptico que pueden estar relacionadas con un aumento de la irritabilidad.

Material y métodos: Sobre una recogida prospectiva de pacientes con diagnóstico de epilepsia medimos el grado de irritabilidad mediante la escala STAXI-2 (índice de expresión de la ira). Buscamos factores asociados y realizamos una regresión lineal múltiple para establecer variables predictoras de irritabilidad.

Resultados: Incluimos 188 pacientes con una media de edad de 43.3 años (DE 16.2). 53% eran hombres, 39.4% presentaban antecedentes psiquiátricos y 47% tomaban ≥ 2 antiepilépticos. La presencia de antecedentes psiquiátricos ($p = 0.004$), la mayor frecuencia de crisis (R: -0.163; $p = 0.035$), el número de FAEs (R: -0.163; $p = 0.025$) y la detección de un patrón multifocal en el EEG (R: -0.163; $p = 0.035$) se relacionaron significativamente con una mayor irritabilidad, si bien tras aplicar un modelo de regresión lineal las únicas variables predictoras independientes fueron los antecedentes psiquiátricos ($B = -4.717$ [IC95%: -7.975, -1.459], $p = 0.005$) y la politerapia ($B = -4.140$ [IC95%: -7.330, -950], $p = 0.011$).

Conclusión: Los antecedentes psiquiátricos y la politerapia en probable contexto de farmacoresistencia parecen jugar un papel de peso en la aparición de irritabilidad.

CRISIS EPILEPTICAS SINTOMÁTICAS AGUDAS EN PACIENTES CON ICTUS AGUDO Y SU ASOCIACIÓN CON BIOMARCADORES SANGUÍNEOS

Abraira del Fresno, L. ¹; Cazorla, S. ¹; Quintana, M. ¹; Bustamante, A. ²; Grau, L. ³; Ciurans, J. ⁴; Jimenez, M. ³; Martínez, S. ³; Becerra, J.L. ³; Millán Torné, M. ⁵; Toledo Argany, M. ¹; Fonseca Hernández, E. ¹; Salas-Puig, J. ¹; Montaner, J. ²; Rubiera, M. ⁶; Santamarina Pérez, E. ¹; Álvarez Sabin, J. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 2. Laboratorio de Investigación Neurovascular. Vall d'Hebron Institut de Recerca; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 4. Unidad de epilepsia. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 5. Unidad de Ictus. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 6. Unidad de Ictus. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: Describir los factores clínicos y los biomarcadores presentes durante la fase aguda del ictus y su asociación con el desarrollo de crisis sintomáticas agudas (CSA).

Material y métodos: Estudio retrospectivo de un panel de 14 biomarcadores en 1115 pacientes con ictus isquémico y hemorrágico. Excluimos aquellos con epilepsia previa, hemorragia subaracnoidea, malformación arteriovenosa o hematoma subdural. Recogimos también variables relacionadas con el ictus y la epilepsia (gravedad del ictus (NIHSS), tipo y etiología, tiempo ictus-inicio crisis y tipo de crisis). Para identificar las variables clínicas y los biomarcadores que se asociaban independientemente con las CSA se aplicó un modelo de regresión logística múltiple.

Resultados: La media de edad fue de 72.3 años, 56.8% hombres. 38 pacientes (3.9%) tuvieron CSA con una mediana de tiempo de aparición de 1 día. Un mayor NIHSS (OR 1.046 (1.001-1.094), $p = 0.44$)

y el ictus hemorrágico (OR 2.133 (1.010-4.504), $p = 0.047$) se asociaron independientemente con un mayor riesgo de CSA. Los biomarcadores independientes predictores de CSA fueron niveles bajos de TNF-R1 (Tumor necrosis receptor 1) [(< 0.013) ($p = 0.006$, OR: 3.334; IC 95%: 1.414-7.864)] y niveles elevados de NCAM (neural cell adhesion molecule) [(> 0.326) ($p = 0.009$, OR: 2.625; IC 95%: 1.271-5.420)]. La capacidad predictiva fue superior para la combinación de las variables clínicas y los biomarcadores [73.5% (IC 85%: 65.1%-81.9%)] que de manera individual [64% (IC 95%: 55%-72.9%)].

Conclusión: Los niveles más altos de NCAM y más bajos de TNF-R1 predicen la aparición de CSA. La combinación de ambos biomarcadores junto con las variables clínicas detecta con mayor precisión los pacientes con riesgo de CSA.

LA RELEVANCIA DEL TIEMPO EN EL ESTADO EPILEPTICO, REGISTRO PROSPECTIVO

Gutiérrez Viedma, Á. ¹; Parejo Carbonell, B. ²; Romeral, M. ¹; Sanz Graciani, I. ¹; Cuadrado, M.L. ¹; García Morales, I. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 2. Neurología. Unidad de Epilepsia. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: Describir las características clínico-evolutivas de una serie de pacientes con estado epiléptico (EE) y analizar el impacto de los tiempos de actuación médica en su pronóstico.

Material y métodos: Estudio observacional prospectivo de todos los EE ingresados en un hospital terciario en el periodo de septiembre de 2017 a mayo de 2019.

Resultados: Se registraron 74 episodios de EE en 65 pacientes (edad mediana 73 años, 58,1% mujeres). El 55,4% tenía antecedente de epilepsia. El EE focal no convulsivo con alteración de conciencia fue el subtipo más frecuente (24,3%). La etiología más frecuente fue la patología cerebrovascular (45,9%). El 60,8% tuvo un inicio extrahospitalario, con un tiempo mediano hasta la asistencia por Emergencias (TE) de 1,25 horas y hasta la llegada al hospital (TH) de 2 horas. Los tiempos mediano hasta la evaluación por Neurología (TN) y hasta el inicio del tratamiento (TT) fueron ambos 4,5 horas, y el tiempo mediano hasta el control del EE (TC) fue 25 horas. El TC presentó una correlación positiva con: el TE (coeficiente de correlación -CC- 0,54, $p < 0,001$), el TH (CC 0,51, $p < 0,001$), el TN (CC 0,57, $p < 0,001$), y el TT (CC 0,58, $p < 0,001$). Además, cuanto más se prolongó el TC, mayor mortalidad ($p = 0,009$) y mayor morbilidad ($p = 0,002$). El 24,3% requirió manejo en UCI. La mortalidad fue del 21,7%. El 44,8% de los supervivientes tuvo secuelas.

Conclusión: Hubo una demora en los tiempos de atención al EE, lo que se relacionó con un retraso en su control, y esto a su vez con una mayor morbimortalidad.

Epilepsia III

EFICACIA Y SEGURIDAD DE LA CALLOSOTOMÍA Y COMPARACIÓN CON ESTIMULADOR DEL NERVI VAGO EN EPILEPSIAS FARMACORESISTENTES NO CANDIDATAS A CIRUGÍA RESECTIVA

Marinas Alejo, A. ¹; Garamendi Ruiz, I. ¹; Martínez González, M.J. ²; García Ribes, A. ²; Galbarriatu Gutiérrez, L. ³; Rodríguez-Antigüedad Zarrantz, A. ¹; Pomposo Gastelu, I. ³

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces; 2. Servicio de Neuropediatría. Hospital Universitario de Cruces; 3. Servicio de Neurocirugía. Hospital Universitario de Cruces

Objetivos: Analizar la eficacia y seguridad de las callosotomías realizadas en pacientes con epilepsia farmacorresistente en la Unidad de Epilepsia Refractaria. Comparar la eficacia en aquellos pacientes sometidos previa o posteriormente a ENV (neuroestimulación vagal).

Material y métodos: Se revisaron retrospectivamente los pacientes intervenidos de callosotomía del 2002 al 2017. Se recogieron variables demográficas, tipo de epilepsia, tipo de callosotomía (parcial/total), eficacia a 1 y 3 años (escala de Engel), complicaciones, implantación de ENV previo o posterior.

Resultados: 9 pacientes fueron intervenidos de callosotomía. La media de edad fue 16 años. 4 pacientes presentaban una encefalopatía epiléptica, 3 un trastorno del desarrollo cortical hemisférico extenso o bihemisférico y 2 una epilepsia frontal. En 4 casos se realizó una callosotomía total. A 1 y 3 años, 4/9(44%) presentaron una mejoría significativa de sus crisis (estadios II-III) y 4/4 pacientes con crisis tónicas, atónicas y generalizadas tónico-clónicas (GTC) presentaron una libertad de crisis o crisis muy esporádicas (estadios I-II). La callosotomía total fue más eficaz. 2/9 presentaron una complicación postquirúrgica siendo la más frecuente la hemiparesia transitoria. 3/4 pacientes que habían probado previamente ENV sin mejoría de sus crisis, presentaron una práctica libertad de crisis tónicas, atónicas y GTC tras la callosotomía. A ninguno de estos pacientes se le colocó un ENV posterior.

Conclusión: La callosotomía es una técnica paliativa eficaz para la reducción de crisis epilépticas con posibilidad de libertad de crisis tónicas, atónicas y GTC en epilepsias no candidatas a cirugía resectiva. Pueden beneficiarse pacientes que previamente no han respondido a ENV.

ESTÉREO-ELECTROENCEFALOGRAFÍA EN LA EVALUACIÓN PREQUIRÚRGICA DE EPILEPSIAS FOCALES REFRACTARIAS: EXPERIENCIA DE UN CENTRO DE EPILEPSIA

Toledano Delgado, R. ¹; Martínez Álvarez, R. ²; Jiménez Huete, A. ³; García-Morales, I. ³; Aledo Serrano, Á. ³; Anciones, C. ³; Cabrera, W. ⁴; Rey Portoles, G. ⁵; Campo, P. ⁶; Gómez Angulo, J.C. ²; Álvarez-Linera, J. ⁷; Del Pozo García, J.M. ²; Gil-Nagel Rein, A. ³

1. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; 2. Servicio de Neurocirugía. Hospital Ruber Internacional; 3. Servicio de Neurología. Hospital Ruber Internacional; 4. Departamento de Anatomía y Embriología. Universidad Complutense de Madrid; 5. Hospital Ruber Internacional. Servicio de Física Médica y Protección Radiológica; 6. Departamento de Psicología Básica. Universidad Autónoma; 7. Servicio de Radiología. Hospital Ruber Internacional

Objetivos: La Estéreo-Electroencefalografía (E-EEG) es una técnica de evaluación prequirúrgica en pacientes con epilepsia focal refractaria de difícil localización (EFRDL) que permite explorar con electrodos profundos regiones cerebrales de difícil acceso y la profundidad de la

corteza. Esta técnica, en auge en centros internacionales, apenas se ha desarrollado en España. Describimos nuestra experiencia con la E-EEG en la evaluación de pacientes con EFRDL.

Material y métodos: En los últimos 8 años, 71 pacientes con EFRDL fueron evaluados con E-EEG en nuestro centro. Analizamos prospectivamente los resultados obtenidos en la localización, los resultados quirúrgicos y las complicaciones asociadas a la técnica.

Resultados: La mediana de edad fue de 30 años (rango 4-59 años), 27 pacientes eran mujeres (38%). La RM cerebral fue negativa en 45 pacientes (63,4%). Se implantaron 627 electrodos (mediana de 9 electrodos por paciente, rango 1-17), con un 50% de implantaciones multilobares. En 64 (90,1%) pacientes se localizó la zona epileptógena (ZE), siendo extratemporal o temporal plus en el 66% de los casos. En 55 pacientes de los 61 intervenidos el seguimiento fue superior al año: en el último año de seguimiento 32/55 pacientes (58,2%) estaban libres de crisis (Engel I) siendo los resultados favorables (Engel I-II) en el 76,4% de las intervenciones. Tres pacientes (4,2%) presentaron una hemorragia cerebral.

Conclusión: La E-EEG permite localizar la ZE en pacientes en quienes anteriormente no era posible, ofreciendo unos resultados quirúrgicos superiores a otras técnicas invasivas y una tasa de complicaciones relativamente baja.

ESTIRIPENTOL EN PACIENTES CON ENCEFALOPATÍA EPILEPTICA REFRACTARIA NO DRAVET EN COMPARACIÓN CON SÍNDROME DE DRAVET

Martínez Vicente, L.; Aledo, A.; Anciones, C.; Toledano, R.; García Morales, I.; Gil-Nagel, A.

Servicio de Neurología. Hospital Ruber Internacional

Objetivos: El estiripentol (STP) es un fármaco antiepileptico eficaz en el tratamiento del síndrome de Dravet. Nuestro objetivo fue analizar la efectividad del STP en otras encefalopatías epilépticas refractarias no Dravet.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo de pacientes con encefalopatía epiléptica refractaria Dravet y no Dravet tratados con STP valorados en nuestro centro entre 2000 y 2018. Se estudió la efectividad del tratamiento a los 3, 6 y 12 meses, analizando las tasas de respondedores (reducción $\geq 50\%$ en el número de crisis) y de libertad de crisis en ambos grupos de pacientes.

Resultados: 48 pacientes (60,4% mujeres); edad media 9 años (DE:3,4). Diagnóstico de encefalopatía epiléptica no Dravet en 14 (29,2%), tres de ellos con síndrome de Doose. La tasa de retención a los 12 meses fue del 70,8%. Los efectos adversos más frecuentes fueron la somnolencia (43,3%) y la alteración de la conducta (26%). La tasa de respondedores a los 3, 6 y 12 meses fue de 52,4%, 56,3% y 57,1% respectivamente, sin diferencias significativas entre ambos grupos. En los pacientes con síndrome de Doose se observó una mayor tasa de libertad de crisis que en el resto de pacientes (66,7% versus 4,2%; $p < 0,01$).

Conclusión: En nuestro estudio se observó una buena respuesta a STP en pacientes con encefalopatía epiléptica refractaria, sin diferencias entre el grupo Dravet y no Dravet. Esta respuesta fue especialmente positiva en los pacientes con síndrome de Doose. Estos hallazgos sugieren que STP también puede ser una alternativa terapéutica en encefalopatías epilépticas diferentes al síndrome de Dravet.

EFICACIA, TOLERABILIDAD Y SEGURIDAD DE BRIVAR-ACETAM EN PACIENTES ADULTOS CON EPILEPSIA GENERALIZADA IDIOPÁTICA

Fonseca Hernández, E. ¹; Guzmán, L. ²; Quintana Luque, M. ³; Abaira del Fresno, L. ³; Santamarina Pérez, E. ³; Salas Puig, X. ³; Toledo Argany, M. ³

1. Unidad de Epilepsia. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 2. Unidad de Sueño. Centre Mèdic Teknon, S.L.; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: Describir la efectividad, tolerabilidad y evolución en EEG en práctica clínica de pacientes con epilepsia generalizada idiopática (EGI) en los que se ha iniciado tratamiento con brivaracetam (BRV).

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo incluyendo pacientes adultos que cumplían criterios diagnósticos de EGI en los que se inició tratamiento con BRV, con seguimiento clínico y EEG a los 6 meses. Se analizaron parámetros clínicos de respuesta y tolerabilidad, así como evolución de la actividad basal y anomalías epileptiformes en EEG.

Resultados: 38 pacientes. 73% mujeres, edad 29,9±12,3 años. 43,2% epilepsia mioclónica juvenil, 24,3% epilepsia con crisis tónico-clónicas generalizadas, 18,9% ausencias juveniles. Las principales indicaciones para el inicio de BRV fueron la falta de eficacia (51,4%) o efectos adversos (EAs, 27%) de FAEs previos. En un 8,1% BRV fue iniciado en mujeres en edad fértil. BRV fue utilizado en monoterapia en un 32,4%. Hubo un 83,8% de respondedores y un 62,2% libres de crisis. 27% presentaron efectos adversos (EAs), sin reportarse EAs graves. El 84,2% de pacientes con previa intolerancia a LEV no presentaron EAs con BRV. La tasa de retención global a los 6 meses fue de 81,1%. La discontinuación del tratamiento fue debida a falta de eficacia (42,9%) o EAs (57,1%). El EEG de seguimiento fue normal en 25,9% y no mostró cambios en el patrón intercrítico en 25,9%. El 22,2% de los EEG mostraron una disminución de la actividad epileptiforme intercrítica.

Conclusión: BRV puede ser una alternativa segura en pacientes con EGI con difícil control de crisis y/o intolerancia a otros FAEs.

EPILEPSIA Y GESTACIÓN. FACTORES ASOCIADOS CON LA PRESENCIA DE CRISIS DURANTE LA GESTACIÓN

Jiménez González, M. ¹; Grau López, L. ²; Ciurans Molist, J. ¹; Fumanal Domènech, A. ²; Chies Pérez, E. ¹; Barambio, S. ¹; Codina Francisco, M. ²; Becerra Cuñat, J.L. ³

1. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 3. Neurología. Unidad de Epilepsia. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol

Objetivos: El manejo de la epilepsia durante la gestación requiere un control óptimo de las crisis, evitando los posibles efectos teratogénicos de los FAEs (fármacos antiepilépticos). Nuestros objetivos son describir las características clínicas y perinatales de las pacientes epilépticas gestantes, los FAEs utilizados y analizar los factores asociados a la presencia de crisis.

Material y métodos: Estudio prospectivo observacional de pacientes con epilepsia gestantes entre enero 2000 hasta marzo 2019. Se registraron variables demográficas, relacionadas con la epilepsia, perinatales y obstétricas.

Resultados: Se incluyeron 101 gestaciones. Edad media: 32,6 años. El 55,4% tenía una epilepsia focal, 38,6% generalizada y 5,9% indeterminada. El 90,1% tomaba tratamiento y un 56,4% estaba libre de crisis. Se registraron 90 nacidos vivos, 9 abortos y 5 malformaciones congénitas mayores, cuatro de ellas en monoterapia con valproato. El 39,6% presentó crisis durante la gestación, siendo tónico-clónicas generalizadas en el 15,8%. Los factores asociados con la presencia de crisis durante la gestación fueron el mal control el año previo (66,7% vs 15,1%, $p<0,001$), la politerapia (30% vs 14,8% $p<0,001$) y no recibir tratamiento antiepiléptico (25% vs 0%, $p<0,001$). Los FAEs más utilizados en monoterapia fueron lamotrigina (27,1%, $n=19$), valproato (24,2% $n=17$) y levetiracetam (17,1% $n=12$); observando un descenso en el uso de valproato y un incremento en el de levetiracetam en los últimos años.

Conclusión: Los factores asociados a la presencia de crisis durante la gestación fueron el mal control previo, la politerapia y la ausencia de tratamiento a pesar del buen control previo. Recomendamos mantener monoterapia, evitando valproato.

ENCEFALOCELES COMO CAUSA DE EPILEPSIA FÁRMACO-RESISTENTE: UNA SERIE HOSPITALARIA DE 14 PACIENTES

Martínez Pías, E. ¹; Rodríguez-Osorio, X. ²; Castiñeira Mourenza, J.A. ³; Seijo Raposo, I.M. ²; López Traba, A. ²; López González, F.J. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; 2. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela; 3. Servicio de Radiología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela

Objetivos: Los encefaloceles son protrusiones del parénquima cerebral a través de un defecto óseo que se pueden asociar a otros datos indirectos de HIC. En los últimos años se han considerado una etiología potencial de epilepsia fármaco-resistente (EFR). La identificación de una lesión estructural mejora significativamente el pronóstico postquirúrgico de los pacientes con EFR. Evaluamos la presencia de encefaloceles temporales anteriores en pacientes con EFR estudiados con vídeo-EEG y RM3T en una Unidad Médico-Quirúrgica de Epilepsia, estableciendo su implicación etiológica y terapéutica.

Material y métodos: Se recogieron prospectivamente los hallazgos de RM3T de pacientes con EFR (octubre 2012–mayo 2019). Se describen características clínicas; número y localización del encefalocele; otros signos de HIC; correlación con evaluación prequirúrgica y tratamiento. Se definió esta etiología como definitiva (realizada cirugía), probable (vídeoEEG y RM compatibles), improbable u otras (multifocales, patología dual o etiología de epilepsia no claramente establecida).

Resultados: N=14 pacientes con EFR tenían encefaloceles (1,5% de N=963 pacientes epilépticos con RM3T). N=6(42,9%) encefaloceles derechos, N=5(35,7%) izquierdos y N=3(21,4%) bilaterales. N=5(35,7%) pacientes encefaloceles múltiples. N=6(42,9%) pacientes asociaban otros signos de HTIC. Se clasificó esta etiología como: definitiva (N=1; 7,1%), probable (N=8; 57,2%), improbable (N=0; 0%), y otras (N=5; 35,7%). N=1(7,1%) paciente intervenido, libre de crisis. De los probables, N=2(14,3%) pacientes pendientes de cirugía y N=4(28,6%) completando la evaluación. N=2(14,3%) rechazaron intervención.

Conclusión: La presencia de encefalocele no es excepcional en pacientes con epilepsia refractaria. Es importante buscar activamente su presencia ya que su identificación puede mejorar el pronóstico de cara a una cirugía resectiva de epilepsia en pacientes con EFR.

EPILEPSIA, IRRITABILIDAD Y DEPRESIÓN: ESTUDIO DE MEDIACIÓN E IMPACTO SOBRE LA CALIDAD DE VIDA

Olivé Gadea, M.; Campos Fernández, D.; Quintana Luque, M.; Abaira Del Fresno, L.; Fonseca Hernández, E.; Santamarina Pérez, E.; Salas Puig, X.; Toledo, M.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: Analizar la relación que la frecuencia de crisis, la irritabilidad y la depresión tienen sobre la calidad de vida.

Material y métodos: Estudio trasversal de carácter prospectivo de pacientes con diagnóstico de epilepsia en los que se valorará la irritabilidad (STAXI-2), la depresión (HADS) y la calidad de vida (QOLIE-10), y se correlacionaron con variables clínicas. Se realizó un análisis de mediación evaluado mediante modelos de regresión logística y el test de Sobel.

Resultados: Incluimos 157 pacientes; con mediana de edad de 44 años (Rango Intercuartil (RIQ): 36,5-58) con 51% mujeres. La mediana de crisis mensual previo a la valoración fue de 1 (RIQ: 0-4). La depresión se correlacionó con la frecuencia de crisis ($p=0.038$) e irritabilidad ($p<0.001$), sin embargo no hubo asociación entre frecuencia de crisis e irritabilidad ($p=0.304$). Tanto la frecuencia de crisis ($R:-0.193$; $p=0.018$), la irritabilidad ($R:0.216$; $p=0.010$) como la depresión ($R:-0.598$; $p<0.001$) impactaron en la calidad de vida. Sin embargo, tras aplicar un modelo de regresión lineal ajustado, la depresión fue la única variable predictiva independiente de calidad de vida ($B:-2.453$, $p<0,001$). En el análisis de mediación, la depresión es la única variable que podría actuar como variable mediadora de irritabilidad ($p<0,001$) y de frecuencia de crisis ($p=0,047$) para su asociación con calidad de vida.

Conclusión: Tanto la irritabilidad como la frecuencia de crisis pueden estar mediadas por la depresión en el impacto sobre la calidad de vida de los pacientes.

PRONÓSTICO Y CARACTERÍSTICAS DE PACIENTES CON ESTADO EPILÉPTICO SECUNDARIO A TUMORES CEREBRALES

Vilaseca Jolouch, A.; Abaira, L.; Santamarina, E.; Quintana, M.; Fonseca, E.; Toledo, M.; Salas-Puig, J.; Guzmán, L.; Sueiras, M.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: Evaluamos el pronóstico a largo plazo del estado epiléptico (EE) y los factores relacionados a enfermedad epiléptica y oncológica.

Material y métodos: Estudiamos 82 pacientes que ingresaron con EE secundario a patología tumoral desde febrero-2011 hasta mayo-2019. Recogimos variables sociodemográficas, clínicas (duración, tratamiento del EE y pronóstico (GOSE – Glasgow Outcome Scale Extended–)) y tumorales (tipo de tumor, progresión al diagnóstico de EE, así como intervenciones oncológicas previas). Analizamos los factores relacionados con el pronóstico a largo plazo.

Resultados: La media de edad fue de 61.61 años, 58.5% hombres. En relación a la tipología tumoral, se recogen un 29.26% ($n=24$) de glioblastoma multiforme (GBM), un 13.41% ($n=11$) de tumores gliales de menor grado, un 29.26% ($n=24$) de metástasis del sistema nervioso central (SNC), un 20.7% ($n=17$) de meningioma y 7.31% ($n=7$) de otro tipo de tumores. El tiempo medio de seguimiento fue de 314 días. En el análisis multivariante se observa que la duración del EE >21 horas ($p=0.007$), mal estado basal ($p=0.010$), progresión tumoral durante el EE ($p=0.004$) y no tratamiento quirúrgico previo ($P=0.018$) predecían independientemente un mal pronóstico al año; la mortalidad en el seguimiento aparece con más frecuencia en pacientes con descargas epileptiformes periódicas lateralizadas en el EEG ($p=0.008$), EE superrefractario ($p=0.003$) y en pacientes afectados de glioblastoma multiforme o metástasis en el SNC ($p=0.037$).

Conclusión: El EE de mayor duración, secundarios a la presencia de GBM o metástasis y con progresión tumoral al diagnóstico se asocia a un peor pronóstico a largo plazo.

UN NUEVO MÉTODO DE ANÁLISIS DE ESTADO CEREBRAL PARA DETERMINAR EL PRONÓSTICO DE LA CIRUGÍA DE EPILEPSIA

De Ceballos Cerrajería, P. ¹; Príncipe, A. ¹; Giner, F. ²; Ley Nacher, M. ¹; Rocamora Zuñiga, R. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital del Mar; 2. Servicio de Neurología. Hospital Lagomaggiore

Objetivos: Los métodos publicados para determinar el pronóstico de la cirugía de epilepsia valoran únicamente la dinámica de regiones cerebrales aisladas para establecer su epileptogenicidad. Presentamos un método que cuantifica la conectividad cerebral para clasificar entre pronóstico favorable y desfavorable los diferentes modelos de resección reales y virtuales.

Material y métodos: Seleccionamos, cronológicamente, 10 pacientes evaluados mediante estereoelectroencefalografía e intervenidos posteriormente; 5 con pronóstico favorable (Engel I,II) y 5 con pronóstico desfavorable (Engel III, IV) al año. Usando el método de "Prediction Error Connectivity" (PEC), recientemente publicado para la cuantificación de estados pre-ictales, determinamos la conectividad local 5 segundos antes y después del inicio ictal. Mediante un algoritmo de "machine learning" calculamos cada segundo la participación en la conectividad de las regiones exploradas. Usando las resecciones reales creamos un índice que representa el impacto de la resección sobre la transición pre-ictal a ictal.

Resultados: 10 pacientes (4 mujeres) con una media de 19 años de epilepsia y 10,4 crisis epilépticas por semana y diferentes etiologías. 5 pacientes presentaban epilepsia extratemporal. Este índice fue capaz de clasificarlos en pronóstico favorable frente a desfavorable (0.89 ± 0.05 vs. 0.68 ± 0.11 , $p<0.01$).

Conclusión: Presentamos un índice que podría ser útil en el diseño de resecciones tras estereoelectroencefalografía. Estudios previos mostraban la participación de diferentes regiones cerebrales con el tiempo, nuestros resultados sugieren que la zona de inicio de crisis es determinante para la transición a estado ictal. Esta herramienta podría optimizarse para generar hipótesis de resección y estimar su pronóstico.

LA CONECTIVIDAD INTERHIPOCAMPAL ES UN FACTOR PREDICTOR DE CAÍDA DE MEMORIA TRAS RESECCIÓN TEMPORAL ANTERIOR MEDIAL

Gifreu Fraixinó, A.; Sala Padró, J.; Falip, M.; Muñoz Vendrell, A.; Portell Penades, E.; Miró, J.; Jaraba, S.; Plans, G.; Rico, I.; Fuentemilla, L.; Càmar, E.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge

Objetivos: Los pacientes sometidos a resección temporal antero-medial (RTAM) padecen riesgo de déficits de memoria post-cirugía. Resulta difícil saber qué pacientes presentarán déficit. Nuestro objetivo es determinar si la conectividad hipocampal con la Default-Mode Network (DMN) difiere en los pacientes con o sin caída de memoria tras la cirugía.

Material y métodos: Analizamos 23 pacientes sometidos a RTAM como tratamiento de epilepsia farmacoresistente en nuestro centro, en el periodo 2009-2013. Los pacientes se sometieron test neuropsicológicos pre y post cirugía (Wechsler Memory Scale, WMS), y a RM funcional con protocolo Resting State pre-cirugía. Incluimos 18 controles apareados por edad, género y nivel educacional. Se realizó análisis de la conectividad funcional mediante división hipocampal en su eje antero-posterior. Se evaluó por separado la conectividad posterior y anterior de ambos hipocampos con la DMN.

Resultados: 18 pacientes presentaron caída de >2 desviaciones standard en algún test de memoria diferida de la WMS, mientras que 13 pacientes no mostraron cambios en los test pre y post cirugía. Se realizó una ANOVA mostrando diferencias significativas en la conectividad del hipocampo posterior contralateral al resecado con la DMN entre los pacientes con y sin empeoramiento neuropsicológico tras cirugía ($p < 0.05$, corrección de Bonferroni). Se observaron diferencias significativas entre los pacientes con déficit y los controles en la conectividad del hipocampo posterior resecado y la DMN ($p < 0.05$, corrección de Bonferroni).

Conclusión: La conectividad del hipocampo posterior contralateral a la resección difiere en los pacientes que, tras la resección del hipocampo, sufrirán un déficit mnésico respecto a los que no.

Gestión y Asistencia Neurológica

TELEMEDICINA: ANÁLISIS DE LA E-CONSULTA COMO HERRAMIENTA COMUNICACIÓN ENTRE ATENCIÓN PRIMARIA Y NEUROLOGÍA

Miralles Martínez, A. ¹; Abenza Abildua, M.J. ¹; Real Rubio, G. ²; Ubach Badía, B. ³

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía; 2. Servicio de Gestión. Hospital Universitario Infanta Sofía; 3. Servicio de Continuidad Asistencial. Hospital Universitario Infanta Sofía

Objetivos: La consulta virtual (e-Consulta) integrada en la plataforma SELENE de historia clínica electrónica es un canal de comunicación asíncrono, interoperable, personalizado y seguro. Pretendemos analizar la utilización y adecuación de la e-Consulta como herramienta y canal

de comunicación entre Atención Primaria (AP) y Neurología (NRL) en el seguimiento de pacientes neurológicos crónicos.

Material y métodos: Estudio observacional, descriptivo y retrospectivo sobre la totalidad de e-Consultas entre AP y NRL desde el desarrollo de la herramienta. Se analizan número y procedencia de las e-Consultas, destinatario, motivo de consulta, enfermedad sobre la que se realiza la consulta, adecuación, cumplimentación del formulario de solicitud y tipo de respuesta ofrecida.

Resultados: Entre abril-2012 y marzo-2019 se atendieron 977 e-Consultas. Recibimos e-Consultas desde todos los Centros de Salud del área. Todas las e-Consultas eran personalizadas. El motivo de consulta constaba el 99% de los casos: los más frecuentes fueron: complicaciones clínicas (45.7%), trámites burocráticos de visados (23.3%) y complicaciones farmacológicas (22.5%). La patología más consultada fue la enfermedad de Alzheimer y otras demencias (39.6%). Se consideró adecuada en el 74.4%. La cumplimentación correcta del formulario por AP fue del 60% y por NRL del 78.2%. Se respondieron el 93% de las e-Consultas. El 18,8% precisaron adelanto de cita y el 18,8% se remitieron a Urgencias.

Conclusión: La e-Consulta es una herramienta útil para tomar decisiones en continuidad asistencial clínica y administrativa de pacientes neurológicos crónicos, evitando desplazamientos innecesarios y demoras de consultas. Son necesarias medidas para aumentar su difusión y utilización, así como un correcto uso y cumplimentación.

CUANDO EL NEURÓLOGO NO ESTÁ... ¿QUÉ PODEMOS MEJORAR DEL TELEICTUS? CUATRO AÑOS DE EXPERIENCIA EN UN CENTRO CON SISTEMA MIXTO

Martínez Martínez, M. ¹; Fernández Travieso, J. ²; Fuentes Gimeno, B. ²; Abejon López, L. ¹; Sanz de Barros, R. ¹; Miralles Martínez, A. ¹; Díez Tejedor, E. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz

Objetivos: Comparar los tiempos a los distintos pasos diagnósticos y decisiones terapéuticas en un centro donde conviven la atención por Equipo de ictus (EI) presencial en horario ordinario y el Teleictus (TL).

Material y métodos: Estudio observacional y retrospectivo: Códigos ictus activados entre los años 2015 y 2018. Se realizó un análisis estadístico de variables demográficas, clínicas, tiempos (minutos) a neuroimagen, analítica y tratamiento fibrinolítico, dividiendo a los pacientes en dos grupos según fueron valorados mediante TL o EI.

Resultados: Se evaluaron 394 pacientes (255 TL y 139 EI) edad media 66,3 años, 53% hombres. No existieron diferencias significativas en las características clínicas o demográficas de los subgrupos. El tiempo medio desde la llegada a resultado de analítica (38,7 DE 39,9 vs. 30,2 DE 24,5 p 0,024) y realización de Tc craneal (48,5 DE 52,4 vs. 35,5 DE 34,8 p 0,012) fue significativamente mayor en el subgrupo TL. Se realizaron 24 fibrinolisis mediante TL y 19 en horario ordinario. (87,1 DE 38,5 vs. 61,2 DE 42,4 p 0,043). El mayor tiempo puerta-aguja no se relacionó con peor estado funcional al alta (ERm) en los pacientes atendidos mediante TL.

Conclusión: En un hospital con atención mixta presencial y remota del Código Ictus, existen demoras a los procedimientos diagnósticos que son horario dependientes, y favorecen un mayor retraso al tratamiento fibrinolítico en los pacientes valorados mediante TL.

IMPACTO DE LAS REDES SOCIALES EN LOS PACIENTES: PSICOEDUCACIÓN EXTENDIDA EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Higueras Hernández, Y. ¹; Aldudo Díaz, M. ²; García Domínguez, J.M. ³; Cuello, J.P. ³; Lozano Ros, A. ³; Goicochea Briceño, H. ³; Meldaña Rivera, A. ¹; Martínez Ginés, M.L. ³

1. Servicio de Neurología. Instituto de Investigación Sanitaria Gregorio Marañón; 2. Trabajo Social. Asociación Esclerosis Múltiple Madrid; 3. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos: Estudiar el impacto de la difusión a través de Twitter® de las Jornadas Divulgativas sobre Esclerosis Múltiple de nuestro hospital.

Material y métodos: Las jornadas son libres y gratuitas y tratan dos veces al mes de distintos aspectos de la enfermedad con un lenguaje sencillo y accesible. La cobertura la realiza la Asociación Madrileña de Esclerosis Múltiple (ADEMM) desde su cuenta de twitter. Se contabilizan por cada charla el número de tweets directos, las interacciones, el alcance de lo publicado y los temas más seguidos. ADEMM también realiza un resumen de tweets de cada jornada que difunde en sus RRSS.

Resultados: Se han cubierto 16 charlas en 2018. La media de tweets fue de 43. La media de interacciones fue de 104, siendo de 356 para el tema de Autoestima, 189 para Embarazo, 130 para Brotes y 129 para Enfermería de la EM. El alcance medio fue de 5460 para los tweets de cada jornada, siendo mayor para la de Autoestima (11200), Brotes (8300), Alteraciones de la Voz (7600) y Diagnóstico de EM (7400). La audiencia de este canal es en un 67% mujeres con edad media entre 35 y 44 años (35%) y españolas (70%) aunque un 10% es suramericana.

Conclusión: La difusión online de la información de experiencias psicoeducativas como esta es un proyecto innovador: reúne un proyecto de psicoeducación consolidado que ofrece información de calidad, una cobertura formativa sin precedentes por parte de ADEMM y un impacto en acceso global en las personas interesadas.

GRADO DE SATISFACCIÓN DE LOS PACIENTES QUE ACUDEN A LAS CONSULTAS EXTERNAS DE NEUROLOGÍA EN UN MODELO DE CONSULTA A DISTANCIA NO PRESENCIAL

Pérez Martínez, D.A.; Rapicano Rico, A.; Villarejo Galende, A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos: La innovación en la asistencia clínica basada en la telemedicina ha potenciado la creación de consultas no presenciales. Estas iniciativas generan una mayor eficiencia en la gestión de los recursos humanos y físicos. Sin embargo, no es habitual conocer el grado de satisfacción global del paciente ante estas nuevas formas de atención clínica.

Material y métodos: Se realizó un muestreo sobre 90 pacientes que acudieron a las consultas externas de neurología, 45 según un modelo de consulta tradicional (CT) y otras 45 según un modelo de consulta virtual (CV) para resultados tras la primera visita presencial. Se realizó una encuesta de satisfacción diseñada específicamente para el estudio y aplicada telefónicamente.

Resultados: No existieron diferencias significativas entre los dos grupos en edad, sexo o motivo de consulta. El modelo CV demostró aumentar significativamente la satisfacción global del paciente (8,34 vs 7,44; $p=0,002$) y aumentar el grado de recomendación del tipo de consulta (8,44 vs 7,54; $p=0,001$). Así mismo redujo los tiempos de incertidumbre para conocer los resultados y los desplazamientos al centro sanitario.

Conclusión: Los modelos asistenciales con consultas no presenciales son una alternativa eficiente al modelo de CT. Permite desarrollar el trabajo asistencial de forma asincrónica sin necesidad de que el paciente acuda al centro. Nuestros resultados avalan que las CV aumentan el grado de satisfacción del paciente, reduciendo los tiempos de incertidumbre y los desplazamientos.

PERSPECTIVAS DE PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE Y SUS CUIDADORES: GRUPO FOCAL PARA MEJORAR LA CALIDAD ASISTENCIAL

Higueras Hernández, Y. ¹; Sierra Marticorena, J. ²; Fontán Vela, M. ³; Meldaña Rivera, A. ¹; Llorente Parrado, C. ⁴; Funes Molina, C. ⁵; García Domínguez, J.M. ⁶; Cuello, J.P. ⁶; Lozano Ros, A. ⁶; Goicochea Briceño, H. ⁷; Martínez Ginés, M.L. ⁶

1. Servicio de Neurología. Instituto de Investigación Sanitaria Gregorio Marañón; 2. Servicio de Medicina Preventiva. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda; 3. Servicio de Medicina Preventiva. Hospital Universitario Infanta Leonor; 4. Servicio de Medicina Preventiva y Gestión de Calidad. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 5. Servicio de Medicina Preventiva y Gestión de Calidad. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 6. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 7. Servicio de Enfermería. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos: Conocer las experiencias de personas con esclerosis múltiple (pcEM) y de sus cuidadores en cuanto la atención sociosanitaria recibida para identificar áreas de mejora.

Material y métodos: Se diseñó un grupo focal para familiares ($n=10$) y dos para pcEM en función del grado de discapacidad según la Expanded Disability Status (EDSS): $EDSS \leq 3,5$ ($n=10$) y $EDSS > 3,5$ ($n=10$). Se reclutó por teléfono y participaron en sesiones grupales independientes de noventa minutos para tratar los siguientes temas: equipo sociosanitario de la Unidad, instalaciones y trámites administrativos. Se grabaron las sesiones para su posterior transcripción y análisis del discurso.

Resultados: Todos consideran bueno el trato humano de los profesionales. Creen que la atención neuropsicológica ayuda en el afrontamiento, aunque también necesitarían atención psicológica tanto pcEM como familiares. Les satisface la apertura del Hospital de Día, pero Fam1 identifica falta de personal en la Unidad que permita agilidad en la atención. Las Jornadas Formativas de la Unidad son valoradas positivamente por todos. Coinciden en que las instalaciones son anticuadas y desadaptadas y que la gestión de citas es lenta y mejorable incluyendo la multidisciplinariedad en la derivación. Una demanda global es la de mantener la rehabilitación física a largo plazo.

Conclusión: Un grupo focal nos permite hacer una valoración del servicio ofrecido por nuestra Unidad y recopilar la opinión real de sus distintos aspectos. Estas demandas deben ser abordadas y trasladadas

a los responsables para mejorar la asistencia sanitaria de nuestros pacientes y sus familiares.

MÉTODO LEAN PARA MEJORAR LOS TIEMPOS DE ACTUACIÓN EN EL CÓDIGO ICTUS INTRAHOSPITALARIO

Valero García, M.F. ¹; Jiménez Martínez, C. ¹; Moreno Rojas, A.J. ¹; Torres Juan, M. ²; Hernández-Coronado Quintero, M.J. ³; Tur Campos, S. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases; 2. SERVICIO DE DG Gerencia. Hospital Universitari Son Espases; 3. Servicio de DG Dirección Médica. Hospital Universitari Son Espases

Objetivos: Lean como modelo de gestión de procesos busca la mejora continua con la implicación de las personas eliminando lo que no aporta valor y creando un flujo de valor óptimo utilizando los mínimos recursos. Se sustenta en la mejora continua y el respeto por las personas. Es aplicable en sanidad, donde los pacientes merecen una atención eficiente y los profesionales sufren frustración y estrés evitables en un sistema sanitario que ha de ser sostenible. En el ictus isquémico, el tiempo desde el inicio de los síntomas hasta el tratamiento inferior a 90 min se asocia a mejor evolución funcional, se ha utilizado Lean para lograr la adherencia a las recomendaciones vigentes.

Material y métodos: El plan estratégico del hospital incluye aplicar Lean para mejorar procesos. Se seleccionó el “código ictus intrahospitalario” (CIIH) por el interés en reducir los tiempos de actuación. Profesionales representativos divididos en tres equipos: llegada, diagnóstico y tratamiento mapearon el flujo de valor del CIIH identificando obstáculos e ineficiencias, proponiendo y priorizando soluciones en cada fase implantadas a partir de una fecha, con seguimiento y evaluación de indicadores.

Resultados: En los dos primeros meses han disminuido los tiempos puerta-TC en 5min, TC-DIVASS en 16 minutos y tiempo puerta-introductor en 15 minutos. Se han registrado las incidencias y desviaciones del proceso y se realizó una reunión de seguimiento. Se presentarán resultados de los 6 primeros meses. Se ha mejorado la colaboración entre profesionales.

Conclusión: El método Lean permite mejorar los tiempos de actuación en el proceso CIIH con la implicación de los profesionales

ANÁLISIS DE LA CONSULTA TELEFÓNICA EN UNA UNIDAD DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Gascón Giménez, F.; Bernad Felices, A.; Domínguez Morán, J.A.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia

Objetivos: El manejo de la Esclerosis Múltiple (EM) requiere de una asistencia neurológica subespecializada que en muchas ocasiones genera sobrecarga asistencial en consultas y consume tiempo del paciente. El objetivo es analizar el funcionamiento de la Consulta Telefónica en una Unidad de EM.

Material y métodos: Se registran las consultas telefónicas realizadas en una Unidad de EM de abril 2018 a mayo 2019; recogiendo número de llamadas; motivo de llamada (1. Clínico: sospecha de brote, efectos adversos o procesos intercurrentes; 2. Revisión de analítica, 3. Revisión de RMN y 4. Motivo administrativo); llamadas que generan visita presencial, y visitas presenciales sin cita ni llamada previa.

Resultados: Se realizaron un total de 1061 consultas telefónicas (media de 75 llamadas/mes). El 41.3% de las consultas (449 llamadas) fueron por motivo clínico, de las cuales 240 fueron por procesos intercurrentes (53.5%), 137 por sospecha de brote (30.5%) y 72 por efectos adversos (16%). El 33.1% de las consultas (359 llamadas) fueron por motivos administrativos, el 21.3% (231) por revisión de analítica y 4.3% (47) por revisión de RMN. La mayoría de consultas telefónicas (93%) no generaron visita presencial, y 74 llamadas (7%) generaron una visita presencial mientras que 30 pacientes acudieron sin cita y sin utilizar la consulta telefónica.

Conclusión: El motivo de consulta telefónica más frecuente es el no clínico (administrativo, analítico o de RMN), seguido del de procesos intercurrentes. En nuestra experiencia, la consulta telefónica genera pocas consultas presenciales y evita la consulta presencial sin cita y probablemente con ello la sobrecarga asistencial y el desplazamiento innecesario del paciente al centro.

ECOCARDIOGRAFÍA REALIZADA POR NEURÓLOGOS: VIABILIDAD Y REPERCUSIÓN CLÍNICA, PRÁCTICA Y ECONÓMICA

Tellechea Aramburo, P. ¹; San Miguel Oroz, M. ²; Herrera Isasi, M. ¹; Álvarez Asiain, V. ³; Erro Aguirre, E. ²; Muñoz Arrondo, R. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital de Navarra; 2. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra; 3. Servicio de Cardiología. Complejo Hospitalario de Navarra

Objetivos: La ecocardiografía es una prueba fundamental en el estudio etiológico del ictus. En esta línea, dada la importancia de que los neurólogos puedan acceder a una formación reglada en ecoscopia, la SONES, junto con otras sociedades, promueven un programa de formación en Ecoscopia para especialistas no cardiólogos. (<https://neurosonologia.wordpress.com/2019/05/08/curso-teorico-de-ecocardiografia/>). Nuestro objetivo es analizar la viabilidad y las repercusiones prácticas y económicas de la realización de la Ecoscopia por parte de Neurología.

Material y métodos: Análisis de la experiencia en nuestro centro en los primeros 9 meses del año 2018 (Ecoscopia realizada por Neurología, tras una formación reglada) frente al mismo periodo del 2017 (Ecoscopia y Ecocardiografía convencional realizada por Cardiología) en pacientes ingresados por ictus isquémico o AIT. Comparación de latencia media hasta realización (LM), la estancia media (EM), el coste por episodio y rendimiento diagnóstico.

Resultados: En el periodo de 2017 se realizaron 241 ecocardiografías por Cardiología (incluyendo ecoscopias y ecocardiogramas reglados), siendo el TL de 127h, la EM de 9,38 días. En el periodo de 2018 se realizaron 131 Ecoscopias por Neurología, siendo el TL de 34h y la EM de 7,86 días. El ahorro en coste de hospitalización en los procedimientos realizados por Neurología fue de unos 400 euros por paciente. El rendimiento diagnóstico (tasa de detección de patología embolígena) fue similar: 2,7% en 2017 y 5% en 2018 (p=1,000).

Conclusión: Nuestra experiencia refleja que la ecoscopia realizada por Neurología es viable y supone una mejoría económica al reducir el coste por paciente a través de una menor estancia media.

REDUCCIÓN DE COSTES ASOCIADOS A LA OPTIMIZACIÓN DEL CÓDIGO ICTUS EN ANDALUCÍA GRACIAS A LA IMPLANTACIÓN DEL CENTRO ANDALUZ DE TELEICTUS (CATI)

Barragán Prieto, A. ¹; Pérez Sánchez, S. ¹; Gamero García, M.A. ¹; Moniche, F. ²; Domínguez Mayoral, A. ¹; Oropesa Ruiz, J.M. ³; de Torres Chacón, R. ¹; Valverde Moyano, R. ⁴; Zapata Arriaza, E. ⁵; Pardo Galiana, B. ²; Lebrato Hernández, L. ²; Ruiz de Arcos, M. ¹; Cabezas Rodríguez, J.A. ²; de la Torre Laviana, J. ²; de Francisco Vidal, D. ⁶; Cuartero, E. ⁷; Escudero Martínez, I. ²; Delgado, F. ⁸; González, A. ⁵; Montaner Villalonga, J. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena; 2. Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío; 3. Servicio de Neurología. Hospital General Juan Ramón Jiménez; 4. Servicio de Neurología. Hospital Reina Sofía; 5. Servicio de Radiología. Hospital Virgen del Rocío; 6. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Neurotraumatológico; 7. Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de Valme; 8. Servicio de Radiología. Hospital Reina Sofía

Objetivos: En una región con gran dispersión geográfica como Andalucía, se ha establecido una red de teleictus según el modelo “hub and spoke”. La cobertura del CATI se ha ido estableciendo de forma progresiva durante el primer semestre de 2019. El objetivo del estudio es estimar el beneficio en la reducción de costes en la atención al ictus tras implantación del CATI.

Material y métodos: Estudio prospectivo de los pacientes atendidos en los 4 primeros meses de implantación (4 provincias). Se estimó el número de pacientes atendidos en un año según los datos recogidos. En la evaluación del coste se usaron datos que evalúan el impacto económico del ictus en pacientes tratados con fibrinólisis endovenosa.

Resultados: Se recibieron 71 activaciones, 61 de ellas en los dos últimos meses (media de 30 al mes), de las cuales 18 (25%) se trataron mediante fibrinólisis endovenosa y 11 (15%) mediante trombectomía. La cobertura total del CATI es de 3 millones de habitantes, lo que supone 6.600 nuevos ictus/año. Actualmente se realizan 330 fibrinólisis (5%), con el CATI se estima la realización de 1.300 (20%). El incremento de estos tratamientos supondrá un ahorro anual de 1.485.000 € en fase aguda, 2.970.000 € a corto plazo y 19.800.000 € a medio plazo.

Conclusión: Implantar una red de teleictus como CATI puede suponer una forma eficiente de extender la atención neurológica urgente por neurólogos vasculares especializados en menos de 90 minutos desde el inicio de los síntomas al 100% de los pacientes de la región.

ANÁLISIS DE LOS PACIENTES ATENDIDOS EN UNA CONSULTA MONOGRÁFICA DE EMG-SÍNDROME DE TÚNEL DEL CARPO EN SU PRIMER AÑO DE FUNCIONAMIENTO

Fernández Travieso, J.; Martínez Martínez, M.; Abenza Abildúa, M.J.; Gutiérrez Gutiérrez, G.; Navacerrada Barrero, F.J.; Miralles Martínez, A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía

Objetivos: Debido a su alta prevalencia en la población, el síndrome de túnel del carpo (STC) es la patología más atendida en las consultas de electromiografía (EMG). Para reducir tiempos de demora, se han creado consultas monográficas de STC, realizando en la misma

consulta a los pacientes con alta sospecha anamnesis, exploración y EMG, recomendación de tratamiento médico y derivación a cirugía si se precisa.

Material y métodos: Estudio retrospectivo con pacientes valorados en consulta monográfica de EMG-STC desde su apertura en marzo de 2017 y durante su primer año de funcionamiento. Analizamos de manera descriptiva datos demográficos, servicio de origen, porcentaje de estudios normales y gradación de la gravedad de los anormales, tiempos de demora y un análisis de los pacientes que finalmente fueron intervenidos quirúrgicamente.

Resultados: Se realizaron 559 estudios en 363 pacientes, con una edad media de 51,98 años (25-86), 77,7% mujeres. El 49,6% de Traumatología, 33,6% de Neurología y 14,3% de Reumatología. El 10,37% de los estudios descartó patología, en el 34,69% fue leve o muy leve y en 10,39% moderada-grave o grave. El tiempo medio de demora fue 60,33 días (1-315) y el tiempo a cirujano 139,83 días (11-454). 73 pacientes (20,11%) fueron intervenidos, con edad media 58,39 años (29-86) siendo el 65,7% mujeres.

Conclusión: La consulta monográfica de EMG-STC tiene por objetivo la optimización de recursos, la especialización y la reducción de tiempos de demora en una patología altamente prevalente. Nuestra experiencia indica un alto porcentaje de diagnósticos clínicos acertados y una tasa alta de pacientes operados.

Historia + Neurogeriatría

¿TUVO GOYA UNA DEGENERACIÓN FRONTOTEMPORAL VARIANTE CONDUCTUAL?

Carnero Pardo, C. ¹; Gutiérrez Zúñiga, R. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz

Objetivos: Goya, además de una profunda sordera que adquirió de adulto, desarrolló durante los últimos años de vida cambios conductuales y estilísticos; estos cambios se han considerado siempre secundarios a una misteriosa enfermedad (Susac, Vogt-Koyanagi-Harada, neurosífilis, plumbismo, cinchonismo) que nunca ha llegado a concretarse. Se especula si estos cambios pudieran ser expresión de una degeneración frontotemporal variante conductual (DFTvC).

Material y métodos: Se revisan los cambios evolutivos de la obra de Goya en paralelo a la sintomatología conocida que sufrió durante los últimos años de su vida. Estos cambios se han puesto en relación con la vida y obra de un pintor actual afecto de DFTvC bien documentada y con los cambios que en su producción artística determinaron (Gutiérrez-Zúñiga R, et al. *Kranion* 2018).

Resultados: En los últimos años de su vida, Goya presentó cambios conductuales que pudieran ser compatible con pérdida de juicio, apatía, trastornos obsesivos y desinhibición y que podrían asimilarse a los criterios cardinales actuales de DFTvC (Rascovsky K, et al. *Brain* 2011). En paralelo a estos cambios, su pintura pasó de un estilo luminoso y realista a adquirir un carácter tenebroso y simbólico, cargado de elementos eróticos, mitológicos, diabólicos, fantasmagóricos y fantasiosos. Estos cambios han sido descritos en artistas con DFTvC y se ilustran de forma excepcional en el caso referido.

Conclusión: La evolución de la pintura de Goya, así como los síntomas que desarrolló en los años finales de la vida, atribuidos hasta ahora a una enfermedad desconocida, pudieran ser explicados por una DFTvC.

LA ENFERMEDAD NEUROLÓGICA DE “RAIMUNDIN” EN LA BIOGRAFIA DE MIGUEL DE UNAMUNO

Zarranz Imirizaldu, J.J.

Instituto Biocruces. Universidad del País Vasco

Objetivos: Revisar la enfermedad de Raimundin y su influencia en una de las grandes crisis vitales de Unamuno

Material y métodos: El análisis del estado neurológico y de las capacidades de Raimundín se ha basado en los testimonios de algunos biógrafos, pero sobre todo en las observaciones que D. Miguel destiló en algunas cartas a sus amigos y en los varios poemas que dedicó a su hijo. Las imágenes de Raimundín se han obtenido de los dibujos que el propio D. Miguel hizo de su hijo y que se conservan en la Casa-Museo de Unamuno en Salamanca

Resultados: Raimundo fue el tercer hijo de D. Miguel y nació el 7 de enero de 1896. Sufrió una hidrocefalia que se atribuyó a una meningitis. Unamuno vivió con una gran angustia y sentimientos de culpabilidad los primeros meses de la vida de su hijo lo que culminó en una grave crisis de ansiedad la noche del 21 de marzo de 1897. Raimundo quedó con graves secuelas y vivió seis años durante los cuales fue el centro de atención de D. Miguel y de toda la familia.

Conclusión: Los detalles que Unamuno reflejó sobre el estado de su hijo en su diario, cartas, poemas y dibujos permiten reconstruir su estado neurológico: macrocefalia, síndrome de Parinaud, paresia espástica de una mano, diplegia espástica de las piernas, retraso mental y mutismo. La enfermedad de Raimundin tuvo una gran influencia en una etapa determinada de la vida de D. Miguel.

EL REY QUE PROHIBIÓ LOS DUELOS, PUDO PADECER UNA ENCEFALITIS ANTIRRECEPTOR NMDA

Guijarro Castro, C. ¹; Estallo Guijarro, L. ²; Herreros Ruiz-Valdepeñas, B. ³

1. Servicio de Neurología. Hospital General Virgen de la Luz; 2. Universidad Autónoma de Madrid. Facultad de Medicina.; 3. Facultad de CC Biomédicas y de la Salud. Universidad Europea de Madrid

Objetivos: Fernando VI (1713-1759) fue rey de España entre 1746 y 1759. Su reinado estuvo marcado por un desarrollo económico y cultural de España. También persiguió a los gitanos y prohibió la masonería y los duelos. Sufrió una demencia rápidamente progresiva, que vamos a describir.

Material y métodos: El doctor Andrés Piquer y Arrufat le atendió y dejó un manuscrito titulado “Discurso sobre la enfermedad del Rey nuestro señor Don Fernando VI (que Dios lo guarde)”. Se ha revisado este manuscrito y la literatura científica.

Resultados: El rey padeció durante 7 meses un proceso que se inició con trastorno de conducta, apatía, conductas motoras estereotipadas y durante el sueño, agitación psicomotora y heteroagresividad (mordía a sus sirvientes). Posteriormente presentó doble incontinencia y su médico describe que presenta crisis epilépticas a diario, desde el

comienzo de la enfermedad. En los últimos 2 meses presenta un deterioro cognitivo rápidamente progresivo, con mutismo, disminución del nivel de conciencia, fiebre, disnea y fallecimiento a los 46 años de edad. En 2011, Kayser y Dalmau describen la encefalitis por anticuerpos contra el receptor de NMDA. El 70% debutan con sintomatología pseudogripal, y posteriormente una fase psicótica o convulsiva, seguida de una fase de bajo nivel de conciencia, con o sin movimientos anormales e inestabilidad autonómica. Es considerada la encefalitis autoinmune más frecuente.

Conclusión: Las encefalitis autoinmunes han sido de los mayores avances neurológicos de los últimos años. La demencia rápidamente progresiva que padeció Fernando VI; pudo ser debida a una encefalitis antirreceptor NMDA, aunque pudo haber sido otra encefalitis autoinmune o viral.

ANTES MUERTA QUE SENCILLA: HISTORIA DEL SATURNISMO

Guijarro Castro, C. ¹; Gómez Romero, L. ¹; Gómez Moreno, I. ¹; Herreros Ruiz-Valdepeñas, B. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital General Virgen de la Luz; 2. Servicio de Facultad de CC Biomédicas y de la Salud. Universidad Europea de Madrid

Objetivos: El envenenamiento por plomo (saturnismo) se conoce desde el antiguo Egipto. Se ha llegado a afirmar que fue una de las causas de la caída del Imperio Romano. Produce trastornos digestivos, hematológicos y neurológicos, como la encefalopatía saturnina: irritabilidad, vértigo, ataxia, bajo nivel de conciencia, pudiendo dejar secuelas como sordera, epilepsia, alteraciones cognitivas y ceguera.

Material y métodos: Se ha revisado la literatura histórica y médica al respecto. Se describió por primera vez en el Corpus Hipocraticus, sin embargo, Nicandrus de Colophon fue el primero en describir concienzudamente, las manifestaciones clínicas de esta enfermedad. Pablo de Egina (sVII d.C.) describe la primera epidemia de saturnismo. En la Edad Media el uso de plomo disminuye hasta el Renacimiento, donde afecta principalmente a pintores, forjadores de metales y mineros. Se adquiere por ingesta o exposición ambiental.

Resultados: La exposición ambiental en pintores o locura del pintor, pudo afectar a Miguel Angel, Caravaggio, Rubens, Goya, Fortuny, Van Gogh, Renoir, Dufy, Klee, Frida Kahlo y Portinari, e incluso compositores como Beethoven y Handel. No ha sido tan estudiado el saturnismo por el maquillaje con albayalde (carbonato de plomo) y creemos que mujeres ilustres como las reinas Isabel y Ana Estuardo de Inglaterra, o nuestra Cayetana, duquesa de Alba, pudieron sufrir saturnismo, al igual que Enrique VIII de Inglaterra, por ungüento de albayalde en las piernas para infecciones. En 1877 murió Maggie Angeloglou, por el maquillaje “Flor de juventud”.

Conclusión: El saturnismo no es una cosa del pasado. En la actualidad sigue siendo una enfermedad laboral a tener en cuenta.

PAUL GREENGARD: LA TRANSMISIÓN DE LA ALEGRÍA MÁS ALLÁ DE LA ELECTRICIDAD

González Manero, A.M. ¹; Velayos Galan, A. ²; Huertas Arroyo, R. ¹; Santos Pinto, A.R. ¹; Peinado Postigo, F. ¹; Recio Bermejo, M. ¹; Botia Paniagua, E. ¹

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.; 2. Servicio de Neurociencias. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.

Objetivos: El pasado mes de abril, nos dejó a los 93 años de edad el “descubridor de la transmisión de la alegría”, el neurólogo que nos enseñó que la comunicación neuronal iba más allá de la electricidad de esos “besos entre neuronas” como metafóricamente explicaba Ramón y Cajal.

Material y métodos: En los años 50, buena parte de la comunidad científica pensaba que la comunicación cerebral era básicamente eléctrica, pero Arvid Carlsson había observado que la dopamina también actuaba como neurotransmisor y estaba relacionada con el control de los movimientos y Eric Kandel relacionó estos procesos con aprendizaje y memoria. Ambos compartieron el Premio Nobel de Medicina en el 2000 junto a Greengard, que por su parte, descubrió el mecanismo de acción de la dopamina, serotonina y otras moléculas y fue clave para desarrollar, entre otros fármacos, el antidepresivo Prozac.

Resultados: Greengard fue uno de los grandes bioquímicos de la sinapsis y contribuyó a enlazar Neurología y Psiquiatría, pero fue mucho más que eso. Según sus propias palabras, en su casa había una atmósfera muy antintelectual, incluso manifestó que sus padres no querían que fuese a la universidad, y, en cierta medida, quizá fue quizás su rebelión contra todo eso lo que le hizo estar especialmente comprometido con la ciencia.

Conclusión: Greengard nos dio una visión del cerebro totalmente distinta a la que existía antes. Gracias a su trabajo supimos que la bioquímica estaba en la base de muchos trastornos, como depresión, esquizofrenia, Parkinson y Alzheimer, y abrió el camino para la búsqueda de dianas terapéuticas.

JOHN HUGHLINGS JACKSON: EMPEZAR A COMPRENDER LA EPILEPSIA

González Manero, A.M.; Peinado Postigo, F.; Pacheco Jiménez, M.; Rueda Medina, I.; Espejo Martínez, B.; Botia Paniagua, E.; Mangas Aveleira, C.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.

Objetivos: Destacamos la figura de John Hughlings Jackson (1835-1911), uno de los padres de la Neurología moderna, con la virtud de la rigurosidad, la observación activa y el análisis reflexivo, logró llegar a conclusiones sorprendentes a pesar de la escasez de métodos de estudio de su época y con el factor añadido de la validez de sus conclusiones mantenida en el tiempo

Material y métodos: Un aspecto peculiar fue su faceta de reportero médico junto con su amigo Jonathan Hutchinson. Posteriormente fundó en 1878 la revista *Brain*, que se mantiene hasta nuestros días, con el objetivo de publicar trabajos tanto de Neurología Clínica como experimental

Resultados: Su obra “On convulsive seizures” un hito en la comprensión de la epilepsia se convirtió en referente. Resultan especialmente relevantes sus descripciones sobre las crisis psicomotoras temporales, la marcha o las crisis jacksonianas, epónimo en su honor. Además, en cierto modo fue todo un innovador en tanto que relacionó Epilepsia con alteraciones comportamentales y trastornos mentales

Conclusión: En conclusión, realizó numerosas aportaciones principalmente no sólo en el campo de la Neurología General, las afasias o la organización del SNC sino también y sobre todo, en Epilepsia, pero también en Psiquiatría, con gran reconocimiento (fue referente para Charcot y Freud, Osler, Ey). Trabajó hasta su muerte a los 71 años, a pesar de padecer sordera en los últimos años, y estableció las bases del diagnóstico neurológico actual, enlazando anatomía, fisiología y patología, aplicando meticulosamente el método científico. Innovó, dio visibilidad científica y consistencia a los estudios y observaciones sobre Epilepsia

MAMBRÚ SE FUE A LA GUERRA DE LA REINA CON UNA EXTRAÑA ENFERMEDAD Y PERDIMOS GIBRALTAR

Guijarro Castro, C. ¹; Canales, C. ²; Gómez Romero, L. ¹; Gómez Moreno, I. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital General Virgen de la Luz; 2. Servicio de Medicina. Hospital General Virgen de la Luz

Objetivos: Ana Estuardo (1665-1714) fue la primera soberana de Gran Bretaña, al unirse los reinos de Inglaterra y Escocia. Su consejera y amiga, Sarah Jennings, era la mujer del duque de Marlborough (Mambrú para los españoles), el general más importante de la Reina Ana. La Reina sufrió una enfermedad, que vamos a describir.

Material y métodos: Se ha revisado la literatura científica e histórica de la época. Ana Estuardo estuvo embarazada en 18 ocasiones, pero todos los hijos, excepto uno, nacieron muertos o habían perecido antes de cumplir los 2 años de edad (4 de ellos) También sufrió algunos abortos. El único hijo que sobrevivió murió a los 11 años de edad, tras presentar un cuadro de convulsiones, disquinesia, e hidrocefalia, que podrían indicar lupus neonatal.

Resultados: La Guerra de Sucesión Española fue el principal motivo de la caída de Mambrú. En el tratado de Utrecht (1713), Felipe, nieto del rey francés Luis XIV, siguió como Rey de España y de los virreinos del Nuevo Mundo. Gran Bretaña obtuvo los territorios españoles de Gibraltar y de Menorca, Terranova, Nueva Escocia y la Bahía de Hudson. La Reina Ana sufrió eritema malar, edema facial y en miembros inferiores, artralgias, convulsiones y un ictus que, junto con los problemas obstétricos, pensamos que pudo sufrir un lupus eritematoso sistémico (LES), con anticuerpos antifosfolípidos.

Conclusión: La película “La Favorita”, de Yorgos Lanthimos (2018), nos ha recordado una reina británica, que pasó a la historia, no por su enfermedad, sino por un reinado pacífico y próspero, aunque nosotros perdimos Gibraltar.

EL SECRETO DE LOS OJOS DE DAVID BOWIE

González Manero, A.M. ¹; Velayos Galán, A. ²; García Ruiz, R. ¹; Vellido Bermejo, A. ¹; Navarro Muñoz, S. ¹; Botia Paniagua, E. ¹; Peinado Postigo, F. ¹; Huertas Arroyo, R. ¹

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.; 2. Servicio de Neurociencias. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.

Objetivos: Siempre existió una curiosidad e incluso un halo de misterio acerca de la mirada de David Bowie

Material y métodos: Había algo distinto en la mirada del Duque Blanco. A simple vista parecía que se trataba de una heterocromía de iris, daba la impresión de que sus ojos fueran cada uno de un color diferente, pero realmente el secreto estaba en sus pupilas. El hombre de “Starman” realmente lo que tenía era una anisocoria a expensas de una midriasis izquierda permanente desde los 15 años.

Resultados: La historia y la causa de los hechos que llevaron a este resultado fue un enredo sentimental. Corría el año 1962 y el adolescente David Jones (posteriormente conocido artísticamente como David Bowie) estaba enamorado de una joven llamada Carol, al igual que su mejor amigo y compañero de clase George Underwood. Los arrebatos propios de la edad llevaron a que ‘resolvieran’ este asunto con una pelea, en la cual Underwood le dio un puñetazo en el ojo; al llevar un anillo en el dedo y ser tal el golpe tuvieron que trasladar a Bowie al hospital y operarle varias veces tras lo cual quedó con la pupila izquierda dilatada permanentemente.

Conclusión: Por este motivo y dependiendo de la luz, parecía que Bowie tuviera un ojo más oscuro que el otro, aunque los dos iris eran del mismo color. Ambos resolvieron sus diferencias y continuaron su amistad y colaboración artística hasta la muerte de Bowie. Sin embargo, el halo de misterio de los ojos de Bowie acrecentó su mediática leyenda.

TENDENCIAS EN EL INGRESO POR ICTUS DEL PACIENTE NONAGENARIO

Lago Martín, A.; Baviera, R.; Morales Caba, L.; Fortea Cabo, G.; Moreno Gambín, M.; Morata Martínez, C.; Giménez Paños, C.; Monrós, L.; Tembl Ferrairó, J.I.

Servicio de Neurociencias. Hospital Universitari i Politècnic La Fe

Objetivos: El envejecimiento poblacional supone un claro desafío para la planificación sanitaria. Además, no hay pautas claras para tratamiento óptimo de enfermedades asociadas a la edad. El ictus está estrechamente asociado a la edad. Abordamos la tendencia en el ingreso hospitalario de los pacientes muy mayores con ictus agudo y su comportamiento en los últimos años.

Material y métodos: 1) Análisis retrospectivo del paciente nonagenario ingresado por ictus agudo en un servicio Neurología 2012-2016. 2) Análisis de 59.230 casos ingresados por ictus en los hospitales de la Comunidad Valenciana 2011-2016, distinguiendo mayores de 90 años. 3) Análisis de los 30.139 pacientes incluidos en la base RENISEN 2003-2016, distinguiendo aquellos nonagenarios.

Resultados: 1) Hospital: 2012 ingresan 25 pacientes de 90 o más años, un 2,2% del total, en 2016 31 pacientes de 90 o más años, un 2,8% del total. Incremento de ingresos del 24%. 2) De 2011 a 2016 el ingreso de nonagenarios por ictus isquémico en los hospitales de red pública de la CV aumentó un 33,5% (367 de 5.999 en 2011, 6,1%, 490 de 6.443 en 2016, 7,6%). 3) De 30.139 pacientes ingresados por ictus en distintos hospitales españoles, 941 $\geq$ 90 años (3,1%). En 2003 ingresan 5 pacientes $\geq$ 90 años de un total de 288 (1,7%), en 2016 85 de 2.441 (3,5%), con un aumento del 100%.

Conclusión: Existe una tendencia al alza en el ingreso de los pacientes nonagenarios con ictus agudo. Quizás se deberían arbitrar otras vías de atención, como podría ser UHD (hospitalización domiciliaria) desde Urgencias en pacientes seleccionados.

Neuroepidemiología

EPIDEMIOLOGÍA DESCRIPTIVA DE LA MIASTENIA GRAVIS EN LA PROVINCIA DE OURENSE

García Estévez, D.A.¹; López Díaz, L.M.¹; Ozaíta Arteche, G.¹; Rodríguez Gómez, D.¹; Pardo Parrado, M.¹; Lustres Pérez, M.M.¹; Armesto Iglesias, S.²; Pérez Lorenzo, G.¹; Sabbagh Casado, N.A.¹; Cid Rodríguez, M.D.C.¹

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Ourense; 2. Servicio de Medicina. Universidad de Santiago de Compostela

Objetivos: La Miastenia Gravis (MG) es una enfermedad autoinmune que afecta a la transmisión nerviosa a nivel de la unión neuromuscular causando debilidad muscular típicamente fluctuante. En la mayoría de los casos se detectan anticuerpos frente el receptor de acetilcolina (Ach-R) y responden al tratamiento con piridostigmina e inmunosupresores. Nuestro objetivo es conocer la prevalencia de la MG en la provincia de Ourense.

Material y métodos: Se realizó un estudio epidemiológico retrospectivo para conocer las tasas de incidencia y prevalencia, la influencia de la edad, las comorbilidades autoinmunes y la presencia de timoma en nuestros pacientes. Los pacientes fueron reclutados de nuestra base de datos clínica y a través de una búsqueda de los pacientes con prescripción activa de piridostigmina. La fecha para la estimación de la prevalencia fue el 31/12/2018. El censo de la población de Ourense al 1/1/2018 fue de 309.112 habitantes, con 96.353 habitantes $\geq$ 65 años (31.7%).

Resultados: Se identificaron 80 pacientes con MG. La prevalencia fue 258.8 casos/1.000.000 habitantes (IC95%: 202.1-315.5), y en la población $\geq$ 65 años fue 529.3/1.000.000 habitantes (IC95%: 364.1-674.5). La incidencia acumulada en los últimos 10 años fue de 15.4 casos/1.000.000 habitantes (IC95%: 2.14-28.73). Early-onset ($<$ 50 años) ocurrió en el 29.1% de los casos. La MG asociada a timoma (paraneoplásica) representó el 15.2% de la muestra. La comorbilidad autoinmune estuvo presente en el 31.6% de los casos, fundamentalmente la afectación tiroidea.

Conclusión: La prevalencia de MG en nuestra área es de las más altas de las comunicadas hasta la actualidad, siendo una enfermedad altamente prevalente en la población anciana.

EPIDEMIOLOGÍA DE LA MIASTENIA GRAVIS EN EL NORTE DE TENERIFE

González Toledo, G.R.; Pérez Pérez, H.; Villar Martínez, M.D.; Hernández García, M.J.; Hernández Javier, C.; Crespo Rodríguez, M.; Carrillo Padilla, F.J.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Canarias

Objetivos: Efectuar un estudio epidemiológico de Miastenia Gravis (MG) en el área norte de Tenerife (ANT).

Material y métodos: Realizamos un análisis epidemiológico descriptivo de los pacientes con MG valorados en nuestra unidad de Neuromuscular (hospital del ANT, con 396483 habitantes), desde el 1/1/13 al 20/4/19.

Resultados: Recopilamos 128 pacientes, de los cuales 113 se mantienen en seguimiento (7 fallecidos y 8 abandonos). La prevalencia actual es 28,5/100000 y la incidencia en el periodo 2010-2018 es 2,11/100000/año. La mayoría se diagnosticaron después del 2010 (52,5%), frente a porcentajes menores en los periodos 2000-2010 (27,5%), 1990-1999 (15,5%) y previos (4%). Encontramos un 50% de pacientes de cada sexo, con una edad media de 49,5 años al diagnóstico. En las mujeres predominó el inicio precoz (<50 años, 44%) y en los varones el inicio tardío (>60 años, 44%). De 116 pacientes con síntoma inicial conocido, los síntomas oculares fueron los más frecuentes (83% de los pacientes), predominando la ptosis aislada (20%) seguida por la ptosis con diplopía (19,8%), los síntomas oculares acompañados de fatigabilidad sistémica y bulbar (14,6%) y la diplopía aislada (13%). 8 pacientes tuvieron timoma. El 60,9% presentaron anticuerpos anti-receptor de acetilcolina en algún momento de su evolución, aumentando este porcentaje a un 92% entre los mayores de 70 años al diagnóstico. 1 paciente presentó anticuerpos anti-MuSK.

Conclusión: Aportamos datos epidemiológicos acerca de la MG en el ANT. Se trata de los únicos datos al respecto en Canarias en nuestro conocimiento junto a una publicación referida a la población de La Palma del año 1997.

EPIDEMIOLOGÍA DESCRIPTIVA DE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN LA CIUDAD DE OURENSE, GALICIA

García Estévez, D.A. ¹; Fraga González, C. ²; Ramos Pacho, M.E. ³; Prieto González, J.M. ⁴

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Ourense; 2. Servicio de Atención Primaria de Salud. Centro de Salud Novoa Santos; 3. Servicio de Atención Primaria de Salud. Centro de Salud Calvos de Randín; 4. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela

Objetivos: La Esclerosis Múltiple (EM) es una enfermedad inflamatoria y neurodegenerativa del sistema nervioso central, con un curso clínico recurrente y en un porcentaje menor primariamente progresivo, que afecta principalmente a personas jóvenes, originando una discapacidad severa tanto a nivel motor como cognitivo. Se reconoce un gradiente de latitud norte-sur de prevalencia, con un aumento en las tasas a medida que nos alejamos del ecuador. Actualmente este gradiente de latitud “per se” es cuestionable y probablemente representa la influencia de la carga de predisposición genética a través de las invasiones vikingas y la posterior diseminación en un mundo globalizado, junto a las influencias epigenéticas del tabaquismo, el déficit de vitamina D y las infecciones víricas. Nuestro objetivo es conocer las tasas de incidencia y prevalencia en la ciudad de Ourense.

Material y métodos: La ciudad de Ourense tiene una coordenada de latitud de 42.34° N. Se realizó un estudio epidemiológico retrospectivo para estimar la prevalencia de pacientes con EM al 31/12/2016 y la incidencia en los años 2002-2016. El censo de población en la ciudad al 1/1/2016 era de 105.892 habitantes.

Resultados: Se registraron 195 casos, lo que supone una tasa de prevalencia de 184.1/100.000 hab (IC95%: 158.5-210.5). La incidencia

en el periodo 2002-2016 fue de 127 casos, con una tasa de incidencia de 7.86 casos/100.000hab/año. La edad media al diagnóstico fue 32.3+/- 9.5 años. El 68.7% fueron mujeres, con una relación H:M de 1:2.20.

Conclusión: La ciudad de Ourense presenta la tasa de prevalencia de EM más alta de las comunicadas en España hasta la actualidad.

FACTORES EPIDEMIOLÓGICOS DE UNA SERIE DE CASOS DE TROMBECTOMÍA MECÁNICA

Rodríguez Baz, Í.; González López, C.A.; González Coello, V.; Rodríguez Álvarez-Cienfuegos, J.; Hernández Tost, H.; Alemañ Diez, J.

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

Objetivos: Descripción de las variables epidemiológicas y sociosanitarias de una serie de casos de ictus isquémicos agudos sometidos a trombectomía mecánica.

Material y métodos: Se recogieron los datos procedentes de 180 casos con el diagnóstico de ictus agudo y sometidos a trombectomía mecánica, en nuestro hospital entre los años 2012 a 2019 y se utilizó SPSS v.23 para su estudio descriptivo.

Resultados: La edad media de los casos fue 66,33 años, siendo un 44% mujeres. Los factores de riesgo más frecuentes fueron la hipertensión arterial (63,9%), dislipemia (50,6%) y fibrilación auricular (40,6%). En el año 2012 se realizó un solo procedimiento, con un aumento progresivo de los mismos, llegando en el año 2018 a los 69. Al menos 65% de las intervenciones se realizaron durante el horario de guardia, siendo el 13,3% ictus del despertar. El valor NIHSS medio fue 15,84 (±5,56) y el del ASPECTS 8,29 (±1,54). Hasta en un 42,2% de los casos el procedimiento fue realizado como técnica de rescate a la fibrinólisis endovenosa.

Conclusión: La trombectomía mecánica ha supuesto un cambio en la historia natural del ictus isquémico, el cual está claramente asociado a factores de riesgo cerebrovascular. En nuestro hospital se ha aumentado considerablemente el número de intervenciones realizadas y es llamativo, que la mayoría de las mismas se hallan fuera de la jornada laboral ordinaria. La combinación de esta técnica es frecuente en aquellos casos, que tras cumplir los criterios clínicos, no se haya conseguido una mejoría clínica adecuada tras el uso de fibrinolíticos endovenosos.

GRADO DE CONOCIMIENTO Y ACTITUD FRENTE AL ICTUS. ESTUDIO EN POBLACIÓN SANA

Arias Rivas, S. ¹; Moreiras Arias, N. ²; Arias Gómez, M.J. ³; Arias Gómez, M. ⁴

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela; 2. Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela; 3. Servicio de Atención Primaria. Centro de Saúde A Ponte; 4. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago

Objetivos: La enfermedad cerebrovascular es una de las principales causas de discapacidad y morbimortalidad. El manejo de estos pacientes en Unidades de Ictus y el empleo de tratamiento recanalizador en fase aguda han contribuido a mejorar su pronóstico. El retraso en la

búsqueda de atención médica, asociado principalmente a la falta de reconocimiento de los síntomas, provoca que no todos puedan beneficiarse de estos avances. Analizar el conocimiento del ictus en la población del área urbana de Ourense, una de las provincias más envejecidas de España y con mayor riesgo de ictus

Material y métodos: Estudio transversal, descriptivo realizado aleatoriamente en tres centros de salud del área metropolitana mediante cuestionario cerrado.

Resultados: Participaron 230 sujetos, (84 varones, 146 mujeres). El 86,1% conoce el término ictus, AIT el 23,5%. Los principales factores de riesgo (hipertensión, tabaquismo, enfermedad cardíaca y obesidad) son identificados por más del 70%, exceptuando la edad (57,8%). Los síntomas cardinales (alteración del habla, fuerza/sensibilidad, trastorno de la visión) son reseñados por más del 75%. La mayoría desconoce el tratamiento. Ante un posible ictus el 94,8% llamaría a emergencias. La edad joven y los estudios superiores se han relacionado con un mejor conocimiento global de síntomas y signos de ictus. El sexo femenino contacta más con los servicios de emergencias. La presencia de antecedentes familiares no se ha relacionado con un mejor conocimiento.

Conclusión: El conocimiento de la enfermedad y la actitud frente a ella resultan satisfactorios. Son necesarias intervenciones educativas enfocadas hacia la población de mayor edad y menor nivel sociocultural.

EPIDEMIOLOGÍA DESCRIPTIVA DE LA MORTALIDAD HOSPITALARIA EN UN SERVICIO DE NEUROLOGÍA DE UN HOSPITAL TERCIARIO: ANÁLISIS A 5 AÑOS (2014-2018)

Rojo López, A. ¹; Puente Hernández, M. ²; Herrero Velázquez, S. ¹; Peñas Martínez, M.L. ¹; Carreres Rodríguez, A. ¹; Fernández Arconada, O. ¹; Yugueros Fernández, I. ¹; Garea García-Malvar, M.J. ¹; González Nafra, N. ¹; Ortega Valín, F. ¹; Martínez Velasco, E. ¹; Tola Arribas, M.A. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario del Río Hortega; 2. Servicio de Medicina. Hospital Universitario del Río Hortega

Objetivos: Describir la mortalidad hospitalaria en un Servicio de Neurología de un hospital terciario.

Material y métodos: Se describen variables clínicas y demográficas de pacientes fallecidos en el Servicio de Neurología del Hospital Río Hortega en el periodo 2014-2018.

Resultados: Fallecieron 219 pacientes sobre un total de 4.316 ingresos (índice de letalidad 5.1%). El índice de autopsias fue 2.7%, principalmente prionopatías (66%). El 53.9% fueron mujeres, la edad media 82.7±10.6 años. El 57.1% eran dependientes y el 27.9% estaban institucionalizados. Más del 50% de fallecimientos sucedieron en la primera semana de ingreso (12% primeras 24 horas), siendo la media de 7 días. El ictus isquémico fue la causa fundamental más frecuente (43.4%), seguido de patología neuroquirúrgica (20.5%) e ictus hemorrágico (15.5%). La causa inmediata más frecuente fue la patología respiratoria (57.5%) y la hipertensión intracraneal (HTic) la de evolución más rápida (1.8 días de media). Los antecedentes personales más frecuentes fueron HTA (78.1%) y cardiopatías (38.8%). Los ictus isquémicos fueron de predominio femenino (63.2%), localización en circulación anterior (90.5%) de leve predominio derecho y etiología cardioembólica (54.7%) con ausencia o escaso grado de anticoagulación. Los ictus hemorrágicos se caracterizaron por

exitus precoz (4.4 días), origen hipertensivo (50%), e HTic (38.2%). La patología neuroquirúrgica se relacionó principalmente con traumatismo craneoencefálico (68.9%) y localización subdural (62.2%).

Conclusión: El índice de letalidad es el esperado. El ictus fue la principal causa fundamental. Los fallecimientos ocurrieron en pacientes de edad avanzada, elevado porcentaje de dependencia, durante la primera semana de ingreso y con antecedentes de HTA y cardiopatía.

ANTICUERPOS ANTIFOSFOLÍPIDO EN EL ICTUS ISQUÉMICO AGUDO

Martínez Salio, A. ¹; Ostos Moliz, F. ¹; Naranjo Rondón, L. ²; Ruíz Ortiz, M. ¹; Cabrera Marante, O. ²; Hernández Gallego, J. ¹; Serrano Hernández, A. ²

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

Objetivos: El síndrome antifosfolípido es una causa de ictus isquémico para la que se requiere la presencia de un anticuerpo reconocido en el consenso de Sydney. Sin embargo, existen otros anticuerpos fuera de consenso, probablemente patogénicos y demostrados en otras patologías, cuya prevalencia y significado clínico no son conocidos en el ictus isquémico agudo. Estudiamos la presencia de anticuerpos, tanto clásicos como nuevos, en una serie consecutiva de ictus isquémicos y su correlación con severidad y pronóstico.

Material y métodos: Se analizaron 253 pacientes ingresados de modo consecutivo en una unidad de ictus por ictus isquémico. Se recogen datos demográficos, factores de riesgo, NIHSS, tipo de ictus, etiología y tratamiento. Se determinan anti beta 2 glicoproteína (IgM, IgG e IgA), anticardiopina (IgG e IgM) y anti fosfatidil/protrombina (IgG e IgM). A los tres meses se mide el pronóstico (Rankin), recurrencia de cuadros tromboticos o muerte.

Resultados: De los 253 pacientes estudiados, 235 fueron ictus, tras descartar 18 falsos positivos. De ellos 77 (32,6%) fueron positivos para anticuerpos antifosfolípido. De ellos, solo 15 (6,4%) fueron positivos para los anticuerpos clásicos, frente a los no clásicos, entre los que el más prevalente fueron los anti beta 2 glicoproteína IgA (20,9%). La prevalencia de los anticuerpos se correlaciona con la edad, pero no con la severidad, recurrencia, pronóstico o muerte.

Conclusión: La presencia de anticuerpos antifosfolípidos en los pacientes con ictus isquémico agudo es muy elevada, superior al detectado en la población general, pero su presencia no se correlaciona con la severidad o el pronóstico del ictus.

Neurofisioterapia

FIABILIDAD TEST-RETEST PARA LAS MEDIDAS DE LA ESCALA DE TARDIEU INSTRUMENTALIZADA, EN LOS FLEXORES DE MUÑECA DE PACIENTES CON ICTUS

Fernández Lobera, M.; Esquirol Causa, J.

Servicio de Neurología. Escuela Universitaria Gimbernat

Objetivos: La escala modificada de Tardieu ha sido propuesta por varios autores como una alternativa a la escala modificada de

Ashworth para la valoración de la espasticidad. Los estudios sobre la fiabilidad de esta escala muestran resultados contradictorios. El objetivo de este estudio piloto es determinar si la instrumentalización del procedimiento puede mejorar la fiabilidad de esta escala.

Material y métodos: Estudio piloto realizado a 11 pacientes hemipléjicos post ictus, en el que se realizaron las medidas angulares de la escala de Tardieu para los flexores de muñeca. La determinación de R2 (amplitud de movimiento a velocidad lenta) R1 (amplitud de movimiento a velocidad rápida) y R2-R1 (índice de espasticidad) fue realizada con un electrogoniómetro. Las mediciones se realizaron en dos ocasiones, separadas entre 3 y 7 días. El flexor y el extensor radial del carpo fueron monotorizados mediante Emg de superficie. Coeficientes simples de correlación intraclass ICC (aleatorio bidireccional, acuerdo absoluto) fueron utilizados para determinar la fiabilidad de las medidas.

Resultados: Los ICCs de los ángulos R1, R2 y R2-R1 mostraron una fiabilidad excelente con valores situados entre (0,90-0,94) y de 0,75 para la Rms de los flexores durante el movimiento rápido y de 0,88 durante el movimiento lento.

Conclusión: La escala de Tardieu realizada de manera instrumentalizada presenta una fiabilidad excelente para medir la espasticidad de los flexores de muñeca. La elevada actividad electromiográfica detectada durante el movimiento lento cuestiona que la resistencia R2 sea causada exclusivamente por factores no neurales.

ESTIMULACIÓN MAGNÉTICA TRANSCRANEAL REPETITIVA EN ICTUS CEREBELOSO

Guerrero Solano, J.L. ¹; Palao Rico, M. ²; Ballesta García, M. ³; Ayo Martín, Ó. ²; Pardo Fernández, J.M. ³; Segura Martín, T. ²; Grande Martín, A. ³

1. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Ángeles Valle Oriente. Hospital General de Albacete; 2. Servicio de Neurología. Hospital General de Albacete; 3. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General de Albacete

Objetivos: La estimulación magnética transcranial repetitiva (EMTr) es una herramienta que ha demostrado su efectividad y seguridad para la rehabilitación de secuelas motoras tras un ictus. Sin embargo, su aplicación en lesiones cerebelosas cuenta con escasa evidencia para que se convierta en una herramienta rutinaria. Reportamos el uso de EMTr como tratamiento rehabilitador en una paciente de 59 años con un hematoma intraparenquimatoso cerebeloso bilateral de predominio derecho de 3 años de evolución.

Material y métodos: Tras haber obtenido el consentimiento informado se realizaron 30 sesiones de 1200 pulsos por sesión de EMTr a 1Hz durante 6 semanas, sobre el hemisferio cerebeloso izquierdo, monitorizándose mediante exploraciones neurológicas seriadas antes y hasta un mes postratamiento,

Resultados: Respecto de los síntomas, al mes del tratamiento la paciente y los acompañantes describieron mejoría en todas las actividades motoras, así como del ámbito cognitivo y afectivo. La exploración demostró recuperación de la escritura. En las extremidades superiores existía mayor agilidad en las maniobras motoras alternantes. Recuperó, desde una ataxia grave que impedía la marcha, a una ataxia ligera con marcha lenta sin apoyo. No existieron efectos secundarios derivados del tratamiento.

Conclusión: Aunque se trata de una única paciente, este caso apoya la aplicación de la EMTr a bajas frecuencias como un método efectivo y seguro para el tratamiento de secuelas de ictus cerebeloso. Este trabajo representa, de acuerdo a nuestro conocimiento, el segundo reporte en la literatura de EMTr a bajas frecuencias en ictus cerebeloso.

TRATAMIENTO DE LA ESPASTICIDAD EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE CON PUNCIÓN SECA. ESTUDIO PILOTO

González Platas, M. ¹; Pérez Trujillo, M.D.P. ²; Pérez Martín, M.Y. ¹; Plata Bello, J.M. ¹; Revert Gironés, M.C. ³; Lorente Miranda, A.V. ¹

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Canarias; 2. Servicio de Fisioterapia. Universidad de la Laguna (ULL); 3. Servicio de Medicina Física y Farmacología. Universidad de la Laguna (ULL)

Objetivos: Es frecuente en pacientes con EM la espasticidad, causada por lesiones en la vía piramidal. Este síntoma condiciona alteración de la deambulación, el equilibrio, el control esfinteriano y debilidad motora. Su tratamiento requiere, combinación de fármacos y técnicas fisioterápicas. La punción seca es una técnica semiinvasiva en puntos desencadenantes que causan patrones espásticos sin producir debilidad. El objetivo de este estudio es valorar la eficacia de la punción seca en el tratamiento de la espasticidad.

Material y métodos: Se han incluido pacientes con EM y EDSS > 2,5 que presentan espasticidad en distintos grupos musculares. Realizamos sesiones de evaluación (cuestionarios, exploraciones y diario de registro de medicación), y tratamiento (punción semanal durante 4 meses). Los pacientes aportaron una lista de tratamientos farmacológicos antiespástico, facilitada por su neurólogo. 18 sesiones: 12 sesiones de tratamiento (punción, estiramiento y reeducación) y 6 sesiones de evaluación (se realización cuestionarios, exploración y fRM).

Resultados: Según el cuaderno de recogida de síntomas del paciente, se objetiva: disminución de la toma de fármacos antiespástico (20%), espasmos musculares (10%) y despertares nocturnos (10%). Mejora la calidad de vida tanto física como mental (10%) y mejora en las pruebas físicas de 25 pies, 9HTP, Time up and go, Tinetti (equilibrio y simetría del paso) y sistema piramidal del EDSS. Tras un mes sin la práctica se pierde el efecto conseguido.

Conclusión: La punción seca en pacientes con esclerosis múltiple reduce la espasticidad, sin incremento de la debilidad, mejorando la calidad de vida, si bien, no tiene un efecto duradero.

Neurogenética

VARIANTES EXÓNICAS DEL GEN RECEPTOR P2X7 EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE FAMILIAR

Torre Fuentes, L. ¹; Matías-Guiu Antem, J. ²; Pytel, V. ²; Montero Escribano, P. ¹; Maietta, P. ³; Álvarez de Andrés, S. ³; Gómez Pinedo, U. ²; Cano Abad, M. ⁴; Matías-Guiu Guía, J. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 2. Servicio de Neurología. Complejo Universitario de San Carlos; 3. Servicio de

Genética. NIMGenetics (Parque Científico de Madrid); 4. Servicio de Farmacología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos: El receptor P2X7 participa en una serie de funciones inmunitarias, incluyendo la liberación de ATP en la respuesta inmune, mediando la activación del inflammasoma. Nuestro objetivo fue el estudio de los genes P2RX7, P2RX4 y CAMKK2 en familias con Esclerosis Múltiple (EM).

Material y métodos: Se analizaron los polimorfismos de un solo nucleótido (SNPs) de los genes P2RX7, P2RX4 y CAMKK2 detectados por secuenciación masiva de exoma de 21 familias, incluyendo al menos 2 individuos con esclerosis múltiple, en total 127 individuos.

Resultados: Aunque no se observaron diferencias entre los individuos con y sin esclerosis múltiple, se encontró una mayor frecuencia de los SNPs con ganancia de función de P2RX7 en nuestra cohorte que en la población general. No se observó la copresencia de las variantes de ganancia de función y pérdida de función para reducir el riesgo de presentar la enfermedad. Tres familias mostraron variantes de ganancia de función en heterocigosis en pacientes con esclerosis múltiple, pero no en individuos sanos. No fue posible determinar el impacto de la copresencia de las variantes P2RX4 y CAMKK2 con las variantes P2RX7. No se observaron correlaciones clínicas con otras enfermedades autoinmunes en nuestra muestra.

Conclusión: Nuestros resultados apoyan la hipótesis de que la enfermedad es poligénica y apuntan a un mecanismo de predisposición genética a formas familiares de esclerosis múltiple previamente desconocido. La actividad del gen P2RX7 puede ser modificada, lo que sugiere la posibilidad de prevenir tratamientos farmacológicos para las familias, incluidos los pacientes con enfermedad múltiple familiar esclerosis.

NUEVA MUTACIÓN EN EL GEN CASK CAUSANTE DEL SÍNDROME DE MICROCEFALIA E HIPOPLASIA PONTOCEREBELOSA (MICPCH). A PROPÓSITO DE UN CASO VARÓN

Sánchez Soblechero, A. ¹; Alonso Rivero, P. ²; González Roca, I. ²; Melgarejo Otálora, P.J. ¹; Palacios Mendoza, M.A. ¹; Aparcero Suero, J.A. ¹; Vázquez López, M. ³

1. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 2. Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 3. Servicio de Neuropediatría. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos: Las mutaciones del gen CASK están asociadas al Síndrome de Microcefalia e Hipoplasia Pontocerebelosa (MICPCH) y al Síndrome de Discapacidad Intelectual Ligada al cromosoma X (XLID) con o sin nistagmo. Existen pocos casos en varones debido a la alta letalidad en los primeros años de vida o intraútero.

Material y métodos: Revisión de historia clínica, pruebas complementarias, tratamiento, evolución clínica y bibliografía relacionada.

Resultados: Varón de 9 años nacido de parto eutócico de padres no consanguíneos con retraso psicomotor grave y microcefalia progresiva (-5.83 DE). EF: hipertonia axial y apendicular con nistagmus horizontorotatorio de predominio en mirada conjugada a la derecha. Desde el año de vida: crisis focales y crisis focales con

alteración de nivel de consciencia. Cariotipo 46 XY, screening neonatal superado, CGH array normal, estudio metabólico en sangre, orina y LCR sin alteraciones. Biopsia muscular normal. RM craneal neonatal normal. RM a los 2 años: atrofia cerebelosa relevante, posiblemente secundaria a hipoplasia vermiana. EEG con enlentecimiento global y actividad epileptiforme bilateral de predominio centro-temporal. Mutación missense en hemicigosis no descrita previamente: c.532G>A (p.Gly178Arg). Actualmente en tratamiento con ácido Valproico, Clobazam, Topiramato, Rufinamida.

Conclusión: Se presenta una nueva mutación en el gen CASK, que ocasiona Síndrome de MICPCH, en un varón de 9 años. La búsqueda de mutaciones en el gen CASK debería ser realizada en pacientes con clínica compatible con microcefalia, retraso mental e hipoplasia cerebelosa.

TUBULINOPATÍA POR MUTACIÓN DE NOVO EN GEN TUBA1A. CASO CLÍNICO DE PACIENTE CON ESCASA REPERCUSIÓN CLÍNICA Y MALFORMACIÓN CEREBRAL COMPLEJA EN NEUROIMAGEN

Martín Ávila, G.; Gil-Olarte Montesinos, I.; Labrador Marcos, S.; Medranda Corral, J.A.; Martínez Menéndez, B.; Urtiaga Valle, S.; Martínez Sarrieu, F.J.; López Rodríguez, M.E.; Piquero Fernández, C.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Getafe

Objetivos: Las tubulinopatías son enfermedades relacionadas con mutaciones en genes que codifican para las tubulinas, proteínas estructurales que forman los microtúbulos celulares. La familia de las tubulinas está compuesta por 6 tipos distintos de los cuales el más frecuente es el tipo alfa. La causa más frecuente de tubulinopatía es la mutación en el gen TUBA1A de herencia autosómica dominante. Esta tubulinopatía es clínicamente heterogénea y puede cursar con malformaciones cerebrales, microcefalia, retrasos en el desarrollo y epilepsia. El objetivo es revisar un caso clínico de una mutación de novo en el gen de la TUBA1A

Material y métodos: Presentamos el caso de una mujer de 16 años en seguimiento en consultas de neurología por retraso psicomotor de predominio en lenguaje y motricidad gruesa.

Resultados: En estudios complementarios realizados a lo largo del seguimiento, se aprecia malformación congénita de algunas estructuras de la línea media intracraneal en RMN cerebral, con fosa posterior con tentorio de implantación alta, lóbulo occipital desviado y discretamente descendido, asimetría interhemisférica y disgenesia, con ausencia del esplenio y la comisura del hipocampo. El estudio neuropsicológico mostró un CIT medio-bajo, disgrafía y posible TDAH. En el estudio genético, se aprecia una mutación en el gen TUBA1A c.281C>G (missense). En el estudio de segregación en los padres, se evidencia que no son portadores, confirmándose por lo tanto como variante “de novo”.

Conclusión: Se trata de un caso de una mutación “de novo” en el gen TUBA1A que se ha asociado a malformaciones congénitas cerebrales en pruebas de neuroimagen y un discreto retraso psicomotor

ANÁLISIS DE RENTABILIDAD DEL ESTUDIO GENÉTICO MEDIANTE ARRAY-CGH EN UNA CONSULTA DE NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA

Urtiaga Valle, S.; Martín Ávila, G.; Gil Fournier, B.; Ramiro León, M.S.; Labrador Marcos, S.; Gil-Olarte Montesinos, I.; Medranda Corral, J.A.; Escolar Escamilla, E.; Martínez Menéndez, B.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Getafe

Objetivos: Las técnicas genéticas tienen un papel cada vez más importante para esclarecer el diagnóstico de múltiples patologías neurológicas donde la utilidad de otras pruebas es limitada. Presentamos un estudio para analizar la rentabilidad de la realización del estudio genético mediante Array-CGH en una consulta de neurología pediátrica.

Material y métodos: Estudio observacional y retrospectivo en pacientes neuropediátricos con Array-CGH realizado en nuestro centro entre los años 2014 y 2018. Se recogen motivo de solicitud, tipo de alteración y técnicas previas utilizadas (cariotipo, X-frágil, RM craneal y/o electroencefalograma). Definimos como alteración patogénica aquella establecida como tal en la base OMIM. Se empleó Array-CGH con una resolución de 60k enriquecido (equivalente a uno de 244K). Se analiza el porcentaje de casos en los cuales el Array-CGH fue diagnóstico.

Resultados: Se incluyen 225 pacientes, de los cuales un 94'67% tenía ya realizadas otras técnicas diagnósticas sin hallazgos concluyentes. El motivo de solicitud más frecuente fue trastorno del espectro autista (n=68); seguido de retraso psicomotor (n=64) y discapacidad intelectual (n=35). Pruebas previas: cariotipo (47'1%), X-frágil (66'7%), RM craneal (72'4%) y/o electroencefalograma (72'9%). Se obtienen alteraciones en un 29'33%, de las cuales diagnósticas 10'3% (patogénicas n=15 y probablemente patogénicas n=8) y de significado incierto 12'9%. El tipo de alteración más frecuentemente detectado fue la de ganancia de material (50%).

Conclusión: El estudio Array-CGH aportó la etiología del cuadro clínico a un 10'3% de los casos donde otras pruebas no sirvieron. El uso precoz del mismo podría suponer un ahorro a nivel económico y temporal.

MUTACIÓN SCN1A Y EPILEPSIA FOCAL: DIAGNÓSTICO Y APLICACIÓN EN ADULTO

Miranda Santiago, J. ¹; Conejo Moreno, D. ²; Gámez Beltrán, P. ¹; Echavarría Íñiguez, A. ¹; Aguado García, L. ¹; Pascual Carrascal, D. ¹; Arnaiz Senderos, S. ³; Casas Peña, E. ⁴; Hernando Asensio, A. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Burgos; 2. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Burgos; 3. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial de Palencia; 4. Servicio de Neurología. Hospital Central de la Cruz Roja San José y Santa Adela

Objetivos: Presentar un caso de epilepsia focal con crisis febriles de causa genética (mutación en gen SCN1A), y sus implicaciones en adultos y su descendencia.

Material y métodos: Revisión de la historia clínica, exploración física y pruebas complementarias realizadas en una paciente e hija con epilepsia focal.

Resultados: Niña de 4 años con primera crisis febril a los 10 meses, clónica generalizada. Posteriormente presenta crisis generalizadas, hemiclónicas derechas, y tónico-clónicas. Su desarrollo psicomotor es normal. Con 2 años y 8 meses, en EEG se evidencia actividad epiléptica fronto-centro-temporal bilateral junto con una crisis focal motora. Se

inicia tratamiento con ácido valproico, con control significativo de las crisis, estudio con RM normal, y estudio genético con mutación en el gen SCN1A. Su madre, de 26 años, comenzó con crisis febriles generalizadas tónico-clónicas a los 15 meses, con desarrollo psicomotor normal, y respuesta parcial a tratamiento con ácido valproico. En EEG sucesivos se evidencia un foco epiléptico parieto-temporal izquierdo, con RM normal. Tras embarazo se sustituyó su tratamiento por Levetiracetam. Tras el diagnóstico de su hija, en su estudio genético se encontró la misma mutación.

Conclusión: Las mutaciones en gen SCN1A causan un espectro de crisis epilépticas, desde crisis febriles, focales o generalizadas, con evolución benigna, hasta epilepsia generalizada con crisis febriles plus, o Síndrome de Dravet, de peor pronóstico. En adultos con epilepsia y antecedentes personales o familiares de crisis febriles durante la infancia se debe considerar el estudio del gen SCN1A, ya que puede tener implicaciones pronósticas y terapéuticas, tanto en paciente como su descendencia.

ENFERMEDAD DE PARKINSON JUVENIL MONOGENICA POR MUTACIÓN HOMOCIGOTA NUEVA EN DJ-1. CORRELACIÓN GENOTIPO-FENOTIPO

Gámez Beltrán, P.; Ortega Cubero, S.; Echavarría Íñiguez, A.; Miranda Santiago, J.; Goñi Imízcoz, M.Á.; Aguado García, L.; Pascual Carrascal, D.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Burgos

Objetivos: Describir un caso de enfermedad de Parkinson hereditaria causada por una mutación nueva en DJ-1.

Material y métodos: Varón de 22 años, natural de Pakistán e hijo de primos carnales. Debuta a los 19 años con un síndrome rígido-acinético de rápida evolución, anartria y disfagia severas. Destaca la ausencia de temblor apendicular y el llamativo temblor lingual, no referido previamente en este Parkinson monogénico.

Resultados: El estudio de mutaciones de dosis génica por MLPA (multiple ligation-dependent probe amplification) de los genes PARK2, PINK1, PARK7, GCH1 y ATP13A2; identificó una posible delección del exón 4 en PARK7. La secuenciación por Sanger permitió demostrar una mutación homocigota nueva en el gen DJ-1 (c.210_212del, p.Val69del) que interfiere en la hibridación de la sonda específica del exón 4. El análisis "in silico" de esta mutación le atribuye una probabilidad del 99.9% (Mutation taster) de causar enfermedad. Tras el inicio de tratamiento dopaminérgico, se aprecia mejoría significativa a nivel motor con recuperación del lenguaje, capacidad de ingesta y marcha autónoma. Destaca una muy mala tolerancia a la medicación tanto con levodopa a dosis bajas como con distintos agonistas por alteración del comportamiento y alucinaciones, por lo que el paciente y su familia rechazan cualquier tipo de medicación.

Conclusión: Los pacientes con parkinsonismo juvenil suponen un reto diagnóstico en el que la genética tiene un papel fundamental. La mutación homocigota c.210_212del en el gen DJ-1, asocia un fenotipo inusualmente agresivo por su inicio precoz, su mala tolerancia a la medicación y su compromiso de la ingesta entre otras alteraciones.

LA EXPRESIÓN DEL GEN TREM2 ESTÁ AUMENTADA EN LA SUSTANCIA NEGRA DE PACIENTES CON PARÁLISIS SUPRANUCLEAR PROGRESIVA

Tellechea Aramburo, P. ¹; Marta Enguita, J. ¹; Sánchez Ruiz de Gordo, J. ¹; Vicuña Urriaza, J. ²; Acha Santamaría, B. ²; Roldán Arrastia, M. ²; Zueco, S. ²; Zelaya Huerta, M.V. ³; Erro Aguirre, E. ¹; Mendioroz Iriarte, M. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital de Navarra; 2. Laboratorio de Neuroepigenética. Navarrabiomed; 3. Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario de Navarra

Objetivos: La sustancia negra es una de las regiones con mayor depósito de proteína tau hiperfosforilada en la parálisis supranuclear progresiva (PSP). El gen TREM2 es un receptor de la microglía activada involucrado en otras enfermedades neurodegenerativas. Sin embargo, el papel de TREM2 y de la microglía en la PSP todavía se desconoce. Nuestro objetivo fue cuantificar la expresión del gen TREM2 en la sustancia negra de pacientes con PSP comparado con controles.

Material y métodos: En muestras postmortem de sustancia negra de 24 pacientes con PSP y 14 controles se cuantificaron los niveles de RNA mensajero (mRNA) de TREM2 mediante qPCR y se determinó la expresión de proteína mediante Western Blot (WB). El programa SPSS se utilizó para el análisis estadístico. Tras comprobar la distribución normal de las variables, las diferencias entre grupos se analizaron mediante la prueba t de Student con un nivel de significación de 0,05.

Resultados: La expresión de TREM2-mRNA se encontró incrementada 1,7 veces en la sustancia negra de pacientes con PSP comparado con controles ($p=0,009$). No se apreciaron diferencias en la expresión de TREM2-mRNA entre el síndrome de Richardson y el resto de síndromes clínicos ($p=0,293$). Además, el WB mostró un incremento en la expresión de la proteína Trem2 en los pacientes respecto a los controles ($p=0,029$).

Conclusión: Los resultados de este estudio apoyan la implicación del gen TREM2 y de la microglía en la PSP. Serán necesarios más estudios para profundizar en los mecanismos inmunes que subyacen a esta enfermedad neurodegenerativa.

IDENTIFICACIÓN DE FIRMAS GENÉTICAS COMUNES DE LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER CON ENDOFENOTIPOS DE FUNCIÓN CARDÍACA

Ruiz Laza, A.

Servicio de Neurogenética. Fundación ACE

Objetivos: Este estudio tuvo como objetivo inicial investigar la asociación de genes apoptóticos con rasgos ecocardiográficos para identificar marcadores asociados con la función cardíaca. Analizamos cinco fenotipos: Masa ventricular izquierda (VI) (g), Diámetro diastólico final de la raíz aórtica (AROT) (cm), Dimensión interna diastólica del VI (LVID) (cm), Aurícula izquierda (LAS) (cm) y Grosor de VI (LVWT) (cm). Posteriormente se profundizó en la hipótesis de que los genes vinculados a la fisiología del corazón estaban ligados genéticamente a la enfermedad de Alzheimer.

Material y métodos: Se descargaron diferentes estudios poblacionales (CARDIA, CHS, Framingham y MESA) del repositorio DBGAP. Después del control de calidad genotípico y normalización fenotípica, se procedió a la imputación genética utilizando HAPMAP. Se realizó un metanálisis de los resultados y un análisis de enriquecimiento de rutas empleando herramientas bioinformáticas. Posteriormente, se

efectuó un estudio de correlación genética de los resultados obtenidos con estudios genéticos de Enfermedad de Alzheimer.

Resultados: Nuestros resultados confirmaron el papel de genes relacionados con la apoptosis en fenotipos ecocardiográficos. Además, el análisis mostró una representación excesiva de genes, incluidos algunos reguladores apoptóticos, asociados con la enfermedad de Alzheimer (EA). Confirmamos esta observación inesperada mediante estudios de correlación genética. Nuestros hallazgos muestran la asociación de variantes de genes apoptóticos con indicadores ecocardiográficos y revelan un nuevo vínculo genético entre las medidas ecocardiográficas en poblaciones sanas y el deterioro cognitivo.

Conclusión: Existe un vínculo genético entre la fisiología cardíaca y la neurodegeneración. Estos hallazgos pueden tener implicaciones importantes para las estrategias preventivas que combaten la enfermedad de Alzheimer y otras demencias.

Neuroimagen I

CASO DE LEUCOENCEFALOPATÍA MULTIFOCAL PROGRESIVA EN UNA PACIENTE CON PATOLOGÍA INMUNOHEMATOLÓGICA TRATADA CON RITUXIMAB Y LEFLUNOMIDA

Romero Fábrega, J.C. ¹; Barrios López, J.M. ¹; Muñoz Martínez, C. ¹; Martínez Barbero, J.P. ²; Triguero Cueva, L. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves; 2. Servicio de Radiología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves

Objetivos: Descripción de un caso ilustrado de leucoencefalopatía multifocal progresiva (LMP) con imagen en RM atípica.

Material y métodos: Descripción del caso.

Resultados: Mujer de 61 años con antecedentes personales de: amputación traumática de las extremidades derechas en la infancia, neoplasia de mama intervenida veinte años antes y tratada con tamoxifeno, hepatitis C crónica curada con crioglobulinemia secundaria en tratamiento con leflunomida, y una macroglobulinemia de Waldenström tratada con rituximab. Fue ingresada para estudio de un trastorno anímico-conductual subagudo de cuatro meses de evolución consistente en apatía y retraimiento social junto con empobrecimiento de su lenguaje habitual. A la exploración destacaba un lenguaje parco con bloqueos y fluencia reducida, junto con distimia y labilidad emocional. La TC cerebral de urgencias mostró una hipodensidad extensa bifrontal. La RM evidenció una hiperintensidad extensa en secuencia T2-Flair en ambos lóbulos frontales con ligero fenómeno de retracción. Dados los antecedentes y los hallazgos en neuroimagen, el diagnóstico diferencial inicial fue: patología infiltrativa del SNC, leucodistrofia y LMP. El análisis microbiológico del LCR fue positivo para el virus JC, confirmando el diagnóstico de LMP.

Conclusión: Aunque las lesiones típicas de LMP en la RM cerebral suelen afectar al territorio posterior y ocasionar lesiones parcheadas, exponemos un caso atípico por la localización anterior, simétrica y confluyente de las lesiones. Tanto la leflunomida como el rituximab asocian riesgo de desarrollo de LMP. Es una enfermedad infrecuente, pero su incidencia está aumentando en relación al mayor uso de inmunosupresores biológicos, por lo que debe sospecharse en casos compatibles.

FACTORES QUE DETERMINAN LA COLATERALIDAD Y SU RELACIÓN CON EL PRONÓSTICO: ¿SE PUEDE PREDECIR QUE PACIENTE VA A TENER BUENAS COLATERALES?

Morales de la Prida, M. ¹; Díaz Pérez, J. ¹; Alba Isasi, M.T. ¹; Cánovas Iniesta, M. ¹; Vázquez Lorenzo, J. ¹; Fuentes Rumí, L. ¹; Cabrera Maqueda, J.M. ¹; Lozano Caballero, M.O. ¹; Pérez Navarro, V.M. ¹; Valero López, G. ¹; Baidez Guerrero, A.E. ²; García Molina, E. ³; Gómez López, E. ⁴; Albert Lacal, L. ¹; García-Villalba Navaridas, B. ⁵; Espinosa de Rueda Ruiz, M. ⁵; Zamarro Parra, J. ⁵; Morales Ortiz, A.M. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; 2. Servicio de Neurología. Hospital General de Elche; 3. Servicio de Neurología. Hospital J.M. Morales Meseguer; 4. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Reina Sofía; 5. Servicio de Neurorradiología Intervencionista. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: La colateralidad se ha establecido como marcador pronóstico, independiente del tiempo de evolución, en el ictus isquémico agudo. Sin embargo, no se ha estudiado en profundidad los factores determinantes asociados a este hallazgo radiológico.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo de pacientes con un ictus isquémico por oclusión de gran vaso de territorio anterior, demostrado por AngioTomografía Computarizada, entre 2017 y 2018. Se establecieron dos grupos: “buena” y “pobre” colateralidad según escala visual realizando un estudio descriptivo de ambos grupos, analizando en ellos las variables epidemiológicas, clínicas y radiológicas. Se estudió si una “buena colateralidad” se traduce en un buen pronóstico a largo plazo (mRS modificada).

Resultados: Se reclutaron 116 pacientes. 58.6% fueron mujeres, mediana de edad 72 años (RIC 16). 76 pacientes (65.5%) se consideraron con “buena colateralidad”. Se encontraron diferencias significativas en la distribución de tiempo inicio de síntomas hasta llegada hospitalaria, ASPECTS y MISMATCH, con una mediana mayor en el grupo de “buena colateralidad”, y escala NIHSS con una mediana mayor en el grupo de “mala colateralidad”. El análisis multivariante reveló que la escala NIHSS y el ASPECT se relacionan estadísticamente con la colateralidad [0,806 (0,699-0,930) p: 0,03 y 2,64 (1,608-4,216), p:0000]. El 73,3% de pacientes con rankin favorable a 3 meses presentan “buena colateralidad”, aunque sin ser ésta diferencia significativa [OR: 1,9 (0,762-4,943), p: 0,161].

Conclusión: Ninguna característica clínico-epidemiológica permite predecir previamente el estado de colateralidad. La gravedad del ictus y un ASPECTS bajo son predictores independientes de mala colateralidad. No se puede establecer asociación entre buena colateralidad y buen pronóstico en nuestra muestra.

CARACTERÍSTICAS DE CAPTACIÓN DEL TRAZADOR PET-TAU, [18F]-THK5351, EN UNA COHORTE HETEROGÉNEA DE ENFERMEDAD NEURODEGENERATIVA

Santos Santos, M.Á.; Illán Gala, I.; Alcolea Rodríguez, D.; Carmona Iragui, M.; Barroeta Espar, I.; Estellés Pals, M.T.; Altuna Azkargorta, M.; Vilaplana, E.; Montal, V.; Peguerols, J.; Bejanin, A.; Valldeneu, S.; Sánchez Saudinós, M.B.; Sala Matavera, I.; Subirana, A.; Videla, L.; Valle Camacho, M.; Blesa, R.; Fortea Ormaechea, J.; Lleó Bisa, A.

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

Objetivos: Estudio exploratorio sobre las características de captación del trazador de imagen por tomografía por emisión de positrones (PET) de tau, [18F]-THK5351, en una cohorte de pacientes con diferentes síndromes neurodegenerativos.

Material y métodos: 27 pacientes (67±13 años; n=11 female) diagnosticados de Enfermedad de Alzheimer prodrómica (n=5; 75±9 años), Afasia primaria progresiva variante logopénica (n=2; 71±15 años), síndromes asociados a taupatías 4R (Degeneración corticobasal (DCB)/Parálisis supranuclear progresiva (PSP)) (n=8; 69±11 años), Demencia frontotemporal variante conductual (n=2; 75±12 años), Síndrome de Down con y sin enfermedad de Alzheimer (n=3; 53±11 años), y 4 controles sanos (63±5 años) se sometieron a [18F]-THK5351 PET. Construimos un mapa estadístico paramétrico del valor de captación estandarizado (SUV) normalizado por la corteza cerebelosa (excluyendo el núcleo dentado) para cada individuo.

Resultados: Todos los sujetos, incluyendo los controles, mostraron niveles altos de captación “off-target” en el tronco de encéfalo, la región temporal medial bilateral, ganglios basales y región fronto-medial basal (giros rectos). Los sujetos con EA y EA-Down además mostraron captación en regiones típicamente afectadas en AD del lóbulo temporal, parietal, y occipital. En el sujeto con DFTvc mostró captación significativa en la corteza y sustancia blanca del lóbulo frontal. El grupo con síndromes asociados a taupatía 4R mostró el patrón de captación más heterogénea. En general mostraron más captación que los controles en ganglios basales y en la corteza y sustancia blanca subyacente de las regiones precentrales y frontales.

Conclusión: La captación del trazador PET-tau, [18F]-THK5351, recapitula la topología conocida de los depósitos de tau post-mortem en diversos síndromes neurodegenerativos a pesar de los niveles altos de captación “off-target.”

PET AMILOIDE EN LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE: ESTUDIO LONGITUDINAL A 18 MESES

Pytel, V. ¹; Matías-Guiu Antem, J. ¹; Matías-Guiu Guía, J. ¹; Cortes Martínez, A. ¹; Montero Escribano, P. ¹; Moreno Ramos, T. ¹; Arrazola, J. ²; Carreras Delgado, J.L. ³; Cabrera Martín, M.N. ³

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 2. Servicio de Radiología. Hospital Clínico San Carlos; 3. Servicio de Medicina Nuclear. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: La tomografía por emisión de positrones (PET) con trazadores amiloides es una herramienta prometedora en la evaluación in-vivo de la desmielinización/remielinización en esclerosis múltiple (EM). Estudios previos demostraron que la captación de trazadores amiloides es menor en la sustancia blanca dañada (DWM), pero se desconoce su utilidad para monitorizar la progresión de la enfermedad. Nuestro objetivo fue estudiar la evolución clínica-cognitiva y de resonancia magnética (RM) de una cohorte de pacientes con EM, teniendo en cuenta el estado de desmielinización/remielinización evaluado por PET con 18F-Florbetaben.

Material y métodos: Se estudiaron 29 pacientes con EM en forma longitudinal con RM y un protocolo clínico-neuropsicológico completo a 18 meses. Al inicio se realizó PET con 18F-Florbetaben, analizando la captación en DWM y en sustancia blanca de apariencia normal (NAWM). Los resultados se correlacionaron con datos clínicos-cognitivos y de RM.

Resultados: Los pacientes con empeoramiento cognitivo durante el seguimiento mostraron menor SUVR en NAWM y en la RM inicial menor volumen talámico y mayor carga lesional. El estado de mielina correlacionó con la EDSS y pruebas cognitivas que evaluaban función visuoespacial y memoria de trabajo. La captación de NAWM también se asoció con aumento del volumen lesional.

Conclusión: Menor captación de la sustancia blanca en la PET amiloide se asocia al declive cognitivo y a un aumento del volumen lesional de sustancia blanca durante el seguimiento. El 18F-Florbetaben podría ser un biomarcador útil en la evaluación del estado de mielina en EM, la comprensión de su fisiopatología y la predicción de la evolución cognitiva.

Neuroimagen II

FUERZA DE ASOCIACIÓN ENTRE NUEVOS PREDICTORES RADIOLÓGICOS DE CRECIMIENTO DEL HEMATOMA Y LA MORTALIDAD A 90 DÍAS EN LA HEMORRAGIA CEREBRAL NO TRAUMÁTICA

Ramírez Moreno, J.M. ¹; Macías Sedas, P. ¹; Hariranami Ramchandani, R. ¹; González Plata, A. ¹; Rebollo, B. ¹; Roa Montero, A. ²; Ceberino, D. ¹; Constantino Silva, A.B. ²

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz; 2. Neurología. Unidad de Ictus. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz

Objetivos: El crecimiento temprano del hematoma es un factor independiente de mal resultado funcional y aumento de mortalidad. Estudios recientes sugieren que la identificación temprana de los pacientes con mayor riesgo es importante en términos de intervención. El objetivo es investigar la utilidad de nuevos marcadores de tomografía computarizada para predecir el crecimiento temprano del hematoma cerebral (HIC) en la predicción de la mortalidad.

Material y métodos: Estudio retrospectivo, se reclutaron 100 pacientes diagnosticados de HIC por estudio de tomografía computarizada. Se analizaron: volumen estimado por la fórmula ABC/2, escala ICH, la puntuación ECG y los nuevos marcadores de crecimiento del hematoma: black hole sign (BHS), island sign (IS), escala de barras (EB) y blend sign (BS). El rendimiento predictivo de la mortalidad de las variables mencionadas fue evaluado mediante análisis de regresión logística binaria. Se obtuvieron las curvas de características operativas del receptor y áreas bajo curva (AUC).

Resultados: Edad media: 71,7 (DS14,9) años, varones: 63%. La tasa de mortalidad a 90 días fue del 22%. Los marcadores muestran la siguiente fuerza de asociación con la mortalidad: BHS: OR 3,17 (IC95%: 1,04-9,69; p< 0.043); IS: OR 3,46 (IC95%: 1,23-9,77; p< 0,019); EB: OR 2,25 (IC95%: 1,47-3,46; p< 0.0001) y BS: OR 2,55 (IC95%: 0,80-8,05; p< 0.110). La AUC fue de 0,595 (p=0,083), 0,621 (p=0,175), 0,740 (p=0,001) y 0,572 (p=0,302), respectivamente.

Conclusión: Los nuevos marcadores de imágenes que predicen el crecimiento de hematoma muestran una fuerza de asociación significativa con la mortalidad, siendo la escala de barras (EB) la que mejor clasificaría a los pacientes.

ÍNDICE DE AMILOIDE: UN NUEVO BIOMARCADOR PARA MEDIR LA CARGA DE AMILOIDE CEREBRAL

Pegueroles Monllau, J.; Montal, V.; Bejanin, A.; Vilaplana, E.; Blesa, R.; Lleó, A.; Fortea, J.

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

Objetivos: La cuantificación del PET-amiloide es un marcador de la deposición de amiloide. Típicamente, se necesita una RMN y una región de referencia para calcular el SUVR. Además, el uso de diferentes regiones de referencia derivan en diferentes resultados por un mismo sujeto. El objetivo de este estudio es probar que el índice de amiloide calculado usando PCA (principal component analysis) sería un marcador del valor global de captación de amiloide, independientemente de la región de referencia y sin RMN.

Material y métodos: Seleccionamos 198 sujetos de AIBL que disponían de PET-Flutemetamol y 3T-RMN. Se realizó la PCA en los sujetos controles y Alzheimer para generar una plantilla de PET-Flutemetamol y calcular el índice de amiloide en todos los sujetos. Se usaron análisis de correlación para comprobar la concordancia entre el SUVR global usando RMN y el índice de amiloide calculado. Además, se realizaron curvas ROC para evaluar la habilidad del índice de amiloide de discriminar PET positivos de negativos cuantificados con RMN y de discriminar entre sujetos control y Alzheimer.

Resultados: La correlación entre el índice de amiloide y el SUVR global fue significativa ($r=0.85$; $p\text{-valor}<0.0001$). La curva ROC usando el índice de amiloide para determinar la positividad de los PET-Flutemetamol mostró una AUC de 0.97 y para discriminar entre sujetos control y Alzheimer, un AUC de 0.87.

Conclusión: El índice de amiloide calculado con el método PCA se asocia con la carga de amiloide. Estos hallazgos podrían proveer una nueva medida global de carga de amiloide, independiente de regiones de referencia y sin usar RMN.

ANÁLISIS EXPLORATORIO DE DATOS EN EL PROYECTO VALLECAS: UN ESTUDIO LONGITUDINAL DE SEIS AÑOS DE FACTORES DE ENVEJECIMIENTO SANO INCLUYENDO ATROFIA CEREBRAL

Gómez Ramírez, J. ¹; Ávila Villanueva, M. ²; Valentí Soler, M. ²; Zea Sevilla, M. ¹; del Ser Quijano, T. ¹; Fernández Blázquez, M.A. ³

1. Servicio de Neuroimagen. Fundación CIEN; 2. Servicio de Neurología. Fundación CIEN; 3. Servicio de Neuropsicología. Fundación CIEN

Objetivos: El Proyecto Vallecas ha seguido durante 7 años a una cohorte de voluntarios de 70+ años para caracterizar los factores que promueven un envejecimiento saludable y los relacionados con el declive cognitivo.

Material y métodos: Se ha recogido información demográfica, socioeconómica, genética, clínica, neuropsicológica, problemas subjetivos de memoria, trastornos neuropsiquiátricos, cardiovasculares, y datos sobre sueño, dieta, ejercicio físico y calidad de vida y se ha establecido el diagnóstico de deterioro cognitivo leve (DCL) o demencia. Además, se muestra un análisis longitudinal de atrofia cerebral de 362 sujetos durante 6 años. (FMRIB Software Library). El análisis incluye

estimación de volumen cerebral, segmentación por tejido y estimación de volumen de estructuras subcorticales (Hipocampo, Tálamo, Putamen, Globo Pálido, Caudado, Núcleo Accumbens y Amígdala). La metodología empleada incluye análisis de datos exploratorios de variables transversales y longitudinales, y análisis bivariado.

Resultados: El análisis bivariado muestra que la conversión a MCI se asocia con genotipo APOE, patología tiroidea y diversas actividades sociales. El volumen del cerebro, tanto la sustancia gris como la blanca, disminuye linealmente con el envejecimiento y aumenta el de los ventrículos. La menor atrofia (4%) se observa en el hipocampo izquierdo y la mayor (8%) en el Putamen en ambos hemisferios.

Conclusión: El hipocampo izquierdo es una estructura subcortical particularmente estable durante el envejecimiento sano (6 años). Este resultado debe ser interpretado con precaución y comprobarse en otras cohortes con otros algoritmos de segmentación. En el futuro planeamos replicar y ampliar este resultado usando segmentación de subcampos del hipocampo.

VARIABLES CLÍNICAS RELACIONADAS CON RESTRICCIÓN DE LA DIFUSIÓN EN RESONANCIA MAGNÉTICA EN ICTUS ISQUÉMICO Y ACCIDENTE ISQUÉMICO TRANSITORIO

Cantador Pavón, E.; López Carbonero, J.I.; Méndez Burgos, A.; Pire García, P.; Castellano Vicente, A.J.; Martínez López, E.; López Diego, V.; Espada Rubio, S.; Borrega Canelo, L.; Martín Llorente, M.C.; Casas Limón, J.; Barón Rubio, M.; Novillo López, M.E.; Sobrino García, P.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón

Objetivos: La técnica de difusión (DWI) en resonancia magnética craneal (RM) es el test radiológico más sensible para la detección precoz de ictus isquémico. Ocasionalmente, los pacientes con diagnóstico clínico de ictus no muestran anormalidades en dicha secuencia. Estos falsos negativos pueden relacionarse con la realización de la RM en las primeras horas de clínica, tamaño pequeño del infarto, lesiones isquémicas en cerebelo o tronco encefálico. El objetivo de nuestro estudio es conocer qué variables se asocian a restricción de DWI.

Material y métodos: Estudio descriptivo transversal incluyendo a los pacientes ingresados en la Unidad de Ictus de nuestro centro entre noviembre de 2017 y octubre de 2018 con diagnóstico clínico de accidente isquémico transitorio (AIT) o ictus isquémico. Se analizan variables sociodemográficas, clínicas, de exploraciones complementarias, diagnósticas y terapéuticas.

Resultados: Se recoge una muestra de 302 pacientes (edad media: 72.6 ± 13.1). Se realiza RM en 280 pacientes, siendo la DWI patológica solo en 119 de ellos (42.5%). Las variables que se asocian significativamente ($p < 0.05$) con DWI patológica son: antecedente de fibrilación auricular/flutter o cardiopatía no isquémica, afectación de pares craneales, disartria, paresia de extremidades, oclusión de gran vaso confirmada en neuroimagen, NIHSS elevado al alta (sobre todo ≥ 4), ictus no lacunar, duración de la clínica inferior a 1 hora.

Conclusión: Existen variables relacionadas de manera estadísticamente significativa con las anormalidades de la secuencia de DWI en ictus isquémico y AIT, pudiendo definir un subgrupo de pacientes con ictus clínico en los que se puede anticipar una DWI normal, y evitar errores diagnósticos.

UTILIDAD DE LA ECOGRAFÍA ORBITARIA EN EL DIAGNÓSTICO DE OCLUSIÓN DE LA ARTERIA CENTRAL DE LA RETINA

Rojas Bartolomé, L.; Ayo-Martín, Ó.; García García, J.; Segura Martín, T.

Servicio de Neurología. Hospital General de Albacete

Objetivos: La oclusión de la arteria central de la retina (OACR) es una emergencia oftalmológica que causa pérdida de visión repentina, indolora y grave. Pretendemos explorar la utilidad de la ecografía orbitaria en el diagnóstico etiológico de OACR.

Material y métodos: 31 casos de OACR atendidos en nuestro centro entre 2011 y 2018. Diagnóstico realizado por Oftalmología (anamnesis y hallazgos retinianos típicos en oftalmoscopia). Se recogieron variables demográficas, factores de riesgo vascular y hallazgos ecográficos. En todos se realizó dúplex de órbitas que se complementó con estudios etiológicos según las guías oficiales para pacientes con patología cerebrovascular (dúplex de troncos supraórticos y transcraneal, monitorización ECG, shunt derecha-izquierda y ecocardiografía).

Resultados: En todos los casos la ecografía orbitaria confirmó el diagnóstico de OACR: en 22 (71%) se observó material embólico en ACR (Spot Sign) y en 9 (29%) alteración de flujo en ACR sin émbolo visible. De los 22 casos con Spot sign, 5 (23%) presentaron causa cardioembólica mayor (FA o endocarditis), 13 (59%) cardioembólica menor (calcificaciones valvulares o FOP) y 4 (19%) ateroembólica (estenosis ACI ipsilateral $>50\%$). De los 9 casos con OACR sin Spot sign, 2 (22%) tuvieron arteritis de células gigantes (ACG), 4 (44%) hemodinámico (oclusión carotídea), 2 (22,2%) indeterminado y 1 (11,1%) aterotrombótico (estenosis ACI ipsilateral $>50\%$).

Conclusión: En la OACR la ecografía orbitaria permite confirmar el diagnóstico y facilita el estudio etiológico. El Spot sign ecográfico aumenta la probabilidad de que exista una fuente embólica, fundamentalmente cardíaca, mientras que su ausencia hace improbable el origen embólico de la oclusión y preciso descartar ACG o aterotrombosis.

Neurología Crítica Intensivista

ENCEFALITIS GRAVE REFRACTARIA CON BUENA RESPUESTA A CRANEOCTOMÍA BIFRONTAL Y SILTUXIMAB (ANTI-IL6)

Arranz Martínez, J.J. ¹; Delgadillo Chilavert, V. ²; Hernández Platero, L. ³; Candela Canto, S. ⁴; Ortigoza Escobar, J.D. ²; Noguera, T. ⁵; Expósito Escudero, J.M. ²; Nolasco Tovar, G.A. ²; Graus, F. ⁶; Armangué Salvador, T. ⁷

1. Servicio de Neurología. Hospital Galdakao-Usansolo; 2. Servicio de Neurología. Hospital Sant Joan de Déu, Universidad de Barcelona; 3. Unitat Cures Intensives Pediàtriques. Hospital Sant Joan de Déu, Universidad de Barcelona; 4. Servicio de Neurocirugía. Hospital Sant Joan de Déu, Universidad de Barcelona; 5. Departamento de Infectología, Servicio de Pediatría. Hospital Sant Joan de Déu, Universidad de Barcelona; 6. Programa de Neuroinmunología, Institut d'Investigacions Biomèdiques August Pi i Sunyer (IDIBAPS). Hospital

Clínic, Universitat de Barcelona; 7. Programa de Neuroinmunología, Institut d'Investigacions Biomèdiques August Pi i Sunyer (IDIBAPS), Uni. Hospital Clínic. Hospital Sant Joan de Déu, Universidad de Barcelona

Objetivos: Describir la favorable respuesta a siltuximab (anticuerpo monoclonal anti-IL6) y craneotomía bifrontal en paciente con encefalitis grave refractaria.

Material y métodos: Descripción clínico-radiológica de un caso.

Resultados: Varón de 9 años sin antecedentes relevantes de interés con fiebre de una semana de evolución que ingresa por rigidez nuchal junto con ataxia y nistagmus, evolucionando a tetraparesia flácida y disminución severa del nivel de conciencia. CT cerebral normal, LCR con 234 leucocitos (95% linfocitos), proteínas 271 mg/dL, glucosa 41mg/dL, con autoanticuerpos negativos y PCR+ a VHH6. RM cerebral muestra afectación simétrica en troncoencéfalo, cerebelo y ganglios basales, con signos de hipertensión endocraneal (HTIC). Pese a tratamiento con Aciclovir y ganciclovir, antibióticoterapia, cofactores metabólicos, corticoides, IVIg, plasmaféresis, coma barbitúrico, craneotomía posterior, y válvula de derivación ventricular presenta tórpida evolución con progresión de HTIC, y empeoramiento radiológico con extensas lesiones inflamatorias difusas supratentoriales córtico-subcorticales captantes con restricción en difusión. Se cursa exoma para descartar inmunodeficiencia o metabolopatía, debido a la severidad, riesgo vital inminente y gran componente inflamatorio, se realiza craneotomía bifrontal y se inicia Siltuximab, con gran mejoría clínica permitiendo extubación e inicio de rehabilitación. RM control extensas áreas de encefalomalacia en zonas previamente afectadas. A los 2 meses autónomo para actividades vida diaria, disfunción ejecutiva.

Conclusión: En pacientes inmunocompetentes con pleocitosis la PCR+ a VHH6 es de dudoso valor diagnóstico por lo que no debe impedir la búsqueda de otras causas. En encefalitis con gran componente inflamatorio refractaria al tratamiento, el uso compasivo de Siltuximab, en este caso junto con medidas quirúrgicas, podrían ser rápidamente efectivos.

FACTORES PRONÓSTICOS EN PACIENTES CON ALTERACIÓN DEL ESTADO MENTAL DE CAUSA DESCONOCIDA EN EL ÁMBITO DE UN HOSPITAL TERCIARIO

Ciurans Molist, J. ¹; Grau López, L. ²; Jiménez González, M. ²; Chies, E. ²; Forcén Vega, S. ²; Álvarez Larruy, M. ²; Gea Rispol, M. ²; Becerra Cuñat, J.L. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital General de Granollers; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol

Objetivos: La alteración del estado mental (AEM) es cualquier alteración de la cognición y/o nivel de conciencia. Analizamos la relación entre variables demográficas, clínicas, evolutivas y terapéuticas con el pronóstico funcional a corto y medio plazo en pacientes con AEM de causa desconocida, tras descartar causas analíticas y estructurales por neuroimagen (PAEM-CD).

Material y métodos: Estudio observacional prospectivo de PAEM-CD en las primeras 24 horas de debut entre octubre 2017 y mayo 2019. Incluimos pacientes entre 18-85 años y buena funcionalidad previa (escala de Rankin (mRS) entre 0-2). Analizamos la relación de variables demográficas y clínicas, comorbilidad y funcionalidad basal

con estado funcional a los 7 y 30 días clasificando a los pacientes en buen (mRS 0-2) y mal (mRS 3-6) pronóstico.

Resultados: Incluimos 46 PAEM-CD (edad media 63 años (DE 14.7)). 67% tenían factores de riesgo cardiovascular y 34.7% comorbilidad psiquiátrica. Tras el EEG, la causa más frecuente de AEM fue el estado postictal (21.7%). A los 7 días, los factores asociados a mal pronóstico fueron: mayor edad (OR 1.1[1.02-1.2]; p=0.01), presencia de comorbilidad psiquiátrica (OR 6.3[1.09-37]; p=0.04) y duración del AEM (OR 3[1.6-6]; p=0.001). A los 30 días, mayor edad (OR 1.1[1.01-1.2]; p=0.02), clínica cortical inicial (OR 12[1.3-109]; p=0.02) y duración del AEM (OR 1.7[1.4-3.9]; p=0.006) se asociaron a peor pronóstico.

Conclusión: Una mayor edad y duración de la clínica se asocian a peor pronóstico en PAEM-CD tanto a corto como a medio plazo. Asimismo, la comorbilidad psiquiátrica se asocia a peor funcionalidad a corto plazo y la clínica cortical en el debut a peor funcionalidad a medio plazo.

FACTORES PRONÓSTICOS DE LA CRANIECTOMÍA DESCOMPRESIVA EN EL ICTUS ISQUÉMICO MALIGNO DE LA ARTERIA CEREBRAL MEDIA: EDAD Y NÚMERO DE TERRITORIOS AFECTADOS

Rodríguez Álvarez-Cienfuegos, J. ¹; Acosta Brito, I.A. ¹; Hernández Tost, H. ¹; González Coello, V. ¹; García Conde, M. ²; Enríquez Bouza, L. ²; Fregel Rodríguez, C. ¹

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospital Universitario Nuestra Sra. de Candelaria; 2. Servicio de Neurocirugía. Complejo Hospitalario Universitario de Canarias

Objetivos: Se ha comunicado previamente la reducción de la mortalidad y el mejor pronóstico funcional en adultos jóvenes craneotomizados precozmente en ictus isquémicos malignos de arteria cerebral media (ACMm); sin embargo, el papel de otros factores pronósticos es controvertido. Analizamos sus diferencias en mortalidad y pronóstico funcional.

Material y métodos: Revisión retrospectiva de casos en dos centros de referencia entre 2006 y 2019 sobre ACMm craneotomizados. Registramos como variables independientes sexo, edad categorizada en mayores (≤ 55) y menores (>55) años, hemisferio y número de territorios afectados. La mortalidad precoz se fijó al mes. El nivel funcional al año (mRs) se categorizó (mRsC) en aceptable (≤ 4) o no aceptable (>4). Se analizaron las diferencias entre variables independientes respecto a mortalidad precoz (MP) y mRsC mediante Chi-cuadrado y las diferencias medias en edad según mRsC mediante la T de Student.

Resultados: Se identificaron 51 casos (61% hombres y 39% mujeres) con ratio ACM derecha/izquierda de 61%/40% sin diferencias en MP y mRsC. Dieciocho presentaban afectación de más de un territorio con 50% de MP (p=0,025). La MP en los restantes fue del 24% sin diferencias al año. La media de edad fue de 50,20 años en mRsC ≤ 4 y de 55,95 en mRsC >4 (p=0,042). El 46% (12/26) de los mayores habían fallecido al mes (p=0,020) y su mRsC superaba el 4 en el 62% (p=0,028) frente a 17% (4/25) y 30% respectivamente en menores.

Conclusión: Esta revisión sugiere que el número de territorios afectados no conlleva peor pronóstico a largo plazo, mientras que la edad parece asociarlo precozmente.

Neurología General I

LESIONES PSEUDOMORALES COMO MANIFESTACIÓN ATÍPICA DE ENFERMEDAD DESMIELINIZANTE DEL SNC. ANÁLISIS DE 11 CASOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

García Alvarado, N.; Pérez Molina, I.; García Montero, M.R.; Ávila Fernández, A.; Jamilena López, Á.; Gisbert Tijeras, E.; Sánchez Cano, N.; Tabar Comellas, G.; García Meléndez, D.D.; Diezma Martín, A.M.; Marsal Alonso, C.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud

Objetivos: El objetivo de este estudio es analizar una serie de pacientes en los que se demostraron lesiones desmielinizantes de morfología pseudotumoral, con el fin de evaluar su comportamiento clínico, demográfico, radiológico y pronóstico, así como contribuir a la mejor caracterización de esta entidad.

Material y métodos: Se analizan de forma retrospectiva una serie de casos evaluados en nuestro centro entre los años 1997 y 2019 en los que se encontraron lesiones inflamatorias de aspecto pseudotumoral en las pruebas de neuroimagen.

Resultados: Se incluyen un total de 11 pacientes (5 varones y 6 mujeres), con una edad media de 35 años. Cuatro de ellos debutaron con una lesión pseudotumoral única. Del total de pacientes, la localización más frecuente fue fronto-parietal (72%). El 63% cursó con síntomas motores. Otros presentaron alteraciones sensitivas, crisis epilépticas o hemianopsia. Siete pacientes fueron diagnosticados de esclerosis múltiple durante su evolución. Cuatro de ellos, fueron tratados con fármacos modificadores de la enfermedad. Morfológicamente, en el 55% de los casos las lesiones eran mayores a 2 cm, todas realizaban tras contraste, a menudo en anillo incompleto, y el 77% producían efecto de masa. Se obtuvo presencia de bandas oligoclonales en el 80% de los casos analizados. El 54% de los pacientes requirió biopsia para el diagnóstico.

Conclusión: Las lesiones pseudotumorales constituyen una forma de presentación infrecuente de desmielinización del SNC, que puede suponer la primera manifestación de una enfermedad inflamatoria del SNC o bien cursar como lesiones aisladas. Un mejor conocimiento de esta entidad puede evitar pruebas invasivas con importante morbilidad asociada.

ESPECTRO CLÍNICO Y PRONÓSTICO DE LAS COMPLICACIONES NEUROLÓGICAS DEL VIRUS VARICELA ZOSTER: INFLUENCIA DE LA INMUNOSUPRESIÓN

Corral Quereda, C.; González Gómez, F.J. ¹; Martínez Ulloa, P.L. ¹; Quereda Rodríguez-Navarro, C. ²; Corral Corral, Í. ¹

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

Objetivos: La reactivación del virus varicela zoster (VVZ) es más frecuente en pacientes inmunosuprimidos. En este estudio se analizan las complicaciones neurológicas de esta reactivación atendidas en un Hospital Universitario entre 2004 y 2019 y se estudian posibles factores asociados a gravedad y pronóstico.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes con alguna complicación neurológica por reactivación del VVZ. Se recogen variables epidemiológicas, clínicas, inmunosupresión, pruebas y tratamiento. Se analiza su asociación a gravedad clínica (escala de Rankin modificada ≥ 3) y evolución.

Resultados: Se recogieron 98 casos. El 39,8% tuvieron inmunosupresión, grave en el 56,4%. Los cuadros clínicos más frecuentes fueron el síndrome de Ramsay Hunt (SRH) (36 casos), la multineuritis craneal (23 casos) y la encefalitis (21 casos). La mortalidad fue del 5,2%, un 2,1% atribuibles al VVZ. El 24% tuvieron alguna secuela a los 6 meses, generalmente leve, que fueron más frecuentes en el SRH (47,2%) como paresia facial. La inmunosupresión fue la única variable asociada a la gravedad (odds ratio, 4,23), pero no a mala evolución. La latencia entre el zoster y la clínica neurológica fue el único factor asociado a mala evolución (odds ratio, 0,8).

Conclusión: Las complicaciones neurológicas del VVZ presentan una gran variabilidad de cuadros clínicos. La mortalidad y secuelas fueron bajas, excepto la persistencia de paresia facial en el SRH. La inmunosupresión influye en la gravedad del cuadro clínico, pero no en su evolución. Solo se asoció a mala evolución, de forma inversa, la latencia entre la aparición del zoster y el comienzo de los síntomas neurológicos.

RENTABILIDAD DIAGNÓSTICA DE LA DETERMINACIÓN RUTINARIA DE ADENOSIN DESAMINASA EN LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO

De Celis Ruiz, E.; Fernández-Fournier Fernández, M.; Fuentes Gimeno, B.; Fernández Puntero, B.; Alcaide Martín, M.J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz

Objetivos: La enzima Adenosin Desaminasa (ADA) elevada en líquido cefalorraquídeo (LCR) es un marcador de proliferación linfocitaria que clásicamente se relaciona con tuberculosis meníngea, sin bien puede elevarse en otras patologías. Valorar la rentabilidad diagnóstica de la determinación rutinaria de ADA en LCR identificando los motivos de solicitud, los diagnósticos finales y la bioquímica del líquido.

Material y métodos: Se analizaron los casos en los que se solicitaron niveles de ADA en LCR durante el año 2017 en el Hospital La Paz.

Resultados: 101 LCRs de 92 pacientes fueron analizados. De ellos, 46 (45.5%) se analizaron por sospecha de infección del sistema nervioso central (SNC). 11 (10.9%) punciones lumbares tuvieron niveles elevados (>8 U/l) de ADA; todas habían sido analizadas por sospecha de infección de SNC y en 10 de ellas (90.9%) otros parámetros bioquímicos también estaban alterados. Sólo un paciente fue diagnosticado de tuberculosis; los demás casos de ADA elevado fueron meningitis criptocócica o bacteriana y una encefalopatía de origen tóxico. La sensibilidad de ADA en LCR para diagnosticar tuberculosis del SNC es del 100% con una especificidad del 90.9%, aunque el valor predictivo positivo en nuestro medio sólo es de 18.18%.

Conclusión: Dada la baja incidencia de tuberculosis meníngea en nuestro medio, no parece rentable la determinación rutinaria de ADA en LCR. Proponemos limitarla únicamente a casos de sospecha de infección de SNC en los cuales haya además otros parámetros bioquímicos alterados en LCR.

MUTISMO ACINÉTICO Y STATUS EPILÉPTICO SECUNDARIOS A ENCEFALITIS POR VIRUS DE EPSTEIN BARR (VEB)

Rodrigo Armenteros, P. ¹; Kapetanovic García, S. ¹; Bedía del Río, E. ²; Antón Méndez, L. ³; Gómez Muga, J.J. ³; Fernández Cuesta, M.Á. ⁴; Terceros Jaldín, S. ⁵; García-Moncó Carra, J.C. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital de Basurto; 2. Servicio de Anestesiología y Reanimación. Hospital de Basurto; 3. Servicio de Radiología. Hospital de Basurto; 4. Servicio de Neuropediatría. Hospital de Basurto; 5. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital de Basurto

Objetivos: El VEB causa generalmente infecciones leves/asintomáticas, raramente se desarrollan complicaciones neurológicas. Describimos un caso poco frecuente de encefalitis por VEB de evolución tórpida.

Material y métodos: Varón de 15 años diagnosticado de mononucleosis infecciosa por VEB (Paul-Bunnell+, IgM VCA+). Cuatro días después presenta deterioro progresivo, quedando mutista e hipocinético.

Resultados: Se realizan TAC cerebral(normal), estudio de LCR (pleocitosis linfocitaria y PCR + para VEB), ingresando en UCI con sospecha de meningoencefalitis por VEB. La RMN muestra hiperintensidad y tumefacción importante simétrica de ganglios basales(GGBB) y giros frontotemporales. El EEG detecta estatus eléctrico anterior bilateral. Se inicia Aciclovir iv(14días) y pulsos de metilprednisolona(500mgx3días) junto con Levetiracetam y midazolam en PC. Ante ausencia de mejoría y persistencia de clonias, precisa inducción de Burst-suppression con coma barbitúrico consiguiéndose resolución de estatus. Debido al importante edema en GGBB y posible efecto parainfeccioso del VEB, se administra nuevo pulso de MPIV(500mgx4días). Se solicita panel de anticuerpos onconeuronales/superficie/anti-receptores-dopamina2, siendo todos negativos. Durante el siguiente mes, el paciente recupera de forma progresiva hasta quedar en situación basal salvo por leve trastorno conductual.

Conclusión: Describimos un caso excepcional de Encefalitis por VEB con afectación predominante de GGBB que cursa con mutismo acinético y estatus epiléptico por afectación frontobasal. Se baraja un efecto directo del virus vs reacción inmunológica. En nuestro caso el debut 4 días tras el diagnóstico de mononucleosis, la PCR+ en LCR y la ausencia de autorreactividad apoya efecto directo. El tratamiento con corticoides+aciclovir puede conseguir buena respuesta con recuperaciones completas, aunque el pronóstico es variable en los escasos casos descritos.

PAPEL DE LOS LÍPIDOS EN LA TRANSFORMACIÓN HEMORRÁGICA DEL ICTUS ISQUÉMICO AGUDO

Pareja Herrero, F.J. ¹; Cabrera Naranjo, F.H. ¹; Mendoza Grimón, M.D. ¹; Ledesma Velázquez, J. ¹; Costa Sáez, P. ¹; Martínez Sánchez, M. ¹; Gómez López, E. ²

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Dr. Negrín; 2. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Reina Sofía

Objetivos: La hemorragia que ocurre después del ictus isquémico agudo se denomina transformación hemorrágica (TH). Su incidencia,

pronóstico y los factores de riesgo todavía no están del todo establecidos.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de la tasa de transformación hemorrágica y características clínicas de los ictus isquémicos agudos dados de alta de nuestro servicio durante el primer trimestre de 2018.

Resultados: Se obtuvieron datos de 69 pacientes, de los cuales el 7% (5) sufrió transformación hemorrágica. El NIHSS medio en el grupo de TH fue de 13 versus 7 puntos del grupo de no TH. El 80% del grupo de TH tenía una fuente cardioembólica, frente al 40% del grupo de no TH. Los niveles de colesterol medio fueron 171 en el grupo TH y de 159 mg/dl en el grupo sin TH. En el 50% de los casos se realizó fibrinólisis en el grupo TH frente al 12% en el grupo de no TH. En el 50% se realizó trombectomía mecánica en los que sufrieron TH frente al 6% del grupo no TH. Ninguno de los pacientes con TH recibió doble antiagregación ni atorvastatina a dosis mayores de 40mg/día. Solo 1 paciente ha fallecido.

Conclusión: Algunos estudios han mostrado un aumento del riesgo de transformación hemorrágica en los infartos con niveles de colesterol total más bajos. En nuestro estudio obtuvimos niveles de colesterol total mayores. Creemos que son necesarios más estudios para definir el papel de los lípidos y el uso de estatinas a dosis altas en la transformación hemorrágica

PAQUIMENINGITIS HIPERTRÓFICA IDIOPÁTICA: UNA ENTIDAD HUÉRFANA DE EVIDENCIA

Sánchez-Miranda Román, I. ¹; Mota Balibrea, V. ¹; Hervás García, M. ¹; Malo de Molina Zamora, R. ¹; Pérez Hernández, A. ¹; Tejera Segura, B. ²; Nóvoa Medina, J. ²

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario Insular-Materno Infantil; 2. Servicio de Reumatología. Complejo Hospitalario Universitario Insular-Materno Infantil

Objetivos: La paquimeningitis hipertrófica idiopática (PHI) es una entidad inflamatoria infrecuente, así como una potencial manifestación de enfermedades sistémicas de etiopatogenia aún incierta. Su presentación heterogénea, la dificultad para establecer una causa responsable y la escasa evidencia científica, convierten su manejo en un verdadero desafío. Describimos tres casos de PHI, sus dificultades diagnóstico-terapéuticas y evolución neurológica.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de una serie de 3 casos en el periodo 2011-2018 y revisión de la literatura.

Resultados: Se trata de dos mujeres y un hombre de 58, 48 y 32 años al debut. Los síntomas iniciales incluyeron tetraparesia, neuritis óptica, hipoacusia y cefalea. La neuroimagen evidenció un engrosamiento paquimeningeo difuso con captación de contraste, de localización craneal en dos casos y craneocervical en otro. No se identificaron causas infecciosas, autoinmunes ni neoplásicas, siendo las IgG4 en suero normales. La biopsia de uno de ellos mostró infiltrado linfocitario sin presencia de flebitis, IgG4 ni fibrosis. Se instauró tratamiento corticoideo e inmunomodulador. A pesar de la buena respuesta inicial, todos progresaron en menos de dos años, presentando importantes secuelas neurológicas y gran discapacidad actualmente.

Conclusión: El diagnóstico y tratamiento precoz de la PHI es vital para evitar el desarrollo de secuelas potencialmente irreversibles. La evolución suele ser progresiva, requiriendo tratamiento prolongado con corticoterapia e inmunomoduladores. Se ha documentado la

utilidad de rituximab en casos refractarios con resolución sintomática a largo plazo, sin embargo, es necesaria la realización de estudios para extender su uso.

RITUXIMAB PARA TRATAMIENTO DE MG REFRACTARIA: EXPERIENCIA CLÍNICA EN NUESTRO CENTRO

Martínez Monte, E. ¹; Gascón Giménez, F. ²; Magro Pose, P. ¹; Silla Serrano, R. ¹; García López, D. ¹; Cervera Ygual, G. ¹; Domínguez Moran, J.A. ¹; Salom Juan, J.M. ¹; Láinez Andrés, J.M. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Clínico Universitario de Valencia

Objetivos: El rituximab (RTX) es un anticuerpo monoclonal antiCD20 que se ha utilizado en casos de Miastenia Gravis (MG) refractaria. El objetivo de este trabajo es analizar la eficacia y seguridad de RTX en MG en un Hospital Terciario

Material y métodos: Se realiza estudio retrospectivo de pacientes con MG tratados con RTX en nuestro centro de marzo 2014 a abril 2019. Se recogen datos demográficos, serológicos, tratamiento inmunomodulador previo, respuesta clínica y efectos adversos.

Resultados: 18 pacientes con MG generalizada (83.3%) o bulbar (16.7%) han recibido RTX (edad media 67.6 años, 72.2% varones); 13 pacientes Late-Onset-MG(LOMG) y 5 Early-onsetMG(EOMG). El 88.8% son seropositivas (15 AcAntiRach+ y uno AntiMusk+). Todos habían fracasado a tratamientos previos: 100% esteroides, 94% inmunoglobulinas iv, 72% plasmaféresis, 50% inmunosupresores (44,5% un inmunosupresor previo; 33.3% dos, y 22.2% tres) y 33.3% timectomía. Tras RTX presentan respuesta clínica 72.2% de los pacientes (10 pacientes remisión completa y 3 parcial, requiriendo Inmunoglobulinas periódicas asociadas) y fracasan el 27.8%. El tratamiento esteroideo se pudo retirar en 11 pacientes. El único paciente antiMusk+ y el 92.3% de los LOMG presentaron respuesta a RTX, mientras que el 80% de los EOMG fracasaron. Sólo 3 pacientes presentaron efectos adversos, todos leves (infecciones o reacciones a la infusión), sin requerir retirada de RTX por efectos adversos. RTX se ha suspendido solo en caso de ineficacia (27.8%).

Conclusión: En nuestra experiencia, el rituximab es un tratamiento seguro y eficaz en la MG refractaria a otros inmunomoduladores, especialmente en Late Onset Miastenia gravis o MG antiMusk+.

AFASIA CEREBELOSA SECUNDARIA A FENÓMENO DE DIASQUISIS CRUZADA CEREBELO-CEREBRAL

González Martínez, A. ¹; Trillo Senín, S. ¹; García Torres, M.A. ²; Hernández Alfonso, J.L. ²; Espiño Álvarez, A.C. ³; Vivancos Mora, J.A. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 2. Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-Ute; 3. Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos: La diasquisis es un fenómeno descrito a finales del siglo XIX de desactivación funcional en un área remota al de una lesión cerebral local, con la que se encuentra anatómica y funcionalmente conectada. Se han descrito casos de focalidad neurológica atípica en pacientes con lesiones cerebelosas, siendo muy infrecuente la afasia.

Material y métodos: Presentamos el caso de una paciente con una hemorragia cerebelosa derecha de probable etiología hipertensiva y afasia de predominio fluente por probable fenómeno de diasquisis, y revisión de bibliografía.

Resultados: Mujer de 84 años hipertensa, con antecedente de FA permanente anticoagulada con sintrom y AIT hemisférico izquierdo de probable etiología cardioembólica, independiente para actividades básicas de la vida diaria. Presenta cuadro de inicio brusco de afasia sensitiva con jergafasia, estrabismo convergente (VI nervio derecho), parálisis facial central derecha leve y dismetría en extremidades derechas (NIHSS: 7). En TC sin contraste se observa un hematoma agudo de 2,5x1,3cm en pedúnculo cerebeloso derecho, y angio-TC normal. Tras 48 horas persiste afasia fluente, se repite TC cerebral sin nuevos hallazgos; en RMN cerebral se observan signos de encefalopatía hipertensiva crónica, con focos de microsangrado antiguos y el EEG muestra lentificación moderada de actividad de fondo. El diagnóstico final fue afasia secundaria a diasquisis cerebelosa.

Conclusión: Si bien se han descrito casos de afasia por diasquisis cruzada cerebelo-cerebral secundaria a infarto cerebeloso, sólo hemos encontrado otros dos casos descritos de alteración del lenguaje y hemorragia cerebelosa. Esta entidad debe tenerse en cuenta ante la presencia de signos no atribuibles a las lesiones topográficas identificadas.

SOPLO CERVICAL BILATERAL Y SÍNCOPE COMO MANIFESTACIÓN DE UNA MALFORMACIÓN ARTERIO-VENOSA EXTRA-INTRACRANEAL

Vidal de Francisco, D. ¹; García Bautista, E. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Médico-Quirúrgico; 2. Servicio de Radiología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves

Objetivos: Se presenta el caso de una mujer de 48 años con cuadros sincopales de repetición en los últimos 6 meses. La exploración neurológica es normal, pero en la auscultación cervical se detecta un soplo bilateral en ausencia de soplo cardíaco. Como antecedente personal destaca haber padecido infecciones óticas de repetición desde la infancia.

Material y métodos: En el ingreso se hace Angio TAC de TSA y PW (estudio TAC de arterias del tronco supraaórtico y polígono de Willis) que confirma la existencia de una malformación arteriovenosa (MAV). Se traslada a centro de referencia donde hacen arteriografía diagnóstica que detecta una MAV con alto flujo sanguíneo de Arteria Occipital Izquierda (rama de Arteria Carótida Externa Izquierda) reclutando sangre de Arteria Vertebral Izquierda y drenando mediante canal óseo transmastoides en seno venoso sigmoide izquierdo. El flujo venoso intracraneal era ortógrado a seno transversal y sigmoide derechos, y Vena Yugular Derecha.

Resultados: Se procede a embolización de la MAV con éxito y sin incidencias. Desaparecen los cuadros sincopales tras el procedimiento y la paciente permanece estable.

Conclusión: Es un caso raro de MAV con comunicación arterial extracraneal, reclutando flujo sanguíneo de rama arterial intracraneal, y drenando a seno venoso intracraneal por un canal óseo transmastoides. La auscultación cervical de la paciente resultó clave para el diagnóstico.

DESCRIPCIÓN DE LOS PRIMEROS RESULTADOS DE LA PUESTA EN MARCHA DE LA UNIDAD DE TRASTORNOS NEUROFUNCIONALES EN 3 HOSPITALES DE LA COMUNIDAD DE MADRID

Bragado Alba, D. ¹; Molina Sánchez, M. ¹; Prieto Jurczynska, C. ¹; Torres Gaona, G. ¹; Vian Alves, A. ²; González Vietez, G. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital Infanta Elena; 2. Servicio de Neurología. Hospital Rey Juan Carlos

Objetivos: Comunicamos los resultados del análisis de los datos epidemiológicos de los pacientes con diagnóstico de trastorno neurofuncional (TNF) evaluados en la consulta monográfica de tres centros hospitalarios públicos de la Comunidad de Madrid.

Material y métodos: Nuestra muestra está formada por 39 pacientes valorados en la consulta de patología neurofuncional de enero a diciembre de 2018. Analizamos distribución por edad, género, síntoma clínico y detección de factor desencadenante.

Resultados: La media de edad de los pacientes fue de 43,85 años. El 84,6% de nuestros pacientes fueron mujeres. Los síntomas más frecuentes fueron los motores (56,3%), a su vez subdivididos en negativos (paresias) (33,3%), positivos (17,9%) y trastornos de la marcha (5,1%). En segundo lugar, aparecen los trastornos sensitivos (35,9%). En menor proporción encontramos pacientes con síntomas relacionados con la consciencia y la memoria (12,8%), episodios paroxísticos no epilépticos (pseudocrisis) (10,3%), y otros (5,1%). El 64,1% de los pacientes presentaban psicopatología asociada. En el 38,5% de los casos se pudo identificar un desencadenante emocional del proceso y en un 25,6% un desencadenante físico. En algo más de un tercio de los pacientes (35,9%) no se pudo identificar desencadenante.

Conclusión: Los resultados de nuestro análisis coinciden en gran medida con la bibliografía, siendo más prevalentes en mujeres (60 a 75% según la bibliografía, 85% en nuestro estudio) y coexistiendo con psicopatología de forma frecuente (40% en la bibliografía y, en más de la mitad de los casos según nuestro estudio).

Neurología General II

COMPLICACIONES NEUROLÓGICAS EN PACIENTES CON ENDOCARDITIS INFECCIOSA: ANÁLISIS DE PREVALENCIA, PRONÓSTICO Y FACTORES RELACIONADOS EN UN REGISTRO DE PACIENTES DE UN HOSPITAL MADRILEÑO TERCIARIO

Palacios Mendoza, M.A. ¹; Gómez Roldós, A. ¹; Rodríguez López, Á. ¹; Sánchez Soblechero, A. ¹; Melgarejo Otálora, P.J. ¹; Muñoz, P. ²; Valerio, M. ²; Marín Arriaza, M. ²; Martínez Sellés, M. ³; Rodríguez Abella, H. ⁴; Cuerpo, G. ⁴; Pinilla Llorente, B. ⁵; De la Torre, J. ⁶; Vázquez Alen, P. ⁷

1. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 2. Servicio de Microbiología Clínica y Enfermedades Infecciosas. Instituto de Investigación Sanitaria G. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 3. Servicio de Cardiología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 4. Servicio de Cirugía Cardíaca. Hospital General Universitario Gregorio Marañón;

5. Servicio de Medicina Interna. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 6. Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 7. Sección de Neurología Vascular, Centro de Ictus. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos: Determinar la prevalencia de complicaciones neurológicas (CN) en pacientes con endocarditis infecciosa (EI), identificar factores relacionados y definir su impacto pronóstico.

Material y métodos: Estudio observacional y retrospectivo en pacientes diagnosticados de EI en nuestro centro entre 2008 y 2017. Se obtuvieron datos demográficos y clínicos y se realizó un análisis descriptivo/comparativo de los pacientes con CN.

Resultados: Se incluyeron 496 pacientes con EI, 318 (64,1%) fueron varones, con una media de edad de 64,76 años (DE:2,02). El microorganismo principal fue *Staphylococcus aureus* (28,6%) y la válvula afectada con mayor frecuencia fue la mitral (48,6%). Registramos 66 sujetos con CN (13,3%), siendo las más frecuentes: 46 (69,7%) eventos isquémicos, 13 (19,7%) hemorragias intracraneales, 5 (7,6%) abscesos cerebrales y 3 (4,5%) encefalopatías. En 42 (63,6%) individuos las CN precedieron al diagnóstico de EI; en los demás, la mediana de tiempo hasta el desarrollo de CN fue 14 días (RIC:19). 28 pacientes (42,4%) tuvieron cambios en el manejo de la EI producto de CN, incluyendo 15 (22,7%) en los que se retrasó el tratamiento quirúrgico. Los pacientes con CN presentaron mayor mortalidad (42,4% vs 27,9%; p=0,016). En el análisis univariante, los pacientes con CN mostraron mayor frecuencia de ictus previos (27,3% vs 15,6%; p=0,018), hipertensión arterial (75,8% vs 54,4%; p=0,004), valvulopatía (69,7% vs 53,7%; p=0,040) y embolismos sistémicos (28,8% vs 16,5%; p=0,030). En el análisis multivariante la hipertensión arterial (OR=2,45; IC-95%=1,30-4,62) y los embolismos sistémicos (OR=2,82; IC-95%=1,49-5,34) se mantuvieron como factores asociados.

Conclusión: Las CN se asociaron a mayor mortalidad en los pacientes con EI. La hipertensión arterial y la presencia de embolismos sistémicos fueron factores relacionados con el desarrollo de CN.

RENTABILIDAD DEL ESTUDIO DOPPLER DE TRONCOS SUPRA-AÓRTICOS EN LA AMNESIA GLOBAL TRANSITORIA

Arriola Infante, J.E. ¹; Moniche Álvarez, F. ²; Medina Rodríguez, M. ²; Cabezas Rodríguez, J.A. ²; Lebrato Hernández, L. ²; Pardo Galiana, B. ²; Escudero Martínez, I. ²; de la Torre Laviana, J. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos: Aunque la etiología de la amnesia global transitoria (AGT) es controvertida, el ictus isquémico debe incluirse en el diagnóstico diferencial. El objetivo fue evaluar la rentabilidad diagnóstica de la Ecografía Doppler (ED) de troncos supraaórticos y transcraneal (DTC) en AGT.

Material y métodos: Se estudian retrospectivamente las ED realizadas en nuestro centro entre 1990-2019 comparando dos grupos: pacientes con AGT y pacientes sin AGT. Se recogen características basales y factores de riesgo cardiovascular (FRCV) y se analizan el número de ED patológicas (Criterios Sociedad Española de Neurosonología).

Resultados: Se analizan 62.208 ED (AGT=420, No-AGT=61.788) con edad media de 65 años. El ED TC se realizó únicamente en 112 pacientes del grupo AGT. Hubo menor número de pacientes en AGT

afectos de diabetes (11,4% vs 32%; $p<0,01$), arteriopatía periférica (3,4% vs 10,9%; $p<0,01$), cardiopatía (6,9% vs 8%; $p<0,01$) y fumadores (22% vs 43,5%; $p<0,05$), sin diferencias en HTA ($p=0,24$) ni dislipemia ($p=0,9$). En 13 pacientes (3,1%) el ED fue patológico en el Grupo AGT: arteria subclavia con fenómeno de robo permanente (2), estenosis A. vertebral (5), estenosis $\geq 50\%$ A. carótida interna (5) y ACM (1). Dos pacientes con AGT y con ED patológico (0,47%) tuvieron un evento isquémico cerebral posteriormente.

Conclusión: La prevalencia de FRCV es menor en los pacientes diagnosticados de AGT, como se recoge en la bibliografía. La ED tiene muy baja rentabilidad diagnóstica en los pacientes que han tenido un episodio de AGT, y en la mayoría de los casos los hallazgos no están relacionados con la AGT.

PERFIL Y EVOLUCIÓN DE PACIENTES CON ESUS FRENTE A OTRAS ETIOLOGÍAS DE ICTUS ISQUÉMICO

Velayos Galán, A.; García Ruiz, R.; Santos Pinto, A.; Lomas Meneses, A.; Carmona Moreno, B.; del Saz Saucedo, P.; Ortega Suero, G.; Espejo Martínez, B.; Botía Paniagua, E.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.

Objetivos: La entidad clínica descrita como ictus embólico de origen indeterminado (ESUS) se define como un subgrupo de ictus criptogénico con criterios diagnósticos bien definidos en el que se sugiere una naturaleza embólica. Se han recogido tasas similares de recurrencia y mortalidad a los ictus cardioembólicos pero mayor recurrencia que en ictus no cardioembólicos, planteándose actualmente el papel de la anticoagulación. El objetivo de este estudio es conocer la prevalencia de ESUS y el perfil tanto de factores de riesgo como de variables clínicas, recurrencia de ictus y otros eventos cardiovasculares en pacientes con ESUS en nuestra población y compararlo con otras etiologías de ictus isquémico.

Material y métodos: Estudio observacional, analítico y prospectivo en pacientes consecutivos diagnosticados de ictus isquémico en el H.G. Mancha Centro entre noviembre de 2014 y abril de 2016.

Resultados: De 248 pacientes reclutados, 32 (12,9%) cumplieron criterios de ESUS. En ellos el perfil de factores de riesgo fue similar a los cardioembólicos, presentando hipertensión el 71,9%, 80,3% y 93,5% de los ESUS, cardioembólicos y aterotrombóticos respectivamente y diabetes el 40,6%, 40,8% y 54,8%. La mediana para la NIHSS fue de 6, 5 y 4, la mortalidad del 15,6%, 28,2% y 41,9% y recurrieron el 19,5%, 17,2% y 20,0%.

Conclusión: En nuestro medio, la prevalencia de ESUS es similar a la encontrada en estudios previos. El perfil de factores de riesgo, la severidad y tasa de recurrencias fue similar a la de los ictus cardioembólicos. La anticoagulación de los cardioembólicos podría justificar la mayor mortalidad (por contraindicación de fibrinolisis).

SERIE DE CASOS DE NEUROBORRELIOSIS EN UN HOSPITAL TERCIARIO UBICADO EN UN ÁREA ENDÉMICA

Siso García, P.; Fuentes Castañón, D.; González Velasco, G.; Reguera Acuña, A.; Castañón Apilánez, M.; Ameijide Sanluis, E.; García Rúa, A.; Suárez Santos, P.; Fernández Menéndez, S.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos: La enfermedad de Lyme es una enfermedad infecciosa causada por espiroquetas del complejo *Borrelia burgdorferi*, transmitida por garrapatas Ixodes. El 70% de los pacientes experimentan síntomas neurológicos. Su incidencia global en España es baja, localizándose fundamentalmente en el noroeste peninsular. Presentamos una serie de casos de neurolyme diagnosticados en nuestro centro hospitalario durante 10 años.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo descriptivo de una serie de casos de pacientes hospitalizados entre el 1/1/2009 y 31/12/2018, con diagnóstico de neurolyme al alta hospitalaria.

Resultados: Se encontraron 34 pacientes en total. 6 no recordaban contactos con garrapatas. No todos tenían una relación estrecha con el medio rural. Las principales manifestaciones clínicas fueron: meningoradiculitis en 19 pacientes (6 de ellos asociaron neuropatía craneal), 10 presentaron neuropatía craneal, principalmente del VII par, 3 cursaron con meningitis linfocitaria aislada, 1 con vasculitis de SNC y 1 con mielitis transversa. En todos los casos el diagnóstico se confirmó mediante pleocitosis linfocitaria, hiperproteinorraquia y determinación de IgG en LCR. Se establecieron diferentes pautas de tratamiento, basadas en ceftriaxona, asociando ocasionalmente doxiciclina. Todos los pacientes mejoraron durante el ingreso. 29 presentaron una recuperación completa al año. Del total, 5 desarrollaron un síndrome post-Lyme.

Conclusión: En áreas endémicas, la enfermedad de Lyme debe de sospecharse ante cualquier cuadro clínico compatible. Su forma neurológica cursa principalmente con meningoradiculopatía y neuropatía del VII par craneal. En estos casos, el estudio de LCR es fundamental para su diagnóstico y la ceftriaxona intravenosa es el tratamiento de elección. Un porcentaje significativo de pacientes tratados desarrollará un síndrome post-Lyme.

UTILIDAD CLÍNICA DE LA EXPLORACIÓN DE LA SENSIBILIDAD VIBRATORIA PARA EL DIAGNÓSTICO DE POLINEUROPATÍA SENSITIVA

Pérez Lucas, J. ¹; Miñano Guillamón, E. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía

Objetivos: Utilizamos distintos métodos para explorar la sensibilidad vibratoria con diapasones cuantitativos o cualitativos, con poca evidencia escrita de su sensibilidad (S) y especificidad (E). Nos proponemos analizar la utilidad de estos test.

Material y métodos: Incluimos pacientes con solicitud de EMG por sospecha de polineuropatía sensitiva (PNP) entre 01/11/18 y 30/03/19. Previo al test diagnóstico, exploramos sensibilidad vibratoria en maleolo lateral con dos diapasones de 128 Hz: uno convencional (DC), anotando tiempo en segundos desde la activación hasta umbral sensitivo, y otro tipo rydel de seiffer (DRS), anotando valor de escala en umbral sensitivo. Posteriormente se realizó ENG para diagnóstico de PNP. Los datos se analizaron utilizando el paquete estadístico SPSS.

Resultados: 24 pacientes (45,8% mujeres; edad media 57 años, altura media 1,6m), de los que 8 (33%) fueron diagnosticados de PNP en EMG. No existían diferencias en sexo y altura entre PNP/no PNP, aunque sí en edad, siendo mayores los afectos. Se objetivó una correlación estadísticamente significativa entre la amplitud del potencial sensitivo en nervio sural y el valor resultado de los diapasones. El área bajo la

curva de DC fue 68%(42-93%) y de DRS fue 85%(69-100%). Puntos de corte óptimo para DC: 9s (S75%, E 71%) y para DRS 6Hz (S88%, E69%). Método cualitativo (siente-no siente vibración): S25%, E100%.

Conclusión: En nuestra experiencia, la exploración de la sensibilidad vibratoria en pacientes con sospecha de PNP es un método muy sensible de cribado, existiendo una baja probabilidad de diagnóstico en estudios neurofisiológicos si el resultado de la misma es normal. Estudios posteriores con mayor número de pacientes podrían confirmar estos datos.

NEUROSARCOIDOSIS: ANÁLISIS DESCRIPTIVO DE UNA SERIE DE 170 PACIENTES CON SARCOIDOSIS

Carazo Barrios, L. ¹; García Martín, G. ¹; Abarca Costalago, M. ²; Hidalgo Conde, A. ²; Arnedo Díez de los Ríos, R. ²; García Portales, R. ³; De Haro Líger, M. ³; Romero Acebal, M. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Victoria; 2. Servicio de Medicina Interna. Hospital Virgen de la Victoria; 3. Servicio de Reumatología. Hospital de Torremolinos

Objetivos: La sarcoidosis es una patología autoinmune multisistémica (pulmonar, ganglionar, reumatológica, cutánea, etc.). La afectación neurológica es infrecuente y puede tener múltiples presentaciones: polineuropatía, lesiones cerebrales, mielopatía, etc.

Material y métodos: Estudio observacional descriptivo. Revisión de 170 pacientes diagnosticados de sarcoidosis y seguidos en consultas externas de Medicina Interna, Neumología, Reumatología y Neurología. Se realizó búsqueda mediante el programa informático de documentación clínica del hospital, existiendo 20 casos de neurosarcoidosis.

Resultados: La prevalencia de neurosarcoidosis es del 11%. Manifestación sistémica más frecuente: pulmonar (60%), seguida por reumatológica, cutánea, ganglionar y ocular. Manifestación neurológica más frecuente: polineuropatía (30%), seguida por miopatía sarcoidea, mielitis, y otras como neuropatía craneal, encefalopatía, etc. Un 55% de los pacientes tenían historia previa de sarcoidosis sistémica, en un 30% el debut fue en forma de neurosarcoidosis, y un 15% de los casos presentaban neurosarcoidosis aislada. En un 70% de los casos se realizó tratamiento con una combinación de corticoides e inmunosupresores, y el pronóstico tendió hacia la permanencia de secuelas (60%).

Conclusión: En nuestra serie, la prevalencia de neurosarcoidosis es similar a series previas. La distribución clínica es llamativa: prevalencia mucho más alta de polineuropatía, con respecto a formas más clásicas como neuropatías craneales. No se dispone de estudio anatomopatológico en ninguno de los pacientes, lo cual limita el valor del estudio. En general, el pronóstico en nuestros pacientes es desfavorable. Por ello, concluimos que el índice de sospecha debe ser elevado y debe buscarse activamente la enfermedad, para así implementar un tratamiento precoz y mejorar el pronóstico de estos pacientes.

DIFERENCIAS EN EL PATRÓN DE ACTIVACIÓN CEREBRAL EXPLICAN EL ÉXITO DE LA CIRUGÍA EN PACIENTES CON OBESIDAD MÓRBIDA

Oreja Guevara, C. ¹; Martín García-Almenta, M. ²; Martín García-Almenta, E. ¹; Torres García, A. ¹; Sánchez Pernaute, A. ¹; Díaz Díaz, J. ¹; Ríos Lagos, M. ³; Yus Fuentes, M. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 2. Servicio de Cirugía General. Hospital Central de la Cruz Roja San José y Santa Adela; 3. Servicio de Neurología. Hospital Beata María Ana. HH. Hospitalaria Sgdo. C. de Jesús

Objetivos: A pesar de una cirugía adecuada, varios pacientes con obesidad mórbida (POM) vuelven a ganar peso a los dos años de la operación. Objetivo: Identificar la activación de determinadas áreas cerebrales que explican el éxito de la cirugía a los dos años en pacientes con obesidad mórbida.

Material y métodos: Estudio transversal con tres grupos de 10 pacientes cada uno: grupo A POM, grupo B pacientes que han tenido cirugía bariátrica y han tenido éxito de pérdida de peso a los dos años (BMI <30 kg/m²) y grupo C que han fracasado después de la cirugía bariátrica (BMI > 35 kg/m²). Se les realizó una RM funcional con paradigmas visuales.

Resultados: 29 pacientes (22 mujeres) fueron analizados con una edad media de 47 años. Durante la RMf la el BMI medio fue para los grupos: A=42.88 Kg/m², B=23,6 Kg/m², and C=40.8 Kg/m². El límite para los resultados de la RMf fue de p <0.001. Si se comparaba la visión de comida en el grupo A frente al grupo de operados se activaban el cortex prefrontal medial y dorsolateral, el tálamo y el hipotálamo. Si comparamos B y C se observan diferencias en la activación de la región occipital, temporal y frontal. En el grupo B frente a C había menos activación de la ínsula izquierda y del cortex orbitofrontal.

Conclusión: Cambios en la activación en las áreas relacionadas con la recompensa y emociones pueden explicar las diferencias entre el éxito o no de la cirugía a dos años

ESTATUS EPILÉPTICO NO CONVULSIVO POR PRIVACIÓN DE BENZODIACEPINAS: UNA CAUSA DE SÍNDROME CONFUSIONAL INFRADIAGNOSTICADA

Mayà Casalprim, G. ¹; Iranzo De Riquer, A. ¹; Matos, N. ²; Tercero, A. ¹; Santamaria Cano, J. ¹; Gaig Ventura, C. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 2. Servicio de Neurología. Hospital de Sant Joan de Déu-Althaia

Objetivos: Describir una serie de pacientes con un estatus epiléptico no-convulsivo por privación de benzodiazepinas (EENC-PB).

Material y métodos: Estudio retrospectivo de los pacientes diagnosticados de un EENC-PB en nuestro centro (2009-2019).

Resultados: Doce pacientes fueron diagnosticados de EENC-PB (6 hombres, edad media:73.5 años; rango:51-87). Ninguno tenía antecedentes de epilepsia. Todos los pacientes presentaron una alteración aguda del estado mental intermitente (n=6) o continua (n=6). 9 pacientes acudieron a UCIs por un cuadro confusional, 3 presentaron un estado confusional en la UCI al retirar sedación o en contexto de un síndrome serotoninérgico. Sólo 5 pacientes presentaron crisis tónico-clónicas generalizadas. En ningún caso se sospechó un EENC-PB, cuyo diagnóstico se realizó en todos los casos tras realizar el EEG, que demostró descargas generalizadas prácticamente continuas de actividad punta, polipunta y punta-onda a 1.5-4Hz simétricas, de predominio anterior y línea media asociadas a alteración de conciencia. Todos los pacientes tenían un tratamiento crónico con benzodiazepinas (4 de ellos a dosis bajas), el cual había sido suspendido bruscamente 1-5 días antes, por decisión del paciente (n=7) o prescripción médica

(n=5). El tratamiento con fármacos antiepilépticos no mejoró el cuadro que se resolvió rápidamente tras el reinicio del tratamiento con benzodiacepinas.

Conclusión: Ante una alteración aguda del estado mental, sin causa aparente, es necesario preguntar por la supresión reciente de medicación y realizar un EEG. El EENC-PB es una entidad infradiagnosticada que puede ocurrir incluso tras la privación de benzodiacepinas a dosis bajas y en pacientes en la UCI. El tratamiento es reinstaurar las benzodiacepinas y el pronóstico es excelente.

NUEVA VARIANTE DE ATAXIA ESPINOCEREBELOSA TIPO 22

Murillo Hernández, A.D.; Sierra Gómez, A.; González Terriza, F.J.; López Agudelo, O.A.; Alañá García, M.; El Berdei Montero, Y.; Morán Sánchez, J.C.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos: Las ataxias espinocerebelosas autosómicas dominantes son un campo en constante expansión, tanto desde el punto de vista genotípico como fenotípico. Se presenta un paciente con ataxia cerebelosa pura, que presenta una nueva variante.

Material y métodos: Varón de 35 años, sin antecedentes personales de interés. Antecedentes familiares de padre, abuelo y tía paterna con síndrome cerebeloso de larga duración. Cuadro clínico con ataxia y disartria progresiva de comienzo a los 20 años, sin repercusión funcional. Exploración neurológica con disartria leve-moderada, REM vivos y marcha con leve aumento de base de sustentación y ataxia leve.

Resultados: RM cerebral: atrofia cerebelosa vermiana leve. Estudio genético: Padre y paciente comparten en heterocigosis mutación KCND3 variante c.665A>C.

Conclusión: Las ataxias espinocerebelosas tipo 22 tienen un fenotipo muy variado, dependiendo de la zona geográfica estudiada. Hemos detectado una nueva variante con un perfil clínico de ataxia cerebelosa muy lentamente progresivo con disartria.

ESTUDIO SOBRE CALIDAD PERCIBIDA EN LA APLICACIÓN DE MEDIDAS DE ADECUACIÓN DEL ESFUERZO TERAPÉUTICO EN PACIENTES CON ICTUS

Muro García, I.; Reyes Pérez, C.; Trillo Senín, S.; Alcántara Miranda, P.; Villaceros Álvarez, J.; González Martínez, A.; Casado Fernández, L.; Vivancos Mora, J.A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos: En los últimos años, existe un interés creciente en mejorar la atención a pacientes con ictus en fase terminal. Nuestro objetivo es valorar los cuidados proporcionados a pacientes con adecuación del esfuerzo terapéutico (AET) a través de la perspectiva de sus familiares.

Material y métodos: Estudio observacional, descriptivo, retrospectivo con entrevistas telefónicas estructuradas de 30 preguntas, realizadas a familiares de pacientes con aplicación de AET previo a fallecimiento tras ictus en un hospital terciario entre marzo 2017-septiembre 2018.

Resultados: Se incluyeron 73 casos, N final=47 (14 no aceptaron participar y 12 no se logró contactar). El 93% de los familiares refirieron

asistencia a una reunión con el equipo médico para explicarles la situación irreversible. Un 74.5% recibieron información de medidas de confort administradas. El 57.4% consideraron que la toma de decisión de AET recaía sobre los familiares, si bien se tuvieron en cuenta los deseos del paciente (80.9%). 74.5% de los pacientes recibieron analgesia pauta, 87.2% de los entrevistados no observaron signos de dolor en su familiar. Sin embargo, la percepción del control sobre la situación respiratoria fue deficiente en un 53.2%. Se observó una tendencia a la significación entre mayor discomfort referido por familiares y mayor número de rescates de morfina administrados ($p=0.053$).

Conclusión: Según la percepción por familiares, se objetiva un proceder relativamente homogéneo en la aplicación de AET en nuestro centro. Existe potencial de mejora en varios aspectos, destacando el control sintomático. Este tipo de entrevistas con familiares podría servir como indicador y guía para futuras mejoras en AET de pacientes con ictus.

Neurooftalmología

ADELGAZAMIENTO DE LAS CAPAS DE CÉLULAS GANGLIONARES Y DE FIBRAS NERVIOSAS DE LA RETINA EN LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER DEFINIDO POR PET

López de Eguileta Rodríguez, A. ¹; Casado Rojo, A. ¹; Sánchez Juan, P.J. ²; López, S. ²; Lage, C. ²; Rodríguez Rodríguez, E. ²; Pozueta, A. ²; García Martínez, M. ²; Kazimierzczak, M. ²; Bravo, M. ²; de Arcocha Torres, M. ³; Banzo, I. ³; Jiménez Bonilla, J. ³

1. Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 3. Servicio de Medicina Nuclear. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Objetivos: Analizar las diferencias en el nervio óptico y retina de pacientes con Enfermedad de Alzheimer (EA) y deterioro cognitivo leve (DCL) debido a EA respecto a controles sanos (CS) mediante tomografía de coherencia óptica (OCT).

Material y métodos: Se estudiaron la capa de fibras nerviosas de la retina (CFNR), la capa de células ganglionares (CCG), la anchura de apertura de la membrana de Bruch (AMB), la capa plexiforme interna (CPI), la capa nuclear externa (CNE) y la lámina cribosa (LC) en 63 ojos de 34 sujetos, 12 ojos con EA y 51 ojos con DCL, definidos mediante 11C-PiB PET/CT, comparados con el mismo número de CS emparejados por sexo y edad.

Resultados: En comparación con los CS, todos los sujetos 11C-PIB positivos mostraron un adelgazamiento significativo de la CFNR ($p < 0,028$) y CCG ($p < 0,014$). La CPI y la CNE mostraron una reducción significativa en dos ($p < 0,025$) y un sector ($p < 0,010$) respectivamente. No se encontraron cambios significativos en la AMB ($p > 0,131$) ni LC ($p > 0,721$). De manera similar, las diferencias entre DCL y CS fueron significativas para un sector de las CCG así como la media y un sector de la CFNR ($p = 0,015$, $p = 0,005$ y $p = 0,050$, respectivamente), con valores de áreas bajo la curva de 0,689, 0,647 y 0,659, respectivamente.

Conclusión: Nuestro estudio sugiere que la CFNR y la CCG están adelgazadas en pacientes con DCL y EA 11C-PIB positivos respecto a CS.

UTILIDAD DE ECO-DOPPLER COLOR OCULAR EN LA VALORACIÓN DE LA PÉRDIDA VISUAL AGUDA MONOCULAR NO DOLOROSA

Ruiz Ares, G.; Fuentes Gimeno, B.; Rodríguez Pardo de Donlebun, J.; Alonso de Leciñana Cases, M.; Gutiérrez Zúñiga, R.; Rigual Bobillo, R.; Díez Tejedor, E.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz

Objetivos: La pérdida visual aguda monocular no dolorosa (PVMND) se relaciona con causas vasculares que pueden ser evaluadas mediante ecografía ocular. Nuestro objetivo fue analizar la utilidad del eco-Doppler color para el diagnóstico de la PVMND.

Material y métodos: Registro prospectivo de estudios realizados entre 2010-2018. Se incluyeron pacientes con PVMND evaluados en el Laboratorio de Neurosonología dentro de los cinco primeros días del inicio de síntomas. Se clasificaron en transitorias o persistentes, estas últimas se dividieron entre oclusión de arteria central de la retina y neuropatía óptica isquémica. El eco-Doppler color se realizó con transductor lineal de 7,5-MHz. Se valoraron velocidades de arteria oftálmica (AO) y arteria central de la retina (ACR).

Resultados: Se incluyeron 67 pacientes, 39 (58,2%) varones. Edad media 65,9 años, todos caucásicos. Treinta y tres (49,3%) fueron transitorias y se asociaron con flujos bajos en AO o ACR. Las persistentes, compuestas por 24 oclusiones de ACR y 10 neuropatías ópticas isquémicas (35,8% y 14,9% del total respectivamente), se asociaron con mayor edad, mayor frecuencia de hipertensión arterial y ateromatosis carotídea. La ecografía ocular mostró flujo anormal en 46 (68,7%) casos, más frecuentemente patológica en persistentes que en transitorias (79,4% vs 57,6%; $p=0,048$). Las oclusiones de ACR mostraron ausencia o disminución de flujo en el 75% de los casos y las dos arteritis de células gigantes mostraron estenosis de ACR.

Conclusión: El eco-Doppler color es una herramienta útil para reforzar el diagnóstico etiológico de la PVMND, especialmente en los casos de oclusión de arteria central de la retina.

SÍNDROME DEL ÁPEX ORBITARIO: A PROPÓSITO DE TRES CASOS

Marta Enguita, J. ¹; Moreno Casas, M. ²; Torné Hernández, L. ¹; Martínez Martínez, L. ¹; Larumbe Ilundáin, R. ¹

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra; 2. Servicio de Rehabilitación. Complejo Hospitalario de Navarra

Objetivos: Se presenta serie de pacientes con síndrome del apex orbitario con clínica inicial de neuropatía óptica y/o oftalmoparesia unilateral. Revisión del tema y diagnóstico diferencial.

Material y métodos: Descriptivo de casos, claves del diagnóstico diferencial y revisión de la literatura restringiendo búsqueda a artículos publicados en los últimos 10 años.

Resultados: Se recogen tres pacientes con clínica inicial de neuropatía óptica y/o oftalmoparesia: varón de 56 años con disminución de agudeza visual de curso subagudo al que se asoció posteriormente hipoestesia en territorio V1; mujer de 68 años con diplopia y posteriormente ptosis y pérdida brusca de agudeza visual; y mujer de 52 años con pérdida brusca de agudeza visual y posteriormente ptosis y oftalmoparesia. La

neuroimagen mostró en todos ellos lesión ocupante de espacio en el vértice de la órbita comprimiendo nervio óptico y otros pares craneales. En dos de los casos se trataba de un mucocoele extruído desde celdilla etmoidal posterior, susceptible de tratamiento quirúrgico, y en otro, lesión metastásica tratada con radioterapia. Pese a los tratamientos instaurados, el déficit visual en los tres casos no fue reversible.

Conclusión: El síndrome del apex orbitario es una entidad infrecuente, que debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de síndromes con afectación de III, IV y VI par craneales, así como rama V1, siendo la afectación del nervio óptico un elemento diferencial clave. La afectación del N óptico constituye una urgencia médica por el riesgo de pérdida visual, siendo en nuestra serie de casos definitiva a pesar de tratamiento

NEUROMIOTONÍA OCULAR. A PROPÓSITO DE UN CASO

Alejaldre Monforte, A. ¹; Alcubierre Bailac, R. ²; Zubizarreta Nafarrate, I. ¹; Moral Torres, E. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital de Sant Joan Despí Moisès Broggi; 2. Servicio de Oftalmología. Hospital de Sant Joan Despí Moisès Broggi

Objetivos: Presentar un caso de neuromiotonía ocular 15 años después de terapia de protones.

Material y métodos: Descripción de un caso de neuromiotonía ocular tras 15 años de terapia de protones, recibido como tratamiento de un condrosarcoma de seno cavernoso derecho. El paciente firma el consentimiento informado para la exposición del caso y difusión de imágenes (foto/video).

Resultados: Paciente de 40 años, derivado a la consulta de neurología por sospecha de Miastenia Gravis. El paciente refería historia de un año de evolución de episodios de diplopia horizontal. En la exploración física se objetivó retracción del párpado superior derecho y ausencia de relajación del músculo recto medial derecho tras mantener la mirada horizontal a la izquierda, con recuperación completa al cerrar los ojos. El paciente tenía antecedentes personales de condrosarcoma del seno cavernoso derecho tratado con bomba de protones hacia 15 años. Se descartó recidiva de condrosarcoma. Por la clínica y exploración se diagnosticó de neuromiotonía del tercer par craneal derecho. Actualmente asintomático con tratamiento con oxcarbazepina 300 mg.

Conclusión: Presentamos un caso que demuestra que la neuromiotonía, aunque no es una patología frecuente, se debe de tener en cuenta ante una diplopía fluctuante en un paciente con historia de compresión o irradiación de los pares craneales.

PREVALENCIA DE FACTORES DE RIESGO VASCULAR EN LA NEUROPATÍA ÓPTICA ISQUÉMICA ANTERIOR NO ARTERÍAL

Martínez Sánchez, M. ¹; Cabrera Naranjo, F. ²; Mendoza Grimón, M.D. ²; Ledesma Velázquez, J. ²; Costa Sáez, P. ²; Pareja Herrero, F.J. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Doctor Negrín; 2. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Dr. Negrín

Objetivos: Describir los factores de riesgo vascular (FRV) en pacientes con neuropatía óptica isquémica anterior no arterítica (NOIANA) y la prevalencia de eventos vasculares.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes de la consulta de neurooftalmología desde enero 2016 hasta marzo 2019. Se obtuvo una muestra de 534 pacientes, de los cuales, un 5% (30) fueron diagnosticados de NOIANA.

Resultados: El 63% (19) eran varones. La edad media fue 60 años (DE=9). La hipertensión arterial (66%) y la obesidad (66%), fueron los FRV predominantes, seguidos de dislipemia (56%), diabetes mellitus 16% (5), fumadores 13% (4), alcohol 23% (7) y Síndrome de Apnea Hipoapnea del sueño 16% (6). Se objetivó 63% (19) con lesión de órgano diana: cardiopatía hipertensiva, filtrado glomerular <60 mg/dl/min y ateromatosis. Entre los antecedentes médicos destaca la cirugía de cataratas 43% (13). La enfermedad coronaria y la cerebrovascular se observó en 13% (4) y 16% (5) respectivamente. 23% (7) tenían terapia antiagregante y tras el diagnóstico 63% (19). El seguimiento medio fue de 794 días, con una mortalidad del 6% (2).

Conclusión: El estudio CDC (cohorte de FRV de Canarias) obtuvo una prevalencia menor: hipertensión 38%, dislipemia 32%, diabetes mellitus 11% y obesidad 28% con excepción de fumadores 26%. Por otro lado, la Estrategia en Ictus del Sistema Nacional de Salud estima la prevalencia de enfermedad cerebrovascular en 6,4%. Concluimos que, efectivamente, los FRV predominan más en pacientes con NOIANA que en la población general. Parece que la prevalencia de enfermedad cerebrovascular también sea mayor, pese a tratarse de una pequeña muestra.

Neurooncología

ICTUS Y CÁNCER ACTIVO: UNA COMBINACIÓN CON CARACTERÍSTICAS PROPIAS

Portela Sánchez, S. ¹; García Pastor, A. ²; Fernández Bullido, Y. ²; Amaya Pascasio, L. ¹; Cátedra Caramé, C. ¹; Mas Serrano, M. ¹; Vales Montero, M. ¹; Iglesias Mohedano, A.M. ²; Vázquez Alén, P. ²; Díaz Otero, F. ²; Gil Núñez, A. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 2. Sección de Neurología Vascular-Centro de Ictus. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos: Describir las características de pacientes con ictus y cáncer que ingresan en una Unidad de Ictus.

Material y métodos: Análisis de una base de datos prospectiva de pacientes con ictus que ingresan de mayo-2017 a mayo-2019. Diferenciamos tres grupos: pacientes sin cáncer (grupo control), con diagnóstico de cáncer en últimos 5 años, pero no activo (cáncer no activo-CNA) y con cáncer activo (CA).

Resultados: Incluimos 1229 pacientes, 55,8% varones, edad media 70,2 años (DE 15). 86 pacientes (7%) fueron diagnosticados de cáncer en los 5 años previos. 58(67,4%) pacientes presentaban un CNA y 28 (32,6%) CA. No hubo diferencias entre los grupos por edad y sexo. El grupo CA presentó menos factores de riesgo vascular: hipertensión arterial (CA: 57,1%, CNA: 77,6%, control: 68,1%, p=0,030), dislipemia (CA: 39,3%, CNA: 65,5%, control: 51%, p=0,036), ictus previo (CA: 4,2%, CNA: 13,3%, control: 29,1%, p=0,002), tabaquismo (CA: 10,7%, CNA: 17,2%, control: 16,8%, p<0,0001) y cardiopatía isquémica (CA: 3,6%, CNA: 24,1%, C: 12,5%, p=0,02). Además, el

antecedente de trombosis venosa profunda (TVP) fue más frecuente en el grupo CA (7,1%) que CNA (1,7%) y control (0,9%), p<0,0001. Fueron ictus isquémicos/AITs el 83,5% (CA: 89,3%, CNA: 84,5%, control: 83,3%), 8,7% hemorragias (CA: 7,1% CNA: 12,1%, control: 8,6%) y 0,3% trombosis venosa cerebral (CA: 8,6%, CNA: 0%, control: 0,3%, p=0,009). Los niveles de Dímero-D fueron más elevados en el CA: mediana (RIC) 568 µg/L (237,25-1627,25), CNA: 229 µg/L (144-432), p=0,0036.

Conclusión: Los pacientes con ictus y cáncer activo constituyen un grupo diferente con menos factores de riesgo vascular, más antecedentes de TVP y marcadores específicos como el D-Dímero. Estas características propias refuerzan la teoría de que el CA puede tener un papel importante en la etiología del ictus.

PREVALENCIA DE ENCEFALITIS LÍMBICA AUTOINMUNE (ELAI) EN PACIENTES CON PRIMER BROTE PSICÓTICO (PBP); IMPORTANCIA DEL ABORDAJE CONJUNTO POR PART DE ESPECIALISTAS EN NEUROLOGÍA Y PSIQUIATRÍA

Crosas Remon, M. ¹; Casado Ruiz, V. ¹; Muriana Batiste, D. ¹; Guanyabens Buscá, N. ¹; Giné Servén, E. ²; Boix Quintana, E. ²; Torres Rivas, C. ²; Cano Orgaz, A. ¹; Sanz Cartagena, P. ¹; Fossas Felip, P. ¹; Palomeras Soler, E. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital de Mataró; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital de Mataró

Objetivos: Las ELAI son enfermedades inflamatorias del SNC que cursan con síntomas neurológicos y psiquiátricos. La instauración precoz del tratamiento condiciona su pronóstico. Nuestro trabajo tiene como objetivo determinar la prevalencia de ELAI en pacientes con PBP, mediante un protocolo de atención conjunta psiquiatría-neurología, implementable en nuestra práctica clínica habitual.

Material y métodos: Estudio observacional prospectivo incluyendo pacientes con PBP que acuden a Urgencias de nuestro hospital (referencia 400000 habitantes), con duración prevista de 3 años (muestra estimada de 175 pacientes), aprobado por el CEIC, y criterios de exclusión: psicosis tóxicas, trastornos psicóticos previos, enfermedades neurodegenerativas y dificultades para comprensión/seguimiento. El estudio consta de una fase transversal, de evaluación del paciente en fase aguda mediante exploración neurológica, neuropsicológica, analítica, RM craneal, EEG y punción lumbar; y fase de seguimiento prospectivo con evaluación clínica-funcional a 2-4-6-12 meses.

Resultados: Incluidos hasta la fecha 56 pacientes (7 excluidos): edad media 37 años, 29 mujeres. Obtenemos una prevalencia de ELAI de 3,6% (2 pacientes) entre los atendidos con PBP, uno de ellos NMDA+. Los síntomas neurológicos están presentes en el 100% de los pacientes PBP afectados de ELAI, y en 24% de pacientes PBP no ELAI.

Conclusión: Nuestro estudio permitirá conocer la prevalencia de ELAI en nuestro medio y seleccionar, entre los pacientes con PBP, aquellos con características diferenciales que orienten a ELAI, facilitando su diagnóstico y tratamiento precoces. Consideramos la asistencia conjunta psiquiatría-neurología esencial para el manejo óptimo de estos pacientes.

NEUROTOXICIDAD POR TERAPIA CAR-T: UN CASO PEDIÁTRICO SEVERO

Erburu Iriarte, M. ¹; Ramos, F.J. ²; Rives, S. ³; Alonso, A. ³; Català, A. ³; Alonso, I. ⁴

1. Servicio de Neurología. Hospital de Basurto; 2. Servicio de Neuropediatría. Hospital de Sant Joan de Déu; 3. Servicio de Hematología pediátrica. Hospital de Sant Joan de Déu; 4. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital de Sant Joan de Déu

Objetivos: La terapia CAR-T(quimeric-antigen-receptor-T-Cell) es un tratamiento personalizado donde modifican genéticamente linfocitos del paciente para atacar de forma dirigida células tumorales hematológicas. Contiene tasas de éxito extraordinarias, pero un 70% presentan síndrome de liberación de citoquinas(CRS) y un 40% neurotoxicidad en distinto grado. La experiencia pediátrica es mucho menor. Presentamos un caso pediátrico severo.

Material y métodos: Varón, 5 años, diagnóstico de leucemia linfoblástica aguda B(LLA-B) que presenta recaída precoz a poliquimioterapia y refractariedad a tratamientos de rescate. Se administra CAR-T. Al 6º día, fiebre y taquicardia sin inestabilización hemodinámica compatible con CRS leve (grado 1). 24h después, temblor de acción (postural+cinético) generalizado sin encefalopatía (neurotoxicidad grado 1), con evolución fulminante en horas a estupor (neurotoxicidad 4).

Resultados: Precisa intubación orotraqueal, sedación e ingreso en UCI. Exploración: PICNR, reflejos troncoencefálicos conservados y Babinski bilateral. EEG: enlentecimiento severo. LCR: normal, incluyendo PCR's infecciosas negativas. RMN cerebral: restricción a la difusión cortical en lóbulos temporales y en región fronto-parieto-occipital bilateral. Catéter intracraneal: 60mmHg compatible con hipertensión intracraneal. Precisa suero hipertónico e inmunosupresión con metilprednisolona + anakinra(IL-1) + siltuximab(IL-6) + ciclofosfamida, con progresiva mejoría hasta extubación a los 4 días. Asintomático y sin focalidad neurológica, traslado a planta. A las 24h recurre síndrome tremórico aislado, con posterior somnolencia y encefalopatía leve por lo que reingresa en UCI, presentando estabilidad y quedando asintomático en 72h.

Conclusión: Destaca en nuestro paciente el debut tremórico, la severidad de los síntomas y su fluctuación. Así como la excelente respuesta a terapia inmunosupresora, sin poder determinar el efecto deletéreo sobre la terapia antineoplásica. Dada clínica impredecible, la vigilancia estrecha es fundamental en estos pacientes.

HLA EN SÍNDROMES PARANEOPLÁSICOS CON ANTICUERPOS ANTI-LGII Y ANTI-CASPR2

Muñiz Castrillo, S. ¹; Joubert, B. ¹; Dubois, V. ²; Vogrig, A. ¹; Izquierdo Gracia, C. ¹; Tamouza, R. ³; Honnorat, J. ¹

1. Servicio de Neurología. Centro de Referencia Nacional de Síndromes Paraneoplásicos y Encefalitis Autoinmunes; 2. Servicio de Inmunología. Laboratory of HLA. French Blood Center, EFS Auvergne Rhone Alpes; 3. Servicio de Neurociencias. Institut Mondor de la Recherche Biomédicale. Department of Psychiatry of Mondor University Hospital.

Objetivos: El cáncer es infrecuente entre los pacientes con anticuerpos anti-LGII y anti-CASPR2. Los timomas malignos son los más habituales pero la relación con tumores de otras estirpes es

controvertida. Recientemente un HLA distintivo ha sido asociado a cada una de estas enfermedades (antiLGII y anti-CASPR2), pero se desconoce si existen diferencias en el HLA según la presencia o no de tumores y su histología.

Material y métodos: El genotipado de HLA se realizó usando secuenciación de nueva generación (MiSeq, Illumina) en 78 pacientes con anticuerpos anti-LGII,30 con anti-CASPR2 y 300 controles sanos. Las diferencias en las frecuencias de portadores se analizaron usando el test exacto de Fisher.

Resultados: La mayoría de los pacientes portaban los HLA descritos en anti-LGII (DRB1*07:01, 86% frente a 28.7% en el grupo control, $p<0.005$) y en anti-CASPR2 (DRB1*11:01, 67% frente a 18.3% en el grupo control, $p<0.005$). Se identificaron 12 casos paraneoplásicos (5 en la cohorte anti-LGII y 7 en anti-CASPR2), 9 eran timomas malignos (2 con anti-LGII, 7 anti-CASPR2). Los pacientes con cánceres no tímicos presentaron el mismo HLA que la mayoría de los casos no paraneoplásicos, frente a solo uno de los pacientes con timoma maligno ($p<0.05$).

Conclusión: Los síndromes paraneoplásicos de timoma maligno y anticuerpos anti-LGII y/o anti-CASPR2 no comparten el mismo HLA que la mayoría de los casos no paraneoplásicos, reflejando una patogenéesis diferente. Sin embargo, los pacientes con tumores no tímicos presentan el mismo HLA que los no paraneoplásicos, lo que sugiere que la relación entre estos cánceres y la enfermedad neurológica pueda ser casual.

ANTICUERPOS CONTRA ANTÍGENOS NEURALES EN EFECTOS ADVERSOS DEL SNC ASOCIADOS A IMMUNE CHECKPOINT INHIBITORS

Martínez Hernández, E. ¹; Ruiz García, R. ²; Sánchez Tornero, M. ³; González Olmedo, J. ⁴; Díaz Pedroche, C. ⁴; Queralt Moles, X. ⁵; Gállego Pérez de Larraya, J. ⁶; Velasco Fargas, R. ⁷; Saiz, A. ¹; Dalmau, J. ¹; Graus, F. ⁸

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 2. Servicio de Inmunología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 4. Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario 12 de Octubre; 5. Laboratori Clínic. Institut Català de la Salut (ICS); 6. Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra; 7. Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge; 8. Servicio de Neuroinmunología Clínica. IDIBAPS

Objetivos: En pacientes con cáncer tratados con immune-checkpoint-inhibitors (ICPI) se han descrito efectos adversos inmunomediados (EAI) neurológicos con frecuencia y gravedad variables. Los EAI graves pueden asimilarse a síndromes neurológicos paraneoplásicos, pero su asociación con anticuerpos contra antígenos neurales (AcN) no es bien conocida. Describimos la frecuencia de AcN en pacientes con EAI del SNC y su implicación clínica.

Material y métodos: Serie de casos estudiados en el laboratorio del Hospital Clínic-IDIBAPS entre 01/2018-06/2019. Determinación de anticuerpos onconeuronales, de superficie neuronal y gliales mediante inmunohistoquímica, y ensayo celular/inmunoblot confirmatorio. Revisión de características clínicas, tipo de cáncer e ICPI, tratamiento y evolución.

Resultados: Estudiamos 18 pacientes (8 suero+LCR, 7 suero, 3 LCR) procedentes de 10 hospitales. 12 (67%) eran hombres; edad mediana 61.5 años (rango 41-82). 12 (67%) tenían cáncer de pulmón, 3 melanoma, 1 próstata, 1 mama y 1 linfoma de Hodgkin. 10 (56%) pacientes recibieron nivolumab, 5 pembrolizumab, 2 durvalumab y 1 atezolizumab. La presentación clínica fue encefalitis/encefalopatía en 12 (67%), encefalomiелitis 1, ataxia cerebelosa 1, meningitis 1, alteraciones visuales 2 y pseudo-obstrucción intestinal 1. Detectamos AcN en 5 (28%) pacientes: 1 anti-GABAbR, 1 anti-Hu, 1 anti-Ma2 y 2 anti-GFAP; siendo positivos previamente al ICPI en los 2 con muestra disponible. De 9 casos con información sobre tratamiento del EAi 8 recibieron corticoides, 3 inmunoglobulinas y 1 ciclofosfamida+rituximab; y de 5 con seguimiento 3 tuvieron mejoría parcial y 2 total.

Conclusión: La presencia de AcN en pacientes tratados con ICPI que desarrollan EAi del SNC suele asociarse a síndromes característicos y sugiere un origen paraneoplásico.

VALOR DEL INMUNOBLOT EN LA DETECCIÓN DE ANTICUERPOS ONCONEURONALES EN SÍNDROMES NEUROLÓGICOS PARANEOPLÁSICOS (SNP)

Ruiz García, R. ¹; Martínez Hernández, E. ²; Romera, M.A. ¹; Antón, M.C. ¹; Saiz, A. ²; Dalmau, J. ³; Graus, F. ³

1. Servicio de Inmunología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona;
2. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona;
3. Servicio de Neuroimmunology Program. Institut d'Investigacions Biomèdiques August Pi i Sunyer (IDIBAPS)

Objetivos: Comparar la especificidad de un inmunoblot comercial utilizado para detectar anticuerpos onconeuronales clásicos, respecto a la de un ensayo de inmunohistoquímica sobre cerebelo de rata en pacientes con sospecha de SNP.

Material y métodos: Entre octubre de 20016 y marzo de 2019 se recogieron muestras e información clínica de 1986 pacientes remitidos para estudio de anticuerpos onconeuronales. Las muestras se estudiaron mediante inmunohistoquímica sobre cerebelo de rata, y los casos con patrones compatibles con anticuerpos onconeuronales se reanalizaron mediante inmunoblot.

Resultados: Muestras de 72 pacientes fueron positivas para algún anticuerpo onconeuronal por inmunoblot. En 36 de ellas (50%) el resultado coincidió con el de inmunohistoquímica, y fue discordante en las 36 (50%) restantes. Se obtuvo un diagnóstico clínico definitivo en 30 y 21 de los pacientes, respectivamente. En 29 de los 30 pacientes (96,6%) con resultado pareado se identificó correctamente un SNP, por solo 1 de 21 (4,7%) con resultado discordante. El 100% de los positivos fuertes por inmunoblot (n=17) coincidió el resultado con el de inmunohistoquímica e identificó correctamente un PNS, por solo el 36% de los positivos moderados (n=14) y 20% de los débiles (n=30). Los resultados discordantes más comunes fueron con anticuerpos anti-Yo (83% discordancia) y anti-Zic4 (100%).

Conclusión: El inmunoblot es altamente sensible para detectar anticuerpos onconeuronales, pero carece de la especificidad suficiente para el diagnóstico de SNP. Esto es particularmente relevante para los anticuerpos anti-Yo y anti-Zic4. Es recomendable confirmar los resultados del inmunoblot con otras técnicas, como los ensayos basados en tejidos o en células transfectadas.

DIAGNÓSTICO DE LA ENCEFALITIS ANTI-RECEPTOR GABAB: ADVERTENCIAS SOBRE LA DETECCIÓN DE ANTICUERPOS

Doncel-Moriano Cubero, A. ¹; Ruiz-García, R. ²; Esteller, D. ¹; Llansó, L. ¹; Saiz, A. ¹; Dalmau, J. ³; Graus, F. ³; Martínez-Herández, E. ⁴

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona;
2. Servicio de Inmunología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona;
3. Servicio de Neuroimmunology Program. IDIBAPS;
4. Servicio de Neurología. IDIBAPS

Objetivos: La encefalitis anti-receptor GABAb (GABAbR) se manifiesta generalmente como encefalitis límbica y puede asociarse a cáncer microcítico de pulmón (CPCP). Existen métodos diagnósticos disponibles comercialmente basados en inmunofluorescencia sobre células transfectadas que expresan el antígeno, pero su sensibilidad no ha sido comparada con otras técnicas. Describimos una serie de casos con resultados discordantes para anti-GABAbR por métodos diferentes.

Material y métodos: Incluimos casos con anti-GABAbR estudiados en el laboratorio entre 01/2018-06/2019. Realizamos inmunohistoquímica sobre cerebro de rata para detección de anticuerpos de superficie neuronal, y para determinar el antígeno un ensayo celular comercial y otro 'in-house'. Recogimos datos clínicos de aquellos casos discordantes.

Resultados: De 18 pacientes con anti-GABAbR 8 (44.4%) fueron negativos por ensayo celular comercial y positivos por el in-house, y 2 (11.1%) a la inversa. Todos fueron positivos por inmunohistoquímica. La sensibilidad de la técnica comercial fue del 56% y de la in-house 89%. De estos 10 pacientes 7 eran hombres; edad mediana 56 años (rango 36-81). El debut clínico fueron crisis comiciales en 6 (2 desarrollaron estatus epiléptico), deterioro cognitivo subagudo en 3 y corea en 1. El LCR mostró pleocitosis en 5 y la RM cerebral fue anormal en 5 (hiperseñal temporal bilateral en 3). En 4 pacientes se asoció CPCP. Recibieron inmunoterapia 8, todos corticoides y 3 además inmunoglobulinas.

Conclusión: La detección de anticuerpos únicamente mediante ensayo celular tiene una baja sensibilidad para el diagnóstico de encefalitis anti-GABAbR, principalmente con el método comercial. En pacientes con cuadro clínico sugestivo es recomendable utilizar un método complementario como la inmunohistoquímica.

ENCEFALITIS AUTOINMUNE: EXPERIENCIA DE 9 AÑOS EN UN HOSPITAL TERCIARIO

Melgarejo Otálora, P.J.; Palacios Mendoza, M.A.; Martínez Ginés, M.L.; Cátedra Caramé, C.; Cuello, J.P.; Lozano Ros, A.; García Domínguez, J.M.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos: Describir la experiencia en nuestro centro con los pacientes diagnosticados de Encefalitis Autoinmune (EA).

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo de los pacientes con criterios de EA entre 2010-2018 en nuestro centro. Se han recogido datos demográficos, clínicos, resultados en pruebas complementarias, tratamientos y secuelas.

Resultados: Se incluyeron 25 pacientes con mediana de edad de 31,22 años ($\pm 29,39$). La mediana de seguimiento fue de 29,44 meses ($\pm 28,45$). Los síntomas de debut más frecuentes fueron neuropsiquiátricos (92%, 23) y crisis epilépticas (44%, 11). La RM mostró alteraciones en el 52%, el LCR en el 40% y Electroencefalograma en el 84%. El diagnóstico más frecuente fue encefalitis límbica (52%), seguido de Encefalomiелitis aguda diseminada. En el 72% (18) se identificó anticuerpo, el más frecuente Anti-receptor-NMDA (24%, 6). Dos pacientes tenían neoplasia oculta. Se trataron (84%, 21) con metilprednisolona, 52% (13) con inmunoglobulinas intravenosas y el 44% (11) con plasmáferesis por mala respuesta. El 60% (15) presenta secuelas, las más frecuentes, crisis epilépticas (20%, 5). Se ha registrado 1 exitus. En el análisis univariante, únicamente sexo femenino y presencia de síntomas psicóticos se relacionaron con mayor porcentaje de secuelas, sin alcanzar la significación estadística ($p=0,05$ y $p=0,06$ respectivamente).

Conclusión: La EA es un diagnóstico complejo por su gran heterogeneidad. En nuestro estudio, la encefalitis límbica fue el diagnóstico más habitual y el Electroencefalograma la prueba que se alteró con mayor frecuencia. La respuesta aguda a tratamientos inmunomoduladores fue generalmente buena, aunque el porcentaje de secuelas fue elevado. No encontramos factores asociados al pronóstico funcional.

HLA DRB1*03:01-DQB1*02:01-DQA1*05:01 EN SÍNDROMES NEUROLÓGICOS CON ANTICUERPOS ANTI-GAD

Muñiz Castrillo, S. ¹; Ambati, A. ²; Dubois, V. ³; Vogrig, A. ¹; Joubert, B. ¹; Lin, L. ²; Mignot, E. ²; Honnorat, J. ¹

1. Servicio de Neurología. Centro de Referencia Nacional de Síndromes Paraneoplásicos y Encefalitis Autoinmunes; 2. Servicio de Neurociencias. Stanford University Center for Sleep Sciences and Medicine; 3. Servicio de Inmunología. Laboratory of HLA. French Blood Center, EFS Auvergne Rhone Alpes

Objetivos: Los pacientes con síndromes neurológicos con anticuerpos anti-GAD y sus familiares presentan de forma frecuente otras enfermedades autoinmunes órgano-específicas, especialmente diabetes mellitus tipo 1. La causa de estos síndromes neurológicos es desconocida, pero la existencia de varios casos familiares sugiere una predisposición genética. Además, se han descrito algunas asociaciones con HLA, especialmente en el síndrome de la persona rígida.

Material y métodos: Se realizó el análisis de HLA en 32 pacientes (2 casos familiares) y 137 controles sanos étnica y genéticamente similares. Los alelos de HLA fueron imputados usando HIBAG sobre estudios de asociación del genoma completo. Las diferencias en frecuencias de portador fueron analizadas mediante test exacto de Fisher.

Resultados: HLA DRB1*03:01-DQB1*02:01-DQA1*05:01 fue más frecuente entre los pacientes (41%) que en los controles (22%; $p<0.005$; OR=3.96). Este haplotipo es junto con DR4-DQB1*03:02, el principal factor genético predisponente en la diabetes mellitus tipo 1 (presentes en el 90% de los pacientes).

Conclusión: Estos resultados refuerzan la hipótesis de una fisiopatología común con la diabetes mellitus tipo 1 y otras enfermedades órgano-específicas. Sin embargo, otros factores genéticos están probablemente involucrados en la patogenia de los síndromes neurológicos con anticuerpos anti-GAD.

MOVIMIENTOS PSEUDOATETÓSICOS POR NEURONOPATÍA SENSITIVA PARANEOPLÁSICA ANTI-HU Y ANTI-ANFIFISINA SECUNDARIA A CARCINOMA DE PULMÓN DE CÉLULA PEQUEÑA

Campo Caballero, D. ¹; Rodríguez Antigüedad Muñoz, J. ¹; Equiza Bazan, J. ¹; Iruzubieta Agudo, P. ¹; Olasagasti, B. ¹; Roncancio Clavijo, A. ²; Prada Iñurrategui, Á. ²; Monzón Casado, D. ²; González, F. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 2. Servicio de Inmunología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea

Objetivos: El carcinoma de pulmón de célula pequeña (CPCP) es el tumor que más frecuentemente se asocia a síndromes neurológicos paraneoplásicos. Existen múltiples manifestaciones tanto en SNC como SNP en relación al CPCP, siendo los anticuerpos anti-Hu uno de los que más se asocia a este proceso.

Material y métodos: Se presenta el caso de un paciente con reciente diagnóstico de CPCP con movimientos anormales en extremidades.

Resultados: Hombre de 72 años con CPCP que, 6 meses previos al diagnóstico, inicia un cuadro clínico de dolor dorsal alto bilateral y síndrome subagudo progresivo de apalestesia, ausencia de sensibilidad propioceptiva y anestesia táctil distal con arreflexia universal. Posteriormente y de forma lentamente progresiva, presenta ataxia sensitiva y movimientos pseudoatetósicos asimétricos, inicialmente y de mayor intensidad en manos y, a las pocas semanas también en piernas (vídeos). La fuerza muscular está conservada y no presenta crisis epilépticas ni alteración cognitiva o conductual. La RM craneomedular con contraste no presenta hallazgos relevantes. El EMG muestra ausencia de potenciales sensitivos con potenciales motores conservados en las cuatro extremidades. Los anticuerpos anti-Hu y anti-Anfifisina son positivos en suero y LCR (IFI y Western blot) (imágenes). El paciente presenta mejoría parcial de los movimientos con el tratamiento quimioterápico.

Conclusión: Los anticuerpos anti-Hu y, en menor medida los anti-Anfifisina, se relacionan con síndromes neurológicos paraneoplásicos tanto de origen central como periférico en pacientes con CPCP. La neuronopatía sensitiva puede ocasionar, de forma infrecuente, movimientos pseudoatetósicos asimétricos de predominio en manos que pueden confundirse semiológicamente con movimientos coreo-atetósicos de origen central.

Neuropsicología

PERFIL COGNITIVO Y CONDUCTUAL DE LA DEMENCIA SEMÁNTICA. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL CON OTRAS DEMENCIAS

Pozueta Cantudo, A.; García Martínez, M.; Lage Martínez, C.; Kazimierczak, M.; Bravo González, M.; López García, S.; Fernández Rodríguez, A.; Rodríguez Rodríguez, E.; Sánchez-Juan, P.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Objetivos: La Enfermedad de Alzheimer (EA), la variante conductual de la demencia frontotemporal (DFTvc) y la Demencia

Semántica (DS) presentan una superposición de síntomas cognitivos y neuropsiquiátricos que hace necesario un diagnóstico diferencial. Los objetivos fueron 1) comparar el perfil cognitivo y los síntomas neuropsiquiátricos en una población de EA, DFTvc y DS (izquierda y derecha) definido con PIB y FDG PET); 2) conocer cuáles son los principales marcadores neuropsicológicos y neuropsiquiátricos que permiten distinguir estas enfermedades neurodegenerativas.

Material y métodos: Ochenta y siete participantes (32 EA, 20 DFTvc y 35 DS (17 izquierdas y 18 derechas) completaron una batería neuropsicológica (memoria, lenguaje, praxias, percepción visual, funciones ejecutivas) y dos tareas diseñadas específicamente para evaluar la prosopagnosia y el reconocimiento de emociones faciales. Además, se administró el Inventario Neuropsiquiátrico para evaluar los síntomas neuropsiquiátricos.

Resultados: Una prueba de memoria episódica que incluya claves semánticas, una tarea visuoespacial (ambas alteradas en la EA), una prueba de denominación y una tarea de prosopagnosia (ambas alteradas en la DS) fueron las cuatro medidas cognitivas más útiles para el diagnóstico diferencial entre grupos. Varias alteraciones conductuales estaban presentes, entre ellas, la agresión, el déficit en el autocuidado (ambos más frecuentes en la DFTvc) y los trastornos en la alimentación, específicamente la hiperfagia y el cambio de preferencias en la dieta (más frecuentes en la DS), fueron las más útiles para la discriminación entre grupos.

Conclusión: Nuestro estudio destaca la importancia de una adecuada evaluación neuropsicológica y neuropsiquiátrica para el diagnóstico diferencial entre el síndrome de Degeneración Frontotemporal y la EA.

MACHINE LEARNING PARA LA CARACTERIZACIÓN DEL LENGUAJE EN LAS VARIANTES DE AFASIA PROGRESIVA PRIMARIA

Matias-Guiu Antem, J. ¹; Díaz Álvarez, J. ²; Cuertos Vega, F. ³; Cabrera Martín, M.N. ⁴; Pytel, V. ¹; Segovia Ríos, I. ⁵; Moreno Ramos, T. ¹; Carreras Delgado, J.L. ⁴; Ayala Rodrigo, J.L. ⁶; Matías-Guiu Guía, J. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 2. Departamento de Arquitectura de Computadores y Comunicaciones. Centro Universitario de Mérida. Universidad de Extremadura; 3. Departamento de Psicología. Universidad de Oviedo; 4. Servicio de Medicina Nuclear. Hospital Clínico San Carlos; 5. Departamento de Arquitectura de Computadores y Comunicaciones. Universidad Extremadura; 6. Departamento de Arquitectura Computacional. Universidad Complutense

Objetivos: Introducción. La afasia progresiva primaria (APP) es un síndrome clínico neurodegenerativo con 3 variantes principales: no-fluente, semántica y logopénica. Sin embargo, existe controversia sobre la existencia de subtipos adicionales. Nuestro objetivo evaluar la alteraciones lingüísticas y cognitivas asociadas a una nueva propuesta de clasificación de la APP.

Material y métodos: Métodos. 68 pacientes con APP en fases iniciales y 20 controles fueron evaluados mediante un protocolo exhaustivo cognitivo y lingüístico, así como PET con 18F-FDG. Los pacientes fueron clasificados mediante el metabolismo cerebral, utilizando un algoritmo previamente desarrollado basado en un análisis de clustering. Se encontraron 5 variantes. Se utilizaron técnicas

de machine learning para predecir cada variante de acuerdo con la evaluación del lenguaje.

Resultados: Resultados. La APP no fluente tipo 1 se asoció a peor rendimiento en repetición de frases y lectura de palabras irregulares que la no fluente tipo 2, que mostró mayores grados de apraxia del habla. Los pacientes con APP logopénica tipo 1 mostraron un peor rendimiento en fluencia de acciones. El estudio del lenguaje mostró una capacidad de predicción de los tipos basados en el metabolismo cerebral de 86-89% usando análisis de clustering y de componentes principales.

Conclusión: Conclusiones. Nuestro estudio apoya la existencia de 5 variantes de APP. Estas variantes muestran diferencias en lenguaje y metabolismo cerebral. Los algoritmos de machine learning utilizando los test de lenguaje fueron capaces de predecir los 5 tipos con una precisión elevada. Esto sugiere la utilidad de la aplicación de técnicas de machine learning a la evaluación neuropsicológica.

UNA TAREA DE DIBUJO BREVE COMO HERRAMIENTA DIAGNÓSTICA PARA LA DEMENCIA SEMÁNTICA

Pozueta Cantudo, A.; García Martínez, M.; Lage Martínez, C.; Bravo González, M.; Kazimierzczak, M.; López García, S.; Fernández Rodríguez, A.; Rodríguez Rodríguez, E.; Sánchez-Juan, P.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Objetivos: La demencia semántica (DS) es un subtipo de degeneración del lóbulo frontotemporal caracterizada por la pérdida del conocimiento semántico. La DS requiere un diagnóstico diferencial con la enfermedad de Alzheimer (EA) y la variante conductual de la demencia frontotemporal (DFTvc). El conocimiento semántico puede ser evaluado mediante diferentes pruebas, sin embargo, la mayoría dependen del lenguaje. Proponemos una tarea de dibujo para el diagnóstico diferencial de DS.

Material y métodos: Setenta y dos pacientes (32 EA 19 DFTvc, 21 DS) completaron una batería neuropsicológica. Los pacientes dibujaron 12 ítems con diferentes edades de adquisición y familiaridad, pertenecientes a cuatro categorías semánticas. Utilizamos los dibujos de voluntarios sanos para construir un esquema de puntuación.

Resultados: Los ítems Tortuga, Fresa, Tren y Sobre fueron aquellos de cada categoría que mejor discriminaron entre los grupos y fueron seleccionados para nuestra “Tarea de dibujo breve” (TDB). El poder discriminativo de TDB entre los pacientes con DS versus EA y DFTvc, estimado a través del área bajo la curva, fue de 0,84 (IC del 95%: 0,72 a 0,96; valor p = 0,000007). En un modelo logístico, TDB (p-valor=0.003) y el subtest “localización de números” VOSP (p-valor=0.016) fueron predictores significativos del diagnóstico de DS versus EA y DFTvc. TDB proporciona información cualitativa clínicamente útil. Los dibujos_DS se caracterizaron por la pérdida de las características distintivas, intrusiones, tendencia al prototipo y respuestas tipo “No sé”.

Conclusión: TDB es un buen estimador del conocimiento semántico independiente del lenguaje hablado y puede ser una herramienta útil en el diagnóstico diferencial de la DS.

DEFINIENDO PUNTOS DE CORTE EN PRUEBAS NEUROPSICOLÓGICAS PARA EL DIAGNÓSTICO DEL

DETERIORO COGNITIVO POR ENFERMEDAD DE ALZHEIMER EN PERSONAS CON SÍNDROME DE DOWN

Videla Toro, L. ¹; Benejam Paul, B. ¹; Vilaplana, E. ²; Valldeu, S. ³; Carmona Iragui, M. ⁴; Fernández González, S. ¹; Barroeta Espar, I. ⁴; Altuna, M. ³; Videla Ces, S. ¹; Lleó Bisa, A. ⁴; Blesa González, R. ⁴; Fortea Ormaechea, J. ⁴

1. Unitat Alzheimer-Down. Fundació Catalana Síndrome de Down;
2. Servicio de Neurociencias. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau;
3. Unitat Alzheimer-Down. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau;
4. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau

Objetivos: La mayoría de personas con síndrome de Down (SD) desarrollan una enfermedad de Alzheimer (EA). Nuestro objetivo es describir la aplicabilidad y establecer puntos de corte de la batería CAMCOG-DS y del CRT para detectar deterioro cognitivo por EA en esta población.

Material y métodos: Incluimos adultos con SD con diferentes grados de discapacidad intelectual (DI). Realizamos evaluaciones neurológicas y neuropsicológicas en la Unidad Alzheimer-Down, incluyendo CAMCOG-DS y CRT. Establecimos 3 grupos de diagnóstico: DS asintomáticos (DS-A), DS con EA prodrómica (DS-pEA) y DS con demencia por EA (DS-dEA). Realizamos un análisis descriptivo de la aplicabilidad de las pruebas por grupos diagnósticos y grado de DI y utilizamos curvas ROC para definir los puntos de corte.

Resultados: Evaluamos 516 sujetos (edad media: 41; 47.6% mujeres). La distribución diagnóstica fue: 71,6% DS-A, 10,4% DS-pEA y 18,3% DS-dEA. El 63% pudieron responder al CAMCOG-DS y el 52,2% al CRT. Ambos mostraron buena potencia estadística para detectar deterioro cognitivo en los grupos de DI leve y moderado: el CAMCOG-DS tuvo un AUC=0,88 y un punto de corte de 81 (Se:0,82/Sp:0,83) en leves y un AUC=0,81 y un punto de corte de 58 (Se:0,67/Sp:0,82) en moderados. El recuerdo inmediato total de CRT mostró un AUC=0,88 y un punto de corte de 31 (Se:0,88/Sp:1) en leves y un AUC=0,91 y el mismo punto de corte (Se:0,83/Sp:0,91) moderados.

Conclusión: CAMCOG-DS y CRT son buenas herramientas para detectar el deterioro cognitivo por EA en sujetos con SD con DI leve y moderada y es posible establecer puntos de corte para ello.

DESARROLLO, ADAPTACIÓN Y VALIDACIÓN DE LA VERSIÓN ESPAÑOLA DEL TEST MINI LINGUISTIC STATE EXAMINATION

Pytel, V. ¹; Cueto, F. ²; Delgado Álvarez, A. ¹; Valls Carbó, A. ¹; Pérez Garoz, M. ¹; Moreno Ramos, T. ¹; Matías-Guiú Guía, J. ¹; Matías-Guiú Antem, J. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos;
2. Servicio de Psicología. Departamento de Psicología Universidad de Oviedo.

Objetivos: La prueba Mini Linguistic State Examination (MLSE) es un test breve pero completo de la capacidad lingüística. Se ha desarrollado en Reino Unido e Italia con el objetivo de ser utilizado en la evaluación, clasificación y seguimiento de los síndromes afásicos progresivos. El objetivo del estudio fue la traducción, adaptación y validación del test MLSE al español.

Material y métodos: El MLSE fue traducido y adaptado al español, mediante traducciones inversas y adaptaciones de ciertos subtest. Se administró a un grupo de 52 pacientes con afasia progresiva primaria (APP) (22 APP no fluente, 21 APP logopéica y 9 APP semántica) y 30 controles, sin diferencias demográficas.

Resultados: La consistencia interna del test y la fiabilidad interevaluador fueron elevadas. Se observó una alta discriminación entre APP y controles. Cada tipo de APP mostró un rendimiento diferente en los principales dominios del test (producción motora, fonología, semántica y sintaxis).

Conclusión: MLSE es un instrumento válido en la evaluación de los pacientes con APP. Este estudio proporciona una herramienta breve e internacional para el diagnóstico y clasificación de los pacientes con APP.

EVALUACIÓN COGNITIVA DE LA ORIENTACIÓN TOPOGRÁFICA RETRÓGRADA MEDIANTE REALIDAD VIRTUAL: ESTUDIO PILOTO

Ibáñez Alfonso, J.A.; Fierro Trujillo, A.F.

Laboratorio de Neurociencia Humana. Departamento de Psicología. Universidad Loyola Andalucía

Objetivos: Diseño de una tarea de evaluación de las habilidades cognitivas de orientación topográfica en entornos conocidos previamente (memorias retrógradas) mediante realidad virtual.

Material y métodos: Se administró una combinación de pruebas neuropsicológicas estandarizadas (MoCA, Figura de Rey, TOLB) y una tarea experimental de evaluación de las habilidades de orientación topográfica retrógrada en realidad virtual (Oculus Rift) utilizando la plataforma de geolocalización Google street view. Participaron 30 adultos jóvenes (M=21.1 años de edad, DT=4.3) sin antecedentes de alteraciones neurológicas, residentes al menos durante un año en la ciudad de Sevilla.

Resultados: No se encontraron diferencias significativas entre hombres y mujeres en ninguna de las medidas realizadas. La fiabilidad de la prueba experimental fue mejorable ($\alpha=0.61$), si bien la tarea específica de desplazamiento por lugares conocidos alcanzó niveles adecuados ($\alpha=0.75$). Se encontró una correlación positiva entre el rendimiento en orientación topográfica en realidad virtual, con el TOLB ($p = .007$), y con la copia de la Figura de Rey ($p = .018$). Así mismo, las subtareas de Identificación de lugares y Desplazamiento correlacionaron adecuadamente entre ellas ($p = .041$).

Conclusión: La tarea experimental pilotada correlaciona con el rendimiento en tareas de percepción visoespacial, pero no con aquellas más específicas de memoria. No obstante, consideramos que este tipo de tareas mediante realidad virtual pueden convertirse en una herramienta eficaz y ecológica para la evaluación de la desorientación topográfica. Especialmente en el caso de pacientes que no puedan movilizarse o hacer estos recorridos presencialmente.

LA INFLUENCIA DE LA FUNCIÓN VISUAL SOBRE LA COGNICIÓN VISUAL EN PACIENTES CON ENFERMEDAD POR CUERPOS DE LEWY

Del Pino Saez, R. ¹; Acera Gil, M. ¹; Murueta Goyena, A. ¹; Reyero Lobo, P. ¹; Lucas Jiménez, O. ²; Ojeda Pozo, N. ²; Ibarretxe Bilbao, N. ²;

Peña Lasa, J. ²; Tijero Merino, B. ³; Galdós, M. ⁴; Gómez Esteban, J.C. ³; Gabilondo Cuellar, I. ¹

1. Grupo de enfermedades neurodegenerativas. Instituto de Investigación Sanitaria Biocruces Bizkaia; 2. Departamento de Métodos y Fundamentos de la Psicología. Universidad de Deusto; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces; 4. Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario de Cruces

Objetivos: Analizar la influencia de la función visual primaria sobre el rendimiento en cognición visual en pacientes con enfermedad por cuerpos de Lewy (ECL).

Material y métodos: Evaluamos a 63 pacientes con ECL (50 enfermedad de Parkinson idiopática, 8 demencia por cuerpos de Lewy y 5 portadores de mutación E46K-SNCA) y a 22 controles sanos la visión primaria [agudeza visual alto contraste (AVAC), bajo contraste (AVBC) y sensibilidad al contraste (SC)] y la cognición visual (atención, percepción, memoria, velocidad procesamiento, habilidades visoespaciales y visoconstructivas). Analizamos las diferencias grupales mediante ANCOVA (covariando por edad) y el valor predictivo de la visión primaria sobre la cognición se analizó mediante regresión lineal por pasos.

Resultados: Se observaron diferencias estadísticamente significativas entre pacientes y controles en la visión primaria y cognición visual, excepto en algunos sub-tests de la batería VOSP (localización números, decisión de objetos, siluetas progresivas y siluetas). La AVBC fue el test de visión primaria que mejor explicaba la varianza para todos los dominios de cognición visual (16% a 52.4%) en pacientes, destacando la percepción visual (52.4%) medida con el test comparación perceptual de Salthouse. La AVAC explicó el 39.7% del rendimiento en percepción visual medido con el subtest de letras incompletas de la batería VOSP. Por último, la edad explicó entre el 8% y el 46.8% del rendimiento en todos los dominios cognitivos evaluados, excepto en las habilidades visoconstructivas.

Conclusión: La visión primaria influye sobre la cognición visual en ECL, pudiendo ser un factor relevante en evaluaciones neuropsicológicas y un marcador pronóstico del deterioro cognitivo.

UN NUEVO TEST DE DENOMINACIÓN COMO PRUEBA ALTERNATIVA AL BOSTON NAMING TEST

Molins Sauri, M. ¹; Bruna Rabassa, O. ¹; Grunden, N. ²; Casellas Pujol, E. ³; García Sánchez, C. ²

1. Servicio de Neuropsicología. FPCEE Blanquerna, Universidad Ramon Llull; 2. Servicio de Neuropsicología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 3. Servicio de Psiquiatría. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau

Objetivos: Construir una versión paralela válida de una de las pruebas neuropsicológicas de denominación más utilizadas a nivel mundial, el Boston Naming Test (BNT), manteniendo las características de frecuencia de uso de las palabras y campo semántico, que permita corregir el efecto del aprendizaje en dicha prueba.

Material y métodos: Estudio transversal de 188 personas (43.6% varones, 56.4% mujeres) cognitivamente sanas (MMSE: 29.07±0.973 y MOCA: 26.05±2.731) de edades comprendidas entre los 40-88 años ($x=61.70$; $DS=12.533$) y con un nivel medio de estudios de 13.56±4.28

años. Se administra el BNT y la versión paralela creada para este fin. Se realizan análisis descriptivos, correlaciones parciales y análisis de la fiabilidad.

Resultados: Se ha obtenido un buen nivel de confiabilidad y consistencia interna en el test de denominación alternativo ($\alpha=.783$). Se ha obtenido una elevada correlación entre el BNT y el TDSP, controlando el efecto del nivel educativo ($p<.001$; $r=.754$).

Conclusión: La versión paralela es una buena alternativa clínica al uso del Boston Naming Test y permite valorar la evolución natural y la efectividad de los tratamientos.

MINI-SOCIAL COGNITION & EMOTIONAL ASSESSMENT: RENDIMIENTOS EN UNA MUESTRA DE PERSONAS SANAS

Barandiaran Amillano, M. ¹; Tomé León, G. ¹; Hidalgo de Cisneros Sáez, G. ¹; Somovilla Alonso, E. ¹; Alemán Moussa, L. ¹; Díez Solinska, A.I. ¹; De Arriba Sánchez, M. ¹; Tainta Cueva, M. ²; Gabilondo López, A. ³; Indakoetxea Juanbeltz, B. ¹; Moreno Izco, F. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 2. Servicio de Neurología. OSI Goierri Alto Urola - Cita Alzheimer Fundazioa; 3. Servicio de Neurología. Organización Sanitaria Integrada Bidasoa (Hospital Bidasoa)

Objetivos: Introducción: La cognición social es un dominio cognitivo que está cobrando relevancia últimamente. Para evaluarlo se han propuesto diversos instrumentos, uno de ellos es el MINI SEA. Esta prueba comprende el Faux-pas donde se evalúa el reconocimiento de situaciones sociales comprometidas mediante 10 historias y una forma abreviada del POFA, que evalúa el reconocimiento facial emocional de las 6 emociones básicas. Objetivo: Analizar rendimientos en la prueba del MINI SEA en sujetos normales.

Material y métodos: Se reclutaron 99 personas sanas a los que se les administró el MINI SEA. Se analiza la puntuación total y de ambos test y sus componentes.

Resultados: La puntuación media del Test Mini-SEA es de 23,22/30. En el Test FAUX-PAS, la puntuación media es de 11,1/15, con porcentajes variables en los sujetos que responden correctamente a las diferentes historias, variando entre un 46,5% y un 92,9%. En reconocimiento de emociones, la puntuación media es de 12,16/1, un 89,9% identifican correctamente las 5 imágenes de felicidad, un 65,7% las 5 de sorpresa, un 54,4% las cinco de emoción neutral, un 45,5% las cinco de disgusto, un 56,6% las cinco de tristeza, un 61% las cinco de miedo y un 29,3% las cinco de enfado.

Conclusión: En la prueba Faux-pas existe amplia variabilidad en la interpretación de "metedura de pata". Se proponen correcciones en dichas historias en aras a una mejor identificación de situaciones comprometidas. En cuanto al reconocimiento de emociones faciales, la emoción más reconocida fue la felicidad y la menos reconocida la de enfado.

SEMIOLÓGIA DEL DÉFICIT DE MEMORIA EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE: RECUPERACIÓN VERSUS CONSOLIDACIÓN DE LA INFORMACIÓN

Salavedra Pont, J.; Quintana Camps, E.; Coll Martínez, C.; Robles Cedeño, R.; Ramió Torrentà, L.; Gich Fullà, J.

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

Objetivos: Describir la naturaleza del déficit mnésico en esclerosis múltiple. Nuestra hipótesis se basa en un déficit de recuperación desde las primeras fases del aprendizaje.

Material y métodos: Estudio transversal de 144 sujetos: 32 controles sanos y 112 pacientes (66 en fase inflamatoria (EMRR) y 46 en fase progresiva (26 EMSP y 20 EMPP)). Exploración neuropsicológica: Rey Auditory Verbal Learning Test versión modificada (RAVLT-m); introducción de 2 ensayos de reconocimiento entre los ensayos de aprendizaje.

Resultados: El sumatorio de los ensayos de aprendizaje (RAVLTm_A1-A5) y el recuerdo diferido (RAVLTm_A7) fueron estadísticamente diferente en los tres grupos. No se observaron diferencias en los ensayos de reconocimiento (r1, r2, r3) entre grupos. El número de falsos positivos (FP) de las fases progresivas en las tareas r2 y r3 difiere estadísticamente de los grupos EMRR y control.

Conclusión: Los pacientes EMRR y EMPP presentan menor puntuación en el recuerdo diferido comparándolo con el grupo control, sugiriendo un déficit mnésico. Sin embargo, en los ensayos de reconocimiento, los pacientes en fase inflamatoria recuperan la información aprendida igual que los controles, sugiriendo un déficit de semiología de recuperación, mientras que los pacientes en fases progresivas tienden a cometer más FP (decir sí a más palabras). Este aumento de FP sugiere empeoramiento del déficit mnésico, con implicación de procesos de codificación-consolidación, revelando una alteración en la adquisición de la información en estas fases. Nuestros hallazgos muestran que la naturaleza del déficit mnésico cambia a lo largo de la enfermedad, resultado que debe considerarse durante la rehabilitación neuropsicológica.

Trastornos de la Vigilia y el Sueño I

ESTRIDOR DURANTE EL SUEÑO

Mayà Casalprim, G. ¹; Iranzo De Riquer, A. ¹; Vilaseca, I. ²; Gaig Ventura, C. ¹; Santamaria Cano, J. ¹

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

Objetivos: Describir los casos de estridor durante el sueño (EDS) diagnosticados en el laboratorio de sueño del Servicio de Neurología de nuestro centro.

Material y métodos: Estudio retrospectivo. Pacientes con EDS diagnosticados por video-polisomnografía entre 1987 y 2017.

Resultados: Ochenta y dos pacientes fueron identificados, con una edad media de 61.8 ± 11.2 (rango, 34-86) años, siendo 56% hombres. La laringoscopia en vigilia fue anormal en el 78% mostrando parálisis o paresia de una o dos cuerdas vocales. Los diagnósticos más frecuentes fueron atrofia multisistémica (n=50), parálisis recurrencial post-tiroidectomía (n=6), enfermedad anti-IgG LON5 (n=5), parálisis idiopática (n=3), radioterapia local tras neoplasia de laringe (n=3), insomnio familiar fatal (n=2) y lesiones estructurales bulbares (n=2). El EDS fue inspiratorio (98%) o espiratorio (16%), continuo (51%)

o intermitente (49%) y también en vigilia (16%). El índice de apnea-hiponea fue 21.5 ± 18.5 y el porcentaje de tiempo durante el sueño de saturación de oxihemoglobina por debajo del 90% fue 11.7 ± 19.0 . La CPAP se usó en 61 casos consiguiendo la resolución del EDS a una presión de 9.0 ± 2.3 (rango, 4-13) cmH2O. La traqueotomía se realizó en 18 casos debido a estridor en vigilia, insuficiencia respiratoria e intolerancia a la CPAP.

Conclusión: El EDS es debido a patologías centrales en el bulbo, periféricas a nivel del nervio laríngeo recurrente y local en las cuerdas vocales. La polisomnografía suele detectar apneas obstructivas y desaturaciones de la oxihemoglobina. La laringoscopia durante la vigilia suele mostrar parálisis de cuerdas vocales. La CPAP elimina el EDS.

ALFA-SINUCLEINA PERIFÉRICA COMO PREDICTOR DE CONVERSIÓN EN EL TRASTORNO DE CONDUCTA DE SUEÑO REM IDIOPÁTICO

Muñoz Lopetegi, A. ¹; Gelpi, E. ²; Gaig, C. ¹; Santamaria, J. ¹; Serradell, M. ¹; Tolosa, E. ¹; Iranzo, A. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 2. Institute of Neurology. Medical University of Vienna

Objetivos: Estudiar si los depósitos de alfa sinucleína fosforilada (pAS) periférica predicen la conversión a Enfermedad de Parkinson (EP), Demencia con Cuerpos de Lewy (DCLw) y Deterioro Cognitivo leve (DCL) en pacientes con trastorno de conducta del sueño REM idiopático (TCSRI).

Material y métodos: Estudio prospectivo. 66 TCSRI y 73 controles con biopsias de colon (C; n=10), glándula salivar menor (GSM; n=62) y/o glándula submandibular (GSubM; n=19). La detección de pAS se realizó mediante inmunohistoquímica con anti-serina-fosforilada-129. Seguimiento clínico prospectivo para detectar conversión a EP y DCL.

Resultados: Se obtuvo tejido suficiente en 10/10 biopsias de C, 62/62 de GSM y 11/21 de GSubM de los TCSRI. Se demostraron depósitos de pAS en 3/17, 31/62 y 11/12 muestras, respectivamente. Durante el seguimiento (media 3,6 años; DS 1,1), convirtieron 1/3, 9/31 y 3/11 pacientes con biopsias positivas de C, GSM y GSubM, respectivamente, y 3/7, 9/22 y 0/1 pacientes con biopsias negativas. La sensibilidad(S), especificidad(E), valor predictivo positivo(VPP) y valor predictivo negativo(VPN) de las pruebas fueron: en colon 25%(S), 67%(E), 33%(VPP) y 57%(VPN); en GSM 50%(S), 50%(E), 29%(VPP) y 71%(VPN) y en GSubM 100%(S), 13%(E), 30%(VPP) y 100%(VPN). Los resultados globales fueron de 29%(S), 70%(E), 61%(VPP) y 37%(VPN). En 1/74 controles se detectó pAS (GSM).

Conclusión: La existencia de pAS periférica en TCSRI es un hecho probado y apenas aparece en controles sanos. El bajo VPP y VPN pueden indicar una heterogeneidad de la enfermedad y limitaciones técnicas.

ÍNDICE NEUTRÓFILO-LINFOCITO COMO BIOMARCADOR DE RESPUESTA AL TRATAMIENTO EN EL SÍNDROME DE APNEA-HIPOPNEA DEL SUEÑO

Herráez Sánchez, E.; Oliva Navarro, J.; Merino Andreu, M.; Escobar Montalvo, J.M.; Naranjo Castresana, M.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz

Objetivos: El índice neutrófilo-linfocito (INL) es un biomarcador barato y accesible descrito en enfermedades inflamatorias y no inflamatorias. El síndrome de apnea-hipopnea del sueño (SAHS) es un destacable problema de salud pública en el cual encontrar biomarcadores fácilmente accesibles adquiere una especial importancia. Nuestro objetivo es valorar la utilidad del INL para evaluar su eficacia como marcador de respuesta al tratamiento.

Material y métodos: Análisis retrospectivo y descriptivo de 81 pacientes con vídeo-polisomnograma diagnóstico de SAHS, 2017-2018. Se incluyen datos demográficos, enfermedades y tratamiento asociados, parámetros del vídeo-PSG y analíticos previos al diagnóstico y posteriores al tratamiento y tratamiento indicado (CPAP o cirugía). Se realizó comparación de medianas utilizando pruebas no paramétricas (Wilcoxon y Kruskal-Wallis para muestras pareadas), correlación de Spearman y modelos lineales generalizados utilizando como predictor el resultado del INL post-tratamiento.

Resultados: De los 89 pacientes con SAHS, se analizaron datos de 21 sujetos con valores INL pre y postratamiento. La correlación de Spearman y el diagrama de cajas mostró tendencia a la reducción del INL tras el tratamiento con CPAP, no demostrada tras análisis estratificado. No se diferencias significativas entre las medianas de INL tras el tratamiento ni al realizar el análisis por intensidad de SAHS. Los modelos lineales generalizados utilizando como predictor al INL post-tratamiento y otras covariables no fue significativo.

Conclusión: El índice neutrófilo-linfocito se postula como posible biomarcador de respuesta al tratamiento en SAHS, mostrando tendencia a su reducción tras tratamiento con CPAP. Nuestro estudio cuenta con una potencia limitada y sesgos de selección, siendo necesarios estudios prospectivos.

NIVELES SÉRICOS DE 25-HIDROXIVITAMINA D EN PACIENTES CON SÍNDROME DE PIERNAS INQUIETAS

Jiménez Jiménez, F.J.¹; García Martín, E.²; Rodríguez, C.³; Amo, G.³; Alonso Navarro, H.¹; Calleja López, M.¹; Díez Fairén, M.⁴; Álvarez, I.⁴; Pastor Muñoz, P.⁴; Plaza Nieto, J.F.¹; Turpín Fenoll, L.⁵; Millán Pascual, J.⁵; Recio Bermejo, M.⁵; Navarro Muñoz, S.⁵; García Ruiz, R.⁵; García-Albea Ristol, E.⁶; García-Agúndez Pérez-Coca, J.A.³

1. Servicio de Neurología. Hospital del Sureste; 2. Departamento de Bioquímica y Biología Molecular. Universidad de Extremadura; 3. Departamento de Farmacología. Universidad de Extremadura; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Mútua de Terrassa; 5. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.; 6. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias

Objetivos: El déficit de 25-hidroxivitamina D puede causar disfunción dopaminérgica, por lo que algunos estudios intentaron valorar su posible papel en la fisiopatología del síndrome de piernas inquietas (SPI). Estudios en turcos y árabes han mostrado disminución de niveles séricos de 25-hidroxivitamina D en pacientes con SPI y relación entre éstos y la severidad del SPI; un estudio proteómico en líquido cefalorraquídeo sugirió que los niveles de proteína ligadora de vitamina D podrían ser biomarcadores de SPI, y nuestro grupo mostró disminución de riesgo para SPI idiopático en portadores de la variante rs731236A del gen del receptor de vitamina D (VDR). Realizamos un estudio de replicación de niveles séricos de 25-hidroxivitamina D en

una amplia muestra de pacientes y controles en la población caucasiana española.

Material y métodos: Estudio observacional de pacientes diagnosticados de SPI idiopático (n= 111) y controles sanos (n=182) pareados por edad. Se excluyeron individuos con diagnóstico conocido de déficit de vitamina D o en tratamiento con suplementos de vitamina D, calcio o difosfonatos. Las determinaciones se realizaron mediante un Kit ELISA para la detección de 25-hidroxivitamina D.

Resultados: Los niveles séricos de 25-hidroxivitamina D fueron significativamente superiores en pacientes con SPI que en controles, tanto en la serie completa (22.8+/-9.8 vs 18.6+/-4.4, p=0.001) como en el sexo femenino (21.8+/-10.0 vs 19.2+/-4.7, p=0.034), y no se relacionaron con la edad de comienzo ni con la severidad del SPI.

Conclusión: Este estudio de datos no confirma la asociación del déficit de 25-hidroxivitamina D con el riesgo para SPI.

ANOMALÍAS EN RM CEREBRAL COMO MARCADOR DE CONVERSIÓN A ATROFIA MULTISISTÉMICA EN EL TRASTORNO DE CONDUCTA DEL SUEÑO REM IDIOPÁTICO

Muñoz Lopetegui, A.; Berenguer, J.; Gaig, C.; Santamaria, J.; Serradell, M.; Tolosa, E.; Iranzo, A.

Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona

Objetivos: Analizar la utilidad de la RM cerebral como predictor de conversión a Atrofia Multisistémica (AMS) en el trastorno de conducta del sueño REM idiopático (TCSRI).

Material y métodos: Presentamos cinco pacientes diagnosticados de TCSRI que durante el seguimiento evolucionaron a AMS. Seleccionamos los pacientes de nuestra base de datos de TCSRI (n=267). El TCSR se confirmó por polisomnografía en todos según los criterios del ICSD-3. El término TCSR idiopático se emplea cuando no hay evidencia de una enfermedad subyacente o un medicamento que lo cause. La AMS se diagnosticó de acuerdo a los criterios de consenso. Analizamos las RM cerebrales del momento del diagnóstico del TCSRI, en busca de signos sugestivos de AMS.

Resultados: De los 5 pacientes que convirtieron a AMS durante el seguimiento, 3 tenían alteraciones radiológicas características de la AMS, como atrofia del cerebelo y del tronco cerebral (3), hiperseñal en T2 de los pedúnculos cerebelosos (2), el signo de la cruz de Malta (2) o el signo del ribete putaminal (2). Estos tres pacientes desarrollaron la variante cerebelosa de la AMS (AMS-C). La mediana de tiempo entre la RM patológica y el diagnóstico de MSA fue de 21 meses (rango 3-36).

Conclusión: La RM cerebral convencional podría predecir la conversión a AMS en pacientes con TCSRI.

Trastornos de la Vigilia y el Sueño II + Neuroquímica + Neuroterapia Ocupacional + Neurologopedia

MELATONINA+L-TEANINA EN ASOCIACIÓN: PROPUESTA DE POSIBLE ALTERNATIVA TERAPÉUTICA EN INSOMNIO CRÓNICO PRIMARIO. ESTUDIO PRELIMINAR

González Manero, A.M.¹; Peinado Postigo, F.¹; Santos Pinto, A.R.¹; Velayos Galan, A.²; Lomas Meneses, A.¹; Huertas Arroyo, R.¹; Botia Paniagua, E.¹

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.; 2. Servicio de Neurociencias. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.

Objetivos: Según datos de la SEN de marzo 2018 al menos un 10% de la población española sufre algún trastorno de sueño crónico y grave. Entre un 20 y 48% de la población adulta sufre, en algún momento de su vida, dificultad para iniciar o mantener el sueño.

Material y métodos: Presentamos una serie de 25 pacientes con insomnio vistos en una consulta de Neurología. Se incluyeron pacientes con insomnio, tanto de inicio como de mantenimiento del sueño, de más de 6 meses de evolución, y en los que se había descartado causa médica o psiquiátrica como causa del insomnio.

Resultados: Se probó la asociación de melatonina con L-teanina y se comparó con la situación previa del paciente sin tratamiento (10 pacientes) y con tratamientos previos con melatonina sin asociaciones, que habían realizado 15 de ellos. Se evaluó al mes y tras 3 meses de tratamiento mediante la escala CGI-GI. La mayoría de los pacientes se sintieron “mejor, mucho mejor o muchísimo mejor” tras 1 mes de tratamiento (80%) y aumentó la proporción a los 3 meses hasta un 88%, englobando en ambos casos tanto los que no tomaban tratamiento previo, como aquéllos en los que se comparó con presentaciones de melatonina sin asociaciones.

Conclusión: La L-teanina (d-glutamiletilmida) es el aminoácido predominante en el té verde y se conocen desde antaño sus propiedades relajantes, posteriormente evidenciadas en estudios científicamente avalados. Si bien son resultados preliminares, limitados, que precisarán estudios más amplios, supone un reto motivador en nuestra búsqueda de nuevas estrategias para el abordaje del insomnio.

PROPUESTA TERAPÉUTICA PARA LOS TRASTORNOS DEL RITMO CIRCADIANO SUEÑO-VIGILIA TIPO RETRASO DE FASE DEL SUEÑO. ESTUDIO PRELIMINAR DE POSIBLE ABORDAJE

González Manero, A.M.¹; Vadillo Bermejo, A.¹; Peinado Postigo, F.¹; Recio Bermejo, M.¹; Velayos Galan, A.²; Botia Paniagua, E.¹

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.; 2. Servicio de Neurociencias. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.

Objetivos: Diversos estudios han estimado que los Trastornos de Ritmo Circadiano Sueño-Vigilia (TRCSV) afectan hasta un 3% de la población adulta. Los pacientes con TRCSV tipo retraso de fase del sueño tienen un periodo principal de sueño de duración y estructura normal, pero retrasado con respecto al horario social convencional. Clínicamente suelen presentarse como insomnio de conciliación. Si se ven forzados a iniciar la jornada temprano (por motivos laborales o académicos) presentan dificultad para despertar, generalmente con somnolencia matutina excesiva; y a largo plazo privación crónica de sueño.

Material y métodos: Presentamos una serie de 15 pacientes con TRCSV tipo retraso de fase, con malestar clínicamente significativo

asociado. Se probó la asociación de melatonina con L-teanina y se comparó con la situación previa del paciente sin tratamiento (11 pacientes) y con tratamientos no farmacológicos, que habían realizado 4 de ellos.

Resultados: Se evaluó tras 1 y 3 meses de tratamiento mediante la escala CGI-GI. La mayoría de los pacientes (73%) se sintieron “mejor, mucho mejor o muchísimo mejor” tras 1 mes de tratamiento y aumentó hasta un 86.6% a los 3 meses, englobando en ambos casos tanto los que no tomaban tratamiento previo, como aquéllos en los que se comparó con tratamientos no farmacológicos.

Conclusión: El objetivo del tratamiento de estos trastornos es lograr la resincronización entre el ritmo endógeno y el horario socialmente aceptable para dormir. La administración de Melatonina+L-teanina se sugiere, con datos preliminares, como agente cronobiológico para intentar restaurar el ciclo sueño-vigilia junto con medidas no farmacológicas y una correcta higiene del sueño.

MELATONINA+L-TEANINA EN ASOCIACIÓN COMO PROPUESTA DE POSIBLE ADYUVANTE EN EL ABORDAJE TERAPÉUTICO DEL TRASTORNO DE SUEÑO DEL TRABAJADOR POR TURNOS. ESTUDIO PRELIMINAR DE APROXIMACIÓN

González Manero, A.M.; García Ruiz, R.; Huertas Arroyo, R.; Pacheco Jiménez, M.; Rueda Medina, I.; Mangas Avelaira, C.; Botia Paniagua, E.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.

Objetivos: El trastorno del sueño del trabajador por turnos se engloba dentro de los trastornos del ritmo circadiano sueño-vigilia. Ocurre en trabajadores con un sistema de turnos rotativos. Se produce cuando un individuo se ve forzado sistemáticamente a permanecer despierto o resincronizar permanentemente su periodo normal de sueño y vigilia.

Material y métodos: Los síntomas varían según la modalidad de turno y las preferencias personales (cronotipo) del paciente, pero generalmente incluyen somnolencia y disminución de las capacidades cognitivas durante el periodo de vigilia forzada, con insomnio durante el periodo de descanso y sueño no reparador, resultando una privación crónica de sueño.

Resultados: Presentamos una serie de 20 pacientes, trabajadores sanitarios con turnos rotatorios, con malestar clínicamente significativo asociado a éstos. Se probó la asociación de melatonina con L-teanina junto con medidas de planificación/ajuste de ciclos y se comparó con la situación previa del paciente sin tratamiento (16 pacientes), con medidas no farmacológicas exclusivamente (1 paciente) y con melatonina sin asociaciones que habían intentado previamente 3 de ellos. Se evaluó tras 3 meses de tratamiento mediante la escala CGI-GI. La mayoría de los pacientes (75%) se sintieron “mejor, mucho mejor o muchísimo mejor” englobando los 3 grupos.

Conclusión: Aunque son resultados preliminares, aún muy limitados, que precisarán estudios más amplios, supone una posible alternativa terapéutica que se perfila como eficaz en el abordaje de un trastorno muy frecuente, que afectaría a un 5-10% de trabajadores a turnos rotatorios (según algunas series 20-30%), muy infradiagnosticado y con severas implicaciones para la salud, el rendimiento físico, intelectual y laboral.

ANTIPSICÓTICOS Y DEMENCIA

Escudero Torrella, J.V. ¹; Sahuquillo Ricart, A. ²; Quiles Auñón, F. ²; González Perales, J.L. ²; Mínguez Sabater, H. ²

1. Servicio de Neurología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia; 2. Servicio de Neurociencias. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia

Objetivos: Describir la prevalencia y el perfil de prescripción de antipsicóticos (APs) en la demencia en nuestro entorno sanitario.

Material y métodos: Estudio descriptivo transversal (octubre -2018) de las prescripciones de APs asociadas al diagnóstico de demencia (y sus principales etiologías) en un centro de salud (CS) de un departamento sanitario, a través de herramientas que integran información de los sistemas sanitarios (ALUMBRA y COLECTIVOS CLÍNICOS). Se recogieron las variables: APs (nº y tipo), toma de IACHs, estar en Residencia.

Resultados: La población del CS era de 28953 hab (4743 > 65 a). De ellos, 322 pacientes (6,78 %) tenían un diagnóstico de demencia y 67 (21 %) estaban en residencias. La prescripción de APS fue del 32 % (104), y del 55 % (37) en Residencias. La Quetiapina fue la más prescrita (73 %, 76), seguido de Risperidona (10,6 %, 11) y tan solo el 8,6 % (9) fueron típicos (haloperidol). El 39 % (127) tomaban IACHs, y de ellos el 33 % (22) en Residencias.

Conclusión: El porcentaje de uso de APS en nuestro medio está en el rango superior al de los países de nuestro entorno (15-35 %), confirmando que la quetiapina es la más utilizada. Nuestra impresión es que dicha prescripción de APS (32 %) es elevada, sobre todo en residencias (55,6 %). Probablemente sea necesario poner en marcha un programa de control periódico de las prescripciones y del uso eficiente de estos fármacos en la demencia.

REDUCCIÓN ASISTENCIAL DEL CUIDADOR DE PACIENTES CON AFECTACIÓN NEUROLÓGICA POST TRATAMIENTO DE TERAPIA OCUPACIONAL

Huerta Mareca, R. ¹; Ares Senra, L. ¹; Gálvez Bermejo, C. ²; Pérez Hernández, E. ³

1. Servicio de Neurociencias. Hospital Lucus Augusti; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Santo Cristo de Piñor; 3. Servicio de Rehabilitación. Hospital Sant Joan de Déu

Objetivos: Determinar la reducción de horas de asistencia del cuidador principal a pacientes neurológicos tras tratamiento en las unidades de terapia ocupacional.

Material y métodos: Estudio prospectivo multicéntrico en unidades de terapia ocupacional sobre pacientes con enfermedades neurológicas derivados para la adquisición de autonomía personal, con periodo de seguimiento desde marzo del 2016 hasta abril de 2018. Se registraron las puntuaciones del Índice de Barthel, escala de Lawton-Brody y el número de horas diarias que precisaban de un cuidador, pre y post tratamiento. El análisis estadístico se realizó con el programa SPSS 19.0.

Resultados: Se analizaron 98 pacientes, edad 65 años (mediana), 62,2% hombres, siendo cuidador principal mujeres el 71,1%. El 59,1% fueron derivados con menos de 6 meses de evolución tras el evento

clínico. El 56,1% precisó más de 25 sesiones de tratamiento. Se observó un aumento del índice de Barthel (mediana 75 vs 95; $p < 0,001$) y de la puntuación en la escala de Lawton (mediana 2 vs 5; $p < 0,001$) post tratamiento. Al finalizar el seguimiento, el 92,9% presentaba un índice de Barthel superior a 60. El número de horas de asistencia del cuidador principal se redujo un 75% (mediana 6 vs 2; $p < 0,001$).

Conclusión: El tratamiento rehabilitador incrementa el nivel de independencia funcional y disminuye las horas de asistencia de un cuidador principal en pacientes con daño neurológico atendidos en unidades de terapia ocupacional

IMPACTO DEL USO DE NUEVAS TECNOLOGÍAS EN LA RECUPERACIÓN DE PACIENTES AFÁSICOS TRAS UN ICTUS ISQUÉMICO

Ferrete Ruiz, E.J. ¹; De Torres Chacón, M.D.L.R. ¹; Montes Cátedra, M. ²; Domínguez Mayoral, A. ¹; Gamero García, M.Á. ¹; Sánchez Miura, J.A. ¹; Menéndez Valladares, P. ²; Ruiz de Arcos, M. ²; Barragán Prieto, A. ¹; Pérez Sánchez, S. ¹; Montaner Villalonga, J. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Virgen Macarena

Objetivos: La afasia es una de las secuelas más incapacitantes tras un ictus. Actualmente se trata mediante logopedia convencional. El objetivo del estudio es medir la mejoría del lenguaje en pacientes afásicos o con disartria grave e ictus isquémico reciente, tras el uso durante 30 días de una aplicación para tablet de ejercicios de comunicación.

Material y métodos: Pacientes en los 7 primeros días tras ictus isquémico con trastornos del lenguaje/habla son randomizados en cuatro grupos, estratificados por sexo y edad. Un grupo recibe terapia con una aplicación de ejercicios digitales para mejorar la comunicación, el segundo recibe un tablero de iconos electrónico que ayuda a comunicarse, el tercero recibe aplicación y tablero Y el cuarto es control. Todos reciben logopedia habitual. Valoración basal y a los 30 días mediante el Mississippi Afasia Screening Test (MAST).

Resultados: Estudio en fase de reclutamiento activo. Actualmente incluidos 18 pacientes, edad media 70,1 años, 44,4% mujeres. 4 pacientes en grupo control, el resto recibió algún tipo de intervención. Un fallo de screening, 2 fallecidos y 3 discontinuaron la intervención. El 100% de las discontinuaciones eran mayores de 65 años, independientemente del género. 11 pacientes completaron la intervención, uso medio de los dispositivos de 170 minutos. Mejoría media en el MAST de 46,1 puntos y 34 en grupo control.

Conclusión: Las nuevas tecnologías pueden ser una herramienta eficaz para la recuperación del lenguaje en pacientes con ictus reciente. Encontramos limitaciones en su uso en pacientes mayores. El tamaño muestral planificado (N=220) puede ayudarnos a confirmar estos resultados.

Trastornos del Movimiento I

ANÁLISIS DESCRIPTIVO DE SÍNTOMAS PSICOLÓGICOS Y CONDUCTUALES EN PARKINSONISMO VASCULAR CON DEMENCIA

Manso Calderón, R.; Sevillano García, M.D.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos: Los síntomas psicológicos y conductuales (SPC) del parkinsonismo vascular con demencia (PVD) son poco conocidos. Nuestro objetivo es evaluar la frecuencia de los SPC en PVD.

Material y métodos: Estudio descriptivo prospectivo. Se reclutaron 48 pacientes consecutivos que cumplían los criterios de parkinsonismo vascular propuestos por Zijlmans más demencia en dos consultas de Neurología externa. Edad media de inicio $74,3 \pm 7,9$ años, duración media de demencia $4,3 \pm 2,8$ años, 45,8% mujeres, MMSE $15,9 \pm 6,3$. Factores de riesgo vascular: 85,4% con antecedentes de hipertensión, 41,7% diabetes, 66,7% dislipemia, 41,7% fumadores y 25% consumo de alcohol. 17,1% reportaron ataques isquémicos transitorios previos, 75% ictus isquémicos, 4,2% ictus hemorrágicos y 55,1% eventos cerebrovasculares recurrentes. Los SCP se evaluaron mediante el Inventario Neuropsiquiátrico (NPI).

Resultados: Encontramos uno o más SCP en un 97,9% de los pacientes con PVD, y la mediana de la puntuación en el NPI fue de 46 (rango:0-132), con una media de 5 síntomas por paciente. Los síntomas más frecuentes fueron depresión (70,8%), apatía (70,8%), trastornos del sueño (64,6%) e irritabilidad (64,6%), seguidos de agitación (54,2%), ansiedad (54,2%), delirios (52,1%), alucinaciones (41,7%), trastornos del apetito (33,3%), desinhibición (27,1%), conducta motora anómala (18,8%) y euforia (8,3%). 52,1% recibían antidepressivos, 43,8% antipsicóticos, 35,4% ansiolíticos y 25% hipnóticos. Ocho de 16 pacientes con trastornos del apetito mostraron hiperfagia.

Conclusión: Los SPC son comunes en PVD. Se requiere más investigación sobre la relación entre evidencia de enfermedad cerebrovascular en neuroimagen en PVD y diferentes perfiles de SPC.

ESTUDIOS IN VIVO Y POST-MORTEM PARA LA EVALUACIÓN DE DEPÓSITO DE HIERRO E INFLAMACIÓN EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

Martín Bastida, A. ¹; Tilley, B. ²; Gentleman M, S. ²; Dexter T, D. ²; Roberta J, W. ²

1. Servicio de Neurología. Clínica Universidad de Navarra; 2. Centre for Neuroinflammation and Neurodegeneration. Imperial College London

Objetivos: Evaluar la relación entre los marcadores de inflamación y hierro en dos estudios in vivo y post mortem con sujetos con enfermedad de Parkinson (EP).

Material y métodos: Se realizó un extenso análisis plasmático de metabolismo de hierro e inflamación además de neuroimagen de depósito de hierro con relaxometría a nivel de SNc y ganglios basales en 25 pacientes con EP de menos de 5 años de duración y 18 controles sanos. El estudio post-mortem incluyó muestras de SNc de 20 sujetos con EP (10 correspondientes al estadio de Braak III-IV y 10 al V-VI) y 7 controles sanos. Se investigó la tanto la asociación sistémica y cerebral de los parámetros inflamatorios de hierro en el estudio transversal in vivo, además de la relación entre la microglia nigral y el acúmulo de hierro en el estudio post-mortem.

Resultados: Los niveles de ferritina plasmática se asociaron a varios marcadores plasmáticos inflamatorios (hepcidina, IL-6) y con marcadores de severidad clínica en EP. Se observa una significativa relación entre los ratios de ferritina (plasma/relaxometría) y las escalas

de severidad clínica en EP. El análisis post-mortem de la SNc en sujetos con EP según los estadios de Braak mostró un aumento de depósito de hierro y microglia en comparación con los controles sanos, con una significativa correlación positiva entre ambos

Conclusión: Los parámetros de metabolismo de hierro e inflamación a nivel sistémico y cerebral muestran una estrecha relación en la EP, considerándose así biomarcadores para la monitorización de la progresión clínica de la enfermedad, así como posibles dianas terapéuticas.

ZONISAMIDA Y TEMBLOR POSTURAL: ESTUDIO RESTROSPECTIVO Y SEGUIMIENTO DE UNA SERIE DE PACIENTES

Manrique de Lara Cadiñanos, P.; Ogando Durán, G.; Lapeña Motilva, J.; Díaz Díaz, J.; Gómez Enjuto, S.; Cemillán Fernández, C.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Severo Ochoa

Objetivos: Comprobar la efectividad y dosis mínima eficaz de zonisamida para el tratamiento del temblor esencial, ya que algunos estudios muestran mejoría significativa del temblor postural (cefálico y apendicular).

Material y métodos: Estudio retrospectivo sobre una cohorte de pacientes tratados con zonisamida (tanto monoterapia como coadyuvancia) desde enero de 2011 hasta enero de 2019. Se excluyeron a pacientes con pérdida del seguimiento, valorados en los últimos tres meses o con otro tipo de temblor salvo en enfermedad de Parkinson si presentaban un componente postural.

Resultados: De los 138 pacientes recogidos, solo 64 cumplían los criterios, 50% mujeres, con 72 años de mediana de edad y seguimiento medio de 4 años. Únicamente el 55% de todos informó de una mejoría subjetiva. Llegaron a tomar una dosis de 100mg/día o mayor el 71%, resultando la mejoría significativa (IC1.23-16.63; p0.02). El 24% de los pacientes sufrió algún efecto adverso idiosincrático, siendo los más frecuentes gastrointestinales, somnolencia y mareo. Solamente en el 15% zonisamida fue empleada como primera línea y en el 41% en monoterapia. No se encontraron diferencias entre las líneas de terapia ni en los distintos tipos de temblor regional.

Conclusión: Este estudio presenta tres limitaciones importantes: la ausencia del uso de escalas clínicas para objetivar el temblor y su mejoría, la heterogeneidad de los médicos y de las dosis empleadas y el uso de terapia coadyuvante. Sin embargo, zonisamida resulta un tratamiento efectivo para el temblor postural, ya sea apendicular o cefálico. La dosis mínima eficaz parece ser 100mg/día y es un tratamiento seguro y bien tolerado.

PATRÓN SOMATOTÓPICO DE DENERVACIÓN ESTRIATAL EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON DENOVO

Hernández González-Monje, M.; Pineda Pardo, J.Á.; Vela Desojo, L.; Sánchez Ferro, Á.; Obeso, J.A.

Servicio de HM-CINAC. HM Universitario Puerta del Sur

Objetivos: La pérdida de innervación dopaminérgica del estriado en pacientes con enfermedad de Parkinson (EP) se localiza inicialmente

en la región dorsal del putamen posterior. Esta región tiene una organización somatotópica con orientación dorso-ventral (pierna-mano-cara). El inicio de las manifestaciones motoras en pacientes con EP, puede variar, por lo que cabría esperar distintos patrones de denervación putaminal. Nuestro objetivo es describir cómo ocurre la pérdida dopaminérgica a lo largo del eje dorsoventral del putamen posterior en fases iniciales de la EP.

Material y métodos: Para ello, se realizó estudio con 18[F]-fluor-Ldopa (FD) en un sistema híbrido PET-MRI (mMRBiograph3T-Siemens) a pacientes con EP precoz sin tratamiento (n=23) y sujetos sanos (n=19). El putamen se segmentó a lo largo del eje dorso-ventral en base a estándares anatómicos y a subdivisión basada en tarea fMRI con datos del "Human Brain Connectome". Se realizaron comparaciones mediante ANOVA.

Resultados: La captación de FD difirió entre pacientes y controles para todas las ROI estudiadas en ambos hemisferios ($p < 0.001$). En pacientes, la región dorsal del putamen posterior estaba más deplecionada respecto a la región ventral, en ambos hemisferios. El porcentaje de descenso en la región funcional de la mano fue significativamente superior a la del pie, en ambos hemisferios ($p < 0.001$).

Conclusión: El efecto de la depleción dopaminérgica parece más específico en extremidades superiores, sugiriendo una vulnerabilidad dopaminérgica específica en la representación estriatal de la extremidad superior en fases iniciales de la EP.

PARKMIM: ESTUDIO PILOTO TRANSVERSAL SOBRE LA HEMIHIPOMIMIA EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

Kurtis Urra, M.M.¹; Gasca Sañas, C.²; Maycas Cepeda, T.³; López Manzanares, L.⁴; Mata Álvarez-Santullano, M.⁵; Eimil, M.⁶; Prieto Jurcynska, C.⁷; Vela, L.⁸; Gómez Sánchez, P.¹; Jiménez Huete, A.¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Ruber Internacional; 2. Servicio de Neurología. HM Universitario Puerta del Sur; 3. Servicio de Neurología. Hospital Quirón Madrid; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 5. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía; 6. Servicio de Neurología. Hospital de Torrejón; 7. Servicio de Neurología. Hospital Rey Juan Carlos; 8. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón

Objetivos: La hemihipomimia es un signo motor poco reconocido en la Enfermedad de Parkinson (EP). Se caracteriza por una mímica facial disminuida en la hemicara afectada. Describir la prevalencia de asimetría facial debido a hemihipomimia en una cohorte de pacientes con EP y compararla con controles apareados.

Material y métodos: Estudio piloto transversal multicéntrico de pacientes con EP no fluctuante, Hoehn y Yahr I o II reclutados de forma consecutiva durante tres meses y controles apareados por edad (reclutados entre acompañantes sin parentesco). Se recogieron datos demográficos, clínicos y filmaciones de faciales (reposo y acción). Tres neurólogas valoraron los fotogramas consecutivos de los videos de forma ciega y determinaron presencia de asimetría/hemihipomimia. Las diferencias entre grupos y las asociaciones con otros síntomas se analizaron mediante pruebas exactas de Fisher (software estadístico R).

Resultados: Participaron 46 pacientes (edad media 67,4 $\pm$ 8,5 años, edad inicio EP 62,5 $\pm$ 8,4 años, MDS UPDRS 24,5 $\pm$ 10,2) y 35 controles (edad media 65,3 $\pm$ 12,4 años). La asimetría facial global

fue más prevalente en los pacientes (46%) que en controles (20%) ($p < 0,019$). En grupo control, la asimetría facial fue similar en boca y ojos. En grupo EP, la bradicinesia facial fue más frecuente en boca que en ojos. La prevalencia de hemihipomimia derecha e izquierda fue similar. Entre los pacientes con hemihipomimia, el 62% debutaron con síntomas en el brazo.

Conclusión: La asimetría facial fue significativamente más prevalente en el grupo EP. La hemihipomimia afectó al 46% de los pacientes (vs 6% reportado hasta ahora) y fue más prevalente entre los que debutaron con afectación del brazo.

RELACIÓN ENTRE INFLAMACIÓN Y BLOQUEOS DE LA MARCHA EN PACIENTES CON ENF DE PARKINSON. RESULTADOS DEL ESTUDIO COPPADIS

Paz González, J.M.¹; Santos-García, D.¹; de Deus Fonticoba, T.²; Suárez Castro, E.²; Aneiros Díaz, A.²; Feal Panceiras, M.J.¹; García Sancho, C.¹; Jesús Maestre, S.³; Mir Rivera, P.³; Aguilar, M.⁴; Pastor Muñoz, P.⁴; Hernández Vara, J.⁵; de Fàbregues, O.⁵; Puente Periz, V.M.⁶; Crespo Cuevas, A.⁶; González Aramburu, I.⁷; Infante, J.⁷; Escalante, S.⁸; Bernardo, N.⁸; Solano Vila, B.⁹; Cots Foraster, A.¹⁰; Martínez-Martin, P.¹¹

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña; 2. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Arquitecto Marcide-Prof. Novoa Santos; 3. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Mútua de Terrassa; 5. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 6. Servicio de Neurología. Hospital del Mar; 7. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 8. Servicio de Neurología. Hospital Verge de la Cinta de Tortosa; 9. Servicio de Neurología. Institut d'Assistència Sanitaria (IAS)-Institut Català de la Salut. Girona; 10. Servicio de Neurología. Institut d'Assistència Sanitaria (IAS)- Institut Català de la Salut; 11. Servicio de Neurociencias. Centro Nacional de Epidemiología y CIBERNED. Instituto de salud Carlos III

Objetivos: Estudios previos han establecido una relación entre marcadores de inflamación elevados y alteración de la marcha en ancianos. El objetivo del presente trabajo fue analizar la relación entre los diferentes marcadores moleculares (MMs) en pacientes con enfermedad de Parkinson (EP) y la presencia de bloqueos de la marcha (BdM).

Material y métodos: Los datos fueron obtenidos de la evaluación basal del estudio COPPADIS-2015 (Santos-García y cols. 2016). Se incluyeron sólo pacientes con determinación de MMs. Se definió como BdM una puntuación $u \geq 1$ en el ítem 3 del FOG-Q (Freezing of Gait Questionnaire) (Amboni y cols. 2015).

Resultados: El 32.1% de un total de 224 pacientes (61.7 $\pm$ 9.4 años; 61.6% varones) presentaban BdM. Los pacientes con BdM presentaban valores séricos significativamente más elevados de IL-2 (7.99 $\pm$ 36.75 vs 1.76 $\pm$ 6.17; $p = 0.043$), PCR ultrasensible (0.31 $\pm$ 0.52 vs 0.16 $\pm$ 0.21; $p = 0.002$) y ácido metilmalónico (0.21 $\pm$ 0.18 vs 0.15 $\pm$ 0.11; $p = 0.002$). El valor de la PCR ultrasensible en suero se asoció a BdM (OR=4.118; IC95% 1.066-15.910; $p = 0.040$) tras ajustar por edad, sexo, duración de la enfermedad, dosis equivalente diaria de L-dopa, estadio de Hoehn&Yahr, fluctuaciones motoras (UPDRS-IV), cognición (PD-CRS), carga de síntomas no motores (NMSS) y fenotipo motor.

Conclusión: Un valor sérico de la PCR ultrasensible mayor se asocia con BdM y podría sugerir la participación de la inflamación como componente que contribuye a las alteraciones de la marcha en pacientes con EP

ESTUDIO DESCRIPTIVO DE LA EXPERIENCIA EN TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO FUNCIONALES EN UNA UNIDAD DE TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO

Macías García, D. ¹; Jesús Maestre, S. ²; Adarmes Gómez, A. ³; Velasco Barbancho, E. ⁴; Garrote Espina, L. ⁵; Escuela Martín, R. ⁵; Vigo, R. ⁵; Carrillo García, F. ²; Palomar Simón, F.J. ¹; Ruiz Veguillas, M. ⁴; Mir Rivera, P. ²

1. Unidad de Trastornos del Movimiento. Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío; 2. Unidad de Trastornos del Movimiento, Servicio de Neurología y Neurofisiología Clínica. Hospital Virgen del Rocío; 3. Unidad Trastornos del Movimiento - Servicio de Neurología y Neurofisiología. Hospital Virgen del Rocío; 4. Servicio de Salud Mental. Hospital Virgen del Rocío; 5. Unidad de Trastornos del Movimiento. Instituto de Biomedicina de Sevilla (IBiS)

Objetivos: Los trastornos del movimiento funcional (TMF) son una patología considerada frecuente en la neurología general. Son escasos los estudios descritos sobre incidencia y distribución fenotípica. Recientemente, nuevos criterios diagnósticos abordan un diagnóstico positivo basado en la presencia de signos clínicos concretos. El pobre conocimiento sobre su fisiopatología dificulta la atención y el tratamiento de pacientes con TMF. El objetivo de nuestro trabajo fue describir las características demográficas, clínicas y neurofisiológicas de una cohorte de pacientes con TMF valorados en una unidad de Trastornos del Movimiento.

Material y métodos: Revisión de pacientes con diagnóstico de TMF entre 2014 y 2018 en nuestra unidad de Trastornos del Movimiento y caracterización de los estudios neurofisiológicos realizados.

Resultados: 110 pacientes fueron diagnosticados de TMF, siendo un 68% mujeres. La edad media de inicio de síntomas fue 45,2 años (desviación estándar: 16,2 años). Un 39% de los pacientes presentaba antecedentes psiquiátricos. El temblor fue el TMF más frecuente de los diagnósticos (66%; 73/110), seguido de trastornos de la marcha (15%) y otros trastornos hipercinéticos (17%). La característica clínica y neurofisiológica más frecuente (67%) fue la supresión o variabilidad con movimientos alternantes/balísticos de miembro contralateral. Un 28% presentaron una forma de debut aguda y hasta un 27% presentaba un segundo TMF asociado. Un 40% de los pacientes presentaron mejoría clínica durante el seguimiento.

Conclusión: Los TMF son una patología frecuente en la consulta de trastornos del movimiento, no siendo necesaria la presencia de antecedente psiquiátrico para su diagnóstico. Existen signos clínicos que permiten un diagnóstico positivo con apoyo en técnicas neurofisiológicas.

MIECTOMÍA DEL ORBICULARIS OCULI EN EL BLEFAROSPASMO: UNA OPCIÓN TERAPÉUTICA A TENER EN CUENTA

Rodríguez Sainz, A. ¹; Vázquez Picón, R. ¹; Gómez Beldarrain, M. ¹; Amias Gorostiza, A. ²; López Liroz, I. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital Galdakao-Usansolo; 2. Servicio de Oftalmología. Hospital Galdakao-Usansolo

Objetivos: La miectomía del orbicularis oculi (OO) como tratamiento del blefaroespasma pasó a un segundo plano con la indicación de la toxina botulínica en 1989. Sin embargo, a pesar del buen efecto general de la toxina, no todos responden de manera adecuada y su calidad de vida se ve altamente afectada. **Objetivos:** -Primario: Valorar el efecto de la miectomía sobre la calidad de vida y la funcionalidad en pacientes con BEB o EH no tratados con toxina botulínica o que no responden adecuadamente. -Secundario: Valorar las complicaciones de la miectomía. -Terciario: Valorar las necesidades pre y postquirúrgicas de toxina en estos pacientes.

Material y métodos: Estudio descriptivo prospectivo que valoró a 11 pacientes (9 BEB y 2 EH) antes del tratamiento quirúrgico y a los 3, 6, 9 y 12 meses post-cirugía. Se evaluó la calidad de vida con la Escala BSDI (Blepharospasm severity disability index) y la funcionalidad con la Escala de Jankovic. Se recogieron las complicaciones asociadas a miectomía. Se recogieron las dosis de toxina pre y postquirúrgica. Fueron evaluados por un neurólogo y un oftalmólogo expertos por un período mínimo de 2 años.

Resultados: Mejoría estadísticamente significativa en la calidad de vida y la funcionalidad. No hubo complicaciones graves. Las dosis de toxina no variaron significativamente.

Conclusión: En el blefaroespasma secundario a BEB o EH no tratado con toxina o que no responde adecuadamente a la misma, la miectomía del OO es una cirugía sencilla que puede mejorar su calidad de vida y su funcionalidad.

LA CALIDAD DE VIDA EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON Y DEPRESIÓN SUBCLÍNICA ES PEOR QUE EN AQUELLOS SIN DEPRESIÓN. RESULTADOS DEL ESTUDIO COPPADIS

Cores Bartolomé, C. ¹; Santos García, D. ¹; de Deus Fonticoba, T. ²; Suárez Castro, E. ²; Aneiros Díaz, Á. ²; Paz González, J.M. ¹; Feal Pinceiras, M.J. ¹; García Sancho, C. ¹; García Moreno, J.M. ³; Menéndez González, M. ⁴; Jesús Maestre, S. ⁵; Mir Rivera, P. ⁵; Aguilar, M. ⁶; Planellas Giné, L. ⁷; García Caldentey, J. ⁸; Caballo Pons, N. ⁹; Legarda Ramírez, I. ¹⁰; Cabo, I. ¹¹; López Manzanares, L. ¹²; Ávila, A. ¹³; Catalán Alonso, M.J. ¹⁴; López Díaz, L.M. ¹⁵; Borreu Fernández, C. ¹⁶; Álvarez Saúco, M. ¹⁷; Vela Desojo, L. ¹⁸; Martínez Castrillo, J.C. ¹⁹; Cubo, E. ²⁰; Sánchez Alonso, P. ²¹; Alonso Losada, G. ²²; López Ariztegui, N. ²³; Gastón Zubimendi, I. ²⁴; Pascual Sedano, B. ²⁵; Seijo Martínez, M. ¹¹; Ruiz Martínez, J. ²⁶; Valero Merino, C. ²⁷; Kurtis, M. ²⁸; González Ardura, J. ²⁹; Prieto Jurczynska, C. ³⁰; Martínez Martín, P. ³¹

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña; 2. Servicio de Neurología. Hospital Arquitecto Marcide; 3. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; 5. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío; 6. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Mútua de Terrassa; 7. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 8. Servicio de Neurología. Centro Neurológico OMS 42; 9. Servicio de Neurología. Hospital de Sant Joan Despí Moisès Broggi; 10. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases; 11. Servicio de Neurología. Hospital Montecelo; 12. Servicio

de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 13. Servicio de Neurología. Hospital General de l'Hospitalet; 14. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 15. Servicio de Neurología. Hospital Da Costa; 16. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía; 17. Servicio de Neurología. Hospital General de Elche; 18. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón; 19. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; 20. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Burgos; 21. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda; 22. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo; 23. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Toledo; 24. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra; 25. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 26. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Donostia; 27. Servicio de Neurología. Hospital Arnau de Vilanova; 28. Servicio de Neurología. Clínica Ruber, S.A.; 29. Servicio de Neurología. Hospital Lucus Augusti; 30. Servicio de Neurología. Hospital Rey Juan Carlos; 31. Servicio de Neurología. Centro Nacional de Epidemiología y CIBERNED, Instituto de Salud Carlos III, Madrid.

Objetivos: La importancia clínica e impacto en la percepción del estado de salud de la depresión subclínica (DS) en los pacientes con enfermedad de Parkinson (EP) no es bien conocida. El objetivo del presente estudio fue conocer la prevalencia de la DS en una población de pacientes con EP frente a un grupo control y comparar la calidad de vida (CdV) frente a los pacientes sin depresión.

Material y métodos: Los datos fueron obtenidos de la evaluación basal del estudio COPPADIS-2015 (Santos-García y cols. 2016). Se utilizó el BDI-II (Beck Depression Inventory-II) y los criterios de Judd para definir DS. Se evaluó la CdV relacionada con la EP con el cuestionario PDQ-39 y global con la escala EUROHIS-QoL8.

Resultados: La presencia de DS fue más frecuente en los pacientes con EP (n=694) que en el grupo control (n=207) (17.3% vs 10.7%, $p<0.0001$). Los pacientes con EP y DS (n=120) comparados con aquellos sin DS (n=348) presentaron peor CdV: PDQ-39, 18.1 ± 12.8 vs 11.6 ± 10 ($p<0.0001$); EUROHIS-QoL8, 3.8 ± 4 vs 4 ± 0.5 vs ($p<0.0001$). La puntuación en todos los dominios del PDQ-39 excepto el 4 (estigmatización) y 5 (soporte social) y del EUROHIS-QoL8 excepto el 1 (calidad de vida) y 7 (situación económica) fue significativamente mayor y menor, respectivamente, en los pacientes con EP con DS.

Conclusión: La DS es frecuente en pacientes con EP. Dado que su CdV es peor, podría ser importante su identificación para un correcto manejo.

SURINPARK: SAFINAMIDA EN LOS SÍNTOMAS URINARIOS DE LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

Gómez López, A.; Beltrán Corbellini, A.; Sánchez Sánchez, A.; Ros Castelló, M.V.; Natera Villalba, E.; Chico García, J.L.; Pérez Torre, P.; Fanjul Arbós, S.; Pareés Moreno, I.; López Sendón, J.L.; Martínez Castrillo, J.C.; Alonso Cánovas, A.

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: Los síntomas urinarios (SU) son comunes y complejos en la enfermedad de Parkinson (EP). Safinamida está aprobada para el tratamiento de las fluctuaciones de la EP.

Material y métodos: Estudio observacional prospectivo de pacientes con EP sin demencia atendidos en nuestro centro. Se evaluaron basalmente mediante la subescala urinaria de la SCOPA-AUT (síntomas autonómicos, 6 ítems valorados 0-3) y el número de episodios de nicturia por el neurólogo en la consulta (V0), y un mes después (V1) telefónicamente por otro investigador ciego a la historia clínica y tratamiento. Se registraron los cambios en el tratamiento en V0 (adición de safinamida, S+, u otros cambios, S-), que se hicieron a criterio del neurólogo según la situación clínica.

Resultados: De 168 pacientes valorados, 16 fueron excluidos por incontinencia urinaria grave, 13 por ausencia de SU, 26 por toma previa de safinamida y 3 por intolerancia a safinamida. Se incluyeron 110 pacientes: 32 S+ (100 mg) y 78 S- (cambios realizados: 49 ninguno, 13 ajuste levodopa, 7 agonista dopaminérgico, 6 otro IMAO). Ambos grupos fueron similares basalmente en sexo, edad, Hoehn y Yahr, duración de enfermedad, salvo en la SCOPA-AUT-U basal (9.1 ± 3.1 S+ vs. 7.2 ± 3.6 S-; $p: 0.0098$). En V1, el grupo S+ mejoró significativa en SCOPA-AUT-U (9.1 ± 3.1 vs 6.6 ± 3 ; $p: 0.00004$), urgencia ($p<0.01$), incontinencia ($p: 0.0044$), frecuencia ($p: 0.00264$), nicturia ($p: 0.00256$) y episodios de nicturia ($p: 0.0001$), sin cambios significativos en el grupo S-.

Conclusión: En nuestra experiencia, safinamida mejoró los SU en EP, especialmente la nicturia. El mecanismo es desconocido y probablemente multifactorial. Son necesarios estudios controlados para confirmar estos hallazgos.

Trastornos del Movimiento II

REGISTROMUNDIALMULTICÉNTRICODETALAMOTOMÍA UNILATERAL MEDIANTE ULTRASONIDOS FOCAL DE ALTA INTENSIDAD (HIFU) PARA EL TRATAMIENTO DEL TEMBLOR ESENCIAL (TE) REFRACTARIO: ANÁLISIS DE 210 CASOS

Máñez Miró, J.U.¹; Vela Desojo, L.²; Pineda Pardo, J.²; Del Álamo, M.²; Hernández Fernández, F.²; Alonso Frech, F.²; Rodríguez Rojas, R.²; Martínez Fernández, R.²; Obeso, J.A.²

1. Servicio de Neurología. HM Universitario Puerta del Sur; 2. Servicio de Neurociencias. HM Universitario Puerta del Sur

Objetivos: Comunicar los resultados de seguridad y eficacia del registro mundial sobre talamotomía unilateral con HIFU (estudio fase-IV) para el tratamiento de TE refractario.

Material y métodos: Se analizaron 210 talamotomías unilaterales en pacientes con TE incapacitante y refractario a medicación realizadas en centros de Asia, Europa y Norteamérica. Los pacientes fueron evaluados mediante la escala CRST antes y 1, 3, 6 y 12 meses tras el tratamiento. La escala tiene tres apartados: exploración del temblor por segmentos corporales (CRST-A, rango 0-76), realización de tareas (CRST-B, rango 0-36) e impacto funcional en actividades de la vida diaria (CRST-C, rango 0-32). Asimismo, se obtuvieron datos de calidad de vida percibida en relación al temblor (EQ5D) antes y después del tratamiento. Los efectos adversos fueron registrados.

Resultados: El temblor en la mano tratada (CRST-A+B, rango 0-32) se redujo de 18.1 ± 5.7 a 6.7 ± 5.6 (65.3%) tres meses tras el tratamiento.

En el seguimiento a 12 meses (n=107) persistió una mejoría del 60% en la CRST-A para la mano tratada que se mantuvo en el 50% 3 años tras el procedimiento (n=15). La reducción del temblor se acompañó de una mejoría funcional en actividades de la vida diaria (reducción de la CRST-C del 70% al año) y la calidad de vida percibida (EQ5D). Se registró un sólo efecto adverso grave (0.5%, ataxia persistente).

Conclusión: Los resultados del análisis de este registro mundial multicéntrico coinciden con la evidencia previa de los estudios piloto y fase-III publicados, confirmando la talamotomía unilateral mediante HIFU como un tratamiento seguro y eficaz para el TE refractario.

AMILINA Y ENFERMEDAD DE PARKINSON

Martínez Valbuena, I. ¹; Valentí Azcárate, R. ¹; Carmona Abellan, M.D.M. ²; Martí Andrés, G. ¹; Sánchez, J.A. ³; Marcilla García, I. ³; Tuñón Álvarez, M.T. ⁴; Luquin Piudo, M.R. ¹

1. Servicio de Neurociencias. Clínica Universitaria de Navarra; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitario de Cruces; 3. Servicio de Neurociencias. Centro de Investigación Médica Aplicada; 4. Servicio de Neurociencias. Complejo Hospitalario de Navarra

Objetivos: El objetivo de este estudio fue determinar la presencia de depósitos de amilina en el cerebro de sujetos con enfermedad de Parkinson.

Material y métodos: Se evaluaron muestras de cerebro post-mortem de pacientes con EP (n = 35) y controles de edad similares (n = 20). Se examinaron tres regiones del cerebro: corteza frontal, sustancia negra y amígdala. Se evaluaron los niveles de expresión de ARNm y proteína tanto de amilina como de sinucleína. Además, realizamos inmunohistoquímica e inmunofluorescencia doble frente a amilina y sinucleína. Por otro lado, para evaluar la capacidad amiloidogénica de la amilina presente en el cerebro, utilizamos un novedoso ensayo RT-QuIC diseñado en nuestro laboratorio que nos permitió evaluar la formación cinética de las fibrillas de amilina con tioflavina T. Para la evaluación de la interacción amilina/sinucleína diseñamos y realizamos dos ensayos de ligación por proximidad (PLA) para la detección de interacciones amilina/sinucleína y amilina/fosforilina-sinucleína.

Resultados: Se encontraron inclusiones de amilina tanto extracelulares como citoplasmáticas en el cerebro de 31 sujetos con enfermedad de Parkinson (88%). Se encontró que todos los depósitos de amilina eran positivos para el marcaje con tioflavina S y eran positivos en el ensayo de RT-QuIC. Los ensayos de PLA determinaron que además de su co-localización en las células, había una interacción directa entre la amilina y sinucleína.

Conclusión: Este estudio demuestra por primera vez que existen depósitos de amilina en el cerebro de pacientes con enfermedad de Parkinson. Su relevancia para la fisiopatología de esta enfermedad será discutida.

SUBTALAMOTOMÍA UNILATERAL MEDIANTE ULTRASONIDOS FOCALES DE ALTA INTENSIDAD (HIFU) PARA EL TRATAMIENTO DE LAS MANIFESTACIONES MOTORAS EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON ASIMÉTRICA: SEGUIMIENTO A TRES AÑOS

Máñez Miró, J.U. ¹; Martínez Fernández, R. ²; Del Álamo, M. ²; Rodríguez Rojas, R. ²; Pineda Pardo, J. ²; De Luis, E. ²; Hernández Fernández, F. ²; Alonso Frech, F. ²; Vela Desojo, L. ²; Obeso, J.A. ²

1. Servicio de Neurología. HM Universitario Puerta del Sur; 2. Servicio de Neurociencias. HM Universitario Puerta del Sur

Objetivos: Comunicar resultados de seguimiento hasta 3 años de la subtalamotomía unilateral mediante HIFU para el tratamiento de las manifestaciones motoras en la enfermedad de Parkinson asimétrica.

Material y métodos: 7 de los 10 pacientes tratados mediante subtalamotomía unilateral con HIFU (abril-junio 2016) fueron evaluados entre 2 y 3 años después. Variables: cambio en la MDS-UPDRS-III total y para cada hemisferio, PDQ-39 (calidad de vida), MDS-UPDRS-II (actividades de la vida diaria) e impresión global de cambio del paciente (PGIC). Las valoraciones se realizaron tras 24 horas sin levodopa (off-med) y tras una toma de levodopa a la dosis habitual (on-med). Se registraron efectos adversos y la medicación. Se empleó el test de Wilcoxon en el análisis basal-último seguimiento.

Resultados: Se observaron mejorías significativas en la MDS-UPDRS III del hemisferio tratado off-med (36%, p=0.03) y on-med (47% p=0.02). Mientras la reducción en la rigidez y el temblor contralaterales persistió de forma significativa (48% off-med y 63% on-med, p=0.03 la rigidez, y 69% en off y on, p=0.02 el temblor), el efecto sobre la bradicinesia disminuyó (9% y 17% p=NS). El lado no tratado empeoró off (36%; p=0.03) y on-med (48%; p=0.02). La MDS-UPDRS-II (6.43.7 vs 5.13.6; P=0.3), PDQ-39 (9.68.5 vs 11.59; P=0.6) y dosis diaria levodopa equivalente (620276 vs 565222; P=0.5) se mantuvieron sin cambios significativos. No hubo efectos adversos diferidos ni discinesias en off.

Conclusión: Nuestros resultados sugieren que el beneficio de la subtalamotomía sobre las manifestaciones motoras en pacientes se mantiene a largo plazo, principalmente en el efecto sobre el temblor y la rigidez. Nuevos estudios con mayor n son necesarios.

MENTALIZACIÓN ESPONTÁNEA AUTOGENERADA Y APATÍA EN LA ENFERMEDAD DE HUNTINGTON: CORRELATOS ESTRUCTURALES Y DE CONECTIVIDAD FUNCIONAL

Martínez Horta, S.; Llorens Monzo, M.; Puig Davi, A.; Sampedro Santaló, F.S.; Horta-Barba, A.; Pérez Pérez, J.; Pagonabarraga, J.; Kulisevsky, J.

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

Objetivos: La apatía es un síntoma frecuente en la enfermedad de Huntington (EH) considerada consecuencia de la progresiva desintegración de los sistemas fronto-subcorticales que gobiernan las funciones ejecutivas y la conducta motivada. El papel de las alteraciones corticales-posteriores sobre la pérdida de la capacidad de mentalización espontánea o mind-wandering y su impacto en el desarrollo de apatía es eminentemente desconocido y objetivo de estudio en el presente trabajo.

Material y métodos: Se estudiaron 14 pacientes con EH en estadio inicial-intermedio para los que se evaluó la cantidad y calidad de pensamientos espontáneos mediante la Shape Expectation Task (SEP) y se obtuvieron valores de volumen de sustancia gris, grosor cortical y conectividad funcional en relación al rendimiento.

Resultados: La calidad de los pensamientos espontáneos correlacionó con la severidad de la apatía (r=-0.905; p<0.001), velocidad de procesamiento (r=0.802; p<0.001), flexibilidad cognitiva (r=-0.562;

$p < 0.05$) e integridad hipocampal y en clústeres fronto-temporo-parieto-occipitales [SMA/BA23/BA17/BA39] (FWE; $p < 0.05$). El volumen y grosor cortical-posterior mostró correlación con la severidad de la apatía ($r = 0.788 - 0.837$; $p < 0.001$). La desintegración de los clúster hipocampales se relacionó con pérdida de conectividad intrínseca de la red por defecto entre precuneus y giro frontal medial que a su vez se relacionó con la severidad de la apatía ($r = -0.666$; $p < 0.01$) y el rendimiento en SEP ($r = 0.743$; $p < 0.05$).

Conclusión: En la EH las alteraciones de los procesos de mentalización espontánea participan en la severidad de la apatía y se sustentan por cambios estructurales y funcionales en la circuitería que permite el acceso a la memoria episódica, la representación interna del mundo externo y la imaginación mental.

INESTABILIDAD POSTURAL PRECOZ EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON: ANÁLISIS BIOMECÁNICO MULTIMODAL

Pérez Sánchez, J.R.; De La Casa Fages, B.; Contreras Chicote, A.; Velázquez, J.M.; Muñoz González, A.; Vales Montero, M.; Luque Buzo, E.; González Sánchez, M.; Grandas, F.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos: Estudiar las respuestas posturales desencadenadas por fuerzas perturbadoras reproducibles en sujetos sanos y pacientes con enfermedad de Parkinson (EP) durante el Pull Test.

Material y métodos: Se realizó un análisis biomecánico multimodal incluyendo la fuerza necesaria para alcanzar el límite de estabilidad (FLdE) mediante fuerzas reproducibles ascendentes hasta que el sujeto diera un paso atrás, los desplazamientos del centro de presiones (CdP) sobre una plataforma posturográfica y las latencias y patrones de activación muscular mediante electromiografía de superficie en los músculos responsables de la estabilización postural.

Resultados: Se estudiaron 64 sujetos sanos y 32 pacientes con EP: 22 estadios I-II de H-Y y 10 estadio III de H-Y. La media de FLdE en sujetos sanos fue 98.1 (48.9) Newtons (N), 70.5 (39.8) N en EP I-II y 37.7 (18.9) N EP III. Comparado con sujetos sanos y ajustado por edad y sexo los pacientes con EP estadios I-II mostraron: a) FLdE menor ($p = 0.048$); b) mayores desplazamientos y velocidades del CdP para una misma fuerza aplicada ($p < 0.05$); c) respuestas combinadas de tobillo y cadera desencadenadas por fuerzas menores ($p = 0.045$). Todas estas diferencias fueron más pronunciadas en EP estadio III ($p = 0.030$). Además, FLdE disminuyó a mayor UPDRS motora ($p = 0.007$), y en pacientes con caídas recientes fue 31.1 (13.9) N menor ($p = 0.022$).

Conclusión: Este estudio biomecánico demuestra que ya en estadios precoces de la EP los pacientes presentan inestabilidad postural debido a ajustes posturales ineficientes, pudiendo ser más fácilmente desestabilizados por pequeñas perturbaciones que los sujetos sanos. La FLdE podría ser un parámetro a considerar en práctica clínica.

ESTUDIO MULTICÉNTRICO DE SONOGRAFÍA TRANSCRANEAL EN PARKINSONISMO ATÍPICO: RENTABILIDAD DIAGNÓSTICA EN PRÁCTICA CLÍNICA REAL

Alonso Cánovas, A. ¹; Tembl Ferrairó, J.I. ²; Martínez Torres, I. ²; López Sendón Moreno, J.L. ¹; Parés Moreno, I. ¹; Monreal Laguillo, E. ¹;

Pérez Torre, P. ¹; Toledano Delgado, R. ¹; García Ribas, G. ¹; Sastre Bataller, I. ²; Masjuan Vallejo, J. ¹; Martínez Castrillo, J.C. ¹; Walter, U. ³

1. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 3. Servicio de Neurología. German Centre for Neurodegenerative Diseases (DZNE) Rostock/Greifswald

Objetivos: La hiperecogenicidad de la sustancia negra (SN+) en sonografía transcraneal (STC) se asocia a la enfermedad de Parkinson (EP), mientras que la hiperecogenicidad del núcleo lenticular (LN+) y la ampliación del tercer ventrículo (3V+) son característicos del parkinsonismo atípico (PA). Los estudios previos son heterogéneos, incompletos, y faltan datos sobre la rentabilidad de la STC en los distintos PA (parálisis supranuclear progresiva, PSP, atrofia multisistémica, AMS, degeneración corticobasal, DCB)

Material y métodos: Análisis de STC realizadas en práctica clínica real en pacientes con PA y EP en dos hospitales terciarios universitarios, con revisión sistemática de la literatura

Resultados: Se incluyeron 155 PA (98 PSP, 40 AMS, 14 DCB), 254 EP, y 145 controles. Confirmamos la buena sensibilidad de SN+ en EP (80%) pero menor especificidad de lo publicado (61%). LN+ y 3V+ tuvieron sensibilidad moderada para el diagnóstico de PA (65%) y PSP (63%) respectivamente, pero la especificidad fue mayor de lo publicado (87%, 91%). Confirmamos una elevada especificidad y valor predictivo positivo de la combinación de SN y LN (98%, 93% PA; 83%, 86% EP). Las combinaciones de 2 y 3 marcadores, previamente no publicadas, mostraron alta especificidad, pero menor sensibilidad (SN/3V: 75% sensibilidad, 87% especificidad EP; 42% sensibilidad, 98% especificidad PSP) (SN+LN+: 79% sensibilidad, 86% especificidad DCB) (SN/3V/LN: 67% sensibilidad, 89% especificidad EP; 29% sensibilidad, 99% especificidad PSP; 41% sensibilidad, 95% especificidad MSA; 57% sensibilidad 91% especificidad DCB)

Conclusión: Presentamos la muestra más amplia y completa sobre la rentabilidad de STC en el diagnóstico de los PA, confirmando su utilidad, pero también sus limitaciones.

FRECUENCIA DE LA ENFERMEDAD DE PARKINSON AVANZADA EN HOSPITALES DEL SISTEMA PÚBLICO ESPAÑOL. ESTUDIO PARADISE. RESULTADOS FINALES

Martínez Castrillo, J.C. ¹; Martínez-Martín, P. ²; Burgos, Á. ³; Arroyo, G. ⁴; García, N. ⁴; Luquin Piudo, M.R. ⁵; Arbelo, J.M. ⁶

1. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; 2. Servicio de Neuroepidemiología. Instituto de Salud Carlos III (ISCIII), Centro Nacional de Epidemiología y CIBERNED; 3. Servicio de Investigación. Pivotal S.L.; 4. Departamento Médico. AbbVie Spain; 5. Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra; 6. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria

Objetivos: Determinar la frecuencia de pacientes con enfermedad de Parkinson avanzada (EPA) en hospitales del sistema español público de salud.

Material y métodos: Estudio epidemiológico transversal de ámbito nacional y multicéntrico. El diagnóstico de EPA se basó en el juicio clínico, previo screening con el Cuestionario Diagnóstico de EPA (CDEPA). Se calculó un tamaño muestral de pacientes entre

800 y 1.100 ($p = 0,50-0,25$; precisión $\pm 3\%$). Los centros (21) fueron estratificados por tipo de hospital y seleccionados aleatoriamente: Unidad de Trastornos del Movimiento (UTM), Consulta Monográfica de EP o Neurología General.

Resultados: Se incluyeron 929 pacientes; 355 fueron catalogados como EPA [38,2% (IC 95%: 35,1%-41,4%)]. De estos 355, el 51% eran mujeres, la edad media $73,7 \pm 10$ años y con $10,8 \pm 6,0$ años de diagnóstico de EP. El 66,1% relataba algún síntoma pre-motor (síntomas no-motores) en el momento del diagnóstico. En la visita basal, 332 pacientes con EPA fueron evaluados en "On", estando el 75% en estadios de Hoehn & Yahr (H&Y) 3 o 4 (mediana: 3; RI: 2-4). El 41% tenía alguna enfermedad concomitante relevante según Índice de Comorbilidad de Charlson, el 15,2% estaban en tratamiento con una terapia avanzada [9,1% generalistas, 18,8% monográficas y 21,4% UTM (p=0,017)] y tenían una puntuación de calidad de vida (CdV) medida por PDQ-8 de $41,7 \pm 20,3$.

Conclusión: Según el presente estudio, la proporción de pacientes con EPA en hospitales públicos de España es del 38,2%, la mayoría de ellos están en estadios H&Y 3 y 4 y con un deterioro considerable de la CdV.

REHABILITACIÓN FÍSICA ESPECÍFICA PARA LOS TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO FUNCIONALES. EXPERIENCIA DEL PRIMER CENTRO EN NUESTRO PAÍS

Martín Rojo, B.; Martínez López, L.; Rada Romero, P.; Borda Nuín, B.; Sanz Amador, M.; Vicente Torcal, M.D.C.; García Ibáñez, M.; Riva Amarante, E.; Franch Ubía, O.; Kurtis Urra, M.; Pareés Moreno, I.

Servicio de Neurología. Hospital Ruber Internacional

Objetivos: Los Trastornos del Movimiento Funcional (TMF) son una causa común de consulta neurológica y afectan a la calidad de vida, produciendo una discapacidad importante. Recientemente la rehabilitación física ha surgido como un tratamiento prometedor. Presentamos la experiencia del programa de rehabilitación intensiva específica para los TMF que realizamos en nuestro centro.

Material y métodos: Estudio prospectivo de pacientes con TMF valorados por neurólogo especializado y considerados candidatos para fisioterapia entre 2017-2019. La rehabilitación se basa en el consenso internacional para fisioterapia de TMF. Se analizaron las características clínicas y demográficas de los pacientes. Se usó la escala de Impresión Clínica Global (ICG) y la Escala de Rankin Modificada al finalizar el programa, al mes y a los 3 meses para valorar la respuesta.

Resultados: Se incluyeron 30 pacientes (53% mujeres, edad media 44 años), tiempo de evolución media 36,4 meses. El 63,4% se encontraba de baja/incapacidad laboral. Un 53,4% necesitaba ayuda en alguna actividad de la vida diaria (AVD). Refirieron encontrarse "mucho mejor" o "moderadamente mejor" el 70% al finalizar el programa y el 60% a los 3 meses ($p < 0,0001$). Mejoró el nivel de dependencia en AVD (26,1% a los 3 meses). El uso de ayudas técnicas para la marcha disminuyó de un 73,1% a 17,4% ($p < 0,001$).

Conclusión: Nuestros resultados están en concordancia con los publicados recientemente en la literatura y coinciden con la creciente evidencia que sugiere que la rehabilitación física especializada es una pieza clave en el abordaje de los TFM. Se requieren más estudios controlados que valoren los resultados a largo plazo.

DISTRIBUCIÓN DE DEPÓSITOS DE β -AMILOIDE EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON COGNITIVAMENTE NORMALES CON QUEJAS COGNITIVAS

Fernández Rodríguez, B.¹; Rodríguez Rojas, R.¹; Guida, P.¹; Mata Marín, D.¹; Obeso Martín, I.²; Ammann, C.¹; Vela, L.¹; Garcerant Tafur, M.¹; García Cañamaque, L.¹; Obeso, J.A.¹; Gasca Salas, C.¹

1. Servicio de Neurología. HM Universitario Puerta del Sur; 2. Servicio de Neurociencias. HM Universitario Puerta del Sur

Objetivos: Identificar diferencias en el depósito de amiloide entre pacientes con enfermedad de Parkinson cognitivamente normales (EP-CN) con y sin quejas cognitivas (QC).

Material y métodos: Se incluyeron 23 pacientes con EP-CN, tras una valoración neuropsicológica completa. Se examinó si presentaban QC subjetivas gracias a la escala NBI y se clasificaron en 2 grupos. Se les realizó un PET-RM con 18F-Flutemetamol. Se hizo un mapeo estadístico paramétrico basado en voxel con el programa SPM12. Las diferencias en el depósito de amiloide entre ambos grupos se consideraron significativas en el umbral de $p < 0,001$.

Resultados: Se obtuvieron 10 pacientes con QC y 13 sin QC, con una media de edad de 69 años, 5 años de duración media de enfermedad y 617,7mg/día de dosis equivalente de levodopa. No se hallaron diferencias significativas en las características demográficas entre grupos. Se encontró mayor acúmulo de amiloide en regiones órbito-frontal superior derecha, cíngulo anterior bilateral, precentral izquierda, estriado bilateral, pálido bilateral, hipocampo bilateral y frontal superior derecha, en los sujetos con QC vs sin QC.

Conclusión: En este primer estudio exploratorio encontramos que, en ausencia de deterioro cognitivo, los pacientes con EP y QC presentan depósitos de amiloide en varias regiones cerebrales. Entre ellas destacamos el estriado, ésta distribución se ha visto fuertemente correlacionada con la demencia en EP. A su vez se han descrito placas neuríticas en región temporal medial en sujetos con QC sin criterios de enfermedad de Alzheimer, lo que va en consonancia con los depósitos hallados en hipocampo.

TEORÍA DE LA MENTE EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON DE NOVO COGNITIVAMENTE NORMALES Y SU RELACIÓN CON EL DÉFICIT DOPAMINERGICO

Gasca Salas, C.; Guida, P.; Pineda Pardo, J.A.; Mata Marín, D.; Obeso, I.; Sánchez Ferro, Á.; Vela, L.; Fernández Rodríguez, B.; Hernández González-Monje, M.; Obeso, J.A.

Servicio de Neurología. Hospital de Madrid

Objetivos: Comparar los hallazgos de la teoría de la mente de pacientes con enfermedad de Parkinson de novo (EP) y cognitivamente normales (CN) con controles sanos, así como evaluar su correlación con el déficit dopaminérgico.

Material y métodos: Se evaluaron pacientes con EP de novo y controles sanos de edad y nivel educativo similares. Se les realizó un estudio clínico y neuropsicológico habitual (determinando si eran CN), incluyendo dos tests de teoría de la mente (TM): test de la mirada y tarea de historias de TM. Las muestras se compararon mediante t-test, estableciéndose la significación estadística en $p < 0,05$. Un subgrupo

de pacientes se realizó una PET con Fluorodopa, cuantificándose las regiones de interés (caudado, putamen, ATV, amígdala, hipocampo, DR bilaterales) y analizando la correlación con los tests de TM mediante el test de Pearson ajustado por edad.

Resultados: Veintiséis pacientes EP-CN y diecinueve controles fueron incluidos en el estudio. La media de edad en ambos grupos fue 54 años. Los pacientes tenían un peor rendimiento que los controles en ambos tests de TM. En los diecinueve pacientes a los que se les realizó la PET con Fluorodopa no había correlación entre las puntuaciones de estos tests y la cuantificación en las regiones estudiadas.

Conclusión: Los pacientes con EP sin deterioro cognitivo presentan peores puntuaciones que los controles en tareas de TM ya desde etapas tempranas de la enfermedad. No existe correlación entre estas puntuaciones y el grado de déficit dopaminérgico, apoyando la hipótesis de que este déficit no es la principal causa de este peor rendimiento.

Trastornos del Movimiento III

CONECTOMA FUNCIONAL EN EL DETERIORO COGNITIVO LEVE DE LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

Delgado Alvarado, M. ¹; Ferrer Gallardo, V. ²; Navalpotro Gómez, I. ³; Moia, S. ²; Caballero, C. ⁴; Carreiras, M. ⁴; Rodríguez Oroz, M.C. ⁵

1. Servicio de Neurología. Hospital Sierrallana; 2. Servicio de Neuroimagen. BCBL; 3. Servicio de Neurología. Mapfre Quavita Barcelona; 4. BCBL; 5. Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra

Objetivos: Estudiar la conectividad funcional (CF) en el deterioro cognitivo leve de la enfermedad de Parkinson (DCL-EP).

Material y métodos: Se obtuvieron imágenes de RM 3T en 23 pacientes con DCL-EP, 21 cognitivamente normales (EPCN) y 21 controles. El DCL-EP se diagnosticó de acuerdo con los criterios de MDS Task Force (nivel 2). Se obtuvieron imágenes T1 y T2 de alta resolución e imágenes de RMf BOLD en resting state con ojos abiertos. Se utilizaron 2 métodos de análisis: Network-Based Statistics (NBS) y Connectome Independent Component Analysis (connICA). Análisis post-hoc mediante estadística Bayesiana.

Resultados: Cuatro rasgos de CF (RCF) mostraron diferencias entre grupos ($p \leq 0.05/15$): 2,6 y 9 entre controles vs EPCN y controles vs DCL-EP, y el 5 entre controles vs DCL-EP y EPCN vs DCL-EP. El RCF 2 incluye la red visual, (RV), la sensitivomotora (RSM) y la atencional (RA). El 6 representa conectividad de estructuras corticales con el tálamo. Y el 9 refleja conexiones de la red por defecto con otras estructuras corticales. El RCF 5 diferenció los pacientes con DCL-EP. Este rasgo incluye conexiones entre la RSM, redes límbicas y la RA, cuyas alteraciones han sido previamente descritas en pacientes con DCL-EP. El análisis mediante NBS mostró diferencias entre EPCN, DCL-EP y controles en una red que engloba la combinación de los rasgos 2 y 3.

Conclusión: Un único rasgo que engloba la RSM, RA y redes límbicas fue el diferenciador de los pacientes con DCL-EP. Este rasgo podría estudiarse en futuros estudios como biomarcador del DCL-EP.

VARIABILIDAD FENOTÍPICA DE LA MUTACIÓN E46K EN EL GEN DE ALFA-SINUCLEÍNA (SNCA)

Zarranz Imirizaldu, J.J. ¹; Carmona Abellan, M. ¹; Berganzo Corrales, K. ²; Tijero Merino, B. ³; Gómez steban, J.C. ³

1. Instituto Biocruces. Universidad del País Vasco; 2. Servicio de Neurología. Hospital Santa Marina; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces

Objetivos: Actualizar los datos clínicos y patológicos del fenotipo de los portadores de la mutación E46K en SNCA

Material y métodos: La mutación E46K se identificó en 2004 sobre la base de 7 portadores. Se obtuvo una autopsia que demostró una extensa patología de tipo Lewy. Los pacientes presentaban una combinación de parkinson, demencia y desorganización del sueño. Desde entonces se han identificado otros 6 portadores y se ha obtenido otra autopsia. Los pacientes se han seguido clínicamente y mediante escalas de disautonomía, olfato, neuropsicología y polisomnografía.

Resultados: El árbol familiar se extiende a V generaciones. La edad media de comienzo de la sintomatología (parkinson/demencia) fue de 66 años en la III generación (5 casos) mientras que ha sido de 44 años (5 casos uno asintomático) en la IV. En la V generación un paciente ha iniciado la clínica motora a los 28 años y dos presentan disautonomía con menos de 30. Es posible que la disautonomía preceda a la clínica motora en todos los casos. Eventualmente todos los pacientes con suficientes años de evolución alcanzan la demencia. En el cerebro de la segunda autopsia se confirma la patología de tipo Lewy difusa sin otra proteinopatía asociada.

Conclusión: El fenotipo clínico y patológico de la mutación E46K reproduce el de la enfermedad de Parkinson idiopática. Se observa una llamativa anticipación en la edad de comienzo en la IV y V generación lo que resulta inhabitual siendo una enfermedad por una mutación puntual heterocigota de transmisión autosómica dominante, cuya explicación genética o epigenética queda por investigar.

INESPERADA RÁPIDA PROGRESIÓN EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE HUNTINGTON

Painous Martí, C. ¹; Planellas, L. ¹; Santacruz, P. ²; Cámara, A. ¹; Compta, Y. ¹; Valldeoriola, F. ¹; Martí, M.J. ¹; Muñoz, E. ¹

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

Objetivos: Se considera que la enfermedad de Huntington (EH) presenta una progresión lineal de la discapacidad. Sin embargo, en nuestra experiencia algunos pacientes pueden presentar una progresión rápida y escalonada. El objetivo de este estudio fue identificar y caracterizar clínicamente a este grupo de pacientes.

Material y métodos: Se recogieron datos demográficos y las puntuaciones anuales de las escalas de capacidad funcional total (TFC), motora, cognitiva y conductual, así como el tratamiento, en pacientes incluidos en nuestro centro en los estudios de REGISTRY y posteriormente ENROLL-HD, con un seguimiento mínimo de 5 años. Comparamos los pacientes que presentaban una progresión escalonada (pérdida de más de 2 puntos en la TFC en 1 año) con aquellos que presentaban un declive más lineal.

Resultados: Participantes: 47 (41 sintomáticos/6 presintomáticos), 11 con progresión escalonada. No encontramos diferencias entre grupos en cuanto a género, número de repeticiones CAG, edad de inicio y duración de la enfermedad. Basalmente, los pacientes con progresión escalonada presentaban una peor puntuación motora y funcional y, a los 5 años, el declive funcional, motor y cognitivo era significativamente mayor. El tratamiento con fármacos antidopaminérgicos aumentó de forma significativa durante el seguimiento en el grupo con progresión escalonada ($p=0.004$) y precedió al empeoramiento inesperado en 8 pacientes.

Conclusión: La evolución de la EH no es lineal en todos los casos, lo que debería ser considerado en el diseño de futuros ensayos clínicos. El papel de los fármacos antidopaminérgicos en la progresión de la EH (causa o consecuencia) necesita ser esclarecido.

TALAMOTOMÍA BILATERAL EN DOS TIEMPOS MEDIANTE HIFU PARA EL TRATAMIENTO DEL TEMBLOR ESENCIAL

Martínez Fernández, R. ¹; Mañez Miró, J. ¹; del Álamo, M. ²; Pineda Pardo, J.A. ¹; Hernández, F. ¹; Rodríguez Rojas, R. ¹; Obeso Martín, I. ¹; Alonso Frech, F. ¹; de Luis Pastor, E. ³; Gasca-Salas, C. ¹; Vela, L. ¹; Obeso, J.Á. ¹

1. CINAC. HM Hospital Puerta del Sur; 2. CINAC. HM Hospital Puerta del Sur. Hospital Ramón y Cajal; 3. Servicio de Radiología. HM Hospital Puerta del Sur

Objetivos: Reportar los resultados preliminares de viabilidad, seguridad y eficacia de la talamotomía bilateral en dos tiempos realizada mediante HIFU para el tratamiento del temblor esencial (TE) refractario.

Material y métodos: Tres pacientes a los que se había realizado talamotomía unilateral mediante HIFU como mínimo un año antes fueron tratados en el hemisferio contralateral para control del TE en la mano no tratada. Los pacientes fueron evaluados mediante la escala CRST antes de la primera talamotomía (baseline), entre la primera y la segunda y 1 mes tras el segundo tratamiento (se aportarán datos de seguimiento a más largo plazo). La escala tiene tres apartados: exploración del temblor por segmentos corporales (CRST-A), realización de tareas (CRST-B) e impacto funcional en actividades de la vida diaria (CRST-C). Se obtuvieron datos de calidad de vida percibida en relación al temblor (EQ5D). Los efectos adversos fueron registrados incluyendo estudio neuropsicológico, kinemático y de voz.

Resultados: No se registraron efectos adversos significativos o permanentes durante el tratamiento ni en el seguimiento. La puntuación del temblor en la mano tratada (CRST-A+CRST-B) se redujo de $20 \pm 1,1$ a $9,5 \pm 1,5$ (52.5%) tras la segunda talamotomía. También se observó mejoría en los temblores de voz y cefálico. La reducción de la CRST total respecto al baseline fue del 69% ($53,7 \pm 12,2$ vs $17,3 \pm 6$). La mejoría calidad de vida percibida (EQ5D) fue del 70%.

Conclusión: Esta es la primera experiencia reportada de talamotomía bilateral mediante HIFU para el tratamiento del TE. Nuestros datos sugieren que es segura y potencialmente eficaz. Se requieren estudios mayores para confirmarlo.

EL CONTENIDO EN LCR DE ATP13A2 ESTÁ ELEVADO EN LOS PACIENTES CON PARKINSON IDIOPÁTICO Y SE CORRELACIONA DE MODO INVERSO CON LA TASA DE

CAPTACIÓN DE 123I-IOFLUPANO EN LOS GANGLIOS BASALES

Fernández Espejo, E. ¹; Martín de Pablos, A. ²; Santurtún, A. ³; Calvo Morón, C. ⁴

1. Departamento de Fisiología Médica. Universidad de Sevilla; 2. Servicio de Cirugía. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena; 3. Medicina Legal. Departamento de Fisiología y Farmacología. Universidad de Cantabria; 4. Servicio de Medicina Nuclear. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena

Objetivos: La enzima ATP13A2 está vinculada a la enfermedad de Parkinson (EP). Ningún estudio ha examinado el contenido de ATP13A2 en el líquido cefalorraquídeo (LCR) en cohortes de parkinson idiopático (Epi), o cómo se relaciona el ATP13A2 del LCR con las características clínicas y de neuroimagen de la enfermedad.

Material y métodos: Se empleó ELISA e inmunoblot. La clasificación clínica se llevó a cabo con las escalas de Hoehn-Yahr y UPDRS. La neuroimagen se realizó con DatSCAN SPECT, basada en el radioligando 123I-Ioflupano. Todos los pacientes ($n=20$) y controles ($n=20$) dieron su consentimiento informado.

Resultados: El contenido de ATP13A2 estaba aumentado en el LCR en pacientes con Epi (ELISA e inmunoblot; $p < 0,0001$). Se encontró que los niveles de ATP13A2 en el LCR se correlacionaron negativamente con la tasa de captación específica (SUR) de los ganglios basales (caudado, $p < 0,00001$; putamen, $p < 0,00001$; todas las R de Pearson $> -0,65$). El parámetro SUR es indicativo de la expresión del transportador de dopamina en terminales nigroestriadas dopaminérgicas.

Conclusión: En conclusión, la enzima ATP13A2 está elevada en líquido cefalorraquídeo de los pacientes de Parkinson, y cuanto menor es el contenido de ATP13A2, mayor es la señal dopaminérgica en los ganglios basales, medida con SPECT de 123I-Ioflupano. La inhibición de la actividad endógena de ATP13A2 podría representar una herramienta terapéutica prometedora para la Epi, y podría ejercer efectos beneficiosos sobre la progresión de la enfermedad.

DEPÓSITOS DE TAU Y BETA AMILOIDE EN EL PÁNCREAS DE PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON

Martínez Valbuena, I. ¹; Valentí Azcárate, R. ¹; Amat Villegas, I. ²; Martí Andrés, G. ¹; Marcilla García, I. ³; Baviera, R. ⁴; Tuñón Álvarez, M.T. ²; Luquin Piudo, M.R. ¹

1. Servicio de Neurociencias. Clínica Universitaria de Navarra; 2. Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario de Navarra; 3. Servicio de Neurociencias. Centro de Investigación Médica Aplicada; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe

Objetivos: El objetivo de este trabajo fue evaluar si existían depósitos de tau y beta amiloide en el páncreas de sujetos con enfermedad de Parkinson y demencia por cuerpos de Lewy.

Material y métodos: Estudiamos el tejido pancreático y cerebral de 39 individuos sin alteraciones neuropatológicas evidentes y de 39 sujetos diagnosticados de enfermedad de Parkinson o demencia por cuerpos de Lewy. Se examinó la acumulación de beta-amiloide y tau (diez subtipos diferentes) en el páncreas. Además, se realizaron ensayos de ligadura por proximidad (PLA) para evaluar si la tau y/o el

beta-amiloide interactúan con la amilina y la sinucleína en el páncreas.

Resultados: Se detectaron depósitos de proteína tau citoplasmática y beta-amiloide en células beta pancreáticas de sujetos con enfermedad de Parkinson, así como en sujetos con un perfil neuropatológico normal, pero con antecedentes de diabetes mellitus tipo 2 (DMT2) y en una pequeña cohorte de sujetos de control sin DMT2. Además, proporcionamos la primera evidencia histológica de que la amilina pueden interactuar con el beta-amiloide y la tau en el páncreas de pacientes con sinucleinopatías.

Conclusión: La presencia de inclusiones tanto de tau como de beta-amiloide en las células beta pancreáticas, proporciona nuevas evidencias de la existencia de mecanismos comunes en la patogénesis de la DMT2, la enfermedad de Parkinson y la enfermedad de Alzheimer.

OPICAPONA Y ENTACAPONA COMO COADYUVANTES AL TRATAMIENTO DE LEVODOPA-CARBIDOPA EN PERFUSIÓN INTESTINAL CONTINUA EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON

Martínez Castrillo, J.C.; Pareés Moreno, I.; Sánchez Díez, G.; Alonso Cánovas, A.

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: Estudiar el efecto de los inhibidores de la COMT (opicapona y entacapona) en pacientes con enfermedad de Parkinson en tratamiento de levodopa-carbidopa en perfusión intestinal continua (LCPIC) y con control insuficiente de los síntomas motores.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de pacientes en tratamiento con LCPIC que presentaban fluctuaciones motoras o control motor insuficiente a pesar de ajustar el mismo. Se añadió opicapona para el control motor insuficiente o fluctuaciones predecibles varias veces al día o impredecibles, y entacapona para fluctuaciones predecibles, habitualmente postpandriales. Ambos fármacos se prescribieron en una toma. Cuando se introdujo opicapona se redujo la dosis de levodopa, se mantuvo igual con entacapona. Las fluctuaciones se midieron con el diario de Hauser. Se estudiaron los niveles de homocisteína antes y después del tratamiento. Todos los pacientes recibían suplementos de vitamina B12 y ácido fólico.

Resultados: Dieciséis pacientes, edad media 72,2±6,5 años, evolución 9,5±7,3 años (11 opicapona, 5 entacapona; 8 y 2 con LCPIC 24 horas respectivamente). Todos los pacientes con control motor insuficiente presentaban fluctuaciones motoras (10/11) y 6/11 tenían además fluctuaciones no predecibles. Opicapona redujo el tiempo OFF en 1,2 ± 0,9 horas (rango 0-3,1, p=0,2), y entacapona en 0,2 ± 0,2 (rango 0-0,5). La reducción de dosis de levodopa fue de 16 ± 21 mg/hora, y de dosis extra de 2,1. No hubo diferencias significativas en los niveles de homocisteína.

Conclusión: Opicapona y entacapona pueden ser útiles para el control de las fluctuaciones motoras de pacientes con EP en tratamiento con LCPIC cuando el ajuste terapéutico es insuficiente.

CORRELATOS ESTRUCTURALES Y DE TEORÍA DE GRAFOS DE LOS MÉTODOS DE CLASIFICACIÓN DEL DETERIORO COGNITIVO LEVE EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

Aracil Bolaños, I.; Sampedro, F.; Marín Lahoz, J.; Horta-Barba, A.; Martínez-Horta, S.; González-de-Echavarrí, J.M.; Pérez Pérez, J.

Bejr-Kasem Marco, H.; Pascual Sedano, B.; Boti González, M.A.; Campolongo, A.; Izquierdo Barrionuevo, C.; Pagonabarraga Mora, J.; Kulisevsky Bojarski, J.

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

Objetivos: Definir los correlatos neuronales asociados con los métodos aceptados de clasificación del Deterioro Cognitivo Leve en la Enfermedad de Parkinson (DCL-EP)

Material y métodos: Se reclutaron 53 pacientes con EP no dementes, y se clasificaron respecto a la presencia de DCL-EP de acuerdo a los criterios de Nivel I y Nivel II (PD-CRS y MoCA) de la Sociedad Internacional de Trastornos del Movimiento. Se adquirieron medidas estructurales (grosor cortical y volumen de materia gris) y funcionales (análisis de teoría de grafos) en una resonancia magnética de 3 Tesla.

Resultados: 18 (32%) pacientes se clasificaron como DCL-EP con criterios de Nivel II, 19 pacientes (33%) con PD-CRS y 32 (60%) con MoCA. Las regiones de atrofia fueron distintas entre clasificaciones, pero tanto Nivel-II como PD-CRS mostraron una disminución de volumen de materia gris en el precuneus. En grosor cortical, PD-CRS y MoCA mostraron disminución de grosor en regiones de córtex cingulado anterior, y Nivel-II y PD-CRS mostraron menos grosor cortical de nuevo en precuneus. Las métricas de teoría de grafos mostraron disminución de grado de nodo, densidad de grafo y clustering coefficient en EP-DCL para Nivel-II y PD-CRS, pero no para MoCA.

Conclusión: Las coincidencias clínicas y de neuroimagen entre PD-CRS y Nivel II para los puntos de corte aceptados sugieren que ambas mediciones pueden ofrecer un método robusto de clasificación de pacientes para estudios de neuroimagen. Además, aportan un conjunto de hallazgos que podrían caracterizar las alteraciones estructurales y funcionales del deterioro cognitivo leve en la Enfermedad de Parkinson.

UNA MAYOR CARGA DE SÍNTOMAS NO MOTORES SE ASOCIA A ALTERACIONES DEL SUEÑO EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON. RESULTADOS DEL ESTUDIO COPPADIS

Suárez Castro, E. ¹; Santos García, D. ²; de Deus Fonticoba, T. ¹; Aneiros Díaz, Á.M. ¹; Feal Paineiras, M.J. ²; Paz González, J.M. ²; García Sancho, C. ²; Planellas Giné, L. ³; García Caldentey, J. ⁴; Caballol Pons, N. ⁵; Legarda Ramírez, I. ⁶; Cabo López, I. ⁷; López Manzanares, L. ⁸; Ávila Rivera, M.A. ⁹; Catalán Alonso, M.J. ¹⁰; Nogueira Fernández, V. ¹¹; Borrué Fernández, C. ¹²; Álvarez Sauco, M. ¹³; Vela Desojo, L. ¹⁴; Cubo Delgado, E. ¹⁵; Martínez Castrillo, J.C. ¹⁶; Sánchez Alonso, P. ¹⁷; Alonso Losada, G. ¹⁸; López Ariztegui, N. ¹⁹; Gaston Zubimendi, I. ²⁰; Kulisevsky Bojarski, J. ²¹; Pagonabarraga Mora, J. ²¹; Seijo Martínez, M. ⁷; Ruiz Martínez, J. ²²; Valero Merino, C. ²³; Kurtis Urra, M. ²⁴; González Ardura, J. ²⁵; Prieto Jurczynska, C. ²⁶; Martínez Martín, P. ²⁷

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Arquitecto Marcide-Prof. Novoa Santos; 2. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña; 3. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 4. Servicio de Neurología. Centro Neurológico Oms 42; 5. Servicio de Neurología. Consorci Sanitari Integral, Hospital Moisès Broggi, Sant Joan Despí, Barcelona; 6. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases; 7. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Pontevedra; 8. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 9.

Servicio de Neurología. Consorci Sanitari Integral, Hospital General de L'Hospitalet, L'Hospitalet de Llobregat; 10. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 11. Servicio de Neurología. Hospital Da Costa; 12. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía; 13. Servicio de Neurología. Hospital General de Elche; 14. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón; 15. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Burgos; 16. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; 17. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda; 18. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo; 19. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Toledo; 20. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra; 21. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 22. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 23. Servicio de Neurología. Hospital Arnau de Vilanova; 24. Servicio de Neurología. Clínica Ruber, S.A.; 25. Servicio de Neurología. Hospital Lucus Augusti; 26. Servicio de Neurología. Hospital Rey Juan Carlos; 27. Servicio de Neurología. Centro Nacional de Epidemiología y CIBERNED, Instituto de Salud Carlos III

Objetivos: Los trastornos del sueño son frecuentes y disruptivos en la enfermedad de Parkinson (EP). El objetivo del presente trabajo fue evaluar en una población de pacientes con EP la prevalencia de alteraciones del sueño comparada con un grupo control, su relación con la calidad de vida (CdV), y factores asociados.

Material y métodos: Los datos fueron obtenidos de la evaluación basal del estudio COPPADIS-2015. Se utilizó la PDSS (Parkinson's Disease Sleep Scale) para evaluar el sueño. Se definió como alteración del sueño una puntuación en la PDSS < 82 y/o presentar < 5 en alguno de sus 15 ítems (Svensson y cols. 2012).

Resultados: Un 66.1% de los pacientes (459/694) frente a un 33.3% de los controles (69/207) presentó alteración del sueño ($p < 0.0001$), siendo la puntuación en la PDSS menor en el grupo de pacientes (114.9 ± 28.8 vs 132.8 ± 16.3 ; $p < 0.0001$). La CdV fue peor en el grupo de pacientes con alteración del sueño (PDQ-39, 19.3 ± 14 vs 13 ± 11.6 [$p < 0.0001$]; EUROHIS-QOL8, 3.7 ± 0.5 vs 3.9 ± 0.5 [$p < 0.0001$]). La carga total de síntomas no motores (NMSS; OR=1.029; IC95% 1.015-1.043; $p < 0.0001$) y el comportamiento impulsivo (QUIP-RS; OR=1.054; IC95% 1.009-1.010; $p = 0.018$) se asociaron de forma independiente a la presencia de alteración del sueño. El 34.3% de los pacientes con alteración del sueño presentaba una carga muy severa

de síntomas no motores (NMSS > 70) frente al 11.2% de aquellos sin alteración del sueño ($p < 0.0001$).

Conclusión: Las alteraciones del sueño son frecuentes en la EP y se asocian a una peor CdV y mayor carga de síntomas no motores.

EFFECTOS DEL ENTRENAMIENTO CON NEUROFEEDBACK MOTOR DE REALIDAD VIRTUAL GUIADO POR EEG EN LA ESTABILIDAD DE PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON

Andreo Jover, J. ¹; Arroyo, A. ¹; Serrano López, P. ¹; Serrano, I. ²; Del Castillo, M.D. ²; Rocon, E. ²; Romero, J.P. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Beata María Ana. HH. Hospitalaria Sgdo. C. de Jesús; 2. Servicio de Ingeniería. Centro Superior Investigaciones Científicas Arganda del Rey

Objetivos: Demostrar los efectos de un entrenamiento de Neurofeedback (NFB) con realidad virtual (RV) y un protocolo motor guiado por EEG en la estabilidad y marcha de pacientes con Enfermedad de Parkinson (EP).

Material y métodos: La Inestabilidad Postural (IP) se inicia en etapas iniciales y se relaciona con la reducción en el área de Límites de estabilidad (LOS). Estudios previos han probado que el entrenamiento con NFB mejora el equilibrio en pacientes inestables y reduce el número de caídas. Se reclutaron 20 pacientes (HY I-III, UPDRS III 15.60 ± 8.46) no dementes y se dividieron en 2 grupos (11 pacientes en el grupo experimental y 9 en el grupo de control). La intervención fue de 8 sesiones de 30 minutos usando oculus googles para NFB (5 escenarios diferentes de 6 minutos). Se realizaron 3 medidas de UPDRSIII, Up and Go test (UG), pruebas instrumentales de LOS estáticos y la evaluación de riesgo de caídas (ROF).

Resultados: Reducción en el tiempo UG y puntuación ROF y aumento en LOS en el grupo experimental ($F(1,13) = 5.25$, $p = 0.031$) entre la medida A y B. Ninguna diferencia significativa en el grupo de control.

Conclusión: Los efectos pueden reflejar cambios estables de la actividad cerebral local por el uso de RV+NFB. La mejora en el tiempo de UG y la prueba de ROF puede producir una mejoría en la calidad de vida del paciente. Hay una necesidad de un estudio mayor y controlado con placebo de NFB, incluyendo estadios más graves de la enfermedad.

COMUNICACIONES POSTER

Ataxias P

ATAXIA ESPINOCEREBELOSA FAMILIAR (SCA48) CON SÍNDROME COGNITIVO-AFECTIVO PRECOZ

López Villegas, D. ¹; Mur Milà, E. ²; Abellán Vidal, M.T. ¹; Martínez Casamitjana, M.I. ¹; González Vidal, E. ¹; Ispuerto González, L. ³; Lozano Sánchez, M. ⁴; Rodríguez-Revenga, L. ⁵

1. Servei de Trastorns Cognitius i Psicogeriatria. Institut de Neuropsiquiatria i Addiccions, Centre Emili Mira, Parc de Salut Mar, Barcelona; 2. Servei de Psiquiatria. Institut de Neuropsiquiatria i Addiccions, CSMA, Parc de Salut Mar, Barcelona; 3. Unidad de Enfermedades Neurodegenerativas y Trastornos del Movimiento. Departamento de Neurociencias. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 4. Departamento de Neurociencias. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 5. Departamento de Bioquímica y Genética Molecular. Hospital Clínic de Barcelona. IDIBAPS. CIBERER ISCIII. PERIS SLT002/16/00174. FIS PI17/01067

Objetivos: Las ataxias hereditarias son un grupo de trastornos heterogéneo clínica y genéticamente. Solo en las ataxias-hereditarias-espinocerebelosas-autosómicas-dominantes (SCA) se han descrito unas 50-mutaciones. Recientemente se ha descrito una nueva ataxia-espinocerebelosa (SCA48) por mutaciones en el gen STUB1 con síndrome cognitivo-afectivo precoz (Genis y col.2018). Objetivo Describir una nueva familia con SCA48 para ampliar el conocimiento sobre el fenotipo asociado.

Material y métodos: Sujeto 1 (probando), 40-años. Clínica-inicial: A los 33-años trastorno-depresivo, disartria y disfunción-frontal-leve. RM-cerebral-2012: Normal. Antecedentes-familiares de demencia de inicio-precoz. Evolución: leve-alteración de la marcha. RM-cerebral-2016: Atrofia cerebelosa. Se revaloraron los antecedentes-familiares y se consolidó la sospecha de una posible ataxia hereditaria. Sujeto 2 (madre), 62-años. Clínica-inicial: Antes de 40-años trastornos conductuales y deterioro cognitivo fronto-subcortical. Diagnosticada de probable-Demencia-fronto-temporal. Evolución: ataxia y disartria. Sujeto 3 (tía), 60-años. Asintomática. Exploración-neurológica: disartria y ataxia-leve. Sujeto 4 y 5 (hermanos). Asintomáticos. Exploración-neurológica: normal. En el probando (sujeto 1) se realizó screening de las SCA conocidas más frecuentes.

Resultados: Se descartaron SCA1,2,3,6,7, DRPLA I FXTAS y también expansión-C9orf72. El paciente fue incluido para estudio por secuenciación del exoma completo, detectándose la mutación c.823_824delCT, p.Leu275Aspfs*16 en el gen STUB1, mutación que fue confirmada posteriormente por secuenciación Sanger. Se realizó estudio familiar en 4 sujetos confirmándose la presencia de la mutación en los dos sujetos con afectación clínica a(2y3).

Conclusión: El estudio por secuenciación del exoma completo es un abordaje eficaz y necesario para detectar nuevas mutaciones. Al igual que en la familia previamente descrita, nuestros pacientes también presentan síntomas cognitivos y conductuales precoces. El síndrome cognitivo-afectivo precoz parece ser una característica de esta nueva

SCA y explicar porque algunos pacientes podrían ser inicialmente diagnosticados de otros trastornos-neurodegenerativos.

USO COMPASIVO DE LA FAMPRIDINA EN LA PARAPARESIA ESPÁSTICA HEREDITARIA: A PROPÓSITO DE UN CASO

Santos Pinto, A.; Lomas Meneses, A.; Velayos Galán, A.; Pacheco Jiménez, M.; Domingo Santos, A.; García Ruiz, R.; Carmona Moreno, B.; Ortega Suero, G.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.

Objetivos: La fampridina es un inhibidor de los canales de potasio voltaje-dependientes que actualmente tiene indicación terapéutica en pacientes con E.M con trastorno de la marcha. No obstante, se ha probado también en pacientes con daño medular crónico donde se observó una mejoría de la espasticidad.

Material y métodos: Presentamos el caso de un paciente de 55 años con paraparesia espástica hereditaria (PEH) en el que se inició fampridina como uso compasivo para mejorar la marcha.

Resultados: Varón de 55 años, sin antecedentes familiares de interés, que inició a los 45 años cuadro insidioso progresivo de dificultad para caminar, sensación de rigidez en ambas piernas y leve debilidad, precisando desde hace 2 años 2 muletas para la deambulación. En la exploración neurológica presenta paraparesia global 4/5 con espasticidad en isquiotibiales y gemelo/sóleo bilateral (Aspworth 2-3/4) y piramidalismo en miembros inferiores, con hipopalestesia grave distal y marcha paretoespástica en tijera (T25F: 12,2 s). El estudio genético resultó positivo para PEH por mutación patogénica c.1082>t,p (pro261Leu) en el gen SPAST/SPG4. Se probaron antiespásticos como tizanidina, baclofeno, diazepam, y también cannabinoides mal tolerados o sin gran mejoría. Por último, se añadió fampridina observándose una mejoría objetiva (T25F) y subjetiva (escala de valoración personal) con un claro empeoramiento con los olvidos de tomas.

Conclusión: Fampridina puede ser una opción terapéutica a plantear en pacientes jóvenes con PEH, con el objetivo de mejorar la calidad de la marcha y por tanto su funcionalidad.

EPIDEMIOLOGIA DE ATAXIAS Y PARAPARESIAS ESPÁSTICAS EN HUELVA

Martínez Fernández, E.M. ¹; Carrasco Salas, P. ²; Oropesa Ruiz, J.M. ¹; Mendez Del Barrio, C. ¹; Pizarro Sánchez, M. ³; Bernaldez Domínguez, P. ⁴; Serrano Munuera, C. ⁵

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Juan Ramón Jiménez; 2. Servicio de Radiología. Hospital Juan Ramón Jiménez; 3. Servicio de Neurofisiología. Hospital General Juan Ramón Jiménez; 4. Servicio de Radiología. Hospital General Juan Ramón Jiménez; 5. Servicio de Neurología. Hospital St Joan de Déu

Objetivos: El objetivo del estudio fue analizar la prevalencia de SCA y SPG en la provincia de Huelva.

Material y métodos: Se analizó la base de datos de pacientes atendidos en consulta de neuromuscular/enfermedades raras de referencia provincial. Se incluyeron los pacientes con SCA o SPG > 14 años con mutaciones patogénicas/probablemente patogénicas confirmadas, familiares afectos o edad de inicio < 50 años.

Resultados: Se evaluaron en consulta 42 pacientes con SCA (27 AD y 15 AR) y 15 pacientes con SPG (8 AD y 7 AR). La distribución de los subtipos de SCA fue: 15 pacientes de 7 familias con SCA37, 10 Friedreich, 4 SCA3, 2 con ataxia espástica de Charlevoix-Saguenay, 1 apraxia oculomotora tipo 2, 1 ataxia-telangiectasia y 9 aún sin filiar. En el caso de los pacientes con SPG la distribución fue: 3 SPG4, 3 SPG11, 3 SPG48, 1 SPG35, 1 con Displasia Oculodentodigital y 4 sin filiar. Es de destacar que los 15 pacientes con SCA 37 eran de la zona de Huelva-costa.

Conclusión: La prevalencia de SCA AD, SCA AR, SPG AD y SPG AR fue de 5, 2.9, 1.3 y 1.5/100.000 habitantes. Quedaron sin diagnóstico solo un 21% pacientes con SCA y 29% pacientes con SPG lo que es achacable a la utilización habitual de estudios genéticos por secuenciación masiva y al estudio específico de la inserción patológica característica de SCA37; ataxia descrita recientemente en España. SCA 37 es el tipo de ataxia más prevalente en Huelva. Su agrupamiento en la zona de Huelva-Costa hace pensar en un efecto fundador.

¿UN GEN, VARIOS MECANISMOS MOLECULARES? MUTACIÓN PUNTUAL EN GEN BEAN COMO CAUSA DE SCA31

Adames Gómez, A.D. ¹; Jesús Maestre, S. ¹; Macías García, D. ²; Carrillo García, F. ¹; Gómez Garré, P. ¹; Mir Rivera, P. ¹

1. Servicio de Neurociencias. Hospital Virgen del Rocío; 2. Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos: La ataxia espinocerebelosa tipo 31 (SCA31) se asocia a expansión intrónica de pentanucleótido (TGGA) en el gen BEAN (Sato et al). Objetivo: Describir un caso de ataxia espinocerebelosa asociada a una mutación puntual en BEAN potencialmente patogénica.

Material y métodos: Mujer de 49 años, hermano de 51 años con clínica similar con inicio en la tercera década, 2 hermanos sanos y padres no consanguíneos, quien a los 31 años presenta inestabilidad de la marcha que ha ido progresando lentamente, asociada a disartria. Además, dificultades manipulativas en miembros superiores, mantiene marcha autónoma con apoyo y es independiente para actividades básicas. En exploración cuadro cerebeloso puro y REMs hipoactivos. SARA 17 pts. Ha sido valorada en unidad de trastornos del movimiento aplicándose el protocolo de estudio en pacientes con ataxia cerebelosa.

Resultados: En dicho estudio se han descartado causas secundarias, con evidencia de atrofia cerebelosa en RM de cráneo, y como hallazgo relevante polineuropatía axonal en estudio neurofisiológico. En vista de antecedentes familiares se postuló origen hereditario y se solicitó panel expandido de ataxias, con el hallazgo de mutación puntual c.31C>T; p.(Arg11*) en el gen BEAN que produce codón stop, y que también ha sido encontrada en otro paciente con ataxia según reporta el laboratorio, aunque no ha sido descrita como causal de SCA31 en bases de datos. Hemos valorado a su hermano, con clínica similar, dependiente para actividades básicas, en espera de resultados de estudio de segregación.

Conclusión: Postulamos posible mecanismo molecular de mutación puntual en gen BEAN como causal de SCA31 en los casos valorados.

CEREIDOLIPOFUCINOSIS TIPO 2 (CLN2) ATÍPICA DE INICIO TARDÍO

Adames Gómez, A.D. ¹; Garzón Maldonado, F.J. ²; Pérez Errazquin,

F. ²; Gómez Heredia, M.J. ²; Jesús Maestre, S. ¹; Macías García, D. ³; Carrillo García, F. ¹; Gómez Garré, P. ¹; Mir Rivera, P. ¹

1. Servicio de Neurociencias. Hospital Virgen del Rocío; 2. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Virgen de la Victoria; 3. Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos: Mutaciones en gen TTP1 se asocian a 2 variantes alélicas CLN2 (inicio 2-3 años, retraso mental, epilepsia, ceguera) y SCAR7 (ATX/MYC-TTP1) o ataxia hereditaria recesiva tipo 7. Objetivo: Describir un caso de paciente con ataxia leve de inicio en la 3era década y mutación en homocigosis en TTP1

Material y métodos: Mujer de 42 años, padres no consanguíneos, 4 hermanos sin enfermedades neurológicas, con retraso en adquisición del lenguaje, antecedentes de migraña crónica y distrofia retiniana, que presenta tartamudeo desde la infancia; a los 31 años inicio de sensación de inestabilidad de la marcha, asociada a movimientos involuntarios en miembro inferior izquierdo. Fue valorada en unidad de trastornos del movimiento

Resultados: En exploración a destacar habla espasmódica, movimientos oculares normales, REMs hipoactivos de forma global, dificultad para realizar tándem y postura distónica distal en miembro inferior izquierdo con la acción. Se valora mediante protocolo de unidad para Ataxia crónica. A destacar OCT con pérdida de capa de fotorreceptores en ambos ojos, RM de cráneo y estudio neurofisiológico ENG/EMG normales. Se solicita panel genético de ataxias hereditarias con hallazgo de mutación “missense” en homocigosis c.1340G>A p.(Arg447His) en TTP1; se realiza estudio de segregación confirmando presencia de una mutación en cada uno de sus progenitores.

Conclusión: Consideramos la mutación p.(Arg447His) en TTP1 como causal de cuadro clínico, pudiendo catalogarlo como CNL2 “protracted” o atípica de inicio tardío, como se ha descrito en 2 casos con esta mutación.

LA “ATAXIA DA COSTA DA MORTE” LLEGA AL MEDITERRÁNEO: DESCRIPCIÓN DE DOS CASOS DE SCA 36 DIAGNOSTICADOS EN EL AÑO 2018 EN UN HOSPITAL TERCARIO

Serrano Serrano, B.; Leiva Santana, C.; Elvira Soler, E.; Heras Pérez, A.; López González, F.; Moliner Castellano, S.; Guevara Dalrymple, N.; Monge Argilés, J.A.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante

Objetivos: Comunicamos dos casos de pacientes diagnosticados de SCA 36 en el año 2018.

Material y métodos: Pacientes con diagnóstico genético de SCA 36 en 2018 en un hospital terciario.

Resultados: Dos hermanos estudiados: una mujer de 64 años con clínica progresiva de 15 años de evolución y un varón de 53 años con clínica progresiva de 10 años de evolución consistente en síndrome cerebeloso, hipoacusia, hiperreflexia y leve disfagia. Afectación de la madre, otro hermano, un tío y el abuelo maternos, no estudiados. Se descartó origen tóxico-metabólico, autoinmune y paraneoplásico. RM encefálica con discreta atrofia cerebelosa. DATSCAN negativo. Genética para otras SCA, DRPLA y ataxia de Friedrich negativas. En 2018 genética para SCA 36 positiva con >65 repeticiones en el gen NOP56.

Conclusión: La SCA 36 es un tipo de ataxia espinocerebelosa autosómica dominante debida a la expansión del hexanucleótido GGCCTG en el intrón 1 del gen NOP56, de inicio tardío y lenta progresión. Los pacientes además de ataxia pueden presentar atrofia y fasciculaciones en lengua y extremidades, hipoacusia e hiperreflexia. Diagnosticada por primera vez en Japón, en España es conocida como la “Ataxia da Costa da Morte” por su elevada incidencia en esa región, aunque se han descrito más casos en otras localizaciones. Conocer las manifestaciones clínicas típicas como las que presentaban nuestros pacientes, y la disponibilidad de un diagnóstico genético nos facilitará la detección de más casos en un futuro y el estudio de su distribución geográfica.

HALLAZGOS CLÍNICOS EN 3 FAMILIAS CON APRAXIA OCULOMOTORA TIPO 2 (AOA2) POR MUTACIÓN HOMOCIGOTA EN C.5308_5311DEL

Hernández Tost, H.; Montón Álvarez, F.; Rodríguez Álvarez-Cienfuegos, J.; González Coello, V.; Rodríguez Baz, I.

Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de Candelaria

Objetivos: Se describen los hallazgos clínicos en 4 pacientes de 3 familias no relacionadas con la presencia en homocigosis de una variante patogénica en el gen SETX.

Material y métodos: Análisis de las historias clínicas y revisión de la literatura

Resultados: En las tres familias se obtuvo la mutación homocigota c.5308_5311del (p.Glu1770Ilefs*15). El cuadro clínico de las pacientes fue bastante homogéneo y de acuerdo con la presentación típica de AOA2: inicio en edad juvenil (13-17 años) de curso progresivo consistente en ataxia pancerebelosa y arreflexia osteotendinosa generalizada. En todos las pacientes se objetivó una neuropatía axonal en el estudio neurofisiológico, una atrofia pancerebelosa en las pruebas de neuroimagen, niveles séricos elevados de la alfafetoproteína, así como hallazgos compatibles con una afectación frontal de grado variable en el estudio neuropsicológico. La apraxia oculomotora se encontró en uno de los 4 pacientes. En todos los casos la evolución de la enfermedad ha condicionado severas secuelas motoras (Escala de valoración SARA 20-26).

Conclusión: La ataxia con apraxia oculomotora tipo 2 supone la segunda causa más frecuente en Europa de ataxia autosómica recesiva tras la ataxia de Friedreich. Es causada por mutaciones de la senataxina (SETX) en el cromosoma 9 (9q34). Es llamativa la presencia de la misma mutación en homocigosis que provienen de 3 familias diferentes, siendo esta mutación una variante infrecuente de esta enfermedad. Los hallazgos clínicos son homogéneos con respecto a la presentación clásica descrita en la literatura, incluyendo el grado variable encontrado de la apraxia oculomotora.

DOS CASOS DE PRESENTACIÓN CLÍNICA ATÍPICA DE ATAXIA-TELANGIECTASIA

Cerdán Santacruz, D.M.¹; Eguizábal Aguado, J.I.¹; Gil Armada, P.¹; Berrío Suaza, J.¹; Castrillo Sanz, A.¹; Jiménez Escrig, A.²; Duarte García, J.¹

1. Servicio de Neurología. Hospital General de Segovia; 2. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: La ataxia-telangiectasia (AT) es una enfermedad neurodegenerativa de herencia autosómica recesiva, que puede manifestarse mediante multitud de trastornos del movimiento, acompañándose de telangiectasias conjuntivales, cutáneas, inmunodeficiencia y cáncer. Describimos dos casos con presentación clínica atípica.

Material y métodos: Hermanos de 40 y 52 años (de un total de 4) que comenzaron a los 5 y 12 respectivamente con tics faciales de predominio orolingual, así como movimientos de anteropulsión de cuello y mandíbula de características distónicas y movimientos coreicos en extremidades. Insidiosamente se añaden ataxia y alteración de la motilidad ocular, objetivándose en la exploración apraxia oculomotora. Actualmente el mayor realiza transferencias en silla de ruedas, pero el menor continúa manteniendo marcha autónoma con apoyos. No tienen telangiectasias a ningún nivel, no han padecido nunca infecciones respiratorias y presentan una larga supervivencia.

Resultados: En la analítica se observa alfa-fetoproteína (AFP) de 40'97 y 24'53, estudio de neuroimagen con atrofia cerebelosa y en la electromiografía: neuropatía sensitivo-motora axonal. Progresivamente se solicitaron estudios genéticos de diferentes ataxias, incluida la ataxia cerebelosa con apraxia oculomotora tipo 2. Tras resultar todos negativos, se solicita finalmente estudio genético para AT, siendo positivo en ambos hermanos.

Conclusión: Aunque ambos pacientes tenían elevación de AFP, la ausencia de telangiectasias y síntomas sistémicos de inmunodeficiencia o cáncer demoró su diagnóstico. Queremos resaltar la importancia de solicitar el estudio genético de AT ante pacientes con elevación de AFP y presencia de trastornos del movimiento (dado su vasto espectro de manifestaciones) a pesar de que los pacientes no tengan otros síntomas guía característicos de la enfermedad.

VARIANTES FENOTÍPICAS DE LA ATAXIA ESPINOCEREBELOSA 28

Sánchez Refolio, A.¹; Micheli, I.C.²; Fernández Navarro, J.²; Zapata Macías, B.²; Rashid Abdu Rahim López, R.²

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta del Mar; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitario Puerta del Mar

Objetivos: Recalcar la variabilidad fenotípica de la ataxia espinocerebelosa 28 (SCA 28). Y posible fenómeno de anticipación.

Material y métodos: Recopilación de datos clínicos, examen físico y pruebas complementarias de una familia con SCA 28.

Resultados: Caso índice: varón de 26 años. Comienza a los 17 años con inestabilidad de la marcha lentamente progresiva. Con 21 años se añade diplopia ocasional y dismetría bilateral. Posteriormente asocia disartria escándida. Antecedentes familiares: abuelo paterno con inestabilidad de la marcha (no estudiado); 2 tíos, una prima y su padre con síntomas neurológicos: El padre comenzó a los 54 con disartria escándida. Al año: marcha atáxica y dismetría bilateral. A los 56: diplopia esporádica. La tía a los 59 años presenta ptosis bilateral, nistagmo y diplopia asociando ataxia lentamente progresiva. El tío a los 49 años se objetiva parálisis supranuclear de la mirada, dismetría y ataxia de tronco. A los 65 con ptosis bilateral. La prima comienza a los 32 años con marcha atáxica. La resonancia craneal muestra atrofia del vermis y de ambos hemisferios cerebelosos. En el caso índice es normal. Estudio genético mediante secuenciación exómica: variante

c.1996A>G(p.Met666Val) en el exón 16 del gen AFG3L2. Diagnóstico: SCA 28.

Conclusión: La SCA 28 (herencia autosómica dominante) resulta de la mutación en el gen AFG3L2 relacionado con diversas funciones mitocondriales. Se estima una penetrancia completa con fenotipo diverso, caracterizado por ataxia, aunque puede asociar ptosis, oftalmoparesia, disartria y, ocasionalmente, disfagia. Versatilidad en la edad de inicio, mostrando en nuestra serie de casos un fenómeno de anticipación hasta ahora no descrito.

Cefaleas P1

ESTUDIO NACIONAL MULTICÉNTRICO SOBRE EL MANEJO TERAPÉUTICO EN NEURALGIA DEL NERVO TRIGÉMINO IDIOPÁTICA Y CLÁSICA REALIZADO POR NEURÓLOGOS DEL GRUPO JGECSN

Mínguez-Olaondo, A.¹; Morollón Sánchez-Mateos, N.²; García Azorín, D.³; González- García, N.⁴; Camiña Muñiz, J.⁵; González Quintanilla, V.⁶; Ruiz Piñero, M.⁷; López-Veloso, A.C.⁸; López- Bravo, A.⁹; Rubio Flores, L.¹⁰; Alpuente Ruiz, A.¹¹; Belvís Nieto, R.¹²; Irimia Sieira, P.¹³; Gago-Veiga, A.¹⁴; Torres Ferrus, M.¹¹; Santos Lasaosa, S.¹⁵

1. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Mútua de Terrassa; 3. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; 4. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 5. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases; 6. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 7. Servicio de Neurología. Hospital Universitario San Juan de Alicante; 8. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín; 9. Servicio de Neurología. Hospital Reina Sofía; 10. Servicio de Neurología. Hospital General de Villalba; 11. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 12. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 13. Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra; 14. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 15. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos: Describir la práctica clínica y terapéutica en el manejo de la neuralgia del nervio trigémino (NT) y compararla con lo que indica la Guía Oficial de Práctica Clínica en Cefaleas de 2015 del Grupo de Estudio de Cefaleas de la Sociedad Española de Neurología (GECSN).

Material y métodos: Estudio multicéntrico descriptivo retrospectivo, de pacientes con NT valorados desde noviembre 2018 a mayo 2019. Variables primarias: fármaco prescrito, motivos para su prescripción, línea de tratamiento y respuesta. Variables secundarias: perfil de pacientes, características del dolor, tiempo de evolución de la enfermedad. Estudio aprobado por el comité ético de investigación Grupo Hospitalario Quirónsalud Barcelona.

Resultados: 162 pacientes con NT idiopática y clásica de 14 centros españoles, con edad media de 62,57±16,24 años con dolor predominantemente derecho. El tiempo medio desde el inicio de los síntomas hasta el diagnóstico fue de 2 años 3 meses y 14 días. Como primera opción terapéutica se escogió carbamazepina (42%), seguido de gabapentina (15,4%) y pregabalina (14,2%), elecciones basadas en la experiencia personal. Como segunda opción se

escogió eslicarbazepina, oxcarbazepina y lacosamida. Las opciones intervencionistas se valoraron a partir del segundo fallo terapéutico. En el 51,2% se consideró que el dolor estaba controlado.

Conclusión: La carbamazepina es el fármaco de elección en la mayoría de los pacientes, lo que coincide con las recomendaciones de la guía del GECSN. El 30% fueron tratados con gabapentina y pregabalina, fármacos no considerados de primera línea. La elección de los fármacos se basa fundamentalmente en la experiencia personal.

DIFERENCIAS DE PERFIL Y EVOLUCIÓN DE LA NEURALGIA DEL NERVO TRIGÉMINO EN PACIENTES CON Y SIN ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Mínguez-Olaondo, A.; Andrés-Marín, N.; Arruti González, M.; Castillo-Triviño, T.

Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea

Objetivos: El tratamiento de la neuralgia del nervio trigémino (NT) relacionada con la esclerosis múltiple (EM) es menos eficaz y más refractario. No hay consenso sobre el manejo terapéutico de elección. Objetivo: Describir y resaltar las diferencias de la NT en EM.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo comparativo de 24 pacientes: 12 con NT y EM de una consulta monográfica de EM y 12 sin EM (no-EM) recogidos consecutivamente de una consulta de neurología general. Descripción de características demográficas, tiempo desde los síntomas hasta el diagnóstico de NT y tratamientos requeridos y su respuesta.

Resultados: Edad media actual de pacientes con EM es 57,42±9,33 años y no-EM 65,50±14,56 años. No existen diferencias significativas en sexo y edad media de inicio de síntomas/diagnóstico. Localización del dolor: En EM afecta más a V3 (41,7%) vs en no-EM a V2 (41,7%) (p=0,07) y en ambos derecha. Media de la cantidad de fármacos requeridos: En EM es 4,64±3,32 y en no-EM 3,7±3,77. Los más utilizados en ambos grupos en conjunto: carbamazepina (56,5%), eslicarbazepina (43,5%) y amitriptilina (34,8%) siendo en el subgrupo de EM lacosamida (50%) más utilizada que amitriptilina (p=0,03). Han requerido tratamiento no farmacológico 3 (25%) de EM y 1 (8,3%) no-EM. Existe refractariedad al tratamiento en 8 (66,7%) de EM y 1 (8,3%) no-EM (p=0,009).

Conclusión: En nuestro estudio, en EM hay un mayor número de fármacos requeridos y mayor refractariedad al tratamiento, requiriendo más tratamientos no farmacológicos en comparación con pacientes no-EM. No existen grandes diferencias en los fármacos utilizados con respecto a los no-EM.

DESCRIPCIÓN DE UNA COHORTE DE PACIENTES DE LA CONSULTA MONOGRÁFICA DE ENFERMEDADES DESMIELINIZANTES CON NEURALGIA DEL NERVO TRIGÉMINO

Mínguez-Olaondo, A.; Arruti González, M.; Andrés-Marín, N.; Castillo-Triviño, T.

Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea

Objetivos: Conocer la prevalencia de neuralgia del nervio trigémino (NT) en una cohorte de pacientes valorados en una consulta monográfica

de enfermedades desmielinizantes durante los últimos 3 años y estudiar sus características.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes con NT que acuden a la consulta monográfica de enfermedades desmielinizantes. Se describen las características básicas de la muestra obtenida, así como la estrategia terapéutica y la respuesta a la misma.

Resultados: Se valoraron 594 pacientes con esclerosis múltiple (EM), síndrome clínico aislado (SCA), síndrome radiológico aislado (RIS): 541 EM, 53 SCA/RIS. De ellos 12 (58% mujeres) tenían el diagnóstico de NT (2,03%) (10 EM, 2 SCA). En 2 (16,7%) el diagnóstico de NT precedió al de EM/SDA. Todos requirieron tratamiento farmacológico, 8 (66,7%) >1 fármaco, siendo la NT la principal queja de la consulta. Los fármacos más utilizados fueron carbamazepina (54,5%), eslicarbazepina (54,5%), lacosamida (54,5%) y amitriptilina (45,5%). En 3 de los pacientes se realizó tratamiento no farmacológico (25%) a una media de 16 años desde el diagnóstico de NT. En los tres se realizó termocoagulación por radiofrecuencia y en uno de ellos en un segundo tiempo descompresión percutánea, con beneficio total en 1 de ellos, parcial en otro e insatisfactorio en el tercero.

Conclusión: En nuestra muestra, la prevalencia de NT en enfermedades desmielinizantes es similar a la literatura. Es causa de consulta que ha precedido al diagnóstico en el 16,7% y motivo de empeoramiento de calidad de vida en 66,7%, con una respuesta farmacológica y no farmacológica parcialmente satisfactoria.

POTENCIALES EVOCADOS VISUALES EN 3 PACIENTES CON SÍNDROME DE ALICIA EN EL PAÍS DE LAS MARAVILLAS

Franco Salinas, A.; Castro Ortiz, A.; Camacho Nieto, A.; Ruiz-Escribano Menchén, L.; Requena Ollez, A.; Alcaide Mejía, C.; Velantía Villa, J.; Maya Patiño, O.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Ciudad Real

Objetivos: Describir la relación entre la presencia de amplitudes aumentadas en el estudio de los Potenciales Evocados Visuales (PEV) en sujetos con Síndrome de Alicia en el país de las Maravillas (SAPM).

Material y métodos: La mayoría de los estudios publicados describen alteraciones en los PEV en pacientes con migraña con aura visual (MA). Reportan amplitudes transitoriamente aumentadas, N75-P100 y/o P100-N145, sobre todo en sujetos con MA en comparación con los sujetos con migraña sin aura (MSA), con otros tipos de cefalea primaria (CP) y con los sujetos control. Así mismo se ha notificado sobre estados estable (EE) durante los intervalos sin ataques, también mayor en sujetos con MA. Una proporción menor de investigaciones han encontrado lo opuesto, amplitudes reducidas. También han sido mencionadas asimetrías transitorias en las amplitudes de VEP en EE, tanto en los componentes P100 como N70, relacionados o no con la lateralidad del aura visual. Así mismo, se ha observado una asimetría interhemisférica significativa de la amplitud del componente N30 en el grupo con MA. La información publicada sobre los resultados en los PEV en paciente con SAPM es escasa.

Resultados: En nuestros 3 pacientes diagnosticados de SAPM, los resultados de los PEV, realizados durante las crisis y en los periodos intercríticos, demostraron un marcado aumento de las amplitudes P100-N145 en comparación con los sujetos normales.

Conclusión: Dado que se pueden observar los mismos hallazgos en los PEV tanto en pacientes con MA como en pacientes con SAPM,

postulamos la existencia de alguna anomalía pato-fisiológica subyacente común en estas dos afecciones.

DOS PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE CEFALEA ASOCIADO A DÉFICIT NEUROLÓGICO Y PLEOCITOSIS LINFOCITARIA EN EL LCR

Franco Salinas, A.; Corrales Arroyo, M.J.; Camacho Nieto, A.; Ruiz-Escribano Menchén, L.; Villanueva Ruiz, F.J.; Quirós Illán, L.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Ciudad Real

Objetivos: Comunicar 2 casos documentados de síndrome de Cefalea asociada a Déficit Neurológico y Pleocitosis linfocitaria (HaNDL, por sus siglas en inglés), de características atípicas.

Material y métodos: HaNDL es un trastorno con cefalea asociada a déficit neurológicos transitorios y pleocitosis linfocitaria. A pesar de la recurrencia de los síntomas, en prácticamente la totalidad de casos se resuelve en el plazo máximo de 3 meses y rara vez presenta recurrencias. Generalmente afecta a varones entre los 30 a 40 años, aunque puede afectar incluso a niños. A pesar de la sintomatología dramática, su etiología desconocida y de no disponer de tratamiento específico en la actualidad, tiene un excelente pronóstico.

Resultados: Se trata de dos varones de 32 y 56 años, sin antecedentes de interés, que ingresaron en nuestro servicio con focalidad aguda y diagnóstico de evento vascular. En ambos el cuadro inició con cefalea intensa de características migrañosas que a las pocas horas se asoció de clínica hemi-sensitiva y hemi-motora derechas y posteriormente de afasia mixta. Tras su ingreso, se realizó estudio vascular completo que descartó dicha etiología. En los días posteriores presentaron episodios de déficit neurológicos autolimitados. El análisis del LCR demostró pleocitosis linfocitaria con normalidad en el resto de los parámetros. Los eventos fueron autolimitados y tras unas semanas se encontraron asintomáticos. En los controles ambulatorios no presentaron nuevos episodios, negando la recurrencia de focalidad neurológica.

Conclusión: HaNDL es un diagnóstico poco frecuente y probablemente infradiagnosticado. Se debe considerar como diferencial en los casos autolimitados y recurrentes de déficit neurológicos asociados a cefalea.

PRIMER CASO ESPAÑOL DE BATH-RELATED HEADACHE

Morollón Sánchez-Mateos, N.; Belvís Nieto, R.; Aceituno González, A.; Yague, S.; Sotoca Fernández, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Quirón Dexeus

Objetivos: Introducción: La cefalea relacionada con el baño suele tener un inicio abrupto, intensidad severa, duración de 10 minutos a 9 horas. Remite espontáneamente tras un periodo de 1 semana a 3 meses. No está clara la etiología, puede ser secundaria a un síndrome de vasoconstricción cerebral reversible, a una respuesta exacerbada del sistema simpático cutáneo, o bien ser una cefalea en trueno idiopática.

Material y métodos: Paciente: Mujer de 50 años, con antecedentes de dislipemia controlada con dieta y dermatitis atópica, acude a consulta por 3 episodios en 1 semana de cefalea intensa con aparición brusca cada vez que se duchaba. El dolor se localizaba en vértex, opresivo, con vómitos, de 4-5 horas de duración, mejorando parcialmente con

Dexketoprofeno. No había diferencias con respecto a la temperatura del agua, tampoco aparición tras actividad sexual. La paciente estaba en perimenopausia. RM craneal con angio intracraneal fue normal, así como MAPA. No precisó tratamiento por resolución espontánea.

Resultados: Discusión: Al igual que en otros casos descritos, nuestra paciente era de edad media y estaba en contexto de fluctuaciones hormonales. No se encontraron signos de vasoconstricción cerebral en neuroimagen, realizada tras 2 semanas de la resolución del cuadro. Hay un predominio de casos en población asiática, habiéndose reportado sólo 2 casos americanos, 1 africano y 1 europeo.

Conclusión: Presentamos el primer caso español de cefalea relacionada con el baño. Puede que este tipo de cefalea esté infradiagnosticada, es importante reportar nuestra experiencia para aprender más sobre ella.

TRATAMIENTO DE LA EPICRÁNEA FÚGAX. SERIE DE 16 PACIENTES

Morollón Sánchez-Mateos, N. ¹; Belvís Nieto, R. ¹; Guasch, M. ²; Caballero, M. ²; Juanola, E. ²; Izquierdo, A. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Quirón Dexeus; 2. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau

Objetivos: La epicránea fúgax (EF) consiste en un dolor cefálico paroxístico y muy breve, con calidad punzante, que describe una trayectoria lineal o en zigzag a través de la superficie hemicraneal.

Material y métodos: Estudio descriptivo de pacientes con EF según código ICHD3: A4.11. Analizamos: factores demográficos, topografía, intensidad, características del dolor (forma, localización, sentido), tratamientos.

Resultados: Incluimos 16 pacientes con EF en el período mayo 2008-mayo 2019, siendo hombres-18,7% (edad media: 58,2 años). La EP fue frontal-50%, parietal-56%, temporal-43%, occipital-18% (multicéntrica-43%). Intensidad media: 7,4/10. Características: lancinante-93%, quemante-7%. Forma: lineal-12,5%, zig-zag- 87,5%. Sentido: craneal-18%, caudal 58%, transversal posterior 24%. 5 pacientes no precisaron tratamiento. Se prescribió gabapentina a 5 pacientes (dosis media: 320 mg/día) con tasa de respondedores del 100%. Otros fármacos empleados fueron: oxcarbacepina y pregabalina, también con buena respuesta.

Conclusión: Añadimos 16 casos más de epicránea fúgax, reforzando su reconocimiento como síndrome clínico bien definido. Se corrobora la variante transversal de esta entidad. El 30 % no precisa tratamiento. Los neuromoduladores parecen ser una buena opción del tratamiento.

ESTUDIO DESCRIPTIVO DE HEMICRÁNEAS PAROXÍSTICAS, HEMICRÁNEAS CONTINUAS Y SUNCT/SUNA EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

Ainz Gómez, L.; Muñoz Delgado, L.; Lamas Pérez, R.; Vélez Gómez, B.; Jiménez Hernández, M.D.; González Oria, C.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos: La hemicránea paroxística (HP), continua (HC) y SUNCT/SUNA forman parte de las cefaleas primarias trigémino-autónomas, así como la cefalea en racimos. Su correcta diferenciación

es esencial para un tratamiento adecuado. Nuestro objetivo es describir las principales características de una muestra recogida en un hospital de tercer nivel.

Material y métodos: Seleccionamos 54 pacientes afectados de HP (n=20), HC (n=29) y SUNCT/SUNA (n=5) en seguimiento en la Unidad de Cefaleas de nuestro centro. Accediendo a la historia y de forma retrospectiva fueron recogidos datos demográficos, características patológicas y tratamientos con la intención de realizar un análisis descriptivo.

Resultados: En todos los grupos predominaron las mujeres (100% HP, 76% HC, 60% SUNCT/SUNA). La edad media al inicio fue similar, siendo más jóvenes SUNCT/SUNA (40±8,4 años), seguidas de HP (43,3±4) y HC (48±3). Hasta 50% HP, 20,7% HC y 20% SUNCT/SUNA asociaban trastornos afectivos. El 100% SUNCT/SUNA, 80% HP y 65,5% HC presentaban manifestaciones autonómicas, en menor medida clínica migrañosa. Un 40% HP seguían patrón horario, frente 17% HC y 20% SUNCT/SUNA. Un 94% HP y 88% HC respondieron a indometacina, con 55,5 y 31% efectos secundarios respectivamente. El 100% SUNCT/SUNA respondió al menos parcialmente a lamotrigina sin mostrar efectos adversos. El 50% HP, 24% HC y 40% SUNCT/SUNA asociaban otro tipo de cefalea.

Conclusión: Salvo por la edad de inicio, los datos de nuestra muestra son similares a los descritos previamente. Disponemos de pocos estudios por ser patologías poco prevalentes. Sería necesario promover la investigación en este campo para avanzar en el manejo terapéutico de estas cefaleas.

CEFALEA NUMULAR SECUNDARIA A CIPROFLOXACINO: LA IMPORTANCIA DE LA ANAMNESIS

González Terriza, F.J. ¹; López Agudelo, O. ²; Sierra Gómez, A. ²; Murillo Hernández, A.D. ²; Calabria Gallego, M.D. ²; Martínez Peralta, S. ²; Vizcaya Gaona, J.A. ²; López Mesonero, L. ²

1. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca; 2. Servicio de Neurociencias. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos: Presentamos el caso de un paciente con cefalea secundaria a ciprofloxacino.

Material y métodos: Se trata de un paciente de 50 años con episodio de prostatitis con tratamiento con ciprofloxacino que refiere cefalea de inicio tras tratamiento. Asocia una sensación de ardor en la zona. En la exploración se aprecia hipoestesia en la región dolorosa, que se puede delimitar, presentando una forma circular. La sensación mejora persistiendo solo una cefalea numular con hipoestesia. Vuelve a tener episodio de prostatitis por lo que se reintroduce ciprofloxacino empeorando el dolor.

Resultados: Se solicita un TAC craneal que es normal, y se valora realización de RMN, que el paciente rechaza por claustrofobia. Se decide empezar tratamiento con gabapentina de 300mg dos veces al día, con mejoría de la sintomatología.

Conclusión: Recalcamos la importancia de la anamnesis en las cefaleas. En este caso se descubre la asociación plausible entre el ciprofloxacino y la cefalea numular.

SEMIOLÓGIA DEL DOLOR EN EL DIAGNÓSTICO DE LAS CEFALÉAS

Membrilla López, J.A.; Plaza, A.; Secades, S.; Martínez, R.; Lara, M.; Díaz de Terán, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz

Objetivos: Describir la localización y características del dolor en pacientes derivados a una unidad de cefaleas (UC) y su relación con el diagnóstico final.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo de pacientes atendidos por primera vez en una UC entre mayo 2017-abril 2018, diagnosticados según la tercera edición de la Clasificación Internacional de las Cefaleas (ICHD-3). Se establecieron 3 grupos según localización del dolor: Cefalea estrictamente unilateral (CEU), unilateral alternante (CUA) y bilateral (CB).

Resultados: N=283. Edad media 47.7 ± 16.3 . 222 mujeres (77.4%). 128 (42%) fueron CEU, 57 (19.4%) CUA y 65 (22.6%) CB. El tipo de dolor más frecuente fue pulsátil en las unilaterales (31.5% si estrictas, 57.8% si alternantes) y opresivo en las bilaterales (69.2%). El 12.7% presentó signos trigémino-autonómicos. El diagnóstico más frecuente fue migraña: 64 (50%) CEU, 43 (75.5%) CUA y 46 (70.8%) CB. Todos los casos de cefalea trigémino-autonómica (CTA) se presentaron con dolor unilateral (19.4% en estrictamente unilateral, 3.6% en dolor alternante). Se diagnosticó de neuralgias en el 26.5% de las CEU, 7.1% CUA y 3% CB. La cefalea tensional definía el 16.9% de los casos de dolor bilateral. La cefalea cervicogénica se presentó de forma similar en los tres grupos (5.5 CEU, 7% CUA, 4.6% CB).

Conclusión: La migraña es la cefalea más frecuente en la UC y su semiología puede ser muy variada. En nuestra serie, una CEU hace poco probable una cefalea tensional, del mismo modo que la CB hace improbable una CTA y es rara vez diagnóstico de neuralgia.

FILTRACIÓN DE LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO Y SÍNDROME DE HIPOTENSIÓN INTRACRANEAL SECUNDARIA A MANIPULACIÓN CERVICAL POR FISIOTERAPIA

Miranda Méndez, S.; Álvarez Fernández, E.; Pérez Piñeiro, A.; Rozas Fernández, P.; Suárez Moro, R.; Solar Sánchez, D.N.D.M.; Temprano Fernández, M.T.

Servicio de Neurología. Hospital de Cabueñes

Objetivos: Se presenta el caso de un varón de 54 años, sin antecedentes neurológicos, que tras actividad física y posterior manipulación cervical (fisioterapia) comienza con clínica de cervicalgia, cefalea ortostática y diplopía, por paresia del nervio motor ocular externo del ojo derecho, todo ello sugestivo de un síndrome de hipotensión intracraneal.

Material y métodos: El paciente ingresó inicialmente en la planta de Neurología donde se llevaron a cabo estudios de neuroimagen, y posteriormente fue seguido en la consulta de Neurología del mismo hospital, desde septiembre de 2018 hasta febrero de 2019.

Resultados: El paciente presentó una lenta mejoría de la paresia oculomotora y de la diplopía hasta quedar asintomático. Se realizaron estudios de neuroimagen seriados en el tiempo, en los que de manera retrospectiva se objetivó la existencia de una dehiscencia de la

duramadre en la región suboccipital posterior a nivel atlantoaxoideo y una pequeña colección de líquido cefalorraquídeo a ese nivel.

Conclusión: El síndrome de hipotensión intracraneal, que asocia paresia del nervio motor ocular externo, a consecuencia de manipulación cervical se ha descrito en varias ocasiones, si bien en la mayoría de los casos este síndrome se presenta de manera espontánea. Más frecuente en América del Norte debido a la actividad de los quiroprácticos, la manipulación cervical puede seguirse de múltiples complicaciones. Pocos casos se han descrito, no obstante, de síndrome de hipotensión intracraneal asociados a pérdida de LCR a consecuencia de estas maniobras. La secuencia temporal y la evolución del paciente sugieren la relación causal entre ambos eventos en nuestro caso presentado.

EFFECTIVIDAD DEL BLOQUEO ANESTÉSICO EN PACIENTES CON NEURALGIA DEL SUPRAORBITARIO

Castellano Vicente, A.J.; Martínez López, E.; López Carbonero, J.I.; Cantador Pavón, E.; Espada Rubio, S.; López Diego, V.; Fabia Polo, L.; Cordero Sánchez, C.; Casas Limón, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón

Objetivos: La neuralgia del nervio supraorbitario (NSO) es una patología probablemente infradiagnosticada, con pocas referencias bibliográficas acerca de su tratamiento. El objetivo es analizar a los pacientes con este diagnóstico tratados con bloqueo anestésico, y su evolución a los 3 meses tras la infiltración.

Material y métodos: Se recogen 8 pacientes que acuden a consulta de Cefaleas desde febrero 2018 hasta mayo 2019, recabando datos como edad, sexo, lateralidad del dolor, alteraciones en RM, otras opciones terapéuticas distintas al bloqueo, tipo de anestésico utilizado, EVA previo a la infiltración, a la semana y a los 3 meses.

Resultados: Se registraron 5 varones y 3 mujeres, con edades entre 19 y 77 años (mediana: 68). En 4 casos el dolor era derecho y en 4 izquierdo. Entre los hallazgos de imagen se halló un meningioma esfenoidal. Con anterioridad al bloqueo, los sujetos habían probado amitriptilina, lidocaína tópica, gabapentina y otros fármacos. 4 pacientes se infiltraron con bupivacaína 0.5%, 2 con mepivacaína 2% y 2 pacientes rechazaron infiltrarse. En los 6 sujetos que recibieron el bloqueo, comparando la EVA inicial con la EVA a los 3 meses tras la infiltración, 1 paciente tuvo una reducción de la intensidad del dolor del 100%, 2 pacientes del 50%, 1 paciente del 25%, y en 2 pacientes no hubo ninguna mejoría. No se detectaron efectos adversos relevantes.

Conclusión: El bloqueo anestésico del NSO es una técnica rápida y sencilla, que puede ser efectiva en algunos pacientes con neuralgia supraorbitaria.

EFFECTIVIDAD DEL BLOQUEO ANESTÉSICO EN PACIENTES CON NEURALGIA OCCIPITAL

Castellano Vicente, A.J.; Martínez López, E.; López Carbonero, J.I.; Cantador Pavón, E.; Espada Rubio, S.; López Diego, V.; Fabia Polo, L.; Cordero Sánchez, C.; Casas Limón, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón

Objetivos: El bloqueo anestésico del nervio occipital mayor (NOM) es una técnica probablemente infrautilizada. El objetivo es analizar la

evolución de los pacientes con neuralgia occipital a los 3 meses tras la infiltración.

Material y métodos: Se recogieron los pacientes (N=21) que acudieron a consulta de Cefaleas desde febrero 2018 hasta mayo 2019, recabando datos como edad, sexo, lateralidad del dolor, alteraciones en RM, otras opciones terapéuticas distintas al bloqueo, tipo de anestésico utilizado, EVA previo a la infiltración, a la semana y a los 3 meses.

Resultados: De los 21 pacientes, 18 fueron mujeres y 3 hombres, con edades comprendidas entre 26 y 83 (mediana: 58 años). 2 casos tuvieron dolor bilateral, 10 derecho y 9 izquierdo. En algunas RM se encontraron hallazgos como malformación de Chiari tipo I, lesiones quísticas, meningioma u otomastoiditis. Entre los fármacos utilizados previamente al bloqueo destacaron amitriptilina, gabapentina, pregabalina y otros. En 13 pacientes se usó bupivacaína 0.5%; 3 recibieron mepivacaína 2% y 5 pacientes rechazaron infiltrarse. Se obtuvieron datos para el análisis en 13 sujetos. Comparando la EVA inicial con la EVA a los 3 meses tras la infiltración, 2 pacientes tuvieron una reducción de la intensidad del dolor del 100%, 3 pacientes del 75%, 3 pacientes del 50%, 3 pacientes del 25%, y en 2 pacientes no hubo ninguna mejoría. No se detectaron efectos adversos relevantes.

Conclusión: La infiltración anestésica del NOM es una opción efectiva, duradera y segura en muchos pacientes con neuralgia occipital.

BLOQUEOS ANESTÉSICOS EN UNA UNIDAD DE CEFALÉAS

Caballero Ávila, M.; Juanola, E.; Izquierdo, A.; Guasch, M.; Belvis, R.

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

Objetivos: Los bloqueos anestésicos son actualmente una práctica rutinaria en la consulta de cefaleas. Presentamos la experiencia en bloqueos durante un año de una nueva Unidad de Cefaleas.

Material y métodos: Pacientes que cumplen criterios ICHD3 de cefaleas y neuralgias, con evidencia en la guía de la SEN 2015 de eficacia de los bloqueos anestésicos. Los bloqueos se realizan con 1-3 cc de lidocaína al 2% +/- 80 mg de metilprednisolona.

Resultados: De 963 primeras visitas (febrero 2018-febrero 2019) se realizaron bloqueos a 63 pacientes (6,6%) con un total de 169 bloqueos (media: 2.7 bloqueos/paciente [1-6]). Las entidades bloqueadas fueron: cefaleas trigeminoautónomas (42,8%), neuralgias occipitales (23,8%), neuralgias de ramas terminales trigeminales (15,8%), migraña (7,9%) y otras (9,5%). El nervio más frecuentemente bloqueado fue el NOM (135 bloqueos, 82,8%), seguido de supraorbitario (15), occipital mayor (10), supratroclear (4), aurículo-temporal (3), nasal externo (2) e infratroclear (1). La eficacia en 2 semanas fue del 48,1% en la cefalea en racimos (CR), 23,5% (23,5% CR crónica, 90% CR episódica); 40% en la migraña (crónica 0%, estatus migrañoso 100%) y 80% en neuralgia occipital. La eficacia únicamente se mantuvo a los tres meses en la CR episódica y el estatus migrañoso. A nivel de seguridad, únicamente se presentaron dos cuadros vagales leves (1,5%).

Conclusión: Los bloqueos anestésicos en cefaleas y neuralgias son una práctica asistencial segura que muestra una eficacia a corto plazo del 51,5%, sostenida a los tres meses sobre todo en la cefalea en racimos episódica y en el estatus migrañoso.

MAGNESIO COMO TRATAMIENTO PREVENTIVO EN MIGRAÑA. NUESTRA EXPERIENCIA EN PRÁCTICA CLÍNICA

Nieves Castellanos, C.¹; González García, N.²; Porta-Etessam, J.²

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 2. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: El magnesio es un suplemento de alimentación eficaz en la migraña, pero hay pocos datos sobre su aplicación en nuestro medio, tipo de sal, tolerabilidad y efectividad. Realizamos un estudio observacional para analizar su uso en práctica clínica.

Material y métodos: Se recogieron pacientes que acudieron a consultas de la Unidad de Cefaleas entre abril y mayo del 2019 y recibieron tratamiento con magnesio como preventivo para migraña entre junio del 2018 y mayo del 2019. Se realizaron consultas telefónicas para recopilar los datos.

Resultados: Se estudiaron 27 pacientes, 14,8% hombres y 85,2% mujeres, con una edad media de 39,4 años. El magnesio se pautó a 17 pacientes con migraña crónica, 7 con episódica de alta frecuencia y 3 con episódica de baja frecuencia. El magnesio más utilizado fue óxido de magnesio (32%) y después, una mezcla de Bisglicinato de magnesio, carbonato de magnesio y Óxido de magnesio (28%). El 16% de los pacientes presentaron efectos secundarios, siendo lo más frecuente leve diarrea. No fue posible valorar la eficacia ya que en el 75% se pautó junto con otros tratamientos, sobre todo junto con nebivolol (30%) y toxina botulínica (20%).

Conclusión: El citrato de magnesio y el óxido de magnesio han sido los compuestos más utilizados en los ensayos clínicos, mostrando eficacia y con muy pocos efectos secundarios, como también se demuestra en nuestro estudio. Llama la atención la dispensación farmacológica con diversas sales y dosis y consideramos que se deberían establecer unas recomendaciones en este sentido.

EFFECTO SINÉRGICO DEL BLOQUEO ANESTÉSICO Y TOXINA BOTULÍNICA EN MIGRAÑA EN LA PRÁCTICA CLÍNICA

Secades García, S.; Plaza Herráiz, A.; Martínez Marín, R.J.; Membrilla López, J.A.; Lara Lara, M.; Díaz de Terán Velasco, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz

Objetivos: OnabotulinumtoxinA (OnabotA) es una terapia indicada en el tratamiento preventivo de migraña crónica. El bloqueo anestésico (BA) figura como tratamiento sintomático agudo de segunda línea. Nuestro objetivo es evaluar el uso real de estas técnicas en una Unidad de Cefaleas (UC) y analizar el impacto sobre la frecuencia de dolor.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de los pacientes atendidos por primera vez en una UC entre 2017-2018 que cumplían criterios de migraña según los establecidos en la IHC-3 y sobre los cuales se habían empleado técnicas (OnabotA, BA de ambos nervios occipitales mayores(NOM)). Se analizó frecuencia del dolor y cambios tras el uso de estas técnicas. Se analizó tasa de respuesta (reducción de frecuencia de episodios de dolor $\geq 50\%$) a lo largo de 3 revisiones sucesivas.

Resultados: Se incluyeron 56 pacientes con migraña en los que se empleó OnabotA (79% migraña crónica). El 78% mujeres. Se empleó adicionalmente BA en 14 de estos pacientes. Se observó una tasa de respuesta del 50% en los pacientes en los que se empleó OnabotA exclusivamente y del 64,28 % en los que adicionalmente se realizó BA de ambos NOM.

Conclusión: Si bien es conocida la efectividad de la OnabotA como terapia preventiva en la migraña crónica, el empleo adicional de BA de NOM en consulta durante la crisis de dolor podría tener un efecto sinérgico sobre esta terapia preventiva

Cefaleas P2

USO DE BLOQUEOS ANESTÉSICOS EN MIGRAÑA CRÓNICA: EXPERIENCIA EN MIGRAÑA FARMACORRESISTENTE

Layos Romero, A. ¹; Álvarez Noval, A. ¹; Redondo Peñas, I. ²; Romero Sánchez, C. ¹; Segura Martín, T. ¹

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete; 2. Servicio de Neurología. Hospital General de Almansa

Objetivos: Describir la experiencia del nuestro centro en bloqueos anestésicos en pacientes con migraña crónica

Material y métodos: Se seleccionaron 38 sujetos de la Consulta de Cefaleas con migraña crónica, refractarios a más de 3 preventivos y en tratamiento con bloqueos anestésicos. Se registró la edad, el sexo, el uso simultáneo de toxina botulínica y de otros preventivos orales; el tipo, localización y cantidad de fármaco, la respuesta al tratamiento (disminución en el consumo de analgésicos en >50%) y el número de días.

Resultados: Se identificaron 38 sujetos con edades entre los 23 y 66 años. 14 solo seguían tratamiento con bloqueos anestésicos y 6 toxina botulínica y otros preventivos orales. 7 sujetos se encontraban en tratamiento con toxina botulínica exclusivamente. La mayoría de pacientes recibieron un bloqueo anestésico en el punto de Arnold (95%), un 60% de ellos unilateral, un 40% bilateral. El compuesto más usado fue la lidocaína (68%), en dosis de 1 a 3.5 ml. En sujetos en tratamiento con preventivos orales y toxina botulínica, los bloqueos fueron efectivos en un 83%; con toxina, en un 43%; con orales, en un 27%, y sin otros tratamientos, en un 79%. La respuesta se mantenía entre 10 y 90 días (media 36 y moda 15).

Conclusión: Los bloqueos anestésicos son un recurso conocido para el tratamiento de la migraña. Mediante esta serie observamos un mayor efecto de dicha técnica cuando está asociada a otras técnicas, como la toxina botulínica y un posible uso de forma aislada para el tratamiento puntual de crisis prolongadas

SUNA Y EL MICROPROLACTINOMA HIPOFISARIO ¿RELACIÓN CAUSAL?

Sustacha Zarraga, I.; Ruisanchez Nieva, A.; Gómez Beldarrain, M.A.; Martínez Arroyo, A.; Vázquez Picon, R.; Escalza Cortina, M.I.

Servicio de Neurología. Hospital Galdakao-Usansolo

Objetivos: Exponer un caso de cefalea tipo SUNA en paciente con microprolactinoma hipofisario.

Material y métodos: Mujer 32 años, microprolactinoma hipofisario en seguimiento por Endocrinología y en tratamiento con Cabergolida. Ingresó por dolor periocular izquierdo lancinante refractario a analgesia convencional de 1-5 minutos de duración en región V1. Presenta

hasta 10 episodios diarios. Sin evidente alteración disautonómica. Exploración neurológica normal. RNM CRANEAL Y ORBITARIA Y ANGIO-RM: no se observan lesiones ni bucles vasculares compresivos del trigémino. Zona de hipocaptación del lóbulo anterior hipofisario adyacente al suelo, que puede corresponder con un microprolactinoma. Se muestra estable respecto a pruebas de imagen previas.

Resultados: Se realizan intentos terapéuticos con indometacina, carbamacepina con nula respuesta. Finalmente, se sospecha cefalea trigeminoautonómica tipo SUNA y se inicia perfusión de lidocaína 500mg/8h durante 7 días y tratamiento de mantenimiento con lamotrigina 50mg/12, con mejoría significativa. Se han descrito casos en la literatura de cefalea tipo SUNCT/SUNA asociados a microprolactinomas hipofisarios y a su tratamiento con agonistas dopaminérgicos (DA), por lo que se suspende dicho tratamiento tras consultar con Endocrinología. Posteriormente, se inicia tratamiento con Bromocriptina por parte de Endocrinología. En consultas de Neurología se observa una mejoría de la cefalea.

Conclusión: Se han reportado casos de diferentes tipos de cefaleas asociadas a prolactinomas hipofisarios y/o a su tratamiento con agonistas DA (introducción o retirada). Si bien es cierto que la etiopatogenia resulta incierta, se ha sugerido una relación entre la alteración neurohumoral en el eje de la dopamina como posible desencadenante de las mismas

BENEFICIO DEL BLOQUEO DEL GANGLIO ESFENO-PALATINO VÍA ENDONASAL EN CEFALÉAS, NEUROPATÍAS CRANEALES DOLOROSAS Y ALGIAS FACIALES REFRACTARIAS

Ciurans Molist, J. ¹; Pons Brugada, J. ¹; Subirana Pozo, F.X. ²; Pont Sunyer, C. ¹; Boltes Alandí, A. ¹; Espinosa García, J. ¹; Cocho Calderón, D. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital General de Granollers; 2. Servicio de Otorrinolaringología. Hospital General de Granollers

Objetivos: El bloqueo del ganglio esfenopalatino vía endonasal (B-GEFP-EN) se ha utilizado en migraña, cefaleas trigemino-autonómicas y neuropatías craneales dolorosas como la neuralgia del trigémino. Existe poca literatura acerca de la eficacia, duración del efecto y seguridad del procedimiento.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo unicéntrico de pacientes con cefaleas y neuropatías craneales dolorosas refractarias tratados con B-GEFP-EN entre mayo 2017 y mayo 2019. Se evaluó la eficacia en forma de reducción de la puntuación en la escala visual analógica del dolor (EVA) y reducción en el número de fármacos para el dolor agudo y preventivos, la duración del efecto y las complicaciones durante el procedimiento.

Resultados: Se intervinieron 10 pacientes: 7 neuralgias del trigémino (85.7% rama V2), 2 cefaleas en racimos y 1 algia cráneo-facial atípica. La media de edad en el momento del procedimiento fue de 58.4 años (DE 17.9), con un tiempo de evolución de la enfermedad de 6.5 años (DE 5.6). En todos los casos hubo una reducción en EVA, con una mediana de 4.2 [2-7] puntos. En el 70% de los casos se pudo reducir el número de fármacos empleados para el dolor tras el procedimiento, con una mediana de 1 [0-7] fármacos. Se observó una duración media del efecto analgésico de 3.7 meses (DE 2.87). Dos pacientes tuvieron complicaciones durante el procedimiento: epistaxis leve y extrasístoles autolimitadas.

Conclusión: El B-GEFP-EN es un tratamiento seguro y eficaz que permite reducir el dolor y la dosis de medicación en las cefaleas trigémino-autónomas y neuralgias del trigémino refractarias.

CEFALEA PUNZANTE SECUNDARIA A MENINGIOMA INTRAÓSEO OSTEOLÍTICO PRIMARIO

Valdeolivas Urbelz, E. ¹; Alberola Amores, F. ¹; Álvarez Saucó, M. ¹; Torregrosa Ortiz, M. ¹; Navarro Canto, L. ¹; Marhuenda Bermejo, L. ¹; Rubio Alcantud, A. ²; Alom Poveda, J. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital General de Elche; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital General de Elche

Objetivos: La cefalea punzante representa un 5% de las cefaleas por las que consultan los pacientes al Neurólogo. Es de causa primaria, y secundaria en un porcentaje bajo de casos, siendo imprescindible descartar causas secundarias por las implicaciones terapéuticas. Los meningiomas son tumores benignos que crecen a partir de granulaciones aracnoideas, aunque en ocasiones (2%) pueden surgir de otros lugares. Hasta la fecha hay aproximadamente 100 casos reportados de meningiomas intraóseos osteolíticos primarios. Usualmente se presentan como masa dura en el scalp, que puede ser asintomática o dolorosa.

Material y métodos: Presentamos el caso de un varón de 49 años sin antecedentes de interés que consulta por clínica de dolor tipo punzante en zona parietal derecha de 2 años de evolución con empeoramiento progresivo. No añadía síntomas disautónomos. A la exploración se apreciaba aumento cefálico en la zona del dolor de consistencia dura. Se inició tratamiento con indometacina 75 mg diarios con resolución del dolor. Se completó estudio

Resultados: La RM objetivó una alteración ósea que en TC fue sugerente de lesión maligna del hueso parietal derecho de 14x12x3cm. Se practicó exéresis completa de la lesión cuyo análisis histopatológico fue de meningioma intraóseo osteolítico primario, quedando asintomático. Se aporta completa iconografía.

Conclusión: Cabe destacar que, aunque la cefalea punzante es mayoritariamente primaria, debemos descartar causa subyacente. Entre éstas figura el meningioma intraóseo osteolítico, infrecuente, pero cuyo tratamiento temprano es clave para el control del mismo, y de la cefalea. El tratamiento preventivo con indometacina puede ser útil tanto en formas primarias como secundarias de cefalea punzante.

NUEVA SERIE DE CASOS DE EPICRANIA FUGAX. A PROPÓSITO DE UNA CEFALEA DESCRITA EN ESPAÑA

Hernández Alfonso, J.L.; Rodríguez Vico, J.S.; Jaimes Sánchez, A.R.

Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-Ute

Objetivos: Describir las características clínicas de una serie de 10 pacientes con epicrania fugax.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de 10 pacientes atendidos en la Unidad de Cefaleas, que cumplieran criterios diagnósticos de epicrania fugax.

Resultados: Las mujeres fueron las más representadas (n=7), mientras que no hubo diferencias entre los grupos de edades definidos. Dos pacientes presentaban hipotéticos desencadenantes (meningioma

frontal ipsilateral y TCE). El trigger más frecuente fue el contacto del aire sobre la cara (n=2), si bien su ausencia fue lo más común (n=5). Las zonas iniciales principales de los paroxismos fueron: ocular, ciliar, preauricular y occipital (n=2). Zonas finales más reportadas: frontal y varias localizaciones (n=3). El recorrido más descrito fue en línea recta (n=7), con trayectorias anterógradas (n=5) y retrógradas (n=5). El dolor tipo descarga eléctrica fue el más reportado (n=6), con una duración <1 segundo o de segundos. No se detectaron síntomas trigémino-autónomos y la exploración física fue normal. La neuroimagen fue no patológica excepto en el paciente con meningioma. Cinco no requirieron tratamiento por la baja frecuencia de los paroxismos. El fármaco más empleado fue la pregabalina (n=3), con buena respuesta.

Conclusión: La epicrania fugax se caracteriza por paroxismos breves de dolor con una trayectoria lineal o en zigzag a través de la superficie de un hemicráneo, comenzando y terminando en diferentes dermatomas. Dado que su diagnóstico es clínico, es fundamental conocer sus características para tenerla en cuenta en el diagnóstico diferencial de las cefaleas. Las series de casos contribuyen al conocimiento y divulgación de esta entidad.

¿TE SUENA LA MIGRAÑA? A PROPÓSITO DE AURAS MUSICALES

De la Fuente Batista, S.; Hernández Alfonso, J.L.; Andrés López, A.; López Jiménez, A.; de la Calle Cuevas, M.; Ibáñez de la Cadiniere Ortiz Cañavate, M.D.L.P.; Navas Vinagre, I.; García Torres, M.A.; Sáez Pinel, R.; Osés Lara, M.; Zamarbide Capdepon, I.; Rodríguez Vico, J.

Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-Ute

Objetivos: La migraña es una cefalea primaria altamente prevalente, que afecta al 12% de la población, con una gran discapacidad asociada (2ª causa de discapacidad en mujeres en España según GBD 2016). El aura está presente en aproximadamente un 30% de los pacientes siendo los síntomas visuales los más frecuentes, seguidos de los sensitivos y los del lenguaje. El aura auditiva es una entidad extremadamente infrecuente, habiendo muy pocos casos descritos en la literatura. Presentamos el caso de una paciente migrañosa con probable aura musical.

Material y métodos: Mujer de 37 años, con antecedentes personales de migraña sin aura, que acude a al servicio de urgencias por presentar alucinaciones auditivas consistentes en escucha de música clásica, de unas horas de duración, seguidas de cefalea hemicraneal izquierda, de intensidad severa, pulsátil, asociando fotofobia, náuseas y clinofilia. La exploración neurológica incluyendo fondo de ojo y palpación pericraneal fue rigurosamente normal.

Resultados: En urgencias se realiza TAC craneal, que no muestra alteraciones. El dolor cede con reposo, analgesia convencional y antieméticos, quedando la paciente asintomática. Ambulatoriamente, se completa estudio con RMN cerebral y EEG, siendo ambos normales. Valorada también por ORL con exploración y audiometría normales. La paciente ha continuado presentado migrañas de forma episódica, aunque no ha vuelto a presentar auras de este tipo.

Conclusión: Ante un cuadro de alucinaciones musicales de instauración súbita debemos plantearnos diversas etiologías como: alucinaciones por privación auditiva, lesiones troncoencefálicas o crisis focales del lóbulo temporal. El aura musical es una forma de aura migrañosa extremadamente infrecuente, que es necesario conocer.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y ALTERACIONES EN TC-PERFUSIÓN EN UNA SERIE DE MIGRAÑA CON AURA ATENDIDA COMO CÓDIGO ICTUS

González Martínez, A. ¹; Trillo Senín, S. ¹; Casado Fernández, L. ¹; Benavides Bernaldo de Quirós, C. ²; Muro García, I. ¹; de Toledo, M. ¹; Manzanares Soler, R. ²; Barbosa del Olmo, A. ²; Vivancos Mora, J.A. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 2. Servicio de Radiología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos: La migraña con aura es uno de los stroke mimics (SM) más frecuentes tras las crisis epilépticas, ya que los síntomas neurológicos focales asociados a la migraña con aura (MA) pueden confundirse con ictus cuando tienen un inicio abrupto. El objetivo de nuestro estudio es analizar las alteraciones en TC-perfusión en pacientes atendidos como código ictus con diagnóstico final de MA.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes atendidos como código ictus con TC multimodal (TC basal, angio-TC y TC-perfusión) entre enero de 2015 y marzo de 2018 con diagnóstico al alta de MA.

Resultados: De 1761 pacientes atendidos como código ictus, hubo 284 SM con TC multimodal completo, de los cuales 25 fueron MA (7,3%). 56% mujeres. Edad media 39 años (DE 13,15). Un 50% tenía antecedentes previos de migraña. El aura más frecuente fue de tipo sensitivo (68%), seguido de alteración del lenguaje tipo afasia (32%). El tiempo transcurrido entre el inicio de síntomas y la realización de TC fue de 194 minutos (DE 105). El estudio mostró alteraciones en TC perfusión en 3 pacientes (12,5%), con una frecuencia inferior a la observada en otros SM como crisis epilépticas (χ^2 ; $p < 0,001$) o estatus epiléptico (χ^2 ; $p < 0,001$). En los casos de MA se objetivó un patrón de hipoperfusión no restringido a un territorio vascular o hemisférico, con aura de tipo afasia.

Conclusión: En nuestro estudio la MA fue una causa frecuente de SM. Los pacientes con MA presentaron menor frecuencia de alteración en TC perfusión que otros SM y la afasia fue un síntoma focal común todos ellos.

MIGRAÑA CRÓNICA EN PACIENTES REMITIDOS AL SERVICIO DE NEUROLOGÍA DE UN HOSPITAL COMARCAL

Cano Orgaz, A.; Casado, V.; Sanz, P.; Muriana, D.; Guanyabens, N.; Crosas, M.; Fossas, P.; Palomeras, E.

Servicio de Neurología. Hospital de Mataró

Objetivos: Analizar los pacientes que cumplían criterios de migraña crónica remitidos al Hospital de Mataró en los últimos 10 años.

Material y métodos: De la base de datos de cefaleas del Hospital de Mataró hemos analizado todos los pacientes que cumplían criterios de migraña crónica según la clasificación internacional de cefaleas desde el 1 de enero de 2009 al 1 de enero de 2019.

Resultados: De 2335 pacientes incluidos en la base de datos de cefaleas, 244 cumplían criterios de migraña crónica. 10,45%. El 82% eran mujeres. Edad media 44 años (14-86). El 69% tenía antecedentes familiares de cefalea. La duración media de la cefalea (no de la migraña crónica) era de 18,6 años. La presencia de aura era del 6,5%. El 100% de los pacientes abusaba de medicación sintomática y un 55% seguían

presentando criterios de migraña crónica tras el intento de restringir la medicación sintomática

Conclusión: Prácticamente el 10% pacientes remitidos a nuestro Hospital por cefalea presentaba criterios de migraña crónica si bien la mitad deberían ser calificados de migraña por abuso de medicación, lo que dejaría el diagnóstico definitivo de migraña crónica en el 5,7% de estos pacientes. En general se trata de mujeres en edad media de la vida y con un largo historial de cefalea.

TROMBOSIS VENOSA CORTICAL ASOCIADA A HIPO-TENSIÓN INTRACRANEAL ESPONTÁNEA TRATADA CON PARCHE HEMÁTICO EPIDURAL AUTÓLOGO

Parra Díaz, P.; Natera Villabla, E.; Chico García, J.L.; Matute Lozano, C.; Baena Álvarez, B.; Rodríguez Jorge, F.; Beltrán Corbellini, Á.; Buisán Catevilla, F.J.

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: El síndrome de hipotensión intracraneal (SHI) es una causa infrecuente de cefalea. Habitualmente se produce por una fistula de LCR a nivel espinal. Existe cierta controversia acerca de si el SHI debería ser tratado de manera conservadora o con medidas más agresivas, como el parche hemático epidural (PHE). Aunque habitualmente de curso benigno, estos pacientes pueden desarrollar serias complicaciones, como trombosis venosa cerebral.

Material y métodos: Presentamos un caso de trombosis venosa cortical asociada a SHI tratada con PHE dirigido en región cervical, donde se localizaba la fistula de LCR.

Resultados: Un varón de 40 años ingresó en nuestro servicio por crisis focales sensitivas en miembro superior derecho asociadas a cefalea ortostática que empeoraba con la bipedestación. La RM craneal mostró trombosis venosa cortical parietal izquierda con infarto venoso asociado y signos radiológicos de SHI. El mielo-TC mostró una fistula masiva a nivel de C5-C6 y C6-C7. El paciente fue inicialmente tratado de manera conservadora, sin mejoría, procediéndose entonces a la colocación de un PHE autólogo de 5ml en la región cervical bajo control radiológico. El paciente quedó asintomático de forma casi inmediata y no presentó ninguna complicación. Durante el seguimiento no ha vuelto a presentar cefalea.

Conclusión: El PHE es un tratamiento efectivo para las fistulas de LCR a nivel espinal. Puede realizarse de forma dirigida, a distancia o a ciegas, con tasas de éxito que oscilan entre el 30% y el 80%. La literatura reciente sugiere que el PHE dirigido se asocia con mejores resultados, como ilustra nuestro caso.

SÍNDROME DE HANDL DEMOSTRADO MEDIANTE SPECT: UNA PRUEBA REVELADORA PARA UNA PATOLOGÍA ESCURRIDIZA

Siso García, P.; Fuentes Castañón, D.; González Velasco, G.; Reguera Acuña, A.; Ameijide Sanluis, E.; Castañón Apilánez, M.; Gil Molina, J.; Fernández Menéndez, S.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos: El síndrome de HaNDL, acrónimo en inglés de cefalea y síntomas neurológicos transitorios con pleocitosis linfocitaria,

predomina en varones jóvenes. La clínica focal más común es sensitiva, seguida de alteraciones del lenguaje y síntomas motores de hasta 72 horas de duración. Asocia linfocitosis y cefalea intensa. Los episodios tienden a repetirse durante periodos de hasta 3 meses. Su etiología es desconocida. Presenta un amplio diagnóstico diferencial en el que la SPECT puede jugar un papel clave.

Material y métodos: Se revisa el caso de un varón de 44 años, sin antecedentes de interés, que presenta un episodio de disfasia autolimitada de 2 horas de duración, que asocia cefalea intensa hemicraneal izquierda.

Resultados: Inicialmente se obtiene TC de cráneo y estudios analíticos urgentes que resultan anodinos. Se realiza punción lumbar que muestra pleocitosis (170 linfocitos) e hiperproteínoorraquia (83 mg/dl), con glucosa normal. La PCR urgente de 14 patógenos resultó negativa. Se completó el estudio con RMN craneal, neurosonología, marcadores de autoinmunidad y microbiología, obteniendo resultados anodinos. 10 días después del inicio del cuadro se realizó una SPECT que mostró disminución moderada de la perfusión en región temporal izquierda, compatible con la sospecha de síndrome de HaNDL.

Conclusión: El síndrome de HaNDL es una de las posibles causas de cefalea y focalidad transitoria. Para su diagnóstico es necesaria una clínica compatible y pleocitosis linfocitaria. La neuroimagen convencional es poco específica. La SPECT resulta de extraordinaria utilidad, mostrando hipoperfusión focal que, como en nuestro caso, puede prolongarse durante semanas tras la resolución de los síntomas.

CEFALEA POR ABUSO DE MEDICACIÓN. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, PATOLOGÍA DE BASE Y BÚSQUEDA DE TRATAMIENTO

Martínez Marín, R.J.¹; Plaza Herráiz, A.²; Secades García, S.²; Membrilla López, J.A.²; Lara Lara, M.²; Díaz de Terán Velasco, F.J.²

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

Objetivos: Definir las características base de la cohorte de pacientes con cefalea por abuso de medicación (CAM) seguidas en un hospital terciario.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de las características clínicas y poblacionales de la población de CAM datadas como primera desde mayo de 2017 hasta abril de 2018, así como la evolución de los pacientes, el seguimiento y la presencia de respuesta al bótox.

Resultados: N=51 pacientes con CAM, un 18% de las nuevas consultas en dicho período, siendo 46 (88%) mujeres, con mediana de edad de 47 años y rango intercuartílico de 14. 13 (25%) fumadores. Se observó que 10 pacientes (19,6%) consumían opiáceos de manera crónica (MC) y 22 (43,1%) tenían comorbilidad psiquiátrica. La principal etiología fue la migraña crónica, con 37 (72,5%). En 3 revisiones siguientes se registraron 8 altas (15%) y 14 abandonos (27%). Durante el período estudiado, 37 de los pacientes con CAM recibieron infiltración con bótox. En la primera consulta, se realizó infiltración 26 de los pacientes con migraña, con mejoría de 13 pacientes (50%), presentando una tendencia a la significación, con respecto a los que no se infiltró, sino que sólo se retiraron los fármacos (22,2%) $p=0,147$.

Conclusión: La CAM resulta un motivo de consulta frecuente en la consulta especializada de cefaleas. Los resultados incitan a pensar en la necesidad del tratamiento de la cefalea de base, más que la retirada de fármacos, con una respuesta pobre a la retirada de fármacos únicamente.

EXPERIENCIA DEL USO DE ONABOTULINUMTOXINA EN CEFALEA EN RACIMOS CRÓNICA: UNA SERIE DE 24 PACIENTES

Muñoz Delgado, L.¹; Lamas Pérez, R.¹; Pérez Esteban, R.²; Vélez Gómez, B.¹; Ainz Gómez, L.¹; Jiménez Hernández, M.D.¹; González Oria, C.¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío; 2. Servicio de Neurología. Hospital General Juan Ramón Jiménez

Objetivos: La onabotulinumtoxina (onaBotA) se postula útil como tratamiento preventivo en la cefalea en racimos crónica (CRC) dado que inhibe la liberación del péptido relacionado con el gen de la calcitonina (CGRP) en las sinapsis trigémino-vasculares. Presentamos nuestra experiencia con onaBotA en una cohorte de CRC de nuestra Unidad de Cefaleas

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo unicéntrico con datos recogidos prospectivamente, incluyendo pacientes con CRC tratados con onaBotA según protocolo PREEMPT y PREEMPT modificado (unilateral), dosis de 100 a 200 unidades cada 3-4 meses. No discontinuidad de tratamientos preventivos. Análisis de eficacia (reducción 50% en frecuencia y/o intensidad de crisis) y mejoría en calidad de vida (medida según escalas de discapacidad). Datos recogidos de historia digital y diarios estandarizados.

Resultados: Tamaño muestral 24 pacientes, 83.3% hombres, edad mediana 43 años y tiempo de evolución de CRC de 7 años (RIQ 3.2-10.70). 100% estaban en politerapia y 16.7% portadores de neuroestimulador occipital. Se realizan 4 infiltraciones (RIQ 2-5) con onaBotA en un periodo de seguimiento de 14.8 meses (RIQ 7.18-23.48). El 62.5% y el 62.5% muestran eficacia en reducción de frecuencia e intensidad, respectivamente. 76.92%, 69.23% y 35.71% mejora en escalas HIT-6, HAD-A y HAD-D, respectivamente, y 20% disminuye fármacos preventivos. No efectos secundarios. No diferencias estadísticamente significativas en tiempo de evolución de la CRC y número de infiltraciones en respondedores a onaBotA.

Conclusión: Nuestra experiencia con onaBotA refleja resultados prometedores en reducción de frecuencia o intensidad de crisis y en mejoría de calidad de vida en CRC. Es necesaria mayor experiencia para establecer el protocolo óptimo y qué características clínicas pueden ser predictoras de respuesta.

PARCHE HEMÁTICO PARA EL TRATAMIENTO DE LA CEFALEA POR HIPOTENSIÓN INTRACRANEAL ESPONTÁNEA. UNA SERIE DE 6 CASOS

Toledano Illán, C.¹; Esparragosa Vázquez, I.¹; Armengou García, L.¹; Zarauza Massó, R.²; Irimia Sieira, P.¹

1. Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra; 2. Departamento de Anestesiología y Reanimación. Clínica Universitaria de Navarra

Objetivos: Describir una serie de seis pacientes con diagnóstico de hipotensión intracraneal espontánea tratados con parche hemático.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de casos con hipotensión licuoral registrados en nuestro centro. Se analiza la historia clínica

de cada paciente describiendo la presentación clínica, hallazgos radiológicos, tratamientos ensayados y evolución clínica.

Resultados: Se incluyeron 6 pacientes (4 mujeres). La mediana de edad de inicio fue de 43,5 años. La sintomatología principal era cefalea frontal u occipital, con intensidad VAS 8-10. En general asociaba náuseas, fotofobia, fonofobia, y acúfenos. En todos mejoraba con el decúbito y empeoraba con el ortostatismo. Tres pacientes desarrollaron un hematoma subdural. Se realizaron RM cerebral y de columna, destacando realce leptomenígeo en 5 pacientes. En todos se detectaron signos indirectos de hipotensión licuoral, sobre todo un aumento de la glándula pituitaria. En todos ellos se detectó una colección laminar epidural. En dos se localizó la fistula mediante mieloTC. Todos recibieron tratamiento conservador inicialmente y posteriormente parche hemático. Se realizaron un total de 13 procedimientos, con una mediana de 2 parches por paciente. La mediana de sangre introducida fue de 18,5 ml en el primer procedimiento. Todos mostraron una eficacia parcial o total evaluada al mes de seguimiento.

Conclusión: El parche hemático es el tratamiento de elección de la cefalea por hipotensión licuoral. En nuestra experiencia es necesario realizar al menos dos parches hemáticos.

TÉCNICAS AVANZADAS PARA TRATAMIENTO DE NEURALGIA DEL TRIGÉMINO: DESCRIPCIÓN DE UNA SERIE DE CASOS EN UN CENTRO TERCIARIO

Sánchez Velasco, S.; Lara Lara, M.; Díaz de Terán Velasco, F.J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz

Objetivos: Evaluar las características de una cohorte de pacientes con neuralgia del trigémino (NT) y analizar el uso y la efectividad de técnicas avanzadas en los casos de NT refractaria.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes con diagnóstico de neuralgia del trigémino valorados en una unidad de cefaleas. Se analizaron datos demográficos, así como la presentación clínica de la NT. Además, se evaluaron las diferentes opciones terapéuticas incluyendo técnicas avanzadas (infiltración de toxina botulínica, infusión de lidocaína intravenosa, bloqueo anestésico de ganglio esfenopalatino, radiofrecuencia, cirugía descompresiva y gamma Knife), así como su eficacia en la mejoría del dolor a los 3 meses.

Resultados: 49 pacientes, el 59,2% mujeres, con edad media de 61,9 años (edad media de inicio de los síntomas 53,6 años). Las ramas más afectadas fueron V2 (n=13) y la combinación de V2-V3 (n=15). En 24 pacientes se realizó algún tipo de técnica avanzada para el tratamiento de NT. 20 pacientes realizaban seguimiento en unidad del dolor. El tratamiento más utilizado fue la radiofrecuencia (n=15). En 11 pacientes se evidenció compresión neurovascular en estudio de neuroimagen, de los cuales 6 de sometieron a cirugía descompresiva. En 7 (29%) de los pacientes sometidos a técnicas avanzadas se consiguió la resolución completa del dolor a los tres meses.

Conclusión: Casi la mitad de los pacientes con NT atendidos en una unidad de cefaleas requiere la aplicación de técnicas avanzadas para el control del dolor. En el 29% se consiguió una resolución completa del dolor en los tres primeros meses.

VALORACIÓN DE LA EFICACIA DE UN PROTOCOLO ESPECÍFICO DE BLOQUEOS ANESTÉSICOS EN PACIENTES CON MIGRAÑA CRÓNICA

Liaño Sánchez, T.; Herrero Gutiérrez, M.D.M.; Gómez Cibeira, E.; Pérez Pérez, A.; Crespo Araico, L.; González-Valcárcel, J.; Llanero Luque, M.

Servicio de Neurología. Hospital Quirón Madrid

Objetivos: La migraña crónica tiene un importante impacto negativo en la calidad de vida de los pacientes. Existen múltiples tratamientos preventivos, pero no es sencillo decidir cuándo y a quién aplicarlos. Se sabe que los bloqueos anestésicos pericraneales son una alternativa eficaz, pero existen pocos trabajos en la literatura sobre ello. Nuestro objetivo principal es evaluar la eficacia de un protocolo de bloqueos anestésicos diseñado en nuestro centro que incluye 14 puntos cráneo-cervicales en pacientes con migraña crónica.

Material y métodos: Estudio analítico longitudinal, observacional de cohortes históricas retrospectivo. Se revisaron las historias clínicas de 26 pacientes con migraña crónica en una consulta de neurología general a los que se aplicó el protocolo de bloqueos anestésicos. Se han tenido en cuenta variables demográficas, patología neurológica y psiquiátrica concomitante, abuso de analgésicos, número de preventivos usados previamente y grado y duración de la mejoría. Se han aplicado diferentes test estadísticos según las características de las variables a relacionar.

Resultados: El 76,9% de los pacientes presentó algún grado de mejoría (57,7% respuesta total y 19,2% parcial). La eficacia se mantiene tanto si se realizan de forma precoz (3ª línea de preventivo o menos) como tardía. Se ha observado de forma estadísticamente significativa una peor respuesta en los pacientes con enfermedad psiquiátrica.

Conclusión: El tratamiento con bloqueos anestésicos con el protocolo propuesto parece una alternativa eficaz en migraña crónica, independientemente del momento de su uso. Sin embargo, se necesitarían estudios prospectivos que comparasen este protocolo extendido con la infiltración asilada de los nervios occipitales y con otros preventivos orales.

CEFALEA NEURALGIFORME UNILATERAL DE BREVE DURACIÓN CON RESPUESTA A RADIOFRECUENCIA PULSADA DE NERVIIO OCCIPITAL. ¿UNA OPCIÓN TERAPÉUTICA A CONSIDERAR?

López González, F.; Beltrán Blasco, I.; Heras Pérez, A.; Elvira Soler, E.; Serrano Serrano, B.; Guevara Dalrymple, N.; Moliner Castellano, S.; Vaamonde Esteban, Y.; Gómez López, T.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante

Objetivos: El SUNCT/SUNA es una cefalea trigémino-autonómica para la que no existe un tratamiento totalmente eficaz y su manejo se basa en fármacos neuromoduladores y a veces procedimientos ablativos sobre el nervio trigémino. También se ha descrito respuesta positiva a Bloqueos Anestésicos Occipitales. Presentamos el caso de una paciente con criterios de SUNCT/SUNA y respuesta transitoria a bloqueos anestésicos, controlada de forma satisfactoria con Radiofrecuencia de Nervio Occipital.

Material y métodos: Mujer de 75 años diagnosticada previamente de Cefalea en Racimos Crónica, refractaria a múltiples tratamientos, incluido Indometacina. La paciente refiere numerosos accesos de dolor diarios tipo punzadas unilaterales en órbita y zona malar izquierdas

con rinorrea y lagrimeo, de 30 segundos a 3 minutos de duración, sin desencadenantes. Cuando son intensos se acompañan de enrojecimiento ocular.

Resultados: A la exploración destaca sensibilidad en nervio occipital mayor izquierdo (NOM), realizándose bloqueo anestésico (+ corticoide) con respuesta altamente positiva pero transitoria. Tras varios bloqueos se deriva a la Unidad del Dolor para realización de radiofrecuencia pulsada sobre NOM, obteniéndose excelente respuesta clínica con reducción subjetiva del dolor del 80% tras la primera sesión y del 90% tras la segunda, mantenido durante 12 meses.

Conclusión: No hemos encontrado literatura acerca de la utilización de radiofrecuencia de NOM para el tratamiento del SUNCT, aunque sí para otros tipos de dolores craneales. Con nuestro caso queremos dar a conocer la radiofrecuencia del NOM como una alternativa más para el tratamiento de esta cefalea en pacientes que respondan a bloqueos anestésicos.

Cefaleas P3

NIVELES SÉRICOS DE NEUROPEPTIDOS EN LA PRÁCTICA CLÍNICA DIARIA EN PACIENTES CON MIGRAÑA

Pérez Pereda, S. ¹; Toriello Suárez, M. ¹; Hoyuela Zatón, F. ²; Umaran, O. ³; Iglesias Díez, F. ⁴; Oejo Vinyals, G. ⁵; Castillo Obeso, J. ⁶; Montes Gómez, S. ⁶; Martínez Nieto, R. ⁶; González Quintanilla, V. ¹; Oterino Durán, A. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 2. Servicio de Psiquiatría. Hospital Sierrallana; 3. Servicio de Psiquiatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Burgos; 5. Servicio de Inmunología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 6. Servicio de Atención Primaria. Centro de salud Camargo Costa

Objetivos: Investigar la utilidad de los niveles séricos de CGRP, VIP y PACAP en migraña.

Material y métodos: Estudio prospectivo realizado en dos unidades de cefalea (Cantabria y Burgos). Inclusión de pacientes con migraña episódica (ME), con o sin aura, y migraña crónica (MC) según ICH3Beta. Evaluación de impacto de la migraña con MIDAS y HIT-6. Determinación de CGRP, VIP y PACAP por ELISA. 3 subgrupos según tratamiento: toxina botulínica (TB), cualquier preventivo oral (CPO) y no tratados (NT). Análisis estadístico: Chi2 para variables categóricas, pruebas paramétricas o no paramétricas según normalidad (alfa=0,05) para variables cuantitativas, y corrección con Bonferroni.

Resultados: 128 pacientes (86 MC, media edad 44,8+/-11,2a; 42 ME, 49,2+/-12,2a) fueron reclutados. El impacto de la migraña fue mayor en MC (media MIDAS= 61,40+/-68,3, media HIT-6=61,3+/-13,06) que en ME (MIDAS= 18,03+/-35,9, HIT-6=54,08+/-9,7, p<0,001). Análisis univariado: VIP, PACAP y CGRP estaban incrementados en MC frente ME (p<0,001). Regresión logística: solo PACAP predijo el estado de MC (B=0,007; p=0,005). Los niveles de CGRP (p=0,002 y p=0,032, respectivamente) y VIP (p<0,001 y p=0,006, respectivamente) fueron menores en NT o CPO que TB; los de PACAP fueron menores en NT frente a CPO (p=0,013) y TB (p<0,001). Análisis de sensibilidad (Se) - especificidad (Sp): la Sp fue baja para los tres neuropéptidos como

biomarcadores de MC (VIP Se=0,77, Sp=0,43; PACAP Se=1, Sp=0,53; CGRP Se=0,60, Sp=0,445)

Conclusión: La determinación de estos neuropéptidos es de utilidad limitada en la práctica clínica. VIP y PACAP muestran una sensibilidad aceptable, pero los tres tienen escasa especificidad para el diagnóstico de MC. Financiado PI15/01285 e IDIVAL.

ESTRÉS POST-TRAUMÁTICO Y MIGRAÑA CRÓNICA: UNA ASOCIACIÓN MÁS FRECUENTE DE LO ESPERADO

Pérez Pereda, S. ¹; Toriello Suárez, M. ¹; González Quintanilla, V. ¹; Oejo Vinyals, G. ²; Hoyuela Zatón, F. ³; Umaran, O. ⁴; Castillo Obeso, J. ⁵; Montes Gómez, S. ⁵; Martínez Nieto, R. ⁵; Iglesias Díez, F. ⁶; Oterino Durán, A. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 2. Servicio de Inmunología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 3. Servicio de Psiquiatría. Hospital Sierrallana; 4. Servicio de Psiquiatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 5. Servicio de Atención Primaria. Centro de salud Camargo Costa; 6. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Burgos

Objetivos: Investigar el impacto de la presencia de estrés post-traumático (EPT) sobre la migraña.

Material y métodos: Estudio prospectivo realizado en dos unidades de cefalea (Cantabria y Burgos), incluyendo pacientes con criterios ICH3Beta de migraña episódica (ME), con o sin aura, y migraña crónica (MC). Investigación de EPT con los cuestionarios TQ, BDI-II, BAI-II y SF12. Evaluación de impacto de la migraña con las escalas MIDAS y HIT-6. Determinación de neuropéptidos CGRP, VIP y PACAP por ELISA. Análisis estadístico: Chi2 para variables categóricas, comparaciones de variables cuantitativas con pruebas paramétricas o no paramétricas según su normalidad (se asumió alfa=0,05) y correcciones post-hoc con Bonferroni.

Resultados: Tras C.I., 128 pacientes (86 MC, media de edad 44,8+/-11,2a; 42 ME, 49,2+/-12,2a; 92% mujeres) fueron reclutados. El impacto de la migraña fue mayor en MC (media MIDAS= 61,40+/-68,3; media HIT-6=61,3+/-13,06) que en ME (media MIDAS= 18,03+/-35,9; media HIT-6=54,08+/-9,7) (p<0,001). Se detectó EPT activo en 27 casos (37% de MC, 15% de ME), distribuido en 81,5% MC y 18,5% ME (p=0,102). El EPT se asoció con mayor impacto de la migraña tanto en MIDAS como HIT-6 (p=0,041 y 0,029, respectivamente) y con mayor grado de depresión, ansiedad y fatiga (p<0,001). La presencia de EPT no modificó los niveles de neuropéptidos. Los pacientes con EPT puntuaron menos en las escalas SF-física y mental (p=0,003 y 0,009, respectivamente).

Conclusión: El síndrome de EPT es un factor de cronificación de la migraña, empeora los parámetros de impacto y calidad de vida, pero no modifica los valores de neuropéptidos. Financiado por FISS PI15/01285 e IDIVAL.

EFICACIA Y SEGURIDAD DE FREMANEZUMAB A LARGO PLAZO: RESULTADOS A 1 AÑO

Aboín Sierra, J. ¹; Goadsby, P. ²; Monteith, T. ³; Cohen, J. ⁴; Yang, R. ⁵; Silva, J.P. ¹

1. Departamento Médico. Teva Pharma; 2. Neurology. King's College London; 3. Neurology. University of Miami; 4. Global Medical

Affairs. Teva Pharmaceutical Industries Ltd.; 5. Biostatistics. Teva Pharmaceutical Industries Ltd.

Objetivos: Evaluar la eficacia y seguridad a largo plazo de fremanezumab.

Material y métodos: Estudio multicéntrico, aleatorizado, doble ciego, de grupos paralelos, de 52 semanas de duración en adultos con migraña crónica (MC) y episódica (ME) que completaron dos estudios controlados con placebo de 12 semanas de duración o pacientes nuevos. Los pacientes recibieron fremanezumab subcutáneo en dos pautas posológicas, 225 mg mensuales (los pacientes con MC tuvieron una dosis inicial de 675 mg), o 675 mg cada 3 meses.

Resultados: De los 1890 pacientes incluidos, 1494 (79%) completaron 12 meses de tratamiento (30 mayo 2018). El cambio promedio en el número mensual de días de migraña a los 12 meses en pacientes con MC (n = 1110) fue de (mensual (-8.1 días) y trimestral (-7.2 días)). Las tasas de respuesta de $\geq 50\%$ se alcanzaron en el 57% y 53% de los pacientes con dosis mensual y trimestral respectivamente. El cambio promedio en el número mensual de días de migraña a los 12 meses en pacientes con ME (n = 780) fue de (mensual (-5.1 días) y trimestral (-5.2 días)), con tasas de respuesta de $\geq 50\%$ del 68% y 66% en los pacientes con dosis mensual y trimestral respectivamente. Los efectos adversos (EA) más comunes fueron reacciones en el lugar de inyección (26–33%); la mayoría fueron de leves a moderados. Los EA graves ocurrieron en el 3% de los pacientes, ninguno se consideró relacionado con el tratamiento.

Conclusión: La eficacia y seguridad de fremanezumab se mantuvieron a lo largo de 12 meses.

INICIO DE ACCIÓN RÁPIDO DE FREMANEZUMAB FRENTE A PLACEBO PARA EL TRATAMIENTO PREVENTIVO DE LA MIGRAÑA EPISÓDICA

Aboín Sierra, J. ¹; Brandes, J. ²; Grozinski-Wolff, M. ³; Yang, R. ⁴; Silva, J.P. ¹

1. Departamento Médico. Teva Pharma; 2. Neurology. Nashville Neuroscience Group; 3. Global Clinical Project Management. Teva Pharmaceutical Industries Ltd.; 4. Biostatistics. Teva Pharmaceutical Industries Ltd.

Objetivos: Evaluar el inicio de acción del fremanezumab mediante la reducción de los días de migraña desde la primera dosis y hasta 12 semanas en pacientes con migraña episódica (ME).

Material y métodos: El estudio HALO en ME fue aleatorizado, doble ciego, controlado con placebo, con grupos paralelos. Se evaluaron la reducción de los días de migraña a las 4 y 12 semanas; y el número de pacientes que refirieron ausencia de migrañas el día posterior a la primera dosis.

Resultados: 875 pacientes con ME recibieron (fremanezumab trimestral, N = 291; fremanezumab mensual, N = 290; o placebo, N = 294). El tratamiento con fremanezumab se asoció con una reducción significativa de la frecuencia mensual media de días de migraña con respecto al placebo durante 12 semanas (mensual (-3,7 días); trimestral (-3,4 días) vs. placebo (-2,2 días) $p < 0.0001$). A las 4 semanas la reducción también fue significativa (mensual (-3,5 días); trimestral (-3,3 días) vs. placebo (-1,7 días) $p < 0.0001$). Un número mayor de pacientes tratados con fremanezumab, no refirió migrañas el día

posterior a la primera dosis (mensual (79,4%) vs. placebo (-66,6%) $p < 0.0002$) y (trimestral (79,2%) vs. placebo (66,6%) $p < 0.0004$). La tasa de efectos adversos (EA) fue similar en ambas ramas del tratamiento con fremanezumab (66%) vs. placebo (58%). Los EA graves y los que llevaron a la interrupción del tratamiento fueron infrecuentes ($\leq 2\%$).

Conclusión: El tratamiento con fremanezumab mostró un inicio de acción rápido y beneficios clínicos tempranos en el tratamiento de la ME.

ANÁLISIS DEL ERROR DIAGNÓSTICO DE NEURALGIA DEL TRIGÉMINO EN PACIENTES DERIVADOS A LA UNIDAD DE CEFALÉAS

Juanola Mayos, E. ¹; Guasch Jiménez, M. ¹; Izquierdo Tapiz, A. ¹; Caballero Ávila, M. ¹; Álvarez Holzapfel, M.J. ²; Rodríguez Rodríguez, R. ²; Belvis Nieto, R. ¹

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

Objetivos: La neuralgia del trigémino (NT) es una patología sobrediagnosticada por desconocimiento de sus criterios y de las patologías que integran su diagnóstico diferencial. Analizamos las peticiones de derivación con el epígrafe de NT como sospecha diagnóstica a nuestra Unidad de Cefaleas y valoramos las patologías con las que se confundieron, clasificando el grado de error diagnóstico.

Material y métodos: Pacientes derivados con la orientación diagnóstica de NT; y diagnóstico final aplicando los criterios ICHD3. Se definió el grado de error diagnóstico en función de tres ítems: 1. Desconocimiento anatómico del nervio trigémino, 2. Desconocimiento de los criterios IASP de dolor neuropático, y 3. Prescripción de tratamiento ineficaz a la entidad que presentaba el paciente. Clasificación: leve (un ítem), moderado (dos ítems), i grave (tres ítems).

Resultados: Valoramos 963 primeras visitas (febrero 2018 - febrero 2019): 226 con el epígrafe de NT (23,46%). No tenían valoración neurológica- 58% y con valoración neurológica no experta en cefaleas- 42%. Diagnóstico correcto de NT- 141 (62,4%) e incorrecto- 85 (37,6%): neuralgias de otros nervios craneales- 16, cefaleas trigémino-autonómicas- 29, cefaleas epicraneales- 16, cefaleas secundarias 19, dolor facial atípico persistente- 5, otras- 5. Los errores fueron: leves- 25 (29,4%), moderados- 52 (61,2%) y graves- 8 (9,4%). Errores cometidos por M^a. Familia- 70 (82,4%), por neurólogos- 15 (17,6%). Gravedad: leves: M^a. Familia- 76%/25%-neurólogos; moderados: M^a. Familia- 63,5%/36,5%- neurólogos; y graves: M^a. Familia- 100%.

Conclusión: Uno de cada tres pacientes derivados a la Unidad de Cefaleas con el diagnóstico de NT no la tiene. El porcentaje de error diagnóstico, sobretudo graves, es mayor en médicos de familia que en neurólogos, siendo las cefaleas trigémino-autonómicas, otras neuralgias y las nuevas cefaleas epicraneales los principales factores de confusión. Constatamos el sobrediagnóstico de la NT y la necesidad de formación en esta entidad.

EL RETO DIAGNÓSTICO DEL AURA MIGRAÑOSA DE INICIO TARDÍO: SERIE DE 29 CASOS

Alonso Redondo, R.; Rodríguez Ares, T.; Espinosa Trujillo, A.; Guijarro Del Amo, M.; Da Silva França, C.F.; Álvarez Fernández, L.;

Alberte Woodward, M.; González Ardura, J.; Rodríguez Rodríguez, M.; Brañas Fernández, F.; Pego Reigosa, R.

Servicio de Neurología. Hospital Lucus Augusti

Objetivos: El aura migrañosa de inicio tardío (primer episodio de aura en pacientes mayores de 40 años) supone un reto diagnóstico, especialmente cuando se presenta sin cefalea asociada, dado que en esta franja de edad son frecuentes otras patologías, como eventos vasculares o epilepsia. Recogemos los datos de la siguiente serie de casos de nuestro centro para profundizar el conocimiento epidemiológico de esta entidad y facilitar su reconocimiento.

Material y métodos: Se estudian de forma retrospectiva todos los casos de una consulta de Neurología General del H.U.L.A. con diagnóstico de aura migrañosa iniciada a edad superior a 40 años y se analizan sus datos clínicos.

Resultados: Obtenemos 29 casos en total con un intervalo de edad de 43 a 94 años (media 63) y con una razón mujeres: hombres de 1,23.: 1. Dieciséis (55%) cursaron sin cefalea y solo 10 casos (34%) tenían antecedente de migraña sin aura en la juventud. El 75% de los que cursaron sin cefalea tampoco tenían antecedentes de migraña. Veinticinco casos (86%) presentaron aura visual, 3 de ellos con otros síntomas asociados. El resto de síntomas fueron: afasia, desorientación espacial, síntomas sensitivos y desrealización. No encontramos casos con aura motora.

Conclusión: Aunque la prevalencia de migraña disminuye con la edad, sigue siendo una condición frecuente que requiere excluir otras etiologías graves. Como en otros estudios sobre el tema, nuestra muestra presenta: predominio de síntomas visuales, similar prevalencia entre sexos y una elevada proporción de aura sin cefalea. La principal prueba complementaria realizada fue la resonancia magnética, seguida por el electroencefalograma.

ESTIMULACIÓN DEL GANGLIO ESFENOPALATINO EN PACIENTES CON CEFALEA EN RACIMOS CRÓNICA REFRACTARIA

Sánchez Álvarez, J.M.; Fernández del Valle, A.; Álvarez Escudero, R.; Castañón Apilánez, M.; Ameijide Sanluis, E.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos: El 40% de la cefalea en racimos (CR), se cronifica, con escasa respuesta a profilaxis orales. De las tres opciones invasivas la estimulación del ganglio esfenopalatino (GEP), tiene resultados superponibles a la estimulación hipotalámica y estimulación occipital pero menor incidencia de efectos secundarios.

Material y métodos: Se revisan las historias de pacientes con CR crónica refractaria a los que se les ha implantado un estimulador del GEP (eGEP), en nuestro centro.

Resultados: Se implantó un eGEP en siete varones de entre 28-69 años de edad. El tiempo desde el debut oscilaba entre 3-29 años, siendo crónico desde 3-20 años pre-implantación. En un paciente se colocó fuera de la fosa ptérigopalatina. Otro no experimentó beneficio, abandonando su uso tras 6 meses. Dos pacientes (15 meses de seguimiento), no experimentaron ninguna crisis tras la implantación, aunque en uno aparecieron crisis en el otro lado. Un paciente (15 meses de seguimiento), pasó de 12 crisis/semana a 1 crisis/semana tras

la cirugía. A los tres meses se ajustan los parámetros de estimulación y desde entonces una crisis mensual. Dos pacientes (12 meses de seguimiento), redujeron >75% el número de crisis semanales. Los tres pacientes que redujeron la frecuencia también disminuyó la intensidad de las crisis. Como efectos secundarios todos presentaron inflamación local leve que se resolvió en unos días, salvo uno precisó antibioterapia durante un mes.

Conclusión: La eGEP tiene efectos secundarios leves y transitorios, que la hace la primera opción entre las técnicas invasivas. Una adecuada selección de pacientes y entrenamiento quirúrgico permite obtener los resultados esperados.

CURACIÓN DE UN S.U.N.C.T. CRÓNICO REFRACTARIO CON LA IMPLANTACIÓN DE UN ESTIMULADOR OCCIPITAL BILATERAL

Izquierdo Tapiz, A. ¹; Belvis Nieto, R. ¹; Franquet Gómez, E. ²; Juanola Mayos, E. ¹; Caballero Ávila, M. ¹; Guasch Jiménez, M. ¹; Rodríguez Rodríguez, R. ³; Álvarez Holzapfel, M.J. ³

1. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 2. Servicio de Neurología. Hospital Sant Antoni Abat - Consorci Sanitari del Garraf; 3. Servicio de Neurocirugía. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau

Objetivos: El S.U.N.C.T. es una cefalea trigémino autonómica muy grave e infrecuente. Presentamos un caso refractario que abortamos con la implantación de un estimulador de los nervios occipitales mayores (NOM), dispositivo empleado en la cefalea en racimos crónica refractaria.

Material y métodos: Hombre de 74a con dolor ocular/orbitario muy grave en paroxismos punzantes de 1-2min, que padecía 5-10 veces/día y que asociaba hiperemia conjuntival, ptosis palpebral, rinorrea, lagrimeo y sensación de taponamiento ótico ipsilaterales, con gran agitación. El cuadro era diario desde hacía 11 meses y cumplía criterios ICHD3 código: 3.3.1.2 de S.U.N.C.T. crónico. Dos RMN craneales y una TC de senos paranasales fueron normales. Había tomado altas dosis de diferentes combinaciones de lamotrigina, carbamazepina, oxcarbazepina, gabapentina, topiramato, valproato, levetiracetam, zonisamida, lacosamida, fenitoína ev, indometacina, verapamilo, litio, tandas de prednisona, oxígeno de alto flujo, 4 bloqueos anestésicos+corticoides del NOM, y opiáceos (fentanilo, oxicodona y tapentadol). También se realizaron dos radiofrecuencias del ganglio esfenopalatino ipsilateral.

Resultados: Ninguna terapia mostró eficacia y el enfermo sufrió un brote psicótico y una encefalopatía tóxica con neumonía grave por broncoaspiración. Dada la experiencia de 9 casos similares publicados con la implantación de un estimulador del NOM bilateral y su alta eficacia, se le implantó dicho estimulador sin presentar complicaciones. Desde la salida del quirófano hace 14 meses, no ha sufrido ningún episodio de dolor. La estimulación 3, 11- y 6, 14+ Burst (40Hz, 500Hz intra-ráfaga y 100us) con 0.35mA no se ha modificado.

Conclusión: La estimulación del NOM puede ser una terapia eficaz, segura y rápida en el S.U.N.C.T. crónico refractario.

MIGRAÑA CON AURA DE INICIO TARDÍO EN RELACIÓN A EPISODIOS DE EMOCIÓN DE RABIA INTENSA: UNA

SITUACIÓN PROBABLEMENTE CAUSADA POR ACTIVIDAD DEL NUCLEO AMIGADLINO

González Menacho, J. ¹; Borrull Avila, O. ²; Repolles, C. ¹; Pujol Pujol, M. ¹; Um, P. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Sant Joan de Reus;
2. Servicio de Neurología. Institut Pere Mata

Objetivos: La migraña con aura suele aparecer antes de los 40 años de edad, siendo su inicio posterior muy poco habitual. Presentamos 6 pacientes que consultaron por debut de cefalea con características de migraña con aura, a partir de los 40 años de edad.

Material y métodos: Serie prospectiva de pacientes de neurología. Diagnóstico por criterios ICHD 3rd edition. Estudio a cada paciente mediante RMN cerebral y estudio vascular habitual. Se registró también en cada paciente su percepción sobre antecedentes de síntomas de distimia, así como la existencia de eventos que generasen sensación de rabia. Diagnóstico de posible Trastorno Explosivo Intermitente (TEI) según criterios DSM-5.

Resultados: Se detectaron 6 pacientes, todas mujeres, con primer episodio de migraña con aura después de los 40 años (40-46). Dos habían sufrido anteriormente crisis típicas de migraña sin aura, en uno desde más de 20 años antes y la otra desde 7 años antes. En los 6 casos el aura fue visual (3 trastorno visual hemicampal, 1 espectro de fortificación, 2 escotomas), en 3 sensitivo hemicorporal, y 1 leve afasia. El trastorno focal se recuperó en menos de 2 horas, en 4 antes de 1 hora. Las 6 pacientes relataron sensación de rabia desde 3-10 días antes de la cefalea. Ninguna paciente cumplió criterios de TEI.

Conclusión: La migraña con aura puede declararse en relación a sensación de rabia intensa, hecho que se explicaría por la aparición del aura en relación a la actividad amigdalina que también es la base histológica para la percepción de la rabia.

CRISIS DE MIGRAÑA SIN AURA I CEFALEA EN RACIMOS SIMULTÁNEAS CON RESPUESTAS DIFERENCIADAS AL TRATAMIENTO

González Menacho, J.; Ortiz Castellón, N.; Villas Roca, M.; Pérez-Romero Martínez, L.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Sant Joan de Reus

Objetivos: Al tratarse la migraña de una enfermedad de alta prevalencia puede coincidir con otros trastornos como la cefalea en racimos (CR). Presentamos un paciente episodios simultáneos de migraña sin aura (MSA) hemicraneal y en lado contrario CR, con diferentes respuestas cada una al mismo fármaco.

Material y métodos: Varón de 46 años, Padece: 1. MSA desde los 18 años: dolor intenso pulsátil hemicraneal izquierdo con náuseas y con sonofotofobia intensos, que ceden con analgesia en 2-4 horas y que ocasionalmente le obligan a limitar movimientos y actividades diarias. Durante estas crisis no presenta ningún síntoma autonómico. Presenta habitualmente 1 crisis cada 1-3 meses. 2. CR desde los 23: siempre en el lado derecho, con crisis de dolor peri-retroocular ('desgarro') intenso, que cede en 2 horas sin medicación o en 10-15 minutos con 02 o sumatriptan, Síntomas acompañantes: enrojecimiento ocular, rinorrea, y taponamiento nasal ipsilaterales al dolor, y gran

inquietud. Padece crisis diarias desde hace años pese a tratamientos con sales de litio, verapamil, corticoides o bloqueos de nervio occipital mayor (ineficaces) o topiramato (no tolerado) y tandas reiteradas de corticoides. Respondió temporalmente a BOTOX i posteriormente ha perdido eficacia.

Resultados: Desde hace aproximadamente 1 año presenta crisis simultáneas de MSA izquierdas -ahora 4-6 al mes- y CR derechas. Durante estas 'dobles cefaleas' el sumatriptan produce la desaparición de CR en 10-15 min, pero de la MSA en 2 horas.

Conclusión: El caso actual, extraordinario por la coincidencia de MSA y CR, ejemplifica desde el tratamiento las diferencias fisiopatológicas entre los 2 trastornos.

EPIDEMIOLOGÍA DE LA CEFALEA EN CAMERÚN: SERIE DE 301 CASOS CONSECUTIVOS EN UN HOSPITAL REGIONAL DE CAMERÚN

García Azorín, D. ¹; Nguemy, R. ²; Pangui, E. ³; Bianké, P. ²; Segha, B. ²; Ndfubu, D.S. ³; Hernández González-Monje, M. ⁴

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid;
2. Servicio de Neurociencias. Hospital Saint Vincent de Paul;
3. Servicio de Neurociencias. Hospital Saint Vincent de Paul;
4. Servicio de Neurociencias. HM Universitario Puerta del Sur

Objetivos: Se cree que las cefaleas primarias tienen una distribución mundial, no obstante con frecuencia son infradiagnosticadas. En cuanto a las cefaleas secundarias, su frecuencia en países en vías de desarrollo es superior.

Material y métodos: Estudio observacional descriptivo en una serie de casos consecutivos de pacientes que consultaron por cefalea en un hospital regional de Camerún, entre diciembre de 2018 y mayo de 2019. Cuatro médicos con formación específica en cefaleas recabaron datos demográficos, de pruebas realizadas, de manejo y el diagnóstico final.

Resultados: Se recogieron datos de 301 casos consecutivos de cefalea. La edad media fue de 35,4 (20,9) y la edad de inicio media fue de 34,7 (20,4), siendo un 64,5% femenino. Se realizó pruebas complementarias al 97,3%, siendo la más frecuente la gota gruesa (206), seguida de test de Widal (166) y hemograma (78). Se realizaron 2 TC, 1 fundoscopia, 3 punciones lumbares y 4 radiografías craneales. Como manejo agudo se administró metamizol al 48,5% y paracetamol al 37,5%. Sólo se prescribió un preventivo apropiado a 2 sujetos, al 96% se le prescribió paracetamol al alta. Acerca del diagnóstico, hubo 40 diagnósticos distintos. El más frecuente fue de paludismo, 106 casos, seguido de 24 crisis hipertensivas, 15 sinusitis. Sólo 3 pacientes recibieron diagnóstico de migraña.

Conclusión: La frecuencia de cefaleas secundarias fue superior a nuestro medio, especialmente debidas a patología infecciosa. A pesar de ello, es muy probable que las cefaleas primarias estén infradiagnosticadas.

ERRORES EN EL DIAGNÓSTICO Y MANEJO DE LA CEFALEA EN PROFESIONALES SANITARIOS DE COSTA DE MARFIL. ESTUDIO OBSERVACIONAL

García Azorín, D. ¹; Hernández González-Monje, M. ²; Delgado Suárez, C. ³; Gómez Iglesias, P. ⁴; Molina Sánchez, M. ⁵; Kurtis Urta, M. ⁶; García Morales, I. ⁴

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; 2. Servicio de Neurología. HM Universitario Puerta del Sur; 3. Servicio de Neurociencias. Complejo Universitario de San Carlos; 4. Servicio de Neurología. Complejo Universitario de San Carlos; 5. Servicio de Neurología. Hospital Rey Juan Carlos; 6. Servicio de Neurología. Hospital Ruber Internacional

Objetivos: Establecer el diagnóstico apropiado es un reto en el ámbito de cefaleas dada la falta de biomarcadores. En países en vías de desarrollo, la ausencia de recursos sanitarios y el porcentaje aumentado de cefaleas secundarias lo hace aún más complicado. Pretendemos evaluar el conocimiento sobre cefaleas en profesionales sanitarios de Costa de Marfil (CdM).

Material y métodos: En diciembre de 2018, cinco neurólogos visitaron seis hospitales de CdM, en los que se analizó mediante un cuestionario estandarizado, previamente validado, la epidemiología, clínica y terapéutica en cefaleas.

Resultados: Completaron el cuestionario 18 profesionales sanitarios, 29% mujeres, con edad media de 40,6 años (8,5). Atendían una media de 21,8 (27) pacientes de cefalea semanales. El 55,6% nunca había recibido formación específica en cefaleas. Al ser interrogados, sólo un 11,1% mencionaba la migraña como cefalea. El 44,4% creía que la clínica podía ser suficiente para el diagnóstico, un 33,3% creía necesario solicitar siempre TC y un 38,6% analítica. Un 26% consideraba la fundoscopia como prueba de utilidad. En cuanto al manejo, el fármaco sintomático de primera elección era el paracetamol en el 83,3% y ningún participante mencionó ningún preventivo. La frecuencia percibida de cefaleas secundarias estaba estimada en un 42,7%. En cuanto a la identificación de datos de alarma, sólo un 33,27, 16 o 7% reconocían datos como inicio en trueno, exploración anormal, fiebre o rigidez nuchal como tales.

Conclusión: Pese a su elevada frecuencia en la práctica clínica y el porcentaje de cefaleas secundarias, el manejo diagnóstico y terapéutico de las cefaleas fue deficitario.

RELEVANCIA DIAGNÓSTICA Y TERAPÉUTICA DE LAS UNIDADES DE CEFALAS SEGÚN LA EXPERIENCIA EN UN CENTRO TERCIARIO A LO LARGO DE UN AÑO

Plaza Herraiz, A.; Secades García, S.; Martínez Marín, R.J.; Membrilla López, J.A.; Lara Lara, M.; Díaz de Terán Velasco, F.J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz

Objetivos: Analizar los cambios diagnósticos y terapéuticos de pacientes nuevos remitidos a una unidad de cefaleas (UC) tras 4 visitas.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo de pacientes atendidos por primera vez en una UC entre 2017-2018. Variables demográficas, clínicas, terapéuticas y respuesta al tratamiento.

Resultados: N=283. 60 % procedentes de Neurología (53 % general y 7 % monográficas), 13% de Urgencias (8% Neurología de guardia), 8 % desde Atención Primaria y 11% de otros. Se estableció el diagnóstico en 175 (61,8%) en la primera consulta (PC). La media de tratamientos preventivos probados antes contacto con la UC fue 1,95 (DE 1,886), sin embargo, 62 pacientes (21,9%) no habían sido tratados con ningún fármaco preventivo a su llegada a la UC (solo 16,6 % derivados por neurólogos). Se modificó el tratamiento en 239 (84,5%) en la PC, necesitando menores ajustes en las revisiones. 101 (35,7%)

recibieron una técnica (OnabotA+/- bloqueo anestésico) en la PC. El número de cambios realizados en los tratamientos fue disminuyendo a lo largo de las consultas sucesivas. Tasa de respuesta 53,88% (118 pacientes) (mejoría $\geq$ 50 respecto a PC) con media de 66,15% mejoría. 64 pacientes (22,6%) empeoraron respecto a PC (media 18%). El uso de técnicas se mantuvo estable en número de pacientes durante las revisiones (aumentado su porcentaje relativo).

Conclusión: Los pacientes derivados a una UC se benefician de un diagnóstico más preciso y por ello de una optimización terapéutica que incluye el uso de técnicas específicas. El mantenimiento en número de pacientes que precisan técnicas terapéuticas indica su utilidad.

¿ACERTAMOS LOS MÉDICOS DIAGNOSTICÁNDONOS MIGRAÑA? DIFERENCIAS EN LA PREVALENCIA DE MIGRAÑA AUTODIAGNOSTICADA Y TRAS TEST DE CRIBADO EN MÉDICOS DE UN HOSPITAL TERCIARIO

Muro García, I.; Quintas Gutiérrez, S.; Zapata Wainberg, G.; González Martínez, A.; Gago Veiga, A.; Vivancos Mora, J.A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos: La migraña es una enfermedad con una alta prevalencia entre la población general. Existen estudios que han demostrado una mayor prevalencia en neurólogos, en posible relación con un mayor autodiagnóstico, o un infradiagnóstico en el resto de la población. El objetivo de nuestro estudio será describir la prevalencia de migraña ya diagnosticada en los médicos de nuestro centro y compararla con la prevalencia estimada en base a un cuestionario de despistaje validado (MS-Q).

Material y métodos: Estudio descriptivo, transversal, mediante encuesta dirigida a los médicos de nuestro centro. Se compararon características demográficas y clínicas entre el grupo de "migraña ya diagnosticada" (MD) y "migraña previamente no diagnosticada" (MS-Q positivo).

Resultados: N=168, 72% mujeres. La edad media fue de 37 años [24-66]. 53% facultativos especialistas de área, siendo la media de años trabajados 12 [1-42]. 94% había presentado cefalea a lo largo de su vida. 17,7% referían un diagnóstico de migraña. Solo un 20,89% del total de encuestados había consultado a otro médico por este motivo. El test de cribado resultó positivo en el 22,8%, de los cuales solo el 50% referían que sus cefaleas eran migraña y el 30,6%, mixta. En el 50% de los neurólogos con MD, el test resultó negativo.

Conclusión: La prevalencia de migraña en médicos sería algo superior a la de la población general, aunque menor de la estimada a través de un test de cribado validado, lo que hablaría de un posible infradiagnóstico. Por el contrario, la mitad de los neurólogos con diagnóstico de migraña no cumplían criterios del test.

Cefaleas P4

SINCRONIZACIÓN DE LA ACTIVIDAD OSCILATORIA NEURONAL EN MIGRAÑA

Martí Marca, A. ¹; Vilà Balló, A. ¹; Torralba Cuello, M. ²; Soto Faraco, S. ²; Torres Ferrus, M. ³; Alpuente Ruiz, A. ³; Gallardo López, V.J. ¹; Pozo Rosich, P. ³

1. Servicio de Neurociencias. Institut de Recerca Vall d'Hebron; 2. Servicio de Neurociencias. Universitat Pompeu Fabra; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: Analizar el grado de sincronización de la actividad oscilatoria neuronal con estímulos externos repetitivos en migraña.

Material y métodos: Estudio exploratorio de caso-control. Se incluyeron mujeres con migraña episódica (ME) sin aura (ICHD-3) y controles sanos (CS) sin antecedentes familiares de migraña. Se recogieron datos demográficos, clínicos, discapacidad, calidad de vida, ansiedad y depresión (HIT-6, MIDAS, MSQ, MIG-SCOG, STAI, BDI-II, BSI, ASRS). Se registró actividad eléctrica cerebral con 64 canales durante la realización de tarea visual de sincronización neuronal con estímulos rítmicos, dianas presentes/ausentes, rítmicas/arrítmicas. Se obtuvieron medidas conductuales (tiempos de reacción, precisión, falsas alarmas), potenciales evocados relacionados con eventos (ERPs) y sincronización de fase de la actividad oscilatoria (inter-trial phase coherence). La sincronización de alpha (12Hz) se calculó de forma separada por los electrodos Pz y Oz, con (1) la diferencia entre la media del ángulo de las dianas rítmicas y arrítmicas, y (2) el grado de concentración de fase en el momento de aparición real o supuesto de las dianas rítmicas.

Resultados: Se reclutaron 18-ME (22,09±2,0 años) y 22-CS (23,92±3,4 años). No se observaron diferencias significativas a nivel conductual. Se encontró una mayor sincronización de alpha en migraña, con una mayor diferencia de ángulo medio y una mayor concentración de fase para el momento real y supuesto de aparición de las dianas rítmicas.

Conclusión: La mayor sincronización de los ritmos neuronales en migraña indica una mayor capacidad de predicción a los estímulos externos, incluso cuando estos estímulos no están presentes, pudiéndose relacionar con una ganancia del sistema sensorial, hipersensibilidad e hipervigilancia al entorno.

ESTUDIO PILOTO DE LA COMORBILIDAD DEL SÍNDROME DE APNEA-HIPOPNEA DEL SUEÑO EN LA MIGRAÑA CRÓNICA

Hernández Gallego, J. ¹; Serra Smith, C. ²; Salas Sánchez, M.S.S. ²; Díaz Cambriles, T. ²; Herrero San Martín, A. ³; Arias Arias, E. ²; Muñoz Méndez, J. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 2. Servicio de Medicina. Hospital Universitario 12 de Octubre; 3. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos: La migraña crónica (MC) es una enfermedad neurológica prevalente y altamente incapacitante. Entre los factores de cronificación destacan los trastornos del sueño, siendo controvertido el papel del Síndrome de apnea-hipopnea del sueño (SAHS). (Headache. 2019;59(1):32-45). Objetivo: Evaluar la comorbilidad de los trastornos del sueño entre pacientes con Migraña Episódica (ME) y MC, específicamente con relación al SAHS.

Material y métodos: Se realiza un estudio transversal descriptivo con cuestionarios MIDAS, HIT-6, STOP-BANG y HADS (repercusión en la migraña) y EPWORTH, PITTSBURGH y BERLIN (presencia de trastornos del sueño), comparando 14 pacientes de ME con 15 MC. 7 pacientes con alto riesgo según escalas de cribado de SAHS

fueron sometidos a estudio poligráfico del sueño y a monitorización ambulatoria de la presión arterial.

Resultados: 9 de 15 pacientes MC presentaron un mayor riesgo de SAHS según el cuestionario Berlín [60%] comparado con los 3 de 14 pacientes ME [21%]. En 3 de 7 MC la poligrafía confirmó dicha observación, pero no entre grupos (1 ME y 3 MC). Otras diferencias significativas fueron la edad (44,5 en MC vs 34,2 en ME), el índice de masa corporal (25,6 en MC vs 21,9 en ME) y otros valores antropométricos. Ambos grupos destacaron en sintomatología asociada a trastornos del sueño. Los resultados en la escala MIDAS mostraron correlación con la cronicidad de la migraña (MC 78 vs ME 31).

Conclusión: Nuestro estudio apoya la hipótesis que postula a los trastornos de sueño como factor cronificante de la migraña y al SAHS como posible entidad a descartar en casos refractarios.

EVALUACIÓN DE LA ATENCIÓN AL PACIENTE CON CEFALEA EN URGENCIAS

González Quintanilla, V.; Pérez Pereda, S.; Gutierrez González, S.; Toriello Suárez, M.; Oterino Duran, A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Objetivos: Evaluar los datos de atención por cefalea en un servicio de Urgencias.

Material y métodos: Se recogieron y analizaron los datos de los pacientes atendidos en el Servicio de Urgencias de un hospital de tercer nivel en los dos primeros meses de 2019, en los que los términos "cefalea", "migraña" o "dolor de cabeza" figurasen en el motivo de consulta o el diagnóstico. Se excluyeron urgencias pediátricas y los informes y pruebas realizadas fueron revisados por dos expertos en cefaleas.

Resultados: En total 189 pacientes cumplían los criterios de búsqueda (66,13% mujeres, edad media 48,13 años). El motivo de consulta más habitual fueron cefaleas primarias (migraña la más frecuente). La cefalea postraumática es la más frecuente causa de cefalea secundaria. Se realizaron 46 TC craneales (24,33% de los pacientes), la mayoría en cefaleas primarias, y analítica en el 98%. Solamente 18 pacientes fueron valorados por neurología en Urgencias y 20 (10,58%) derivados a consultas externas de Neurología. En el 18,5% de los pacientes se objetivaron diferencias en el diagnóstico del especialista, encontrando infradiagnosticadas las crisis de migraña, especialmente en mujeres jóvenes.

Conclusión: La cefalea es un motivo común de atención en Urgencias. Deberían implementarse medidas dirigidas a reducir el uso de pruebas diagnósticas innecesarias y mejorar el grado de conocimiento de los criterios de derivación y atención especializada realizadas por el GECSN para optimizar la atención urgente hospitalaria.

CEFALEA POR HIPOTENSIÓN INTRACRANEAL EN EL SÍNDROME DE MARFAN

Casado Fernández, L.; Hervás Testal, C.; Quintas Gutiérrez, S.; Aguirre Gutiérrez, C.; Vivancos Mora, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos: El síndrome de hipotensión intracraneal es una entidad que habitualmente se asocia a la realización de una punción lumbar. Las cefaleas secundarias a una hipotensión intracraneal espontánea

son mucho menos frecuentes, pero en ocasiones pueden ocurrir en pacientes con enfermedades del tejido conectivo.

Material y métodos: Se presenta el caso de una paciente diagnosticada de síndrome de Marfan que presentó un síndrome de hipotensión intracraneal espontáneo.

Resultados: Mujer de 17 años con antecedente de síndrome de Marfan diagnosticado en la infancia, que acude a Urgencias por cuadro de cefalea acompañada de vómitos y mareo de dos días de evolución. La cefalea había sido refractaria a analgesia convencional. Los síntomas empeoraban con la bipedestación y remitían en decúbito. Se realiza TC cerebral donde destaca como hallazgo una disminución de tamaño de los ventrículos. Ante sospecha de cefalea por hipotensión, se cursa ingreso para tratamiento. Se completa estudio RM cerebral donde se objetivan signos indirectos de hipotensión intracraneal (realce meníngeo, aumento de senos venosos) y RM medular donde destaca ectasia dural y quiste aracnoideo a nivel sacro. Tras dos semanas de tratamiento conservador mediante reposo absoluto, hidratación y administración de cafeína, se alcanzó la resolución de los síntomas, no siendo necesaria la aplicación de un parche dural.

Conclusión: El síndrome de Marfan supone un factor de riesgo de cefalea por hipotensión intracraneal espontánea. Es importante conocer esta asociación ante un paciente de estas características que consulta por cefalea de características ortostáticas para realizar un diagnóstico adecuado.

EL SIGNIFICADO DE LA CEFALEA CRÓNICA DESDE EL INICIO DESDE LA PERSPECTIVA DE LOS PACIENTES: ESTUDIO CUALITATIVO

Talavera De la Esperanza, B. ¹; Gómez Mayordomo, V. ²; García Azorín, D. ¹; Gallego Gallego, M. ³; Cuadrado Pérez, M.L. ²; Guerrero Peral, Á. ¹; Palacios Ceña, D. ⁴

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; 2. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 3. Servicio de Anestesiología. Complejo Asistencial de Segovia; 4. Departamento de Fisioterapia, Terapia Ocupacional, Rehabilitación y Medicina Física. Universidad Rey Juan Carlos

Objetivos: Describir el significado de la cefalea crónica desde el inicio (CCI) desde la perspectiva de los pacientes

Material y métodos: Estudio cualitativo, con muestreo por propósito. Se incluyeron pacientes entre 18 y 65 años, con diagnóstico de CCI según la Clasificación Internacional de las Cefaleas, 3ª edición, con consentimiento informado. Se realizaron entrevistas no estructuradas y semiestructuradas, y se recogieron dibujos realizados por los pacientes y notas de campo del investigador. Las entrevistas se grabaron y se transcribieron literalmente para su análisis. Se efectuó un análisis temático de los textos identificándose las unidades de significado, que posteriormente se agruparon para identificar los temas. Se analizaron las representaciones en los dibujos y el significado otorgado por los pacientes.

Resultados: Participaron 19 pacientes (11 mujeres), con edad media de 45,3 años (DE 10,3). Se identificaron los siguientes temas: 1) Origen de la enfermedad. Recuerdan exactamente el momento de aparición del dolor y construyen teorías explicativas. 2) Manejo diario del dolor. Describen diversas estrategias para enfrentarse al dolor, incluyendo remedios caseros y rezos. En general soportan y aguantan el dolor y

limitan la información al médico y familiares. 3) Expectativas de futuro. Muestran perspectivas negativas sobre la evolución de la enfermedad. Participar en estudios y probar fármacos les ayuda a seguir hacia delante, pero la persistencia del dolor les produce una gran decepción.

Conclusión: Las técnicas de metodología cualitativa permiten identificar elementos ocultos relacionados con el significado que los pacientes con CCI dan a la enfermedad y su impacto en la vida diaria.

EL PEREGRINAJE DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICO DE LOS PACIENTES CON CEFALEA CRÓNICA DESDE EL INICIO: ESTUDIO CUALITATIVO DE LA PERSPECTIVA DE LOS PACIENTES

Talavera De la Esperanza, B. ¹; Gómez Mayordomo, V. ²; García Azorín, D. ¹; Gallego Gallego, M. ³; Guerrero Peral, Á. ¹; Cuadrado Pérez, M.L. ²; Palacios Ceña, D. ⁴

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; 2. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 3. Servicio de Anestesiología. Complejo Asistencial de Segovia; 4. Servicio de Fisioterapia, Terapia Ocupacional, Rehabilitación y Medicina Física. Universidad Rey Juan Carlos

Objetivos: Describir el proceso diagnóstico y terapéutico de la cefalea crónica desde el inicio (CCI) desde la perspectiva de los pacientes.

Material y métodos: Estudio cualitativo, con muestreo por propósito. Se incluyeron pacientes entre 18 y 65 años, con diagnóstico de CCI según la Clasificación Internacional de las Cefaleas, 3ª edición, con consentimiento informado. Se realizaron entrevistas no estructuradas y semiestructuradas, y se recogieron dibujos realizados por los pacientes y notas de campo del investigador. Las entrevistas se grabaron y se transcribieron literalmente para su análisis. Se efectuó un análisis temático de los textos identificándose las unidades de significado, que posteriormente se agruparon para identificar los temas. Se analizaron las representaciones en los dibujos y el significado otorgado por los pacientes.

Resultados: Participaron 19 pacientes (11 mujeres), con edad media de 45,3 años (DE 10,3). En relación con el proceso diagnóstico y terapéutico, se identificaron los siguientes temas: 1) Itinerario/camino diagnóstico ("viaje" y proceso de búsqueda para encontrar respuestas a su diagnóstico). 2) Itinerario/camino terapéutico (proceso para encontrar un fármaco que alivie su dolor o cure su enfermedad). 3) Itinerario/camino a urgencias (razones para acudir a urgencias). 4) Itinerario/camino con el médico (perspectiva y expectativas sobre la relación médico-paciente). 5) Itinerario/camino de terapias alternativas (razones para la utilización de otras terapias como complemento al tratamiento farmacológico).

Conclusión: La investigación cualitativa permite identificar elementos ocultos de la perspectiva de los pacientes con CCI sobre el proceso diagnóstico y terapéutico y podría ayudar a mejorar la atención sanitaria a estos pacientes.

"LA RESACA DEL TRIPTÁN": ESTUDIO OBSERVACIONAL MULTICÉNTRICO DE LOS EFECTOS ADVERSOS TRAS LA TOMA DE TRIPTANES EN PACIENTES CON MIGRAÑA

Gago Veiga, A.B. ¹; Rueda Vega, M. ²; Quintas Gutiérrez, S. ¹; Martínez Fernández, A. ²; Díaz de Terán, J. ³; Latorre González, G. ⁴; Heredia

Rodríguez, P. ¹; Vieira Campos, A. ¹; Trabajos García, O. ⁵; Vivancos Mora, J.A. ⁶

1. Neurología. Instituto de Investigación Sanitaria. Hospital Universitario de la Princesa; 2. Departamento de Medicina. Universidad Autónoma de Madrid; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Paz; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Fuenlabrada; 5. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Fuenlabrada; 6. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos: La aparición de los triptanes ha representado un gran avance en el tratamiento de la migraña, pero los pacientes refieren, tras su toma, un conjunto de síntomas que se asemejan a la resaca. Se plantea el uso de la Hangover Symptoms Scale (HSS) para evaluar este síndrome asociado a los triptanes e identificar los pacientes con mayor riesgo de presentar efectos adversos que puedan interferir en la adherencia terapéutica.

Material y métodos: Estudio observacional transversal con recogida prospectiva de datos a través de un cuestionario y la escala HSS a pacientes atendidos en tres Unidades de Cefaleas.

Resultados: Se incluyeron 66 pacientes. La mediana de HSS fue de 4 y todos los síntomas estaban presentes en al menos un 15%, siendo el más frecuente la dificultad para concentrarse (57,6%). Las puntuaciones fueron significativamente mayores en los pacientes con Zolmitriptán. Ninguna característica socio-demográfica ni clínica se relacionó con una puntuación total más elevada. La presencia de aura se relacionó con mayor porcentaje de temblor ($p=0,029$) y cansancio ($p=0,017$) y los más jóvenes presentaban más náuseas y problemas de sueño ($p=0,037$; $p=0,026$; respectivamente).

Conclusión: Según nuestro estudio, los triptanes son responsables de un conjunto de síntomas superponibles a los de la resaca, por lo que planteamos que la escala HSS podría ser utilizada como una herramienta útil tanto para su evaluación como para la cuantificación del grado de afectación. Asimismo, el Zolmitriptán y determinados rasgos clínicos parecen relacionarse más con la aparición de síntomas concretos, si bien no existe un perfil específico del paciente con mayor afectación.

¿QUÉ ESPERAN DEL TRATAMIENTO DE LA MIGRAÑA? ESTUDIO TRANSVERSAL EN UNA SERIE DE 67 MÉDICOS DE ATENCIÓN PRIMARIA

Trigo López, J. ¹; Martínez-Pías, E. ¹; Martínez Badillo, C. ²; Sierra, Á. ¹; Talavera de la Esperanza, B. ¹; Gajate García, A. ³; Guerrero Peral, Á.L. ¹; García Azorín, D. ¹

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

Objetivos: Los ensayos clínicos que evalúan los tratamientos sintomáticos y preventivos se basan en los objetivos recomendados por la Sociedad Internacional de Cefaleas. En los estudios que evalúan la opinión del paciente, dichas variables difieren. Pretendemos conocer qué objetivos son considerados más importantes en un grupo de médicos de atención primaria.

Material y métodos: Estudio transversal descriptivo realizado mediante cuestionario. Se invitó a participar a todos los MAP de un área sanitaria y se les interrogó acerca de sus preferencias y su valoración de distintas variables en una escala de 0-10. Se analizó si el padecer cefalea influía en la respuesta.

Resultados: Participaron 67 MAP, 76,1% mujer, con edad media de 52,3 (9,5). El 38,8% padecía cefalea, con frecuencia de 2,3 (2,0) días al mes. Respecto al tratamiento sintomático, la cualidad más valorada fue la efectividad (9,3), seguida de mantenimiento de la respuesta (9,0) y tiempo hasta inicio de efecto (8,9). La menos valorada fue el coste (7,1). El 90,5% consideró que el fármaco debería hacer efecto en 30 minutos y sólo un encuestado consideró apropiado 120 minutos. Acerca del tratamiento preventivo, las más valoradas fueron efectividad (9,2), tolerabilidad (8,9), y efecto mantenido (8,9). El porcentaje de reducción considerado apropiado fue de 75% en un 67,2% de encuestados. No hubo diferencias en los afectos de cefalea.

Conclusión: Los MAP consideraron efectividad, tolerabilidad y poco tiempo hasta el inicio del efecto como las variables más importantes. Tanto el tiempo hasta el inicio de efecto como el porcentaje de respuesta difirió respecto a lo empleado en la literatura.

CATASTROFISMO DEL DOLOR E IMPACTO EN CALIDAD DE VIDA EN PACIENTES CON CEFALEA EN RACIMOS

Lobato Pérez, L.; Sastre Real, M.; Lara Lara, M.; Díaz de Terán Velasco, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz

Objetivos: Determinar si los pacientes con cefalea en racimos (CR) presentan hallazgos sugestivos de sensibilización central, como alto grado de catastrofismo y si existe relación entre este y el impacto en la calidad de vida.

Material y métodos: Estudio observacional prospectivo de pacientes con diagnóstico de CR según criterios de la ICHD-3, atendidos entre julio 2018 y abril 2019 en consultas de cefalea y controles sanos ajustados por edad. Variables: datos demográficos, comorbilidades, características clínicas de la cefalea y puntuación en escala de catastrofismo del dolor y HIT-6.

Resultados: 78 sujetos. 45 CR (28 Cefalea en racimos episódica (CRe) y 17 cefaleas en racimos crónica (CRc)), 33 controles. Edad media (DS) 45 (13), 50 varones (64%). Se objetivó mayor grado de catastrofismo del dolor según grupo diagnóstico ($CRC=7,53 > CRe=4,14 > control=0,7$; $p=0,0001$), también se evidenció mayor puntuación HIT-6 en CR respecto a controles ($CRC=63,41$ vs $CRe=56,18$ vs $control=38,21$; $p=0,0001$ y $p=0,0001$), no habiendo diferencias significativas entre CRe y CRc ($p=0,071$). Se objetivó además correlación directa y moderada entre el grado de catastrofismo y puntuación HIT-6 ajustado por grupos diagnósticos ($\rho = 0,587$; $p=0,0001$).

Conclusión: Los pacientes con CR presentan mayor grado de catastrofismo que sujetos control, siendo mayor en la forma crónica que en la episódica. Existe una relación directa y moderada entre el grado de catastrofismo y el impacto en calidad de vida.

CARACTERIZACIÓN DEL DOLOR EN CEFALEA EN RACIMOS: DESCRIPCIÓN DE 45 CASOS

Lobato Pérez, L.; Sastre Real, M.; Lara Lara, M.; Díaz de Terán Velasco, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz

Objetivos: Describir las características del dolor en 45 pacientes con cefalea en racimos (CR), comparando entre formas episódica (CRE) y crónica (CRc).

Material y métodos: Estudio observacional de pacientes con diagnóstico de CR según criterios ICHD-3, atendidos entre 2018 y 2019 en consultas de cefalea. Variables: datos demográficos, comorbilidades, características clínicas de la cefalea y puntuación en escala visual analógica.

Resultados: 45 pacientes con CR (28 CRE y 17 CRc). Edad media (DS) 48 (11,5) años. 34 (76%) varones. 32 (70%) fumadores. Años de evolución enfermedad 11,5 (10). Intensidad del dolor 8/10 (4), estrictamente unilateral en 38 (83%), periorbitario en 31 (67%), retroorbitario en 30 (65%). En CRc con mayor frecuencia el dolor tiene una localización infraorbitaria (31% vs. 7% $p=0,035$), occipital (56% vs. 25% $p=0,038$) y parietal (19% vs. 0% $p=0,018$). Asociaban inquietud 34 (4%) e inyección conjuntival 40 (87%). La forma crónica asocia con mayor frecuencia síntomas migrañosos (88% vs. 61% $p=0,048$), en relación a vómitos (29% vs. 7% $p=0,046$), signo de traqueteo (53% vs. 21% $p=0,03$) y carácter pulsátil (44% vs. 14% $p=0,03$). 18 (39%) referían desencadenante, siendo alcohol en el 61%. 15 (33%) presentaban predisposición a presentar ataques de dolor en una determinada estación.

Conclusión: Los pacientes con CRc presentan características del dolor menos específicas de esta entidad como son una localización más difusa con mayor afectación de región infraorbitaria, occipital y parietal, así como la asociación de síntomas típicos de la migraña como son los vómitos, el signo de traqueteo y el carácter pulsátil.

DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE LA NEURALGIA DEL TRIGÉMINO EN UN HOSPITAL SECUNDARIO

Ogando Durán, G.; Gómez Enjuto, S.; Lapeña Motilva, J.; Díaz Díaz, J.; Manrique de Lara Cadiñanos, P.; Cemillán Fernández, C.A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Severo Ochoa

Objetivos: Tras la publicación de la nueva clasificación de cefaleas de la ICHD-3 en el año 2018, decidimos evaluar si el diferenciar la compresión neurovascular del contacto neurovascular tendría alguna implicación terapéutica en la práctica clínica diaria.

Material y métodos: Se analizaron a los pacientes con diagnóstico de NT evaluados en nuestro centro durante el año 2018, revisando datos clínicos, pruebas de imagen y el tratamiento empleado.

Resultados: Se obtuvieron 60 pacientes con una edad media de 66,7 años y con un tiempo de evolución medio de 7,8 años. Las ramas más frecuentemente afectadas fueron V2 y V3, representando el 63,4% de los casos. En pruebas de imagen, el 75% de los pacientes presentaron una RM normal, de los cuales el 18% tenían contacto neurovascular, y otro 18% presentó afectación del nervio, aunque sólo en el 12,5% de los casos se debía a compresión neurovascular. De nuestra serie, el 8,4% fueron remitidos a cirugía. En cuanto el tratamiento farmacológico, el 40% se mantiene con monoterapia, mientras que el 52% requiere de más de 2 fármacos para su control.

Conclusión: Nuestros resultados difieren en la frecuencia de compresión vascular respecto a la literatura, siendo mucho menos habitual en nuestra serie. La nueva clasificación intenta definir mejor la etiología de la NT, distinguiendo las formas clásica, idiopática y secundaria. Revisando las guías de tratamiento, tanto el contacto como la compresión responden al tratamiento quirúrgico, por lo que clasificarlos en diferentes tipos de NT según la nueva clasificación no tiene verdadera implicación terapéutica para el manejo.

GRADO DE CUMPLIMIENTO TERAPÉUTICO EN PACIENTES CON MIGRAÑA

Marín Gracia, M. ¹; López Bravo, A. ¹; García Arguedas, C. ²; Garcés Redondo, M. ¹; Navarro Pérez, M.P. ¹; Garcés Antón, E. ¹; Santos Lasasa, S. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa; 2. Servicio de Neurología. Hospital de Barbastro

Objetivos: La adherencia al tratamiento preventivo oral (TPO) en migraña se ve frecuentemente comprometida. Se define como el grado en el que el paciente toma la medicación tal y como ha sido prescrita y se considera óptima cuando supera el 80%. Nuestro objetivo es conocer el grado de adherencia al TPO en pacientes con migraña a los 3 meses.

Material y métodos: Estudio descriptivo y transversal multicéntrico de pacientes con migraña en los que se iniciaba TPO. Se recogieron datos demográficos (edad, género, nivel estudios, estado civil) y de enfermedad (número de ataques, escala HIT-6 y MIDAS). A los 3 meses, de forma presencial o por teléfono, se pasó la escala de Morisky Green (MG) que diferencia tres niveles de adherencia: alta (0), media (1-2), baja (3-4).

Resultados: N=38 mujeres (edad 39,4±11,63 años); el 10,5% con migraña crónica. Impacto severo en el 86,8%, MIDAS>20 en el 52,6%. Antecedentes familiares de migraña en el 59,5%. El 65,8% iniciaban su primer TPO. Se prescribieron: betabloqueantes (10,5%), neuromoduladores (23,7%), antagonistas calcio (23,7%), antidepresivos (42,1%). La adherencia fue alta en el 50%, moderada en el 28,9% y mala en el 21,1%. Las razones principales de discontinuación fueron el olvido (42,1%) y la presencia de reacciones adversas (36,8%). No encontramos ninguna relación con las variables recogidas

Conclusión: Si bien nuestros resultados son mejores que los publicados en la literatura, consideramos que la adherencia terapéutica en nuestro medio es baja y es prioritario educar a nuestros pacientes en este sentido.

DOLOR ATRIBUIDO A PATOLOGÍA DEL NERVIIO INTER-MEDIARIO: CARACTERIZACIÓN DE ACUERDO CON LOS CRITERIOS DE LA III EDICIÓN DE LA CLASIFICACIÓN INTERNACIONAL DE CEFALAS DE UNA SERIE DE 12 PACIENTES

Chavarría Miranda, A.; García Azorín, D.; Talavera De la Esperanza, B.; Sierra Mencía, Á.; Hernández Pérez, I.; Trigo López, J.; Martínez Pías, E.; Guerrero Peral, Á.L.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Objetivos: La III Edición de la Clasificación Internacional de Cefaleas (CIC-3) considera una Neuralgia del Intermediario (NI) y

una Neuropatía Dolorosa del Intermediario (NDI), en función de la presencia predominante de paroxismos dolorosos o dolor persistente respectivamente. La CIC-3 atribuye la NI a contactos vasculares y relaciona la NDI con infección por el virus varicela zoster (VVZ), con o sin parálisis facial. Pretendemos probar estos nuevos criterios en una serie de pacientes con dolor atribuido al nervio intermediario.

Material y métodos: Revisamos los historiales clínicos de los casos codificados como 13.3 (neuralgia del intermediario) en las CIC-2 y CIC-3 beta en un registro de pacientes (enero 2008 - junio 2019).

Resultados: Incluimos 13 casos (tres varones, 10 mujeres) correspondientes al 0,20% de los 6469 del registro. En todos Resonancia Magnética sin lesiones estructurales ni contacto vascular. Edad al inicio del cuadro $51 \pm 20,3$ años (25-94). Cinco pacientes fueron clasificados como NDI con dolor persistente de intensidad $4,6 \pm 0,8$ (3-5) y los 8 restantes como NI con paroxismos de intensidad $7,5 \pm 1,7$ (5-10). En 6 casos (3 del grupo de NDI y 3 de NI) el inicio del dolor se asoció a parálisis facial, con lesiones herpéticas en 2 de ellos (1 de cada grupo). El fármaco con el que se obtuvieron mejores resultados fue la amitriptilina, independientemente de que se tratase de un NI o una NDI.

Conclusión: En nuestra serie la diferenciación entre NDI y NI propuesta en la CIC-3 no permite clasificar los pacientes con sospecha o presencia de infección por VVZ.

Conducta y Demencias P1

DETECCIÓN DE PATOLOGÍA ALZHEIMER EN UNA COHORTE DE PACIENTES CON DETERIORO COGNITIVO LEVE: USO DEL PERFIL CLÍNICO Y BIOMARCADORES EN LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO

Monteagudo Gómez, M. ¹; Fera Vilar, I. ²; Rojas Bartolomé, L. ²; Serrano-Heras, G. ³; Romano Vidal, C. ³; Segura, T. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital de Hellín; 2. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete; 3. Servicio de Neurociencias. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete

Objetivos: La enfermedad de Alzheimer tiene un espectro clínico muy heterogéneo, por lo que el uso de biomarcadores aporta mayor precisión a su diagnóstico. Presentamos los resultados del proceso diagnóstico etiológico en una cohorte de pacientes con deterioro cognitivo leve (DCL) de un hospital terciario.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo. Se incluyeron sujetos con DCL atendidos en los últimos 28 meses en la Unidad Cognitivo-Conductual, a los que se realizó evaluación neuropsicológica y estudio de biomarcadores en LCR. Los perfiles clínicos definidos fueron: síndrome clínico Alzheimer (SCA) (deterioro cognitivo uni o multidominio con afectación de memoria hipocampal) y formas atípicas (resto de presentaciones). Respecto al análisis del LCR se consideró: continuum Alzheimer (disminución de Aβ1-42 con o sin elevación de proteína tau) y sospecha de patología no Alzheimer (SNAP) (elevación aislada de proteína tau).

Resultados: Se incluyeron 68 pacientes con DCL, con seguimiento mínimo de 6 meses (media 26,9 meses). Mediana de edad 69 años. SCA se determinó en 46 (66,7%). El LCR mostró continuum Alzheimer en 30 (44,1%), SNAP en 18 (26,5%), y niveles normales de ambas en

20 (29,4%). El 50% (23) de los pacientes con SCA mostró datos de continuum Alzheimer en LCR; mientras que, en los pacientes con perfil clínico atípico, lo presentaron 7 (31,8%).

Conclusión: En nuestra muestra, el análisis del LCR permitió una mejor aproximación al diagnóstico etiológico en pacientes con síndrome clínico Alzheimer o presentaciones atípicas.

ESTUDIO DE LA RELACIÓN ENTRE EL CICLO REPRODUCTOR FEMENINO Y EL DETERIORO COGNITIVO EN UNA MUESTRA DE PERSONAS MAYORES

Valentí Soler, M. ¹; Gómez Ramírez, J. ²; Frades Payo, B. ¹; del Ser Quijano, T. ¹; Fernández Blázquez, M.Á. ¹

1. Unidad Multidisciplinar de Apoyo. Fundación CIEN; 2. Departamento de Neuroimagen. Fundación CIEN

Objetivos: La relación entre el ciclo reproductor femenino y el deterioro cognitivo en las personas mayores ha sido estudiada en múltiples ocasiones, pero su resultado es contradictorio, siendo necesario realizar estudios longitudinales prospectivos para establecer su relación.

Material y métodos: En el Proyecto Vallecas, un estudio longitudinal prospectivo para la detección de factores de riesgo de deterioro cognitivo en personas mayores de 70 años, se preguntó a las mujeres sobre su menarquia y menopausia en la visita basal. Los voluntarios fueron clasificados anualmente según su estado cognitivo en CONTROL, deterioro cognitivo leve (DCL) o demencia. Análisis estadístico mediante estadística descriptiva, chi-cuadrado, t-student y análisis de supervivencia de Cox.

Resultados: Participaron 1180 personas en el primer año del estudio, siendo 583 mujeres de 81 años ($\pm 3,85$). La menarquia fue a los 13,12 ($\pm 1,65$), siendo tardía (edad < 16 años) en el 3,4 % de la muestra. La menopausia se produjo a los 48,42 ($\pm 5,55$), siendo precoz (edad < 47,7 años) en el 34,9 %. El ciclo reproductor fue de 35,3 años ($\pm 5,61$), siendo corto (duración < 34,4 años) en el 38,1% de la muestra. Se observó una tendencia a presentar DCL con más frecuencia de la esperada en las mujeres con menarquia tardía, menopausia precoz o ciclo reproductor corto ($p > 0,05$). La edad de la menarquia presentó un ligero riesgo para DCL OR1,153 (1,004-1,323) que desapareció tras introducir la edad o la escolaridad.

Conclusión: En un estudio longitudinal prospectivo de detección de factores de riesgo de deterioro cognitivo en personas mayores de 70 años no se halla relación significativa entre el ciclo reproductor femenino y el deterioro cognitivo.

HACIA LA ESTANDARIZACIÓN DE BIOMARCADORES CORE DE ENFERMEDAD DE ALZHEIMER EN LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO: EXPERIENCIA EN NUESTRO CENTRO

Fernández Lebrero, A. ¹; Puig Pijoan, A. ¹; García Escobar, G. ²; Sánchez Benavides, G. ³; Puente Periz, V. ¹; Manero Borrás, R.M. ¹; Navalpotro Gómez, I. ¹; Cascales Lahoz, D. ¹; López Villlegas, M.D. ⁴; Abellán Vidal, M.T. ⁴; Boltes, A. ⁵; Hernández Sánchez, J. ⁶; Padrós Fluví, A. ⁷; Peña Casanova, J. ²; Roquer González, J. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital del Mar; 2. Servicio de Neurociencias. Institut Hospital del Mar d'Investigacions Mèdiques

(IMIM); 3. Servicio de Neurociencias. Barcelona Beta Brain Research Center; 4. Servicio de Neurología. Centres Assitentials Dr. Emili Mira i López (Recinte Torribera); 5. Servicio de Neurología. Hospital General de Granollers; 6. Coordinació de projectes. Laboratori de Referencia de Catalunya (LRC); 7. Direcció clínica. Laboratori de Referencia de Catalunya (LRC)

Objetivos: Los biomarcadores core de enfermedad de Alzheimer (EA) en líquido cefalorraquídeo (LCR) (proteína Beta amiloide (AB (1-42)), Tau total y Tau (181P)) son una herramienta útil para el diagnóstico. Sin embargo, la variabilidad entre resultados, determinada en gran medida por el proceso analítico utilizado en cada centro, impide que existan valores de referencia universales. Por esto, nuestro estudio tiene como objetivos sistematizar la fase preanalítica de las muestras obtenidas desde varios centros con el mismo laboratorio, estandarizar el proceso analítico y generar puntos de corte para nuestra población.

Material y métodos: Estudio prospectivo incluyendo 101 pacientes (35 cognitivamente sanos (CS), 31 con deterioro cognitivo leve amnésico y 35 con demencia tipo Alzheimer (DTA) procedentes de varios centros. Se les realizó una punción lumbar para analizar biomarcadores de EA en un laboratorio externo, estandarizando las fases preanalítica y analítica utilizando el sistema Lumipulse (Fujirebio). Hemos obtenido curvas ROC con los resultados en CS y pacientes con DTA para establecer puntos de corte.

Resultados: Los puntos de corte obtenidos son: 1094.50 pg/ml para AB (1-42) (AUC 0.80, S=82%, E=68%), 0.09 para ratioAB(1-42)/AB(1-40) (AUC 0.79, S=94%, E=68%), 522 pg/mL para Tau total (AUC 0.83, S=71%, E=80%) y 69.85 pg/mL para Tau(181P) (AUC 0.86, S=85%, E=71%).

Conclusión: Aunque los resultados son provisionales a la espera de aumentar el tamaño muestral, han permitido una aproximación a los valores de referencia en nuestra población. Desde julio 2018 hemos utilizado estos biomarcadores en 80 pacientes siguiendo las recomendaciones de las guías de práctica clínica actuales.

APORTACIÓN DE BIOMARCADORES EN LCR EN EL DIAGNÓSTICO DE ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

Reurich Gómez, N. ¹; Matute Tobías, B. ¹; López Álava, S. ¹; Martínez Gil, C. ²; Iglesias Gutiérrez-Cecchini, C. ¹; Garrastachu Zumarán, M. ³; Santos Holgueras, P. ³; Blasco Martínez, O. ¹; López Pérez, M.Á. ¹; Marzo-Sola, M.E. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital San Pedro; 2. Servicio de Análisis Clínico. Complejo Hospital San Pedro; 3. Servicio de Medicina Nuclear. Complejo Hospital San Pedro

Objetivos: Valorar la utilidad de la determinación de biomarcadores en LCR para el diagnóstico de Enfermedad de Alzheimer (EA) en fase prodrómica y formas atípicas.

Material y métodos: Estudio descriptivo de factores clínicos, sociodemográficos, antecedentes psiquiátricos (AP), cardiovasculares (FRV) y familiares de EA, estudio neuropsicológico (NPS), neuroimagen y análisis de resultados en pacientes en los que se han solicitado biomarcadores de EA en LCR en nuestro centro.

Resultados: 24 determinaciones de biomarcadores en LCR. 58,3% mujeres. Edad media: 72,4 (rango 50-79). Nivel educativo (79,2% primarios). FRV (75%): HTA 55,6%, dislipemia 55,6%, DM 22,2%,

AP (29,2%), antecedentes familiares de EA (25%). PET-FDG: 25% realizados, 1 sugestivo de EA. TAC/RMN: 33,3% atrofia, 16,7% leucopatía vascular, 12,5% leucopatía vascular y atrofia. NPS (100% realizados): deterioro cognitivo amnésico perfil hipocampo (33,3%), deterioro cognitivo por múltiples áreas (12,5%), atrofia cortical posterior (4,2%), otros (50%). LCR positivo 37,5%, negativo 20,8% y 37,5% no concluyente: (seis tau y p-tau elevadas con Aβ42 normal; uno con p-tau elevada, uno con tau elevada; y dos Aβ42 baja).

Conclusión: La determinación de biomarcadores de EA en LCR confirmó el diagnóstico de EA atípica y/o EA prodrómica. El deterioro cognitivo amnésico de perfil hipocámpico es el patrón neuropsicológico más correlacionado con la positividad de biomarcadores de EA en LCR. En los pacientes con LCR no concluyente, hubiese ayudado la determinación de Aβ40, debido a la gran variabilidad personal en la producción de Aβ42. La negatividad de biomarcadores en LCR para EA ha permitido apoyar el diagnóstico de deterioro en el contexto de patología psiquiátrica y DFT-variante conductual.

PATRONES DE PRESENTACIÓN DE ENFERMEDAD DE ALZHEIMER PRESENIL EN EL ÁREA SUR DE SEVILLA

De la Serna Fito, M.; Cuartero Rodríguez, E.; González Prián, M.; García López, C.; Velamazán Delgado, G.

Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de Valme

Objetivos: Identificar las formas de presentación de deterioro cognitivo en pacientes con enfermedad de Alzheimer de inicio en edad presenil.

Material y métodos: Revisión retrospectiva de una muestra de pacientes en edad presenil (menores de 65 años) con inicio de deterioro cognitivo diagnosticados entre 2010-2017 y atendidos en la Unidad de Deterioro Cognitivo del Área Sur de Sevilla. Se analizan las siguientes variables: sexo, edad al inicio y patrón cognitivo de presentación de enfermedad de Alzheimer (típica, frontal, afasia logopénica, posterior y parietal).

Resultados: Se diagnosticaron 64 pacientes con criterios de enfermedad de Alzheimer presenil. Correspondían a 35 mujeres y 29 varones, cuya edad media de inicio de presentación fue 61,34 y 60,51 años, respectivamente, con 8 pacientes (12%) entre 50 y 55 años en el debut. De manera global, el patrón de presentación más prevalente fue el típico (46,8%), seguido del frontal (29,6%), afasia logopénica (10,9%), posterior (7,8%) y el parietal (1,56%). Analizando por género, las mujeres debutaron con una forma típica en el 57,14%, mientras que los hombres presentaron cifras similares de patrones frontal y típico al inicio, con el 41,3% en ambos. La forma de presentación más infrecuente fue la parietal con un único registro.

Conclusión: Nuestra muestra evidencia una alta incidencia de formas atípicas no amnésicas en presentaciones preseniles de la enfermedad de Alzheimer, acorde con lo descrito en largas series publicadas. Atendiendo al género, los hombres presentaron un inicio ligeramente más precoz, siendo por igual la incidencia de formas típicas y frontales. La forma atípica más infrecuente ha sido la parietal.

INGESTA DE POLIFENOLES TOTALES, SUBTIPOS DE POLIFENOLES Y FUNCIÓN COGNITIVA: ESTUDIO SUN

Fernández Matarrubia, M. ¹; Goni Mateos, L. ²; Romanos Nanclares, A. ²; Rázquin Burillo, C. ²; Martínez González, M.Á. ²; Toledo Atucha, E. ²

1. Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra; 2. Servicio de Medicina Preventiva y Salud Pública. Universidad de Navarra

Objetivos: Existen pocos estudios prospectivos que analicen la relación entre la ingesta de polifenoles y la función cognitiva. Nuestro objetivo fue evaluar la asociación entre la ingesta de diversas subclases de polifenoles y los cambios en el rendimiento cognitivo en una cohorte prospectiva española.

Material y métodos: Se incluyeron 806 participantes del proyecto SUN. Todos los sujetos disponen de evaluación de la función cognitiva mediante la escala TICS-m en la visita basal, a los 2 y 6 años. Disponemos además de características sociodemográficas, antropométricas, médicas, estilos de vida, dieta y genotipo ApoE. El cambio en la función cognitiva global se definió como la diferencia entre el TICS-m a los 6 años y el basal.

Resultados: Los modelos de regresión lineal múltiple ajustados mostraron que los participantes con una mayor ingesta de lignanos y estilbenos presentaban una mejor función cognitiva a lo largo del tiempo respecto a los individuos con una baja ingesta de estos polifenoles [lignanos Q5 vs. Q1 $\beta = 0,81$ (IC 95%: 0,12; 1,51) P de tendencia = 0,020; estilbenos Q5 vs. Q1 $\beta = 0,82$ (0,15; 1,49); P de tendencia = 0,028]. No encontramos una asociación entre polifenoles totales u otras subclases y la función cognitiva. Las principales fuentes de variabilidad en la ingesta de lignanos y estilbenos fueron: aceite de oliva, frutos secos, aguacate, gazpacho y vino.

Conclusión: Nuestros resultados sugieren una asociación beneficiosa entre la ingesta de lignanos y estilbenos y la función cognitiva. El consumo de alimentos ricos en determinados subtipos de polifenoles podría contribuir a prevenir el deterioro cognitivo.

UTILIDAD DE LOS DIFERENTES TEST COGNITIVOS EN EL DIAGNÓSTICO Y EL PRONÓSTICO DEL DETERIORO COGNITIVO

Llanero Luque, M.; Gómez de la Lastra, L.; Ruíz Sánchez de León, J.M.; Liaño Sánchez, T.; Gómez Cibeira, E.; Pérez Pérez, A.; Crespo Araico, L.; González-Valcarcel Manzano-Monis, J.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Ruber Juan Bravo

Objetivos: El deterioro cognitivo es una causa frecuente de consulta en neurología. La evaluación neuropsicológica es una de las herramientas más útiles en la evaluación. El objetivo del presente estudio es determinar que pruebas son más útiles y discriminantes para la evaluación de estos pacientes.

Material y métodos: Se seleccionan los pacientes vistos en la Unidad de Deterioro Cognitivo de forma consecutiva (N=199). Se analizan los resultados de todos los test, así como las variables sociodemográficas mediante SPSS Statistics v23 x64.

Resultados: De las variables socio-demográficas, tanto la edad como los años de escolaridad dan resultados significativos en relación a la aparición de deterioro cognitivo. La mayoría de test resultaron significativos a la hora de detectar la presencia de deterioro cognitivo, a excepción de la prueba de clave numérica y la prueba de las siluetas. Todas las pruebas de memoria utilizadas son las mejores para discriminar tanto a los pacientes con deterioro cognitivo ligero como a los pacientes con demencia respecto a los individuos normales. La fluidez verbal y la

prueba de denominación son las mejores para diferenciar los pacientes con deterioro cognitivo ligero y las demencias.

Conclusión: Las variables sociodemográficas que más influyen en la aparición de deterioro cognitivo son la edad y los años de escolaridad. Los protocolos de evaluación neuropsicológica deberían incluir pruebas selectivas de memoria tanto visual como verbal, ya que son las más discriminantes para los diferentes grados de deterioro cognitivo. Por otra parte, deberían utilizarse test potente de evaluación de denominación, así como fluidez verbal.

CONFIABILIDAD INTEROBSERVADOR Y APLICABILIDAD DE LA PRUEBA DE MEMORIA VISUAL ASOCIATIVA TMA-93

Medina Rodríguez, M.; Rodrigo Herrero, S.; Bernal Sánchez-Arjona, M.; Graciani Cantisán, E.; Jiménez Hernández, M.D.; Franco Macías, E.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío

Objetivos: “The Memory Associative Test of the district of Seine-Saint-Denis” (TMA-93) explora el “binding” o aprendizaje asociativo mediante parejas de imágenes semánticamente relacionadas y ha demostrado validez discriminativa óptima para distinguir pacientes con deterioro cognitivo leve (DCL) amnésico de controles. El objetivo fue valorar la confiabilidad interobservador (CIO) y el tiempo de administración (aplicabilidad) del test.

Material y métodos: TMA-93 fue administrado y cronometrado, alternativamente, por dos observadores que lo puntuaron de forma independiente (puntuación total y número de intrusiones, errores y perseveraciones) en tres grupos de participantes: controles sanos (CS), pacientes con DCL (criterios SEN) y pacientes con demencia leve (DL, criterios SEN). La CIO se analizó mediante el coeficiente de correlación intraclass (CCI). El tiempo (minutos) para la administración fue comparado según grupo.

Resultados: 49 participantes fueron incluidos (CS, n=16; DCL, n=18; DL, n=15). La edad media fue 68,78±2,08 años, sin diferencias por grupos (p=0,380). La CIO fue excelente para la puntuación total de TMA-93 [CCI=0,999, (IC 95%=0,999-1)], el número de intrusiones [CCI=0,985 (IC 95%=0,974-0,992)] y el número de errores [CCI=0,996 (IC 95%=0,993-0,998)]. La CIO fue buena para el número de perseveraciones [CCI=0,853 (IC 95%=0,738-0,918)]. La mediana del tiempo de administración de la prueba fue menor en CS [2,2 min (rango intercuartílico (RQ)=2)] que en el grupo DCL [6,3 (RQ=3,1); p=0,001] y en el grupo DL [7,6 min (RQ=3,6); p<0,001]. No hubo diferencias entre los grupos DCL y DL (p=0,337).

Conclusión: Una buena confiabilidad interobservador y un tiempo de administración relativamente corto son nuevas propiedades para optar por TMA-93 para explorar “binding” en consulta.

A PROPÓSITO DE UN CASO: PÚRPURA TROMBÓTICA TROMBOCITOPÉNICA Y SÍNDROME DE MOYA-MOYA

Medina Rodríguez, M. ¹; Millán Vázquez, M. ¹; Muñoz Delgado, L. ¹; Rodrigo Herrero, S. ¹; Sánchez Martín, J. ²; Palomino García, A. ¹; Jiménez Hernández, M.D. ¹; Moniche Álvarez, F. ¹

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

Objetivos: Se presenta un caso de Púrpura Trombótica Trombocitopénica (PTT) asociado a Síndrome de Moya-Moya. La PTT es una microangiopatía trombótica que asocia anemia hemolítica microangiopática y trombocitopenia asociada al déficit de la proteasa ADAMTS13.

Material y métodos: Mujer de 34 años, con antecedentes de PTT, que ingresa por cuadro de 10 días de acorchamiento en miembro superior derecho, fluctuante, disminución de sensibilidad en hemicara derecha y dificultad para la expresión del lenguaje. Durante el ingreso se diagnostica de estenosis de ambas arterias cerebrales medias (ACMs) y brote de actividad de PTT.

Resultados: Se realizó dúplex de troncos supraaórticos y transcraneal con picos sistólicos >300 cm/s en ambas ACMs y el hemograma mostraba plaquetopenia, con actividad de ADAMTS13 <5%. La arteriografía mostró adelgazamiento en ambas arterias carótidas supraclinoideas y de ambos segmentos M1. Se requirió tratamiento con rituximab para control de actividad de la PTT y doble antiagregación para tratar las estenosis. La paciente reingresó por nueva clínica focal junto con actividad de ADAMTS13 del 0%, pero sin alteraciones hematológicas, decidiéndose retirar clopidogrel y manteniendo monoterapia con ácido acetilsalicílico. 37).

Conclusión: La asociación entre PTT e ictus isquémico ya ha sido descrita en publicaciones previas, si bien, su relación con estenosis intracraneales múltiples es excepcional. El hallazgo de ADAMTS13 reducido puede estar tanto en relación con un brote causante de ictus, como ser el evento isquémico el causante de déficit de proteasa. Clopidogrel puede favorecer el déficit de dicha enzima al funcionar como hapteno de IgG anti-ADAMTS13.

PERFIL DEL DETERIORO COGNITIVO LEVE ESTABLE

Cano Abascal, A. ¹; Martínez Dubarbie, F. ¹; Lage Martínez, C. ¹; González Suárez, A. ²; López García, S. ¹; García Martínez, M. ¹; Pozueta Cantudo, A. ¹; Kazimierzczak, M. ¹; Bravo González, M.P. ¹; Madera Fernández, J. ¹; García Hernández, A. ¹; Rodríguez Rodríguez, E.M. ¹; Sánchez Juan, P.J. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 2. Servicio de Neurología. Hospital Comarcal de Laredo

Objetivos: El deterioro cognitivo leve es una entidad clínica heterogénea que engloba a pacientes en el estadio prodrómico de la Enfermedad de Alzheimer y de otras demencias, pero también a una serie de individuos con problemas cognitivos que no progresan, o lo hacen de una forma lenta. Nuestro objetivo es analizar aquellos datos clínicos y neuropsicológicos que puedan ayudar a identificar a aquellos sujetos con una trayectoria más favorable.

Material y métodos: Se estudió a una cohorte prospectiva de 116 pacientes con deterioro cognitivo leve según criterios de Petersen. En todos los pacientes se realizó una evaluación clínica y neuropsicológica inicial y posteriormente cada 6 meses, durante un periodo medio de seguimiento de 4 años. Analizamos mediante regresión de Cox y regresión logística los factores relacionados con progresión a demencia.

Resultados: Durante el periodo de seguimiento el 50% de los pacientes progresaron a demencia. El seguimiento de los individuos que permanecieron estables fue de 5,5 años. Su perfil más característico es el de una mujer (p=0.15) casada (p=0.037) no portadora del alelo APOE4 (p=0.01). Los individuos que basalmente mostraron una

afectación menos severa en pruebas de memoria episódica (TAVEC-RLP≥6/16 (p=0.009)) y el MMSE inicial por encima de 26 puntos (p=0.046) presentaron menos riesgo.

Conclusión: Los patrones clínicos y neuropsicológicos de presentación del deterioro cognitivo leve tienen alto poder predictivo y nos pueden ser de utilidad en los procesos de toma de decisiones.

DETERIORO COGNITIVO Y SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDO

Domínguez González, H.J. ¹; Escudero Torrella, J.V. ²; Fuertes del Olmo, E. ²; Álvarez Sánchez, L. ²; Guarner Rodríguez de Sanabria, J. ²; Mínguez Sabater, H. ²; García Casanova, P. ¹

1. Servicio de Neurología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia; 2. Servicio de Neurociencias. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia

Objetivos: Describir un caso de deterioro cognitivo de rápida evolución con detección de anticuerpos antifosfolípidos y mejoría clínica tras instauración de anticoagulación oral.

Material y métodos: Mujer de 60 años autónoma e independiente, abogada, sin antecedentes psiquiátricos de interés, y con antecedentes a destacar de HTA esencial y epilepsia de causa no filiada en tratamiento con Levetiracetam 500mg/12h, que ingresa en neurología para estudio etiológico de cuadro confusional agudo en contexto de cambios comportamentales y dificultades para el autocuidado de 6-12 meses de evolución.

Resultados: -Analítica general con estudio TSH, B12 y fólculo y estudio de trombofilias dentro de la normalidad. -RMN cerebral con estudio angiográfico: secuelas de ictus isquémicos antiguos subclínicos ya conocidas. -Estudio de LCR incluyendo proteína amiloidea, Tau y fosfo-Tau normales. -Serologías negativas -TAC-TAP, ecografía abdominal y marcadores tumorales: resultados negativos. -EEG normal. -Estudio inmunológico incluyendo anticuerpos onconeuronales: ANA 1/640 + y detección de anticuerpos antifosfolípidos siendo positivos en dos determinaciones separadas 3 meses. La positividad de estos Ac, junto a la presencia de lesiones isquémicas cerebrales detectadas en las pruebas de imagen, orientaron a la posibilidad de un Síndrome Antifosfolípido, iniciándose anticoagulación oral con ACENOCUMAROL con INR objetivo entre 2 y 3; En seguimiento en consultas externas se ha evidenciado una mejoría notable en los resultados de los exámenes neuropsicológicos realizados.

Conclusión: Una característica importante del SAF es la respuesta clínica al tratamiento con anticoagulantes, de hecho, manifestaciones como la cefalea y la pérdida de memoria a menudo mejoran drásticamente con la administración de anticoagulación oral.

DETERIORO CONDUCTUAL LEVE Y DEMENCIA

Zahonero Ferriz, A.; Escudero Torrella, J.; Salazar Fraile, J.; Aguirre Vidal, N.; Belloch, V.; Guarner Rodríguez, J.; Ávila Riera, C.

Servicio de Neurociencias. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia

Objetivos: El Deterioro Conductual Leve (DCdL) fue introducido en 2003, como un cuadro de alteraciones de conducta de reciente aparición (sin enfermedad psiquiátrica previa) asociado a un deterioro

cognitivo leve (DCL). Se piensa que éste puede incrementar el riesgo de aparición de demencia en su evolución. Valorar si el diagnóstico de DCdL es realmente un predictor del desarrollo de demencia en pacientes con deterioro cognitivo asociado y sin problemas psiquiátricos previos.

Material y métodos: Estudio retrospectivo, basado en los resultados de un estudio previo prospectivo observacional longitudinal (Estudio MIND) de pacientes con DCL. Dividimos a los pacientes según la presencia o no de DCdL (criterios de Isaacs. NPI) a la entrada del estudio, y valoramos la conversión a demencia en su evolución (2009 a 2018).

Resultados: Estudiamos 100 pacientes (51 mujeres, $74,3 \pm 6,2$ a, 60-85), 38 de ellos con DCdL. La media de seguimiento fue 58 ± 30 meses (5-96 meses). Se produjeron 41 conversiones (22 en DCdL). El análisis mediante regresión de Cox reveló que teniendo en cuenta el tiempo de seguimiento, los pacientes con DCdL presentaban un riesgo dos veces mayor de desarrollar demencia que los pacientes con solo DCL (HR = 2.25, $p < 0.05$, IC: 1,2-4,2).

Conclusión: Hemos confirmado que el DCdL es un marcador de riesgo futuro de demencia. Por ello, queremos destacar la importancia de su detección en la práctica clínica, de forma semejante al DCL, para adelantar al máximo el diagnóstico de aquellos pacientes con deterioro cognitivo y mayor riesgo de progresión a demencia.

ANGIOPATÍA AMILOIDE: MÁS ALLÁ DE LOS CRITERIOS DE BOSTON

Bertran Recasens, B.; Figueras Aguirre, G.; Barguilla Arribas, A.; Berzosa González, I.; Revert Barberà, A.; Estragués Gázquez, I.; Fernández Lebrero, A.; García Escobar, G.; Cascales Lahoz, D.; Puig Pijoan, A.

Servicio de Neurología. Hospital del Mar

Objetivos: Presentación un caso clínico de deterioro cognitivo subagudo con hallazgos en neuroimagen sugestivos de vasculitis y la utilidad de los biomarcadores de enfermedad de Alzheimer la antipatía amiloide cerebral.

Material y métodos: Se trata de una paciente con antecedentes de enfermedades autoinmunes que presenta deterioro cognitivo subagudo con resonancia magnética nuclear (RMN) cerebral que muestra microsangrados corticales, áreas isquémicas y edema difuso fronto-parieto-temporal y con respuesta parcial a corticoides. Sospechando vasculitis y habiendo descartado otras demencias se plantea el diagnóstico diferencial entre vasculitis secundaria, angiopatía amiloide cerebral variante inflamatoria (CAA- I) o angiitis amiloide (ABRA).

Resultados: Para completar el estudio se estudian biomarcadores de enfermedad de Alzheimer (EA) en líquido cefalorraquídeo (LCR), con patrón compatible con dicha enfermedad, un PET-amiloide que es negativo y un genotipado APOE que reveló homocigosis 4/4. Ante estos resultados, se siguen planteando como posibilidades diagnósticas: una EA preclínica a la que se ha sobreañadido una vasculitis secundaria a enfermedad sistémica o bien una vasculitis amiloidea. En esta situación, la biopsia cerebral es una prueba que podría llevarnos al diagnóstico definitivo.

Conclusión: Ante un deterioro cognitivo subagudo han de tenerse en cuenta la CAA-I y ABRA debido a que son entidades que pueden responder a corticoterapia u otros inmunosupresores. A pesar de que actualmente se pueden estudiar los anticuerpos anti- β amiloide, no todos

los centros disponen de dicha posibilidad. Por este motivo, estudios indican que se podrían utilizar el PET-amiloide y los biomarcadores LCR de EA a pesar de que la prueba definitiva sigue siendo la biopsia cerebral.

Conducta y Demencias P2

PERCEPCIÓN Y PRÁCTICA CLÍNICA EN LA IDENTIFICACIÓN DEL DETERIORO COGNITIVO EN ATENCIÓN PRIMARIA

Balasa, M. ¹; Tort Merino, A. ¹; Casablanco Figueras, S. ²; Lawlor, B. ³; Sánchez del Valle Díaz, R. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 2. Centro de Atención Primaria Casanova. CAPSBE; 3. Trinity College Dublin

Objetivos: Mapear las actitudes, necesidades educativas y práctica clínica en cuanto a la identificación del deterioro cognitivo en profesionales de atención primaria en un área de referencia de un hospital terciario.

Material y métodos: Encuesta anónima (27 preguntas, respuestas en una escala semi-cuantitativa administrada a profesionales de atención primaria (médicos, enfermeras) de 10 centros.

Resultados: Se recogieron 190 respuestas (65% población diana): 67% mayores de 40 años, 64% mujeres, 74% médicos de familia y 85% con 10 o más pacientes con demencia a cargo. La mayoría consideran que pacientes y familias quieren un diagnóstico lo antes posible (70% y 92%) y un diagnóstico de Alzheimer tiene más beneficios que un no diagnóstico (68%). Sin embargo, el 27% ve poca utilidad en el diagnóstico en ausencia de tratamientos modificadores de la enfermedad y el 40% considera que los pacientes con demencia gastan una cantidad excesiva de recursos. 25% usa eufemismos al referirse a la enfermedad de Alzheimer. El 75% realiza cribado bioquímico y radiológico y 65% utilizan cribado cognitivo antes de derivar. El 37% considera tener formación insuficiente para identificar el deterioro cognitivo. Solo el 56% considera tener fácil acceso a atención especializada para el diagnóstico. Las tres medidas con mayor impacto en el diagnóstico son tener más tiempo disponible por visita, uso sistemático de escalas de cribado cognitivo y mejor formación clínica.

Conclusión: Todavía se identifican unos porcentajes relevantes de estigma asociado con el diagnóstico. Las interacciones con las unidades de memoria, la capacitación específica o el uso de cribado cognitivo son áreas de mejora potencial.

ENFERMEDAD DE CREUTZFELDT JAKOB Y DEMENCIA POR CUERPOS DE LEWY: UNA ASOCIACIÓN INFRECUENTE

Feria Vilar, I. ¹; Monteagudo Gómez, M. ²; Rojas Bartolomé, L. ²; Lozano Setién, E. ³; Molina Nuevo, J.D. ³; Aldecoa Ansoregui, I. ⁴; Segura Martín, T. ¹

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete; 2. Servicio de Neurología. Hospital de Hellín; 3. Servicio

de Medicina. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete; 4. Pathology - Brain Bank. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona

Objetivos: Describir la características clínicas y neuropatológicas de una paciente con coexistencia de enfermedad de Creutzfeldt Jakob (ECJ) y enfermedad por cuerpos de Lewy (ECL).

Material y métodos: Se describe la clínica, exploración neurológica, pruebas complementarias y estudio neuropatológico que permitieron el diagnóstico definitivo.

Resultados: Mujer de 82 años de edad, hipertensa, ingresa para estudio de demencia rápidamente progresiva. Clínica en los 3 últimos meses de alucinaciones visuales acompañadas de episodios de agitación/agresividad, fluctuaciones del nivel de alerta y deterioro funcional con pérdida de autonomía. El año previo al ingreso presentó de forma progresiva varios episodios confusionales, olvidos, trastorno de conducta de sueño REM y trastorno de la marcha. En la exploración se objetiva reflejos de liberación frontal, disartria, temblor de acción leve y deterioro cognitivo multidominio. La sospecha inicial fue de demencia por cuerpos de Lewy iniciándose tratamiento con rivastigmina y quetiapina. Se completó estudio en el que destaca en RM cerebral signo de “palo de hockey” y EEG con actividad pseudoperiódica. Ante estos hallazgos el diagnóstico al alta fue de ECJ probable. La paciente fallece a los 2 meses a causa de un proceso respiratorio intercurrente, y se realiza necropsia. El diagnóstico neuropatológico fue de ECJ, histotipo MV2 (Parchi, 2012) y ECL con estadio 5 (Braak) y límbico (McKeith).

Conclusión: La co-expresión de varias proteínas anormales en el cerebro es frecuente; sin embargo, la coexistencia de depósitos de proteína priónica con proteínas como la alfa-sinucleína, es infrecuente siendo muy pocos los casos publicados en la literatura.

PROYECTO ENGLOBAL: UNIDADES DE MEMORIA EN ESPAÑA: HETEROGENEIDAD EN LA ATENCIÓN AL PACIENTE CON DETERIORO COGNITIVO LEVE (DCL). BLOQUE II: SOBRE EL CIRCUITO ASISTENCIAL, DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO

Manzano Palomo, M.D.S.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Leonor

Objetivos: El proyecto ENGLOBAL supone conocer la realidad de la atención a los pacientes con DC en España y sentar las bases de mejora a partir de las opiniones de expertos.

Material y métodos: Participaron una selección de centros escogidos aleatoriamente por territorio nacional. Se elabora un cuestionario con respuestas dicotómicas y en ocasiones descriptivas, para poder incluir más información. El cuestionario se divide en tres bloques. Analizamos el bloque II.

Resultados: La mayoría son DCL con etiología neurodegenerativa: 60%. Existe una media de 2.5 meses de demora desde AP. Tiempo de la primera visita: 43,5 minutos. 63% de los encuestados realiza la entrevista conjunta paciente/cuidador. 89% disponen de evaluación neuropsicológica ampliada, no existiendo una batería de screening común. 47% efectúa RM cerebral, 32% LCR, 5% SPECT, 5% PET-FDG, 11% PET-amiloide. 90% disponen de un algoritmo de toma de decisiones. 63% poseen disponibilidad de ensayos clínicos. Un 78% comunica el diagnóstico al paciente (95% usa “Deterioro Cognitivo”).

21% de los pacientes se muestran indiferentes. 8% de familias sufren impacto emocional, siendo en un 8% catalogado de grave. Un 78% tiene comunicación directa con AP. Un 89% se informa sobre las asociaciones de familiares. 94% trata farmacológicamente el DCL (50% citicolina, 22% galantamina, 7% somazina, 7% vitamina EGB 761 14%). 76% trata con nutracéuticos 76 % efectúa el diagnóstico de DCL debido a EA. La media de tiempo de revisión de los pacientes: 6.1 meses.

Conclusión: Los centros revelan el diagnóstico como «deterioro cognitivo» y siempre a la familia Se recomienda la utilización de biomarcadores. La mayoría de los centros trata farmacológicamente el DCL.

EL TEST DE LOS CUADRADOS: REDUCCIÓN DE LA VELOCIDAD DE PROCESAMIENTO VISUOESPACIAL COMO MARCADOR DEL DETERIORO COGNITIVO MUY LEVE

García Sánchez, C. ¹; Molins Sauri, M. ²; Grunden, N. ¹; Bruna Rabassa, O. ²; Pascual Sedano, B. ¹; Estévez González, A. ³

1. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 2. Servicio de Neuropsicología. Facultad de Psicología, Ciencias de la Educación y el Deporte Blanquerna, Universitat Ramon LLull, B; 3. Departamento medicina. Universitat Autònoma Barcelona

Objetivos: Diseñar un test de velocidad de procesamiento visuoespacial y estudiar su capacidad para detectar cambios neuropsicológicos sutiles en una población adulta sana y con Minimental igual o superior a 27.

Material y métodos: Se administra el test de los cuadrados a 115 sujetos sanos que no referían quejas subjetivas de pérdida de memoria con edades comprendidas entre los 40 y 87 años (Edad: 60,9±11,9 años; Estudios: 14,3± 4,2 años; MMSE: 29,2 ±0,9; MoCa: 26,4±2,6). Se crean dos grupos a partir de la puntuación de normalidad del MoCa y se comparan aquellos que tienen una puntuación inferior a 26 con aquellos que tienen una puntuación igual o superior a esa puntuación en el rendimiento del test de los cuadrados.

Resultados: Treinta y cuatro personas formaron el grupo de personas con un MoCa < 26 (Edad: 66,0±12,7 años; Estudios: 13± 4,4 años; MMSE: 28,7 ±1,1; MoCa: 23,3±1,9; Test de los cuadrados: 45,35±27,65) y 81 personas el grupo con una puntuación ≥26 (Edad: 58,8±10,9 años; Estudios: 14,8± 4 años; MMSE: 29,4 ±0,7; MoCa: 27,8±1,4; Test de los cuadrados: 66,8±24,1). Se realiza un ANCOVA para corregir las diferencias de edad y nivel cultural en ambos grupos y se encontraron diferencias significativas entre ellos (p<.019; F: 5,6).

Conclusión: El test de los cuadrados nos permite conocer la velocidad de procesamiento visuoespacial y es capaz de detectar cambios cognitivos muy sutiles que podrían considerarse marcadores de deterioro cognitivo.

CARACTERIZACIÓN DEL LENGUAJE Y LAS FUNCIONES EJECUTIVAS EN VOLUNTARIOS CON DCL Y CONTROLES DEL PROYECTO VALLECAS

Frades Payo, M.B. ¹; Ruiz Soriano, M. ²; Ávila Villanueva, M. ¹; Fernández Blázquez, M.Á. ¹; Rodríguez Blázquez, C. ³

1. Servicio de Neuropsicología. Fundación CIEN; 2. Servicio de Neuropsicología. Fundación CIEN-URJC; 3. Servicio de Epidemiología. Instituto Nacional de Sanidad.

Objetivos: Las funciones ejecutivas operan coordinadamente con el lenguaje, compartiendo circuitos neuroanatómicos y funcionalmente actuando sobre la integración sintáctica, comprensión, articulación, prosodia, fluidez verbal y coherencia discursiva. Analizamos y comparamos los rendimientos en lenguaje y funciones ejecutivas (FE) en un grupo de voluntarios antes y después del diagnóstico de DCL frente a un grupo de control.

Material y métodos: Estudio descriptivo transversal de una muestra de voluntarios con DCL (108) y un grupo control aleatorizado, pareados en edad, sexo y nivel educativo, participantes del Proyecto Vallecas. Obtenemos datos sociodemográficos, medidas de cognición general y específicas de lenguaje y FE. Se analizaron los estadísticos descriptivos y las diferencias entre los grupos mediante pruebas de contraste de medias y no paramétricas (Chi cuadrado y U-Mann-Whitney).

Resultados: Existen, entre ambos grupos, diferencias significativas en MMSE y CDR (excepto en cuidados personales). El rendimiento en lenguaje y FE es peor en los voluntarios con DCL, aunque ambos grupos comenten similares fallos perseverativos en fluidez (semántica, fonológica y de diseños). El estudio comparativo del grupo con DCL respecto al año anterior al diagnóstico muestra diferencias significativas en todas las pruebas salvo fluidez fonológica. No existen diferencias significativas en las evaluaciones correlativas en el grupo de sujetos control.

Conclusión: Se producen cambios sutiles pero significativos en el lenguaje y FE relacionados con el DCL. Pruebas sencillas, económicas y breves pueden detectar esos cambios. Se requieren estudios comparativos de los cambios relacionados con DCL y los propios del envejecimiento cognitivamente normal.

UTILIDAD Y EFICACIA DE LOS BIOMARCADORES Y LOS NUEVOS CRITERIOS EN EL DIAGNÓSTICO DE LA ENFERMEDAD DEL ALZHEIMER

Fernández Ramos, I. ¹; Peset Mancebo, V. ²; Pérez Bermejo, M. ³; Llop Furquet, G. ⁴; Sopena Novales, P. ⁵; Rodríguez Borja, E. ⁶

1. Departamento de Sistema Nervioso. Universidad Católica de Valencia; 2. Unidad de Neurología. Hospital de Sagunto; 3. Departamento de Bioestadística. Universidad Católica de Valencia; 4. Servicio de Análisis Clínico. Hospital de Sagunto; 5. Servicio de Medicina Nuclear. Hospital 9 de Octubre; 6. Servicio de Análisis Clínico. Hospital Clínico Universitario de Valencia

Objetivos: Conocer la utilidad de los biomarcadores de la EA en nuestro medio. Obtener el procedimiento diagnóstico más eficaz. Conocer si los criterios NIA-AA y IWG-2 se anticipan a la aparición de los criterios clínicos NINCDS-ADRDA.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo. Se revisaron las historias de pacientes del Hospital de Sagunto con algún biomarcador solicitado, PET FDG, PET amiloide, amiloide y TAU en LCR. Se aplicaron los criterios clínicos NINCDS-ADRDA en el momento inicial del diagnóstico y en la última evolución realizada (variable de referencia). Se aplicaron los criterios NIA-AA y IWG-2

en el momento del diagnóstico con los biomarcadores solicitados. Se analizaron estadísticamente estas relaciones.

Resultados: Se incluyeron 64 pacientes, 12 cumplían criterios NINCDS-ADRDA de EA en el momento de la solicitud de biomarcadores y 30 lo hicieron al final de la evolución. En pruebas de neuroimagen: Mayor especificidad PET-TAC perfusión (94,7%), sensibilidad PET-TAC perfusión igual a PET-TAC amiloide (80%). En LCR: mayor sensibilidad coeficiente tau/amiloide (83%); mayor especificidad niveles tau (95%). Mayor AUC en curva COR: cociente tau/amiloide: 0,89. Modelos de regresión logística para neuroimagen y LCR dieron valores R² de Nagelkerke de 0,674 y 0,678 respectivamente. El índice de correlación kappa de Cohen entre variable de referencia y NIA-AA fue 0,59 (p<0,001) y para IWG2 0,72 (p<0,001).

Conclusión: El biomarcador más específico para EA en nuestro medio es el PET-perfusión FDG. Los biomarcadores de neuroimagen y de LCR se anticipan a la aparición de síntomas de forma similar. NIA-AA y IWG2 utilizados precozmente presentan buena concordancia con la posterior aparición de demencia.

ATROFIA CORTICAL POSTERIOR: OJOS QUE NO VEN NEURÓLOGO QUE LO SIENTE

Miranda Santiago, J. ¹; Echavarría Íñiguez, A. ¹; Gámez Beltrán, P. ¹; Pascual Carrascal, D. ¹; Aguado García, L. ¹; Casas Peña, E. ²; Arnaiz Senderos, S. ³; Hernando Asensio, A. ¹; Goñi Izmicoz, M. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Burgos; 2. Servicio de Neurología. Hospital Central de la Cruz Roja San José y Santa Adela; 3. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial de Palencia

Objetivos: Describir un caso clínico de Atrofia Cortical Posterior (ACP) con defectos del campo visual asociados, para su reconocimiento dentro del diagnóstico diferencial de las alteraciones visuales de causa central.

Material y métodos: Historia clínica, semiología, evaluación neuropsicológica, analítica básica, análisis de LCR, y resonancia magnética (RM) en paciente con diagnóstico clínico-radiológico de ACP.

Resultados: Mujer de 61 años, con alto nivel cultural, debuta con 59 años con alteraciones visuales inespecíficas que no mejoran tras cirugía de cataratas. La clínica progresa en 1 año y medio (problemas en identificación de líneas, reconocimiento de caras, y desorientación en lugares inhabituales), y se lleva a cabo una exploración visual exhaustiva, identificando una hemianopsia homónima izquierda, junto con agnosia visual, simultagnosia, prosopagnosia con acalculia, alexia con agrafia (datos de Síndrome de Gerstmann), y apraxia del vestido. En la evaluación neuropsicológica no se encuentran problemas significativos en lenguaje ni memoria. La RM no evidencia lesión en la vía retino-calcarina, pero sí una atrofia cortical de predominio parieto-occipital bilateral. Los resultados de análisis de LCR no indican una carga significativa de amiloide (β -amiloide 1508, TAU 426, fosfoTAU 50).

Conclusión: La ACP es una entidad clínico-radiológica definida por criterios diagnósticos. Cada vez hay más evidencia de que los defectos de campo visual forman parte de este síndrome, pudiendo ser la primera manifestación. Debemos sospecharla ante debut de síntomas visuales o defectos en campo visual, sin lesión objetivable en la vía retino-calcarina, con relativa preservación del resto de funciones superiores,

y alteraciones en neuroimagen de claro predominio posterior, en pacientes de edad media.

HIDROCEFALIA A PRESIÓN NORMAL DE NUEVA APARICIÓN EN PACIENTE CON VENTRICULITIS SECUNDARIA A TREPONEMA PALLIDUM

Franco Salinas, A.; Corrales Arroyo, M.J.; Camacho Nieto, A.; Villanueva Ruiz, F.J.; Quirós Illán, L.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Ciudad Real

Objetivos: Presentar un caso de Deterioro Cognitivo Leve multidominio (DCLm), con alteraciones psicoconductuales (APC), trastorno de la marcha e Incontinencia Urinaria (IU) debida de Hidrocefalia a Presión Normal (HPN) subaguda en relación a ventriculitis secundaria a neurosífilis.

Material y métodos: Varón de 86 años de edad, con antecedentes de HTA y DM tipo 2. Valorado en Consultas de Neurología por síncope, con estudio diagnóstico sin alteraciones (laboratorio, TC craneal, EEG y doppler TSA). Ingresó por presentar cuadro de aproximadamente 6 meses de evolución de deterioro cognitivo y trastorno de conducta, marcha atáxica e incontinencia urinaria.

Resultados: Se realiza TAC craneal que presenta un aumento del sistema ventricular, no visualizado previamente. La serología resultó positiva para *T. pallidum* (test treponémico y TPHA). El LCR demostró hiperproteínoorraquia 146.6 mg/dl. Al cumplir criterios para sífilis presunta según los criterios CDC (Centers for Disease Control and Prevention) por la clínica, serología y LCR alterado con pleocitosis, se inició tratamiento con Penicilina G 4 millones de unidades cada 4 horas IV durante 2 semanas, seguido de una pauta mensual. La evolución del paciente fue muy satisfactoria tanto en el aspecto cognitivo, como del trastorno de la marcha.

Conclusión: Es indispensable la realización de serologías para descartar enfermedades infecciosas en todo paciente que se encuentre en estudio por deterioro cognitivo a filiar, fundamentalmente en los de curso subagudo o evolución atípica.

ENFERMEDAD DE ALZHEIMER RÁPIDAMENTE PROGRESIVA: UN SUBTIPO EXCEPCIONAL

Siso García, P.; Fuentes Castañón, D.; Reguera Acuña, A.; González Velasco, G.; Fernández Vega, I.; Ameijide Sanluis, E.; Castañón Apilánez, M.; López López, B.; Fernández Menéndez, S.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos: La enfermedad de Alzheimer (EA) constituye la primera causa de demencia afectando a unas 800.000 personas en España. Habitualmente conlleva una esperanza de vida de 8-10 años. Excepcionalmente puede presentar un curso rápidamente progresivo en el que los pacientes experimentan un rápido declive y fallecen de manera precoz. Revisamos el caso de un paciente con EA rápidamente progresiva.

Material y métodos: Presentamos una mujer de 64 años que acude a consultas por dificultad para el lenguaje. La anamnesis y exploración neuropsicológica sugería una afasia progresiva primaria (APP) logopélica incipiente. En los siguientes meses asoció pérdida de

memoria, desorientación y alteración comportamental con importante deterioro de su estado general. Falleció 3 años después del inicio de los síntomas por complicaciones secundarias a su proceso neurológico.

Resultados: Los estudios de laboratorio y microbiológicos resultaron anodinos. El estudio genético de EA fue negativo. Se llevó a cabo RMN craneal con hallazgos compatibles con una APP tipo logopélica. El estudio anatomopatológico demostró mediante técnicas inmunohistoquímicas abundante presencia de depósitos de beta-amiloide y proteína Tau, compatibles con EA avanzada estadio VI de Braak.

Conclusión: La EA rápidamente progresiva habitualmente es confundida con otras patologías de curso agresivo, como las enfermedades priónicas. En las series publicadas destaca una baja proporción de portadores APOE4, elevada prevalencia de 14-3-3 positivos y particularidades estructurales en la molécula Beta-amiloide. Este subtipo de EA forma parte del diagnóstico diferencial de las demencias de evolución rápida y debe tomarse en consideración en presencia de un cuadro clínico compatible.

EFICACIA DE SAFINAMIDA ORAL (XADAGO®) EN PACIENTES CON DEMENCIA FRONTO-TEMPORAL Y PARKINSONISMO

Cacabelos Pérez, P.¹; Pías Peleteiro, J.M.¹; Jiménez Martín, I.¹; Vázquez Vázquez, L.²; Naveiro, J.¹; Aldrey, J.¹

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago; 2. Laboratorio de Investigación de Neurociencias Clínica (LINC). Complejo Hospitalario Universitario de Santiago

Objetivos: Las manifestaciones clínicas de la demencia fronto-temporal (DFT) son muy heterogéneas. Además de alteraciones cognitivas y conductuales suele aparecer parkinsonismo. La safinamida (Xadago®) es un inhibidor reversible de la monoamino-oxidasa B y modulador del glutamato. En Europa, está aprobada para el tratamiento de la E. de Parkinson. Evaluamos el efecto de la safinamida oral en pacientes con parkinsonismo asociado a DFT.

Material y métodos: Presentamos 10 pacientes derivados a la Unidad de Demencias para estudio de deterioro cognitivo que cumplieran criterios clínicos de DFT y presentaban síntomas/signos de parkinsonismo. Tras consentimiento informado, comenzaron tratamiento con Safinamida oral 50 mg/día. En aquellos que no presentaron efectos adversos, al mes se aumentó la dosis a 100 mg/día y se reevaluaron a los 3 meses.

Resultados: Se incluyeron 6 mujeres y 4 varones. Edad: 75.6 ± 4.53 años. MMSE (media: 21.1 ± 4.3). Predominó la variante conductual (60%). Todos presentaban rigidez y bradicinesia, un 70% temblor y 80% trastorno de la marcha. Se realizó estudio de neuroimagen (TC cerebral 60%, RMN 40%) y 30% PET cerebral con F18-FDG. El 70% de los pacientes alcanzó la dosis de 100 mg/día. Tras 3 meses de tratamiento con esta dosis se observó mejoría en intensidad del temblor, bradicinesia y deambulación sin empeorar los síntomas cognitivo-conductuales. El 30% restante presentó efectos adversos con dosis de 50 mg/día que motivaron la retirada del fármaco (2: aumento de desinhibición, 1: agitación).

Conclusión: La safinamida oral a dosis de 100 mg/día puede ser una opción como tratamiento sintomático del parkinsonismo asociado a DFT.

UTILIDAD DEL PET-AMILOIDE EN EL DIAGNÓSTICO DE ENFERMEDAD DE ALZHEIMER PRODRÓMICA EN PACIENTES MENORES DE 65 AÑOS. EXPERIENCIA EN NUESTRO CENTRO

Matute Tobías, B. ¹; López Álava, S. ¹; Garrastachu Zumarán, M.P. ²; Martínez Gil, Á. ¹; Colina Lizuain, S. ¹; Blasco Martínez, O. ¹; López Calvo, S. ¹; Santos Holguera, P. ²; López Pérez, M.Á. ¹; Marzo Sola, M.E. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital San Pedro; 2. Servicio de Medicina Nuclear. Hospital San Pedro

Objetivos: Valorar la utilidad del PET-amiloide en el diagnóstico E. Alzheimer (EA) en pacientes menores de 65 años.

Material y métodos: Revisados 31 PET-amiloide realizados en menores de 65 años, 2017-actualidad. Estudio descriptivo de factores sociodemográficos, antecedentes psiquiátricos (AP), cardiovasculares (FRV), familiares de EA y estudio neuropsicológico (NPS); y repercusión clínica.

Resultados: Realizados 31 PET-amiloide. 51.62 % hombres. Edad media 57.87 (53-65). Nivel educativo (Primarios 74.19 %). FRV (58.06%). AP (61.29 %). A Familiares EA (45.16%). RMN/TAC: Atrofia, afectación de sustancia blanca, leucoaraoisis (41.93%). El PET-amiloide fue positivo en el 38.70 % de los pacientes, presentando un perfil neuropsicológico sugestivo de deterioro cognitivo leve tipo amnésico con patrón hipocámpico. De los pacientes con PET-amiloide negativo seguidos evolutivamente: 7 han sido derivados a Salud Mental; 1 ha presentado deterioro cognitivo rápidamente progresivo sugestivo de DCLewy, y tres siguen controles en NRL por alta sospecha de EA; 8 sin seguimiento clínico.

Conclusión: El PET-amiloide ha permitido confirmar el diagnóstico de Enfermedad de Alzheimer prodrómica en el 38.70 % de los pacientes menores de 65 años, reduciendo el intervalo de tiempo entre los primeros síntomas y el diagnóstico definitivo. Todos los pacientes menores de 65 años con PET-amiloide positivo presentaban un deterioro cognitivo leve tipo amnésico; y siguen tratamiento farmacológico y estimulación cognitiva. El PET-amiloide negativo ha permitido excluir el diagnóstico de Enfermedad de Alzheimer en el 41% de los pacientes. En el 15.78% a pesar de resultar negativo el PET-amiloide, existe alta sospecha de Enfermedad de Alzheimer siendo necesario mayor seguimiento clínico.

PET-TAU EN SEIS CASOS DE ENFERMEDAD DE ALZHEIMER LEVE: CORRELACIÓN CON LA PRESENTACIÓN CLÍNICA Y EL METABOLISMO CEREBRAL

Vélez Gómez, B. ¹; Rodrigo-Herrero, S. ¹; Rodríguez Navas, S. ¹; García Solís, D. ²; Sánchez-Arjona, M.B. ¹; Piñero González de la Peña, P. ²; Roldán Lora, F. ²; Franco Macías, E. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío; 2. Servicio de Radiología. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos: Describir resultados de PET-Tau en pacientes diagnosticados de enfermedad de Alzheimer (EA) y analizar relación con la presentación clínica (dominios cognitivos afectos y repercusión funcional) y el metabolismo cerebral (PET-FDG).

Material y métodos: Estudio descriptivo, retrospectivo, realizado en Unidad de Memoria. Se incluyeron pacientes consecutivamente diagnosticados de EA (GDS 3-4), con PET amiloide positivo, y cuya evaluación había incluido una exploración neuropsicológica extensa, incluyendo CDR y examen de 5 dominios cognitivos (Memoria-FCSRT verbal, TMA-93-; Función ejecutiva- DSST, Stroop-; Lenguaje- Boston abreviado 15-items; Praxis constructiva-ADAS-Cog-; Visuoespacial-VOSP), PET-Tau y PET-FDG. Se describen resultados de PET-Tau (localización y cuantificación del depósito) y se relacionan con los dominios cognitivos afectados, la repercusión funcional (GDS 3 o 4) y el patrón de hipometabolismo observado en PET-FDG.

Resultados: Se incluyeron 6 pacientes: GDS 3 (n=4); GDS 4 (n=2). El síntoma dominante fue la afectación mnésica, de tipo hipocámpico, y las imágenes de PET-Amiloide fueron similares: depósito difuso y generalizado, con independencia del estadio GDS. Los pacientes en GDS-3 presentaron menor depósito regional de Tau en lóbulos temporales que los pacientes en GDS 4. La afectación del dominio visuoespacial se asoció con el depósito de Tau en la corteza parieto-occipital. Las regiones cerebrales con más depósito de Tau coincidieron con las de mayor hipometabolismo en PET-FDG.

Conclusión: En esta serie corta se replican resultados conocidos para PET-Tau: mejor concordancia que PET-amiloide con estadio GDS y con PET FDG. Adicionalmente, se describe relación entre el depósito posterior de Tau y la afectación del dominio visuoespacial.

LA IMPORTANCIA DEL PET-AMILOIDE EN LA TOMA DE DECISIONES. INDICACIÓN Y MANEJO DE PACIENTES CON DETERIORO COGNITIVO Y ESTUDIO CON PET-AMILOIDE

Martin Ávila, G.; Escolar Escamilla, E.; Sáenz Lafourcade, C.; Rueda Marcos, A.; Gil-Olarte Montesinos, I.; Labrador Marcos, S.; Martínez Menéndez, B.; Medrandra Corral, J.A.; Piquero Fernández, C.; Pinel González, A.; Urtiaga Valle, S.; Morlán Gracia, L.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Getafe

Objetivos: Estudiar las características demográficas, el motivo de solicitud de PET-Amiloide y los resultados de las pruebas en pacientes con diagnóstico de deterioro cognitivo. Valorar si se han producido cambios en el tratamiento una vez obtenido el resultado de la prueba.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de los datos recogidos de los pacientes a los que se hubiera realizado estudio de PET-amiloide en un período comprendido entre 2016 y 2019. Se realizó un análisis descriptivo en un total de 17 pacientes incluidos.

Resultados: La edad media fue de 61,2±8,1 años, el 53% varones con un seguimiento medio de 5,5±4,6 años. El motivo de consulta más frecuente fue el de déficit mnésico (67,4%) y el motivo de solicitud más frecuente el de deterioro cognitivo persistente o progresivo de etiología no aclarada (70,6%). El 17,6% tenían resultado de PET-FDG normal, siendo el resultado patológico más frecuente el hipometabolismo temporal (29,4%). El 58,8% de los pacientes tuvieron resultado positivo en PET-Amiloide, de ellos el 50% tenían resultado patológico en PET-FDG. Antes de la realización del PET-Amiloide, el 47,1% tenían tratamiento anticolinesterásico, realizándose cambios tras el resultado del estudio en un 80% de los casos.

Conclusión: En nuestra cohorte, el motivo de solicitud de PET-Amiloide más repetido fue el deterioro cognitivo persistente o de etiología no aclarada. El 58,8% tuvieron resultado positivo en PET-

Amiloide. Se realizó cambios de tratamiento en un 80% de nuestros pacientes en base a los resultados del PET-Amiloide.

Conducta y Demencias P3

SALUD ORAL EN LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER: UN ESTUDIO MULTICÉNTRICO DE CASOS Y CONTROLES

Zea Sevilla, M.A.¹; Aragón Claver, F.²; Frades Payo, B.³; Montero, J.⁴; Albadalejo, A.⁵

1. Neurología. Unidad de Investigación Proyecto Alzheimer. Fund. Centro de Investigación de Enfermedades Neurológicas. Centro Alzheimer. Fundación Reina Sofía; 2. Departamento de Cirugía. Facultad de Odontología. Universidad de Salamanca; 3. Neuropsicología. Unidad de Investigación Proyecto Alzheimer. Fund. Centro de Investigación de Enfermedades Neurológicas. Centro Alzheimer. Fundación Reina Sofía; 4. Departamento de Cirugía. Facultad de Medicina. Universidad de Salamanca.; 5. Departamento de Cirugía. Facultad de Medicina. Universidad de Salamanca.

Objetivos: El objetivo de este estudio de casos y controles fue evaluar la salud oral de un grupo de pacientes con Alzheimer y establecer una hipótesis sobre la implicación de las características de la enfermedad y el tratamiento de la salud oral.

Material y métodos: Se estudiaron 70 pacientes con Alzheimer, del Centro Alzheimer Reina Sofía (Madrid) y del Centro de Referencia Estatal Alzheimer (Salamanca) y 36 controles (comparables en edad y pertenecientes al mismo estrato socio-cultural), mediante examen oral y muestreo de saliva. Se evaluaron los índices de salud oral decay-missing-filled index (DMFT/DMFS), community periodontal index (CPI), condición protésica, higiene oral, volumen de saliva y pH, así como varios parámetros microbiológicos asociados con el riesgo de desarrollar caries

Resultados: Los pacientes con Alzheimer mostraron, frente al grupo de control: 1) menos piezas (10.9 ± 10.5 vs 23.7 ± 6.5), 2) menos obturaciones (2.2 ± 3.4 vs 6.6 ± 5.6), 3) menos sextantes sanos periodontalmente (0.1 ± 0.4 vs 1.4 ± 2.2), 4) peor higiene oral (43.1 vs 72.2% cepillado), 5) más prótesis removibles (47.8 vs 8.4%), 6) mayor incidencia de infección por *Candida* (11.8 vs 0.0%) y queilitis (15.9 vs 0.0%), 7) menor flujo salival (0.6 ± 0.6 vs 1.1 ± 0.6 ml/min) y 8) menor capacidad de amortiguación (46 frente a 80%).

Conclusión: Los pacientes con Alzheimer mostraron una peor salud oral (caries y enfermedad periodontal), más lesiones en la mucosa (queilitis y candidiasis) y una menor cantidad y peor calidad de saliva. Estos hallazgos son de interés para establecer medidas preventivas y terapéuticas efectivas para estos pacientes.

LA IMPRONTA DEL GÉNERO EN LA HETEROGENEIDAD DE LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

Zea Sevilla, M.A.¹; Rábano Gutiérrez, A.²

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

Investigación Proyecto Alzheimer. Fund. Centro de Investigación de Enfermedades Neurológicas.

Objetivos: La enfermedad de Alzheimer (EA) se caracteriza por su heterogeneidad y los efectos de la diferencia del género en la anatomía neural, la función y la epidemiología de la EA son actualmente objeto de estudio. La existencia de fenotipos clínico-patológicos específicos del sexo es desconocida, pero la evidencia acumulada indica patrones específicos, así como diferencias en las tasas de deterioro cognitivo y atrofia cerebral, lo que sugiere que el sexo es una variable crucial en la heterogeneidad de la enfermedad

Material y métodos: Se analizaron los datos clínicos y neuropatológicos de 100 cerebros donados al Banco de Tejidos de la Fundación CIEN. Todos los sujetos eran residentes del Centro Alzheimer Fundación Reina Sofía (Madrid)

Resultados: Hallamos un 76% de mujeres, con edad de inicio de $77,51 \pm 6,62$ (frente $72,78 \pm 8,67$) diferencia que aumentaba al estatificar por grupos patológicos siendo en el grupo patología EA “puro” de $76,82 \pm 6,31$ frente $69,63 \pm 10,46$ ($p < 0.05$). La sintomatología conductual fue algo más prevalente en el sexo femenino (NPI total $24,10 \pm 16,14$ frente $19,52 \pm 19,52$). El 45% de los sujetos eran portadores del alelo E4

Conclusión: La diferencia de edad de inicio se prolonga al considerar los casos con EA pura frente a EA mixta, lo que sugiere que ese adelanto de la enfermedad está ligado al sexo y a la patología específica de Alzheimer. Dilucidar las diferencias fenotípicas pudiera ser fundamental para el desarrollo de un enfoque de “medicina de precisión” y abarcar estrategias individuales y multimodales, basadas en biomarcadores sensibles al género a fin de prevenir, diagnosticar y desarrollar terapias más precisas y efectivas contra la EA

APLICACIÓN DE UN ALGORITMO MACHINE-LEARNING CON TEST COGNITIVOS BREVES EN LA DETECCIÓN DE DETERIORO COGNITIVO

Carnero Pardo, C.¹; Rego García, I.²; de la Vega Cotarelo, R.³; López Alcalde, S.²; Vilchez Carrillo, R.²

1. Servicio de Neurología. FIDYAN Neurocenter; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves; 3. Servicio de Medicina Interna. Hospital Punta de Europa

Objetivos: El uso combinado de test cognitivos breves amplía los dominios cognitivos evaluados y mejora la detección del deterioro cognitivo (DC). Nuestro objetivo es desarrollar mediante un procedimiento de machine-learning un algoritmo tipo árbol de decisión (AAD) que maximice el rendimiento del uso combinado de Fototest, Mini-Cog y Test del Reloj (TdR).

Material y métodos: Muestra de 456 sujetos (256 (53.9%) mujeres, 60.4 ± 18.1 años, 215 (47.1%) DC) con 15 variables predictoras controladas (sociodemográficas 3, Fototest 7, Mini-Cog 4, TdR 1), dividida aleatoriamente en dos datasets (ENT y TEST, con el 80 y 20% de la muestra respectivamente). Se ha utilizado la aplicación BigML para el entrenamiento en ENT de un AAD mediante un procedimiento CART de aprendizaje supervisado con optimización bayesiana. La utilidad diagnóstica se ha medido en TEST mediante el porcentaje de predicciones correctas (P), el parámetro F y el coeficiente Phi.

Resultados: Los dos datasets están balanceados en todas las variables excepto sexo. El AAD seleccionado, de un total de 200 candidatos,

incluye 4 variables con 15 nodos y una profundidad máxima de 5 niveles y muestra unos valores P 91.30%, F 0.92, Phi 0.83, superior a la de los test individuales (Fototest 83.60%, 0.88, 0.69; Mini-Cog 79.35%, 0.76, 0.60; TdR 75.00%, 0.69, 0.48 respectivamente). La importancia relativa de las variables en el modelo es: Mini-Cog 45.9%, Fototest 29.9%, Recuerdo Total 17.9% y Fluidez Nombres 6.4%.

Conclusión: El AAD seleccionado, simple y armonioso, tiene una utilidad diagnóstica elevada, superior a la de los test individuales, optimizando el uso combinado de Fototest, Mini-Cog y TdR.

VIABILIDAD Y PREFERENCIAS DE UN MODELO DE PLANIFICACIÓN ANTICIPADA DE DECISIONES Y CUIDADOS EN PACIENTES CON DETERIORO COGNITIVO LEVE

Ojeda Ruiz de Luna, J. ¹; Cutillas Navarro, P. ²; López Gallardo, S. ³; Mata Álvarez-Santullano, M. ¹; Ybot Gorrín, I. ⁴; Andreu Vázquez, C. ²; Gómez Pavón, J. ⁵; Miralles Martínez, A. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía; 2. Universidad Europea. Facultad de Ciencias Biomédicas; 3. Medicina de Familia. C.S. Santa Hortensia; 4. Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de América; 5. Servicio de Geriátrica. Hospital Central de la Cruz Roja San José y Santa Adela

Objetivos: La planificación anticipada de decisiones y cuidados (PAC) es un proceso de deliberación entre un paciente y el profesional sanitario que busca conocer los valores/preferencias/deseos y preocupaciones a tener en cuenta durante el transcurso hasta el final de la enfermedad, antes de perder la capacidad de decisión.

Material y métodos: Valorar la viabilidad de un modelo de entrevista de PAC en términos de tiempo en pacientes con deterioro cognitivo leve (DCL) en consultas generales de neurología. Conocer sus preferencias en diferentes escenarios futuros. Entrevista semiestructurada en tres bloques: 1. conocimiento de la enfermedad, 2. afrontamiento, 3. fase final. Se analizó: grado de cumplimentación de bloques, tiempo invertido por bloque, preferencias y grado de satisfacción.

Resultados: 27 pacientes consecutivos con DCL. Edad: 75.19±9.04. Mujeres: 59%. Cumplimentación (%) / tiempo invertido (min: seg). Bloque 1: 89%/3:02; bloque 2: 78%/04:30; bloque 3: 74%/4:11. Tiempo total entrevista 11.59±4.36. Satisfecho/muy satisfecho: 76%. Preferencias: 93% quieren saber aspectos de su enfermedad, 56% futuras complicaciones. 85% saben qué persona quieren como representante en el futuro (78% cónyuge). 67% consideran clave que esa persona respete sus valores/forma de pensar. 95% quieren disponer de cuidados paliativos al final de la vida. 68% rechazan alimentación enteral. 86% prefieren fallecer dormidos. 67% desean ser atendidos en domicilio en la fase final. 62% desearía recibir atención espiritual

Conclusión: Es viable realizar PAC a pacientes con DCL en consultas de neurología. El modelo propuesto resulta satisfactorio con un alto grado de cumplimentación. El paciente desea ser informado de aspectos específicos y futuras complicaciones de la enfermedad. La mayoría escoge a cónyuge/pareja como representante, rechaza alimentación enteral, desea cuidados paliativos, fallecer dormidos en su casa y recibir atención espiritual.

SÍNDROME OPERCULAR ANTERIOR COMO FORMA DE DEBUT DEL COMPLEJO DEMENCIA FRONTOTEMPORAL/ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA POR MUTACIÓN DEL GEN C9ORF72: DESCRIPCIÓN DE UN CASO

Juiz Fernández, A. ¹; Rodríguez-Castro, E. ¹; López-Traba, A. ¹; Rico Cantillo, P.V. ²; Ferro Gómez, M.B. ³; Vaamonde Lago, P. ³; Fernández-Lebrero, A. ⁴

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago; 2. Otorrinolaringología. Unidad de voz y disfagia. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela; 3. Otorrinolaringología. Unidad de voz y disfagia. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago; 4. Servicio de Neurología. Hospital del Mar

Objetivos: El síndrome opercular anterior es una entidad infrecuente que se caracteriza por parálisis de la musculatura facial, lingual, faríngea, laríngea y masticatoria con disociación automática-voluntaria. Se observa tras lesiones bilaterales de la corteza perisilviana o de sus conexiones subcorticales. El origen más frecuente es vascular, seguido del infeccioso y epiléptico.

Material y métodos: Se describe el caso de un paciente que presenta sintomatología compatible con un síndrome opercular anterior como primera manifestación del complejo demencia frontotemporal/esclerosis lateral amiotrófica (DFT/ELA) de origen genético por mutación del gen C9ORF72.

Resultados: Varón de 59 años, con diagnóstico reciente de carcinoma epidermoide de laringe, consulta por disartria y disfagia de escasos meses de evolución y curso progresivo. En la exploración inicial presenta una disartria marcada que evoluciona posteriormente a anartria, asociando además una importante limitación de los movimientos voluntarios dependientes de la musculatura facial, lingual, faríngea y laríngea (se ríe o tose de forma espontánea, pero no de forma voluntaria), asociando además atrofia muscular generalizada, fasciculaciones en lengua y cuatro extremidades, hiperreflexia y Babinski izquierdo. La RM cerebral demuestra atrofia cortical ténpo-ro-insular bilateral de predominio izquierdo. El PET evidencia un hipometabolismo cortical temporal izquierdo. La ENMG confirma la presencia de fasciculaciones de forma generalizada. Se solicita un estudio genético de DFT/ELA que confirma la presencia de una mutación del gen C9ORF72. El paciente empeora progresivamente en los meses siguientes y finalmente fallece.

Conclusión: Como se demuestra en el presente caso, además de las causas descritas, el síndrome opercular anterior puede ser una forma excepcional de debut del complejo DFT/ELA.

REVISIÓN CLÍNICO-PATOLÓGICA DE LOS CASOS DE ENFERMEDAD DE CREUTZFELDT JAKOB DIAGNOSTICADOS EN NAVARRA DE 2004 A 2018

Ordóñez Castillo, A. ¹; Tellechea Aramburu, P. ¹; Martín Bujanda, M. ¹; Martín Bujanda, B. ²; Gil Aldea, I. ³; Castilla Catalán, J. ⁴; Aznar Gómez, P. ¹

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra; 2. Servicio de Neurofisiología Clínica. Complejo Hospitalario de Navarra; 3. Banco de Tejidos Neurológicos. Instituto Navarro de Salud Pública y Laboral; 4. Instituto Navarro de Salud Pública y Laboral. Instituto Navarro de Salud Pública y Laboral

Objetivos: La enfermedad de Creutzfeld-Jakob (ECJ) es una encefalopatía rápidamente progresiva de pronóstico fatal. El objetivo de este trabajo es describir las características clínicas de los pacientes diagnosticados de ECJ en Navarra y correlacionarlo con los fenotipos anatomopatológicos y moleculares.

Material y métodos: Se realiza una revisión retrospectiva de los pacientes diagnosticados de ECJ probable y de los diagnosticados de ECJ definitiva en el Banco de Tejidos Neurológicos de Navarra entre los años 2004 y 2018. Se analizan datos epidemiológicos y clínicos y se correlacionan con los hallazgos anatomopatológicos.

Resultados: Se presentan 29 pacientes, lo que supone una incidencia de 3 casos por millón de habitantes/año. Edad media de inicio es de 69 años. El 82,8% presentaban deterioro cognitivo como clínica inicial. Otros signos al inicio: 55,2% cerebeloso, 51,7% visual, 34,5% piramidal, 44,8% extrapiramidal, 24,1% mioclonías. Un 31% tuvieron síntomas constitucionales prodrómicos. En cuanto a pruebas complementarias, 31% presentaron un EEG y 48,3% una RM típicos. La proteína 14.3.3 fue positiva en 24% pacientes. La supervivencia media fue de 14,52 meses. En el momento de presentación de este abstract queda pendiente la correlación clínico-patológica con los pacientes diagnosticados de ECJ definitiva.

Conclusión: La ECJ es una enfermedad degenerativa de rápida evolución cuyas manifestaciones clínicas son variadas. La incidencia en Navarra es superior a la de otras poblaciones. La baja frecuencia y la gran variabilidad clínica refleja la dificultad de diagnóstico. Los cambios en los criterios diagnósticos y la disponibilidad de pruebas complementarias durante el periodo analizado reflejan los avances en el diagnóstico precoz de esta enfermedad.

PATRÓN NEUROPSICOLÓGICO ASOCIADO A LA EXPLORACIÓN DEL MOVIMIENTO OCULAR MEDIANTE VÍDEO-OCULOGRAFÍA

Lage Martínez, C. ¹; García Cena, C.E. ²; López García, S. ³; Destarac, M.A. ⁴; Gómez Martín, S. ²; Kazimierzczak, M. ³; Bravo, M. ³; García Martínez, M. ¹; Pozueta Cantudo, A. ³; Rodríguez Rodríguez, E. ³; Sánchez-Juan, P. ³

1. Servicio de Neurología. IDIVAL-Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 2. Servicio de Neurociencias. ETSIDI-Universidad Politécnica de Madrid, Centro de Automática y Robótica UPM-CSIC; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 4. Servicio de Neurociencias. AURA Innovative Robotics SL.

Objetivos: La exploración de los movimientos oculares mediante vídeo-oculografía permite registrar y cuantificar diversos parámetros de los movimientos oculares. Aunque se han descrito distintos hallazgos en enfermedades neurodegenerativas como el Alzheimer, hasta el momento no se ha definido un patrón neuropsicológico asociado a estas alteraciones.

Material y métodos: Voluntarios procedentes de una cohorte prospectiva para el estudio de la memoria y el envejecimiento cerebral fueron valorados mediante un dispositivo de vídeo-oculografía (OscannDesk100) mientras realizaban test de fijación ocular (TF), sacadas visuales (TSV), antisacadas (TAS), sacadas de memoria (TSM) y seguimiento lento sinusoidal (TSLs). Diversos parámetros de cada test se correlacionaron con las puntuaciones en test neuropsicológicos.

Resultados: Se incluyeron 54 sujetos con una edad media de 65,9 años. En TSV, la latencia de las sacadas se correlacionó negativamente con la puntuación en test de memoria verbal como Buschke, Memoria Lógica de Textos (MLT) o RAVELT ($r=0.618$ ($p=0.001$)). La precisión de las sacadas de TAS presentó las correlaciones más altas con test que valoran praxis visoconstructiva como la copia de la figura de Rey ($r=0.601$ ($p<0.001$)) y visopercepción como Poppelreuter ($r=-0.678$ ($p<0.001$)) y velocidad visomotora como TMTA ($r=0.606$ ($p=0.001$)). El número de sacadas correctas en TAS únicamente se correlacionó con test de función ejecutiva como Digit Span ($r=0.350$ ($p=0.009$)), pero en TSM también con test de memoria como RAVELT ($r=0.442$ ($p=0.023$)). Durante el TSLs, el número de sacadas atrasadas se correlacionó inversamente con praxis visoconstructiva y visopercepción (Poppelreuter: $r=-0.515$ ($p<0.001$)).

Conclusión: Diversos subtest de la vídeo-oculografía se correlacionan con aspectos específicos de la función cognitiva, como la latencia de las sacadas con memoria verbal y la precisión con funciones visoconstructivas y perceptivas. Es necesario seguir investigando sobre el valor potencial de estos hallazgos aplicado al proceso diagnóstico en deterioro cognitivo.

NEUROFILAMENTO DE CADENA LIGERA EN PLASMA EN LA AFASIA PROGRESIVA PRIMARIA Y TRASTORNOS RELACIONADOS

Matias-Guiu Antem, J. ¹; Gómez Pinedo, U. ¹; Forero, L. ²; Pytel, V. ¹; Cano, F. ³; Moreno Ramos, T. ¹; Cabrera Martín, M.N. ⁴; González Rosa, J. ³; Matías-Guiu Guía, J. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta del Mar; 3. Departamento de Psicología. Universidad de Cádiz; 4. Servicio de Medicina Nuclear. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: Determinar las propiedades diagnósticas de neurofilamento (NFL) en la afasia progresiva primaria (APP) y evaluar la asociación con los estadios clínicos y el metabolismo cerebral.

Material y métodos: 80 participantes (13 APP no fluente, 12 APP semántica, 16 APP logopénica, 13 Enfermedad de Alzheimer típica, 13 Demencia frontotemporal variante conductual y 13 controles) fueron incluidos. La concentración de NFL en plasma fue determinada mediante un kit de ELISA de alta sensibilidad. Se correlacionaron los niveles de NFL con escalas funcionales y el metabolismo cerebral.

Resultados: NFL discriminó pacientes y controles con un área bajo la curva de 0,913 (0,843-0,984, intervalo de confianza al 95%). El punto de corte considerado óptimo obtuvo una sensibilidad del 94% y una especificidad de 76,9%. No hubo diferencias entre síndromes clínicos (subtipos de APP), principales formas de demencia (Alzheimer vs Frontotemporal) o los subgrupos patológicos esperados (DLFT-tau, DFLT-TDP32, y Alzheimer). Los niveles mostraron una correlación baja-moderada con la edad y las escalas funcionales. No hubo una correlación significativa con la extensión del hipometabolismo en PET-FDG.

Conclusión: NFL en plasma es un marcador no específico asociado a la presencia de neurodegeneración, que puede ser útil en el diagnóstico de APP. Sin embargo, NFL no permite el diagnóstico diferencial entre subtipos y no se asocia a la extensión de la neurodegeneración en PET.

REDES NEURONALES APLICADAS A LA EVALUACIÓN DE LA APRAXIA IMITATIVA: ¿UNA HERRAMIENTA PARA LA CONSULTA?

Bringas Tejero, S. ¹; Duque Medina, R. ²; Montaña Arnaiz, J.L. ²; Lopez García, S. ¹; Kazimierczak, M. ³; García Martínez, M. ³; Pozueta Cantudo, A. ³; Rodríguez Rodríguez, E. ¹; Sánchez Juan, P. ¹; Lage Martínez, C. ³

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla;
2. Departamento de Matemáticas, Estadística y Computación, Universidad de Cantabria; 3. Servicio de Neurología. Grupo de Enfermedades Neurodegenerativas, Instituto de Investigación Marqués de Valdecilla (IDIVAL)

Objetivos: La apraxia para la imitación de gestos se valora habitualmente en base al juicio del observador, lo que presenta limitaciones como la dificultad para valorar casos intermedios o exploraciones seriadas. Aplicaremos la inteligencia artificial al análisis de vídeos de imitación de gestos realizados por pacientes para obtener un sistema de evaluación de la apraxia potencialmente transferible al desarrollo de una aplicación informática que pueda emplearse como test diagnóstico en consulta.

Material y métodos: Se incluyeron controles sanos estudiados con biomarcadores de Alzheimer y pacientes con deterioro cognitivo. La exploración de la imitación de 6 gestos unimanuales y 6 gestos bimanuales fue grabada en vídeo. Los vídeos se emplearon para entrenar una red neuronal convolucional que permitió realizar una clasificación binaria de cada gesto (realizado de forma correcta o incorrecta).

Resultados: Se recogieron vídeos de 42 controles, 30 pacientes con EA, 26 pacientes con DFT y 22 con otros diagnósticos. En la clasificación de gestos unimanuales se obtuvo una mayor tasa de éxito que en los bimanuales, siendo máxima en el gesto “victoria” con un 75% y por encima del 60% en el resto de casos.

Conclusión: Los hallazgos sugieren que el análisis de vídeos de gestos basado en redes neuronales profundas es factible. La precisión puede mejorarse con la selección de los gestos con mayores tasas de éxito o empleando la regresión como solución alternativa a la clasificación, obteniendo una valoración numérica para cada gesto. Las técnicas de aprendizaje automático constituyen una fuente de múltiples potenciales aplicaciones en el campo de la medicina.

ESTUDIO NORMATIVO DE LA PRUEBA DE MEMORIA VISUAL ASOCIATIVA TMA-93

Rodrigo Herrero, S. ¹; Medina Rodríguez, M. ²; Graciani Cantisán, E. ¹; Vélez Gómez, B. ²; Ainz Gómez, L. ²; Bernal, M. ¹; Jiménez Hernández, M.D. ²; Carnero Pardo, C. ³; Franco Macías, E. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Virgen del Rocío; 3. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Virgen de las Nieves

Objetivos: El objetivo fue obtener datos normativos del TMA-93 (evaluación de la memoria visual asociativa mediante imágenes), en población española.

Material y métodos: Muestreo a partir de acompañantes en la consulta de Neurología general. Criterios de inclusión: ≥ 50 años; sin

quejas mnésicas; Fototest en p10 o superior; tras consentimiento informado. La participación fue propuesta a todos los sujetos elegibles hasta completar un mínimo de 30 por estrato (total de 12), según combinaciones posibles de variables sociodemográficas: edad, sexo y nivel educativo. Se realizó un análisis de la puntuación global y de cada estrato.

Resultados: 1053 individuos incluidos en total (Jul/2018-Abr/2019): edad (mediana= 66 años, RI = 57-73 años, rango= 50-93 años); sexo (mujer, n=581, 55,2%; varón, n=472, 44,8%); nivel educativo (menos que primarios n=279, 26,5%; primarios n=342, 32,5%; más que primarios n=432, 41%). Para la muestra completa la puntuación total de TMA-93 mostró una distribución no normal, asimétrica a la izquierda y leptocúrtica. Fue significativamente diferente según edad, sexo y nivel educativo. Esta distribución se mantuvo en el análisis por estratos, con puntuaciones más altas en mujeres, < 65 y estudios superiores a primarios; más bajas en hombres, > 65 años y sin completar estudios primarios.

Conclusión: La puntuación total de TMA-93 sigue una distribución leptocúrtica y sesgada a la izquierda en población española con edad igual o superior a 50 años. El test funciona con un efecto techo que se mitiga con la edad, menos nivel educativo y sexo masculino. Se deben tener en cuenta las variables sociodemográficas al evaluar la puntuación total.

CONFIABILIDAD TEST-RETEST DE LA PRUEBA DE MEMORIA VISUAL ASOCIATIVA TMA-93

Rodrigo Herrero, S. ¹; Medina Rodríguez, M. ²; Graciani Cantisán, E. ¹; Bernal, M. ¹; Carnero Pardo, C. ³; Franco Macías, E. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Virgen del Rocío; 3. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Virgen de las Nieves

Objetivos: Pretendemos evaluar la confiabilidad test-retest del TMA-93, un test que examina el aprendizaje visual asociativo (“binding”) mediante 10 parejas de dibujos, semánticamente relacionados.

Material y métodos: Siguiendo una secuencia aleatoria, a una muestra de 54 participantes de un estudio normativo para TMA-93 (edad ≥ 50 años; no quejas de memoria; puntuación igual o superior al percentil 10, según datos normativos, en Fototest; consentimiento informado), se les propuso realizar una segunda administración del test (tiempo 2) entre 2 y 4 meses después de la primera (tiempo 1). La prueba fue administrada por el mismo observador, siguiendo las instrucciones de los autores (puntuación máxima, 30 puntos). La confiabilidad test-retest fue estimada mediante el coeficiente de correlación intraclass (CCI).

Resultados: 54 participantes fueron incluidos: edad media $65,06 \pm 8,90$ años; 30 mujeres (55,6%) y 24 varones (44,4%); 13 individuos sin estudios primarios (24,1%), 18 con estudios primarios (33,3%) y 23 con estudios superiores a primarios (42,6%). La puntuación total de TMA-93 en tiempo 2 no fue diferente a la de tiempo 1. La confiabilidad test-retest fue buena: [CCI=0,802 (IC 95%=0,653-0,887)].

Conclusión: Una buena confiabilidad test-retest confirma precisión para TMA-93, que no había sido previamente evaluada. Esta propiedad, unida a buena validez discriminativa para distinguir pacientes con deterioro cognitivo leve amnésico en nuestro medio y a una buena aplicabilidad, refuerzan la prueba como opción en consulta para examinar “binding” en pacientes con quejas de memoria.

ANÁLISIS PROSPECTIVO DE LA EVALUACIÓN DE LAS FLUCTUACIONES EN UNA CONSULTA HOSPITALARIA DE DEMENCIAS

Sala Matavera, I.; Subirana Castillo, A.; Sánchez Saudinós, M.; Morenas Rodríguez, E.; Illán Gala, I.; Alcolea Rodríguez, D.; Videla Toro, L.; Valldeneu Castells, S.; Carmona Iragui, M.; Barroeta Espar, I.; Santos Santos, M.; Estelles Pals, M.; Altuna Azkargorta, M.; Ribosa Nogué, R.; Blesa González, R.; Fortea Ormaechea, J.; Lleó Bisa, A.

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

Objetivos: Analizar descriptivamente los datos del Clinician Assessment of Fluctuations (CAF) y Mayo Fluctuation Test (MFT) y su correlación con la impresión clínica sobre la presencia de fluctuaciones en una muestra consecutiva de pacientes de un Unidad de Memoria

Material y métodos: Se incluyeron 216 pacientes evaluados prospectivamente en una Unidad de Memoria entre noviembre/2018 y mayo/2019. A todos los acompañantes de los pacientes se les administró el MFT y a un subgrupo se le administró también el CAF (110). Se evaluó la correlación entre los dos cuestionarios y la concordancia de cada cuestionario con la impresión previa del neurólogo recogida en la historia clínica

Resultados: La muestra consistió en 54,2% mujeres, con una edad media de 73,8 años (dt:9), una media de 11 años de escolaridad (dt:4,7), MMSE de 24,8 (dt:4,3), IDDD de 41,9 (dt:10,5). Los diagnósticos fueron: quejas subjetivas de memoria, deterioro cognitivo ligero, Demencia tipo Alzheimer, Demencia por Cuerpos de Lewy, Demencia Frontotemporal, Demencia Mixta y Otros. Los dos cuestionarios correlacionaron significativamente ($r=0.65$; $p<0.001$). En un 18,5% se recogió información sobre las fluctuaciones en la consulta del neurólogo de los cuales un 6,9% presentaban fluctuaciones. Los dos cuestionarios muestran una concordancia moderada ($K=0.53$; $p<0.001$). El MFT mostró una concordancia leve con la impresión del neurólogo ($p=0.008$) mientras que con el CAF no fue significativa

Conclusión: Es necesario estandarizar la evaluación de las fluctuaciones en una consulta de neurología. El uso del MFT podría ayudar a sistematizar su evaluación

DECLIVE COGNITIVO SUBJETIVO EN LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER PRECLÍNICA: APLICACIÓN DE MEDIDAS MÁS SENSIBLES, COMO EL OLVIDO A LARGO PLAZO, PARA LA DETECCIÓN DE DIFICULTADES COGNITIVAS SUTILES

Tort Merino, A. ¹; Valech Torres, N. ¹; Martínez-Lage, P. ²; Fortea, J. ³; Molinuevo, J.L. ¹; Sánchez-Valle, R. ¹; Rodríguez Fornells, A. ⁴; Rami, L. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 2. Servicio de Neurología. Fundación CITA Alzheimer; 3. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 4. Grupo de Cognición y Plasticidad Cerebral. Instituto de Investigación Biomédica de Bellvitge (IDIBELL)

Objetivos: Identificación de dificultades cognitivas sutiles en sujetos con declive cognitivo subjetivo (DCS) y su relación con los biomarcadores de enfermedad de Alzheimer (EA) en líquido cefalorraquídeo (LCR).

Material y métodos: Se incluyeron 52 sujetos, en dos grupos: control ($n=21$; edad: 67.3 ± 6.4 ; MMSE: 28.8 ± 1.4) y DCS ($n=31$; edad: 67.2 ± 6.9 ; MMSE: 28.3 ± 1.5). Completaron estudio neuropsicológico, resonancia magnética, genotipado APOE y punción lumbar. El DCS se cuantificó mediante el "Subjective Cognitive Decline Questionnaire" (SCD-Q) y para medir la cognición de forma más sensible se empleó un nuevo test de aprendizaje asociativo altamente exigente (el AFE-T), que consta de dos sesiones de aprendizaje (siete ensayos cada una) y una fase de recuerdo a largo plazo con tres mediciones (curva/tasa de olvido a la semana, 3 meses y 6 meses).

Resultados: Los grupos no diferían en edad, sexo, años de escolaridad o reserva cognitiva; tampoco en la distribución de APOE $\epsilon 4$ ni en niveles A $\beta 42$, tau y ptau en LCR. Al contrario que la neuropsicología estándar, la tasa de olvido a los 3 meses del AFE-T discriminó entre controles y DCS ($F(1,49)=4.72$, $p<0.05$). Dentro del grupo con DCS, los sujetos con niveles alterados de A $\beta 42$ mostraron un rendimiento más bajo tanto en la fase de aprendizaje como en la de recuerdo. Las variables de recuerdo del AFE-T correlacionaron significativamente con los niveles de A $\beta 42$ ($r=-.465$, $p<0.01$) y con el SCD-Q ($r=.392$, $p<0.01$).

Conclusión: Mediante el uso de tareas cognitivas más exigentes, es posible detectar dificultades cognitivas sutiles en sujetos con DCS, especialmente dificultades de aprendizaje y recuerdo a largo plazo en sujetos con DCS y niveles alterados de A $\beta 42$.

LA ESCALA CAIDE SE CORRELACIONA CON UN PERFIL COGNITIVO DE RIESGO EN POBLACIÓN SANA

López García, S.; Kazimierzczak, M.; Lage Martínez, C.; Rodríguez Rodríguez, E.; Pozueta Cantudo, A.; García Martínez, M.; Sánchez Rodríguez, A.; Bravo González, M.; Fernández Rodríguez, A.; Sánchez Juan, P.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Objetivos: Hasta un tercio de los casos de demencia son prevenibles. La escala CAIDE está basada en factores de riesgo vascular, edad y reserva cognitiva y se ha propuesto para predecir el riesgo de desarrollo de demencia. Nuestro objetivo es estudiar la relación entre la puntuación de dicha escala y el rendimiento en test neuropsicológicos de adultos cognitivamente sanos.

Material y métodos: Voluntarios sanos > 55 años que forman parte de una cohorte prospectiva para el estudio de la memoria y el envejecimiento cerebral. Se analizó la relación entre la escala CAIDE (edad, sexo, nivel educativo, IMC, TA, colesterol y actividad física) y una amplia batería de test cognitivos.

Resultados: Reclutamos 49 voluntarios (69.4% mujeres, edad media 65.4 ± 6.1) con CAIDE medio 8.1 ± 2.1 . MMSE medio 28.8 ± 1.2 . A pesar de que nuestros participantes puntuaron dentro de la normalidad según los valores normativos para población española (Neuronorma), se objetivó una relación significativa inversamente proporcional entre la escala CAIDE y MMSE ($p=0.006$), test de memoria FCSRT (recuerdo 1º intento $p=0.038$, recuerdo libre de aprendizaje total $p=0.08$), figura compleja de Rey (copia $p=0.027$, recuerdo $p=0.001$), test de denominación de Boston ($p=0.029$), fluencia fonémica ($p=0.016$) y categorial ($p=0.004$), clave de números ($p=0.02$), dígitos indirecto ($p=0.001$), y todos los subitems del S-FNAME (a destacar recuerdo total $p=0.003$); así mismo presentó una correlación directamente

proporcional con el TMT-B ($p=0.002$). No hubo diferencias en el análisis ajustado por edad.

Conclusión: La escala CAIDE es una herramienta sencilla que se correlaciona con un perfil cognitivo de riesgo en población sana.

Dolor Neuropático + Neurogénica + Neurología Crítica P

ALGIAS FACIALES COMO MANIFESTACIÓN DE LA GRANULOMATOSIS CON POLIANGEÍTIS

Rebollo Lavado, B.; Ceberino Muñoz, D.J.; González Plata, A.; Hariramani Ramchandani, R.; Macias Sedas, P.; Aguirre Sánchez, J.J.; Gómez Baquero, M.J.; Querol Pascual, M.R.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz

Objetivos: Considerar la Granulomatosis con poliangieítis como posibilidad diagnóstica en pacientes con neuropatías no filiadas y con evolución tórpida. La detección precoz permite instaurar un tratamiento específico que supone una mejoría clínica y de la calidad de vida del paciente.

Material y métodos: Varón de 36 años que, a raíz de una extracción dentaria, sufre crisis de dolor lancinante que se inicia en el ángulo mandibular y se irradia a hemifacies ipsilateral. En episodios de mayor intensidad, además refiere dolor neuropático desencadenado con la deglución. Se instauran varias alternativas terapéuticas, cediendo la sintomatología únicamente con corticoides.

Resultados: El paciente es diagnosticado de Neuralgia del glosofaríngeo y Neuralgia trigeminal V2-V3. En pruebas de imagen se evidencia sinusopatía maxilar crónica. La falta de respuesta al tratamiento, los cuadros de sinusopatía de repetición y la presentación de edema facial y nasal ante cualquier traumatismo, hace necesario completar el estudio. Finalmente se solicita autoinmunidad resultando P-ANCA positivos. En biopsia nasal se encuentra un infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario, cumpliendo criterios diagnósticos de Granulomatosis con poliangieítis. Se inicia tratamiento específico para la enfermedad con Metilprednisolona, Rituximab y Metotrexate con buena respuesta.

Conclusión: Las manifestaciones neurológicas de la Granulomatosis con poliangieítis ocurren en un porcentaje no despreciable de estos pacientes. El proceso inflamatorio de senos paranasales puede ocasionar irritación de nervios craneales vecinos, y la propia angieítis puede afectar de manera directa los vasa nervorum. Es importante considerar esta enfermedad como un posible diagnóstico en neuritis atípicas, para iniciar la terapia inmunosupresora que supone una mejoría significativa de la calidad de vida del paciente.

NOTALGIA PARESTÉSICA REFRACTARIA: A PROPÓSITO DE TRES CASOS

Martínez Salio, A. ¹; San Pedro Murillo, E. ¹; Díaz de la Serna, A. ²; Azcárate Ruíz, F.J. ¹; Gómez Guijarro, F.M. ²; Parra Serrano, J. ¹; Montalbán Moreno, B. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 2. Servicio de Anestesiología y Reanimación. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos: La notalgia parestésica es un cuadro de picor o dolor unilateral localizado en la región dorsal alta, medial al borde escapular, que se acompaña de alteración sensitiva o hiperpigmentación. Se atribuye al atrapamiento de los ramos posteriores de los nervios espinales T2 a T6. Aunque suele ser una entidad benigna, en ocasiones es muy invalidante, y su tratamiento no está bien definido. Presentamos tres casos refractarios.

Material y métodos: Dos mujeres y un varón, en la quinta década de la vida, vida laboral muy activa y con trabajo físico, sin antecedentes personales relevantes (hipertensión y migraña), historia de entre cinco y doce años de dolor urente y prurito localizado en región dorsal unilateral. Alteración sensitiva unilateral en la exploración neurológica. Estudio dermatológico, analítico y de neuroimagen de columna normales.

Resultados: Remitidos a unidad del dolor por su refractariedad. Todos han sido tratados con cremas tópicas, fármacos antihistamínicos, analgésicos, para dolor neuropático, terapia física, parches de lidocaína y capsaicina, toxina botulínica, sin éxito. Siguiendo la teoría fisiopatológica, se plantea y realiza radiofrecuencia de raíces dorsales T2-T6 unilateral. No hay respuesta o ésta es de breve duración. En la evolución, el área afecta crece y se hace bilateral, pero asimétrica, en los tres casos.

Conclusión: La notalgia parestésica es un prurito neuropático, normalmente benigno, pero cuyo tratamiento está basado en series cortas de casos clínicos. Los pacientes refractarios presentados y su evolución deben hacernos replantear tanto la etiología como el tratamiento adecuado de esta entidad neurológica frecuente pero ausente de nuestra consulta habitual.

HERPES ZÓSTER: ¿SOLO DOLOR NEUROPÁTICO?

Rodríguez Montolio, J.; Ballesta Martínez, S.; Martín Alemán, Y.; Marín Gracia, M.; Garcés Antón, E.; Navarro Pérez, M.P.; Muñoz Farjas, E.; Santos Lasaosa, S.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa

Objetivos: La reactivación del virus Varicela Zoster (VZV) causa el Herpes Zoster que cursa con lesiones vesiculosas limitadas a un dermatoma. El dolor neuropático es el síntoma más frecuente. Sin embargo, es importante tener en cuenta otras complicaciones menos prevalentes como la neuropatía motora periférica (NMP) que puede coexistir con la clínica dermatológica o incluso presentarse semanas después del inicio de la clínica.

Material y métodos: Presentación de caso clínico

Resultados: Varón de 79 años con antecedente el mes anterior al ingreso de lesiones vesiculosas sugestivas de Herpes Zoster en territorio L5 derecho, por el que inicia tratamiento con aciclovir oral. A partir de entonces, el paciente refiere debilidad progresiva de dicha extremidad, por la que consulta a Urgencias. Importante componente de dolor neuropático (disestesia, alodinia e hiperalgesia) que precisó tratamiento con gabapentina a dosis altas y amitriptilina. A la exploración, paresia 1/5 para flexión dorsal pie derecho, hipoestesia en región pretibial y anestesia en primer dedo y cara medial plantar. En el EMG se objetivó

radiculopatía motora aguda L5 con grave afectación del tibial anterior. En la RM lumbar se observó protrusión discal posteromedial L4-L5, que fue valorada por neurocirugía, descartando la lesión como etiología del cuadro. A pesar de tratamiento con inmunoglobulinas endovenosas (0,4gr/Kg/día, 5 días) y de cinesiterapia el paciente no mejoró su balance motor, pero sí la sintomatología álgica.

Conclusión: La NMP como complicación de la infección por VVZ es infrecuente en la práctica clínica. Su identificación precoz es fundamental para el inicio de tratamiento neuromodulador y cinesiterápico.

MODIFICADORES GENÉTICOS ASOCIADOS A LA ENFERMEDAD DE HUNTINGTON (EH) Y A SU EDAD DE DEBUT EN POBLACIÓN ESPAÑOLA

Ruiz de Sabando Eguizabal, A. ¹; García Solaesa, V. ¹; Urrutia Lafuente, E. ¹; Galbete Jiménez, A. ²; García Amigot, F. ¹; Martínez Descals, A. ³; Ramos Arroyo, M.A. ¹

1. Servicio de Neurogenética. Complejo Hospitalario de Navarra; 2. Unidad de Metodología. Navarrabiomed; 3. Servicio de Neurogenética. Fundación Jiménez Díaz-Ute

Objetivos: Analizar la frecuencia de determinados loci implicados en diversos procesos biológicos y su efecto modificador en el debut de la enfermedad de Huntington (EH) en una cohorte española.

Material y métodos: Se estudiaron 483 individuos con EH (328 familias) y 629 de la población general. Se determinó el n°CAGs del gen de la Huntingtina (HTT) y se genotiparon 13 SNPs, previamente descritos como modificadores de la edad de comienzo de síntomas motores (Correia et al, 2015). Se analizaron las frecuencias alélicas/genotípicas y su asociación a la EH. Se determinó la edad de debut de los individuos EH y el efecto modificador de cada SNP se analizó mediante regresión lineal.

Resultados: Las frecuencias alélicas de rs1805323 (PMS2) y rs890 (GRIN2B) fueron significativamente diferentes en individuos EH versus la población general ($p=0,024$ y $0,001$, respectivamente). La cohorte EH presenta una media de 43,1 CAGs ($N=483$, $DS=4,47$), un rango entre 36-70, y una edad media de debut de 46,33 años ($N=241$, $DS=14,92$). La edad de aparición de síntomas disminuye 2,29 años por cada triplete CAG ($N=241$; $p<0,0001$), siendo el n° CAGs responsable del 55% de la variabilidad en la edad de inicio. Los SNPs rs890 y rs3512 (FAN1) retrasan el comienzo de síntomas en 4,47 ($p=0,016$) y 3,7 ($p=0,035$) años, respectivamente.

Conclusión: Este estudio representativo de la EH en población española indica que determinados SNPs en genes de reparación del ADN (PMS2, FAN1) y de comunicación neuronal (GRIN2B) están asociados a la mutación del gen HTT, y ejercen de moduladores del debut de los síntomas de la enfermedad.

FENOTIPO CLÍNICO Y ELECTROFISIOLÓGICO EN UNA FAMILIA CON ENFERMEDAD DE CHARCOT-MARIE-TOOTH TIPO 2 Y NUEVA MUTACIÓN EN EL GEN DE LA MITOFUSINA (MFN2)

Díaz Pérez, C. ¹; López Bravo, A. ²; Galán Dávila, L. ³; Herrero Forte, C. ⁴; Oancea Ionescu, R. ⁴; Silva Hernández, L. ³; Guerrero Sola, A. ³; Horga Hernández, A. ³

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 2. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa; 3. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 4. Servicio de Genética. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: Describir el fenotipo de una familia con enfermedad de Charcot-Marie-Tooth tipo 2 (CMT2) con una nueva variante probablemente patogénica en el gen MFN2 (mitofusina 2).

Material y métodos: Evaluación clínica (incluyendo escala CMT Neuropathy Score 2; CMTNS2) y electrofisiológica (ENG) de familiares afectados e individuos asintomáticos.

Resultados: 10 individuos de 2 generaciones: 8 clínicamente afectados (7 portadores heterocigotos de la variante confirmados) y 2 sanos (no portadores). Edad de inicio habitual: primera (3) y segunda década (3). Síntoma inicial más frecuente: marcha inestable con caídas (5). Patrón más frecuente de debilidad: distal de miembros inferiores (MMII) y superiores (MMSS) (5). Patrón más frecuente de atrofia: MMII(distal>proximal) y musculatura intrínseca de manos. Todos presentaban hiporreflexia y 3 alteración sensitiva en MMII. 6 presentaban marcha en estepaje. 1 es incapaz de caminar. 6 asociaban pies cavos, 3 dedos en martillo y 2 temblor en manos. Puntuación CMTNS2: <10 (2), 10-20 (1) y >20 (3). ENG anormal en 7 familiares afectados: neuropatía axonal motora-sensitiva. La afectación motora predominaba en MMII (5). ENG normal en no afectados. La variante detectada (p.His165Pro) no está descrita en gnomAD, cosegrega con el fenotipo en la familia, y afecta a un residuo de la mitofusina 2 en el que se han descrito otras mutaciones.

Conclusión: El fenotipo clínico-electrofisiológico de los familiares afectados es similar al descrito en otros casos de CMT2 causados por mutaciones en MFN2. Encontramos diferencias intrafamiliares en la edad de presentación, con formas más graves en las de inicio precoz.

FENOTIPO CLÍNICO, ELECTROFISIOLÓGICO Y DE NEUROIMAGEN EN UN PACIENTE CON ENCEFALOPATÍA EPILEPTICA INFANTIL TEMPRANA TIPO 18 Y DOS NUEVAS MUTACIONES EN EL GEN SZT2

Díaz Pérez, C. ¹; Barroso Ramos, E. ²; Alonso Cerezo, C. ³; Cebrían Escudero, J. ¹; Nava Cedeño, D. ³; De la Fuente Sanz, E. ¹; Huertas González, N. ⁴; Gago Veiga, A.B. ¹; De Toledo Heras, M. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 2. Instituto de Genética Médica y Molecular. Hospital Universitario La Paz; 3. Servicio de Genética. Hospital Universitario de la Princesa; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Severo Ochoa

Objetivos: Describir el fenotipo de un paciente con encefalopatía epiléptica infantil temprana tipo 18 (EIEE18), con dos nuevas variantes probablemente patogénicas en el gen SZT2. La proteína codificada por este gen regula la señalización TORC1 y el tratamiento con análogos de rapamicina podría tener un beneficio en estos pacientes.

Material y métodos: Evaluación clínica, electrofisiológica y de neuroimagen del paciente.

Resultados: Varón de 23 años sin antecedentes familiares relevantes, con hipotonía generalizada y retraso del desarrollo psicomotor desde el nacimiento. Presenta discapacidad intelectual grave, siendo dependiente para todas las actividades de la vida diaria. No adquirió lenguaje, se comunica por pequeños signos. Camina distancias cortas.

Primera crisis epiléptica a los 8 años. Presenta epilepsia multifocal refractaria, con crisis pluricotidianas de semiología variable (tónicas asimétricas, atónicas y convulsiones bilaterales) y estatus epilépticos frecuentes. En tratamiento con 4 fármacos antiepilépticos, portador de estimulador del nervio vago (2018). Asocia macrocefalia, prolapso de válvula mitral, ectopia renal, estenosis pieloureteral y escoliosis. RM cerebral: atrofia frontal bilateral. Vídeo-EEG: encefalopatía severa generalizada con actividad irritativa multifocal de predominio en lóbulo frontal izquierdo. Las variantes detectadas (p.Arg2657*) y (c.9915+1G>T,g.43914400G>T) no están descritas en gnomAD y afectan a una región codificante de SZT2.

Conclusión: El fenotipo del paciente es similar al descrito en otros casos de EIEE18, con discapacidad intelectual grave, epilepsia refractaria, macrocefalia y hallazgos inespecíficos en neuroimagen/EEG. En nuestro paciente destaca respecto a lo descrito inicio más tardío de epilepsia y malformaciones cardíacas-renales. Esto apoya un espectro fenotípico amplio en pacientes con mutaciones de SZT2.

CAVERNOMATOSIS CEREBRAL MÚLTIPLE (CCM): SITUACIÓN ACTUAL EN NUESTRA ÁREA.

Couso Pazó, I.; Repáraz Andrade, A.; Melcón Crespo, C.; Blanco Barca, M.Ó.; Martínez Hervés, H.; Bello Otero, L.; López Caneda, C.H.; Castro Vilanova, M.D.; Sequeiros Fernández, S.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo

Objetivos: Conocer la situación sociodemográfica y analizar aspectos clínicos y genéticos de los pacientes diagnosticados de cavernomatosis cerebral múltiple (CCM) en nuestra área sanitaria.

Material y métodos: Hemos realizado un estudio observacional retrospectivo de los pacientes, en los que se realizó el diagnóstico neurorradiológico de CCM y/o se realizó estudio genético por presentar historia familiar. Analizamos variables sociodemográficas, genéticas y clínicas.

Resultados: Se analizaron 16 casos. Con un 75% de mujeres, la mediana de edad fue de 40 años (rango 6-61). En 9 (56.25%) el estudio genético fue positivo mientras que en 1 (6.25%) fue negativo (hay 4 casos (25%) pendientes de resultados). 2 pacientes no aceptaron realizarlo a pesar presentar tanto CCM como historia familiar. 8 pacientes presentaron mutaciones patogénicas o probablemente patogénicas fue para el gen KRIT1 (88,8%); únicamente un paciente presentó una mutación considerada benigna para el gen CCM2. En un caso con estudio genético positivo no se objetivaron cavernomas en neuroimagen. El 16,6% de nuestros pacientes nunca presentaron clínica. Entre los pacientes con síntomas, la mediana de debut clínico fue de 31 años (RI 10-39) a expensas mayoritariamente de epilepsia (75%).

Conclusión: La mayoría de nuestros pacientes con CCM en los que se realizó estudio genético, éste fue positivo (KRIT1). La mitad de los pacientes se distribuyen en 3 familias distintas. En la mayoría de los casos la clínica de debut fueron crisis epilépticas. Todos los pacientes asintomáticos fueron diagnosticados por historia familiar.

DESCRIPCIÓN DE UNA NUEVA MUTACIÓN DE PROGRANULINA (C.593_596DELGGGC) EN UN PACIENTE CON AFASIA PROGRESIVA PRIMARIA VARIANTE NO FLUENTE

Torre Fuentes, L.¹; Pytel, V.²; Matías-Guiu Antem, J.²; Moreno Ramos, T.²; Delgado Álvarez, A.¹; González Gómez, N.³; Sanz Rojo, R.³; Matías-Guiu Guía, J.²

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 2. Servicio de Neurología. Complejo Universitario de San Carlos; 3. Centro de estudios genéticos. ATG Medical

Objetivos: En la afasia progresiva primaria (APP), las mutaciones del gen de la progranulina (GRN) son una de las causas genéticas más frecuentes. Se presenta un caso de afasia progresiva primaria con una mutación novel en dicho gen, y se discuten las alteraciones lingüísticas y de neuroimagen con las previamente descritas en la literatura.

Material y métodos: Se realizó secuenciación de exoma completo mediante tecnología NovaSeq 6000 (Illumina) a un paciente de 65 años de edad con diagnóstico de APP variante no fluente. El análisis bioinformático fue realizado siguiendo las GATK Best Practices. El cuadro clínico se caracterizó por una alteración del lenguaje progresiva y trastornos conductuales caracterizados principalmente por apatía. La PET-FDG y RM cerebrales evidenciaron hipometabolismo y atrofia frontal izquierdo con extensión temporo-parietal ipsilateral. Como antecedente familiar padre y tía paterna con demencia de inicio a los 60 años, abuela paterna con enfermedad de parkinson.

Resultados: Se identificó una mutación novel c.593_596delGGGC en el gen GRN (NM_002087.2), la cual origina una proteína truncada (p.Arg198LysfsTer57). La mutación identificada en heterocigosis no ha sido previamente registrada en la literatura ni en las bases de datos consultadas asociada a un fenotipo específico. En estudios previos se ha reportado una variante frameshift en la misma localización correspondiente a una delección (c.592_593delAG; p.Arg198Glyfs19X) descrita como variante patogénica asociada a degeneración lobar frontotemporal, que podría generar pérdida de función de la progranulina.

Conclusión: En nuestro conocimiento, se trata del primer reporte con la presencia de la mutación c.593_596delGGGC en la APP. La variante identificada se considera una variante probablemente patogénica.

ENFERMEDAD DE CREUTZFELDT-JAKOB GENÉTICA. MUTACIÓN E200K 129 M/M. DE UN CASO A UNA FAMILIA

Sánchez Soblechero, A.; Massot Tarrús, A.; Palacios Mendoza, M.A.; Melgarejo Otálora, P.J.; Aparcero Suero, J.A.; Lozano Ros, A.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos: La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) es una entidad neurodegenerativa poco frecuente y con pronóstico fatal. Un 10-15% de casos tienen origen genético. La mutación E200k 129 M/M del gen PRNP es la más frecuente en nuestro medio, aunque existen pocas familias descritas. Se presenta el caso de una paciente con diagnóstico confirmado de ECJ, y mutación E200K 129 M/M.

Material y métodos: Revisión de historia clínica, pruebas complementarias, evolución y bibliografía relacionada.

Resultados: Mujer de 59 años remitida por cuadro clínico de 15 días de disfagia, alteración de la marcha, ánimo bajo y labilidad emocional. Progresivamente ataxia sensitiva, datos piramidales (hemiparesia izquierda), extrapiramidales (movimientos coreicos distales en

brazo derecho con posterior postura distónica en flexión), anartria, mioclonías multifocales y crisis focales con generalización secundaria. PET: hipometabolismo cortical parietal y estriatal derecho. RM: ribete cortical insular y parietal derecho en FLAIR y Difusión. EEG: actividad lenta (theta-delta) bihemisférica + ondas agudas seguidas o no de onda lenta, registradas de forma aislada y en trenes rítmicos (3Hz) sobre parasagital derecha. LCR: Proteína 14-3-3 positiva. Estudio genético: mutación E200K (129M/M). Fallece tras 2 meses de evolución clínica. Estudio de necropsia confirmatorio para ECJ. Padre fallecido con 60 años de causa degenerativa rápidamente progresiva (2 meses) sin estudio postmortem realizado. Es la mayor de 5 hermanos (3 están pendientes de resultados de estudio genético).

Conclusión: La variante genética de ECJ por mutación E200K 129M/M tiene un curso clínico similar a la forma esporádica. Es interesante la realización de estudio genético del gen PrP para la detección de familias afectadas.

ICTUS ISQUÉMICO Y ESTADO PROTROMBÓTICO EN EL EMBARAZO. ¿SITUACIONAL O GENÉTICO?

Eguizábal Aguado, J.I.; Gil Armada, P.; Berrío Suaza, J.E.; Mendoza Rodríguez, A.; Cerdán Santacruz, D.; Castrillo Sanz, A.; Duarte García-Luis, J.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial de Segovia

Objetivos: Ilustrar mediante dos casos clínicos la importancia que puede suponer el estudio genético de trombofilias en mujeres que sufren un ictus isquémico durante el embarazo.

Material y métodos: Presentamos dos casos de enfermedad cerebrovascular arterial isquémica durante el embarazo, favorecidos por trombofilias hereditarias.

Resultados: Caso 1: Gestante de 30 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que presenta en el último trimestre del embarazo episodios de debilidad en miembro superior izquierdo, y defectos altitudinales en campo visual izquierdo, quedando con torpeza residual de mano izquierda, objetivándose lesiones isquémicas hemisféricas derechas en la RM craneal. Posteriormente se demostró en el estudio hematológico la presencia de mutación heterocigota para el Factor V Leiden. Caso 2: Gestante de 35 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que presentó cuadro de inicio brusco de trastorno del lenguaje, objetivándose en la RM craneal lesiones isquémicas a nivel del opérculo temporal y temporal posterior izquierdos. Tras estudio hematológico se diagnosticaron mutaciones homocigotas para el gen de la homocisteína y para el factor XII.

Conclusión: La gestación y el puerperio son estados protrombóticos de forma situacional; sin embargo, también existen factores genéticos que pueden aumentar el riesgo de eventos cerebrovasculares isquémicos, debiendo ser investigados para asesoramiento y vigilancia en futuros embarazos, y otras situaciones que favorezcan la trombosis.

HERRAMIENTA PARA DIAGNÓSTICO GENÉTICO DE ATAXIAS Y PARAPARESIS ESPÁSTICAS

Vázquez Calvo, C. ¹; Martínez Rubio, D. ²; Català Bordes, A. ¹; Sánchez Monteagudo, A. ¹; Hinarejos Martínez, I. ¹; Jaijo Sanchis, T. ³; Aller Mañas, E. ³; Aguilera Albasa, S. ⁴; Alberti Aguiló, M.A. ⁵;

Casasnovas Pons, C. ⁵; Sivera Mascaró, R. ⁶; Lupo, V. ¹; Bataller Alberola, L. ⁷; Espinós Armero, C. ¹

1. Unidad de Genética y Genómica de Enfermedades Neuromusculares y Neurodegenerativas. Centro de Investigación Príncipe Felipe (CIPF); 2. Unidad de Genética y Genómica de Enfermedades Neuromusculares y Neurodegenerativas. Centro de Investigación Príncipe Felipe; 3. Unidad de Genética. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 4. Unidad de Neuropediatría. Complejo Hospitalario de Navarra; 5. Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge; 6. Servicio de Neurología. Hospital Francisc de Borja de Gandia; 7. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe

Objetivos: El diagnóstico de ataxias y paraparesias espásticas no es sencillo en tanto que existe solapamiento de síntomas y otras enfermedades tienen como signos adicionales, ataxia y/o paraparesia. Las bases moleculares son complejas debido a la gran heterogeneidad genética existente. Así, el objetivo de este trabajo ha sido el desarrollo de una nueva herramienta para diagnóstico de estas enfermedades.

Material y métodos: Se seleccionaron 32 pacientes con diagnóstico clínico de ataxia hereditaria y mutaciones dinámicas más frecuentes descartadas, o paraparesia espástica familiar (PEF), que se estudiaron mediante panel (SureSelect, Agilent) con 365 genes implicados en ataxias, PEFs, ataxias espásticas, y otras enfermedades que cursan con síntomas atáxicos o espásticos. En la interpretación de las variantes se han seguido las recomendaciones del ACMG (The American College of Medical Genetics and Genomics), y se han consultado bases de datos (gnomAD, ExAC, HGMD Professional) para establecer la novedad del cambio, realizado análisis de segregación y de predicción de patogenicidad (SIFT, PolyPhen-2, PROVEAN, HSF, NetGene, NNSplice, CADD).

Resultados: Se ha logrado el diagnóstico genético en nueve casos, identificándose mutaciones en los genes: ATL1, PLP1, ATM, WASHC5, SPG7, ACO2, SPAST, KCND3, y KIF1C. Adicionalmente, las mutaciones de splicing c.2921+1G>A y c.1899-11C>G detectadas en ATM se investigaron mediante el análisis de la expresión del mRNA, observándose que las mutaciones alteraban el procesado correcto.

Conclusión: Se ha diagnosticado el 28% de casos. En ocasiones, es imprescindible la realización de estudios funcionales para ganar evidencias que demuestren que las variantes son mutaciones clínicas. Financiación: ISCIII-PI18/00147, Crowdfunding Indacea, Prometeo/2018/135; Fundació Per Amor a l'Art.

COMA DE CAUSA INHABITUAL TRAS PROCEDIMIENTO CARDIOLÓGICO

Valdés Aymerich, L.; García Antelo, M.J.; Cores Bartolomé, C.; Naya Ríos, L.; García Roca, L.; Castellanos Rodrigo, M.D.M.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña

Objetivos: El coma es un cuadro sindrómico frecuente en servicios de urgencias con un amplio diagnóstico diferencial, entre los que se incluyen causas farmacológicas. Presentamos dos casos de bajo nivel de conciencia como complicación infrecuente en un contexto clínico habitual.

Material y métodos: El primer caso es una mujer de 71 años que presenta bradicardia extrema por lo que se administran 3 mg de atropina,

y se procede a implante de marcapasos provisional. Media hora más tarde sufre deterioro del nivel de conciencia y agitación, activándose el código ictus. A la exploración está afebril, con respiración estertorosa, bajo nivel de conciencia, midriasis media arreactiva y Babinski bilateral. La TC cerebral y angioTC de troncos supraaórticos y arterias cerebrales no mostraron alteraciones. El segundo caso se trata de un varón de 78 años con bloqueo aurículo-ventricular completo por lo que se implanta marcapasos tras administración de 3 mg de atropina, 1 mg de adrenalina y 10 mg de morfina. Posteriormente presenta tendencia a hipotensión arterial, afebril, bajo nivel de alerta, pupilas midriáticas arreactivas, RCP extensor bilateral y retención aguda de orina.

Resultados: Los hallazgos en la exploración orientaban hacia bloqueo colinérgico. Una vez descartadas otras causas, se procedió a tratamiento con fisostigmina, por su acción inhibitoria de la acetilcolinesterasa, revirtiéndose el estado de coma de forma rápida.

Conclusión: La atropina es un fármaco de uso habitual, pero no es frecuente que cause un síndrome anticolinérgico a las dosis empleadas. Conocer esta posible complicación permite establecer un diagnóstico precoz y un tratamiento adecuado para una entidad potencialmente mortal.

Enfermedades Cerebrovasculares P1

TROMBECTOMÍA MECÁNICA FALLIDA POR TORTUOSIDAD DE ÁRBOL VASCULAR. DESCRIPCIÓN DE CASOS EN UN CENTRO TERCIARIO

Morales Caba, L.; Aparici Robles, F.; Vázquez-Añón Pérez, V.; Morata Martínez, C.; Moreno Gambin, M.I.; Tembl Ferrairó, J.I.; Fortea Cabo, G.; Lago Martín, A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe

Objetivos: La dificultad de acceso vascular en el ictus isquémico es comúnmente citada como causa de trombectomía mecánica (TM) fallida y menor tasa de recanalización. Nuestro objetivo es escribir las características y evolución clínica de los pacientes con ausencia de recanalización por imposibilidad de cateterizar el tronco supra-aórtico.

Material y métodos: De las TM realizadas en un hospital terciario desde agosto de 2011 a diciembre de 2017, seleccionamos aquellos pacientes con ausencia de recanalización en los que en el informe vascular se hace referencia a imposibilidad de cateterizar el eje carotídeo. Se describen características demográficas, factores de riesgo vascular, descripción del troncos supra-nórticos y nivel de stop intracraneal en angioTAC, duración del procedimiento, número de catéteres utilizados, y de forma comparativa mRS y NIHSS basal, al alta y los tres meses.

Resultados: 5 pacientes, tres mujeres y dos hombres, todos ellos mayores de 78 años. Todos con hipertensión, ningún fumador o diabético. El NIHSS medio al ingreso fue 16 y 18 al alta. En todos ellos: mRS basal ≤ 1 , mRS al alta ≥ 5 . A los tres meses, tres fallecieron. Uno quedó con mRS 5 y otro mRS 3 (afasia grave). La media de duración del tratamiento fue 102 $\pm$ 1 minutos. En tres pacientes se utilizó un único catéter durante el procedimiento, en uno se utilizaron hasta cuatro catéteres diferentes. En ningún paciente se probó un segundo abordaje humeral o carotídeo.

Conclusión: Los pacientes con trombectomía fallida por imposibilidad de acceso vascular presentaron tiempos de intervención prolongados y mala evolución funcional.

FACTORES ASOCIADOS A HEMORRAGIA SINTOMÁTICA PRECOZ TRAS TROMBOLISIS

Teixidor Panella, S. ¹; Puiggros, E. ²; Catena, E. ³; Serrano, C. ⁴; Huerta, M. ⁵; Escrig, A. ⁶; Alemany, M. ⁷; Hernández Pérez, G.E. ¹; Ruiz Esteve, F. ¹; Cardona Portela, P. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge; 2. Servicio de Neurología. Hospital Residència Sant Camil-Consorci Sanitari del Garraf; 3. Servicio de Neurología. Hospital Comarcal de l'Alt Penedès; 4. Servicio de Neurología. Fundació Hospital Sant Joan de Déu; 5. Servicio de Neurología. Hospital de Viladecans; 6. Servicio de Neurología. Hospital Gral. del Parc Sanitari Sant Joan de Déu; 7. Servicio de Neurología. Hospital d'Igualada-Consorci Sanitari de l'Anoia

Objetivos: La trombosis en el ictus isquémico presenta un porcentaje de transformación hemorrágica del 30% que llega a ser sintomática hasta en el 6-7% según ensayos clínicos. Esta complicación puede asociarse a diferentes factores que podrían tenerse en cuenta para una mejor selección o control previo a su administración.

Material y métodos: Realizamos un análisis retrospectivo de los pacientes tratados con rtPA dentro de las 4,5h que han presentado hemorragia sintomática (SICH) en nuestro centro en el periodo marzo 2010 - marzo 2019. Analizamos la tasa de hemorragia sintomática asociada a trombosis y evaluamos factores epidemiológicos, radiológicos y temporales que podrían haber influenciado su presentación.

Resultados: Evaluamos 688 pacientes tratados con rtPA de forma aislada y el subgrupo de pacientes con SICH:4,6% (criterio SITS-MOST). Existen diferencias significativas en este grupo de pacientes con mayor edad y tiempos ictus-punción (mediana: 81 vs 76 años; 150 vs 129 min) sin diferencias en NIH basal, escala de Rankin previa ni factores de riesgo vascular o toma de antiagregantes. El sangrado aconteció a las 6,2 horas de finalización de la trombosis. La mortalidad de este grupo fue del 72% y la independencia funcional (mRS 0-2) al tercer mes del 3,2%. No hubo en los diferentes años una disminución significativa de la tasa de hemorragias a pesar el progresivo incremento de tratamientos y cambios en criterios.

Conclusión: La SICH asociada a la trombosis es muy precoz y asociada a una alta mortalidad. Las únicas variables asociadas significativamente a esta complicación fueron la edad y el tiempo hasta su administración.

LA PRESENCIA DE FORAMEN OVAL PERMEABLE SE RELACIONA CON UN MAYOR NÚMERO DE ESTUDIOS DE TROMBOFILIA POSITIVOS EN PACIENTES JÓVENES CON ICTUS ISQUÉMICOS CRIPTOGENICOS

De Rojas Leal, C. ¹; Díaz Roldán, B. ²; Domínguez Rodríguez, J.F. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Victoria; 2. Servicio de Hematología y Hemoterapia. Hospital General Juan Ramón Jiménez

Objetivos: La presencia de foramen oval permeable (FOP), comunicación entre ambas aurículas debido a un defecto del septo

interauricular, es prevalente en pacientes jóvenes con ictus, debido a un mecanismo de embolismo paradójico. Mientras que la relación entre los estados de hipercoagulabilidad y la trombosis venosa está bien establecida, su relación con la trombosis arterial no. Por tanto, el objetivo de este estudio es establecer la prevalencia de estados de hipercoagulabilidad en pacientes con ictus isquémicos menores de 55 años con y sin FOP.

Material y métodos: En 39 pacientes (media de 43,6 años, 41% mujeres) y con ictus isquémico agudo, se llevó a cabo un estudio completo de trombofilia (mutación del factor V Leiden, mutación del gen de protrombina, deficiencia de la proteína C, deficiencia de la proteína S y deficiencia de antitrombina) y se les clasificó en dos grupos (con y sin FOP).

Resultados: 14 pacientes (35,9%) tenían FOP. De los pacientes con FOP, 57,14% (8) tuvieron un estudio de trombofilia positivo, y de los sin FOP (25), 16% (4). La presencia de FOP estaba asociado con la presencia de un estado de hipercoagulabilidad con una OR de 7 (95% CI: 1,5548-31,5154). No hubo diferencias significativas entre ambos grupos en la presencia de FRCV [OR de 0,625 (95% CI: 0,1511-2,586)].

Conclusión: En jóvenes con ictus criptogénico y FOP, la presencia de trombofilia fue significativamente más frecuente que en aquellos sin FOP. Este estudio sugiere que los estudios de trombofilia deberían realizarse en aquellos pacientes jóvenes con ictus criptogénicos que presenten FOP.

ICTUS ISQUÉMICO VÉRTEBRO-BASILAR LETAL COMO CONSECUENCIA DEL TRATAMIENTO PERCUTÁNEO CON ETANOL GELIFICADO DE HERNIAS CERVICALES: DESCRIPCIÓN DEL PRIMER CASO DE LA LITERATURA

Rodríguez Castro, E. ¹; López-Dequidt, I. ¹; Santamaría-Cadavid, M. ¹; Arias-Rivas, S. ¹; Rodríguez-Yáñez, M. ¹; Jorge-Echeverry Barreiro, Á. ²

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago; 2. Profesor emérito de Traumatología. Estructura Organizativa de Gestión Integrada de Pontevedra

Objetivos: La inyección percutánea intradiscal de etanol gelificado radioopaco (DiscoGel(R): mezcla de etanol puro junto con una sustancia espesante con polvo de tungsteno) es una alternativa segura y eficaz para el tratamiento de hernias discales. Describimos el caso de una paciente que sufrió un ictus como complicación de dicho procedimiento.

Material y métodos: Mujer de 64 años con historia de fibromialgia y cervicoartrosis. Acude a Traumatología para someterse al tratamiento de varias hernias cervicales mediante la administración percutánea de etanol gelificado. Durante el procedimiento presenta de forma brusca agitación psicomotriz seguida de disminución del nivel de consciencia. Se intuba a la paciente, se realiza un TC cerebral y se traslada a nuestro centro.

Resultados: A su llegada está intubada y sedorrelajada. En el TC cerebral se objetiva la presencia de numerosas imágenes de alta densidad que parecen seguir el trayecto de las arterias de la circulación vértebro-basilar, compatibles, dado el contexto, con el contraste radioopaco de tungsteno que compone el gel administrado. Se realiza una RM cerebral urgente que demuestra una extensa lesión isquémica aguda en ambos lóbulos occipitales, tálamos, hemisferios cerebelosos

y parte del tronco-encéfalo. Ante tales hallazgos, de acuerdo con su familia, se limita el esfuerzo terapéutico y la paciente fallece en las horas siguientes.

Conclusión: Este caso se trata del primero del que haya constancia de ictus isquémico como consecuencia del tratamiento percutáneo con etanol gelificado de hernias discales. A pesar de tratarse de un tratamiento seguro es necesario extremar las precauciones dada la proximidad de las arterias vertebrales a los discos intervertebrales.

CAROTID WEB: LA IMPORTANCIA DE LA ANATOMÍA PATOLÓGICA EN EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE UNA ENTIDAD INFRAVALORADA

Rodríguez Castro, E. ¹; Arias-Rivas, S. ¹; Santamaría-Cadavid, M. ¹; López-Dequidt, I. ¹; Vázquez Suárez, A. ²; Saavedra Piñeiro, M. ¹; García-Díaz, I. ¹; Juiz Fernández, Á. ¹; Mosqueira Martínez, A. ³; Castiñeira Mourenza, J.A. ³; Pumar, J.M. ³; Fraga Rodríguez, M.F. ⁴; Rodríguez-Yáñez, M. ¹

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago; 2. Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 3. Servicio de Neuroradiología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago; 4. Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago, Universidad de Santiago de Compostela

Objetivos: Estudiar las dificultades que entraña el diagnóstico de “carotid web”, una forma de displasia fibromuscular focal en el bulbo carotídeo.

Material y métodos: Analizamos hallazgos de neuroimagen y anatomopatológicos de 3 pacientes con ictus isquémicos y lesiones en bulbo carotídeo ipsilateral.

Resultados: Mujer de 43 años, en 10 meses presenta 12 episodios de focalidad neurológica hemisférica izquierda de origen isquémico. Dos arteriografías no detectan lesiones. A pesar de un primer ecodoppler normal, se repite observándose una lesión hiperecogénica sobre la pared posterior del bulbo carotídeo ipsilateral. Mujer de 49 años, en 6 años presenta 4 episodios de focalidad neurológica hemisférica izquierda de origen isquémico. El angioTC muestra una lesión en bulbo carotídeo izquierdo compatible con una “carotid web”. Una arteriografía confirma la lesión y una retención de contraste sobre la misma. Mujer de 61 años que acude por ictus isquémico de la arteria cerebral media derecha, sometida con éxito a trombectomía. El angioTC evidencia una lesión compatible con una “carotid web”. La arteriografía demuestra la retención de contraste, pero no una lesión definitiva. En los 3 casos se realiza una carotidectomía para analizar y tratar la lesión. El estudio histológico de los 2 primeros muestra un engrosamiento de la pared arterial con desestructuración de la misma compatible con una forma de displasia fibromuscular (el segundo, además una superficie erosionada); el tercero, una placa de ateroma.

Conclusión: La “carotid web” es una causa de ictus isquémico infravalorada e infradiagnosticada. Aunque la imagen es típica, en ocasiones el diagnóstico diferencial es complejo y puede precisar estudios histológicos.

ICTUS AGUDO Y OCLUSIÓN AISLADA DE ARTERIA CAROTIDA INTERNA CON POLÍGONO PERMEABLE

De Lorenzo Martínez de Ubago, I. ¹; Rodríguez Pardo de Donlebún, J. ¹; Ramírez Torres, M. ¹; Marín Aguilera, B. ²

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

Objetivos: La trombectomía mecánica es eficaz en pacientes con ictus agudo debido a oclusión arterial intracraneal. Sin embargo, en los que existe una oclusión aislada de arteria carótida interna (ACI) extracraneal con polígono de Willis permeable, no existe evidencia de su utilidad. Nuestro objetivo es analizar las características y el pronóstico de dichos pacientes.

Material y métodos: Se analizaron todos los angio-TC de arterias cerebrales y supraaórticas urgentes realizados entre 2016-2018 a pacientes atendidos como código ictus en un centro de ictus. Se incluyeron en el estudio aquellos con oclusión aislada de ACI extracraneal con polígono permeable, atendidos en las primeras 9h desde el inicio de los síntomas. Se recogieron factores demográficos, de riesgo vascular, situación basal, características clínicas (NIHSS, ASPECTS, colateralidad). Se analizó la influencia de estos factores en el pronóstico (muerte o dependencia a los 3 meses).

Resultados: Se analizaron 642 estudios de angioTC, de los cuales solo 14 cumplieron los criterios de inclusión, con una edad media 75±12 años. Siete pacientes presentaban NIHSS ≤7. Todos presentaban un ASPECTS>6. Solo un paciente recibió trombolisis intravenosa y ninguno trombectomía mecánica. De los 7 pacientes con NIHSS>7, 5 fallecieron y solo 1 era independiente a los 3 meses. En los 7 pacientes con NIHSS≤7, ninguno falleció y 5 eran independientes a los 3 meses. No encontramos relación entre el ASPECTS inicial y el pronóstico.

Conclusión: El pronóstico de los pacientes con oclusión aislada de la ACI extracraneal e ictus moderado-grave es infausto sin tratamiento recanalizador.

ICTUS ISQUÉMICO Y TROMBO GIGANTE EN AURÍCULA DERECHA TRAS ABLACIÓN TRANSEPTAL POR FIBRILACIÓN AURICULAR

Parra Díaz, P.; Cruz Culebras, A.; Chico García, J.L.; Matute Lozano, C.; García Madrona, S.; De Felipe Mimbres, A.; Vera Lechuga, R.; Rodríguez Jorge, F.; Beltrán Corbellini, Á.; Masjuan, J.

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: El ictus isquémico tras la ablación transeptal de una fibrilación auricular (FA) es una complicación periprocedimiento. Presentamos un caso de ictus isquémico ocurrido tras ablación de FA debido a embolismo paradójico con presencia de un trombo gigante en aurícula derecha.

Material y métodos: Caso clínico.

Resultados: Un varón de 54 años con antecedentes de FA en tratamiento con dabigatrán 150mg bid ingresó en nuestro centro por ictus isquémico hemisférico izquierdo. Dos días antes se había sometido a un procedimiento de ablación de venas pulmonares. Como parte del estudio se realizó ecocardiograma transesofágico (ETE) que mostró la presencia de un trombo gigante en aurícula derecha junto con un defecto septal que no estaba presente en el ETE basal. La ecografía doppler de miembros inferiores mostró trombosis venosa profunda (TVP). Asimismo, se realizó TC-body con contraste, que evidenció

tromboembolismo pulmonar (TEP), infartos renales e infartos esplénicos. Tras la realización del ETE el paciente fue tratado con heparina no fraccionada durante cinco días y posteriormente heparina de bajo peso molecular. En el ETE de control se observó ausencia de trombo y resolución del defecto septal. Al alta, se reinició tratamiento con dabigatrán 150mg bid.

Conclusión: El riesgo periprocedimiento de ictus isquémico en la ablación transeptal de FA es bajo (0,1-0,8%). En casos raros la perforación del septo auricular puede producir un defecto del septo y producir embolias paradójicas múltiples. Es fundamental el manejo correcto de la anticoagulación.

EFFECTIVIDAD Y SEGURIDAD DE DABIGATRÁN PARA LA PREVENCIÓN SECUNDARIA DEL ICTUS EN PACIENTES CON FIBRILACIÓN AURICULAR

Castiella Herrero, J. ¹; García de Carlos, M.S. ²; Fernández Sanz, A. ²; Mendoza Roy, P. ¹; Talavera García, E. ¹

1. Servicio de Medicina Interna. Fundación Hospital Calahorra; 2. Servicio de Neurología. Fundación Hospital Calahorra

Objetivos: Presentar datos de efectividad y seguridad con el uso de Dabigatrán dos veces al día, en práctica clínica real, para la prevención secundaria del ictus isquémico en una población con fibrilación auricular no valvular (FAnV).

Material y métodos: Estudio observacional y prospectivo de pacientes con FAnV y antecedentes de ictus isquémico, en quienes se inicia tratamiento con Dabigatrán ambas dosis. Análisis descriptivo de los principales factores de riesgo y patologías de base en el momento de inclusión. Se muestran tasas de incidencia bruta por 100 pacientes y año de los eventos isquémicos y hemorrágicos, así como las medias simples con desviaciones estándar y porcentajes.

Resultados: 89 pacientes con FAnV (47,2% mujeres) y antecedentes de ictus isquémico o AIT, edad media de 82,2±8,6 años; 34,8% sin tratamiento antitrombótico previo, el 57,3% con acenocumarol. La media de seguimiento fue de 1,9±1,5 años; el CHA2DS2-Vasc promedio fue de 6,2±1,3 y el riesgo hemorrágico HAS-BLED de 3,0±0,7; el índice de Charlson era de 3,92. Las tasas de incidencia/100 pacientes/año fueron: 1,78 para ictus/AIT; ictus hemorrágico 0,59; hemorragia mayor 2,97; hemorragia digestiva mayor 1,19; mortalidad cardiovascular 3,56; no hubo ninguna hemorragia mortal ni embolia sistémica.

Conclusión: En nuestra experiencia, de práctica clínica real con un seguimiento prospectivo de dos años, Dabigatrán se muestra como un fármaco efectivo y seguro para prevenir nuevos eventos isquémicos en una población muy anciana, con una elevada carga de riesgo vascular y comorbilidades asociadas. Llama la atención que uno de cada tres pacientes con FAnV e ictus previo no llevaba tratamiento antitrombótico previo.

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS EN UNA SERIE DE CASOS DE TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL

Millán Vázquez, M. ¹; Galván Banqueri, F. ²; Lebrato Hernández, L. ¹; Escudero Martínez, I. ¹; Pardo Galiana, B. ¹; Cabezas Rodríguez, J.A. ¹; De La Torre Laviana, F.J. ¹; Jiménez Hernández, M.D. ¹; Moniche Álvarez, F. ¹

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

Objetivos: La trombosis venosa cerebral (TVC) es una causa poco frecuente de ictus. Nuestro objetivo es evaluar las características radiológicas de esta entidad y su implicación como posibles factores pronósticos.

Material y métodos: Recogida retrospectiva de datos de pacientes diagnosticados de TVC desde el año 2009 en un hospital terciario. Se incluyen para el análisis de variables radiológicas 45 pacientes con neuroimagen (TC o RM cráneo) al ingreso y durante el seguimiento.

Resultados: De los 45 pacientes revisados, 28 (62%) son mujeres, con una edad media de 42.8 años. La manifestación clínica más frecuente fue la hipertensión intracraneal en 22 individuos (48.9%), seguido de síndrome focal agudo en 15 (33.3%). Durante el seguimiento, 3 individuos (6.7%) presentaron recurrencias, 6 pacientes fueron exitus (13.3%) mientras que hasta 37 (82.2%) presentaban un mRS 0-1 a los 3 meses del alta. En neuroimagen, 9 pacientes (20%) presentaron edema cerebral aislado, siendo las venas corticales el territorio venoso más frecuente (33.3%). 22 pacientes presentaron infarto venoso (48.89%), de los cuales 19 (42.2%) sufrieron transformación hemorrágica. 7 individuos (15.6%) presentaron componente de HSA asociado. No hemos encontrado diferencias estadísticamente significativas entre la presencia de edema y el grado de discapacidad mRS>2 ($p=0.368$), ni en la presencia de infarto venoso y mRS>2 ($p=0.37$). Pese a no alcanzar la significación, sí observamos una tendencia a mayor mortalidad tanto en los que presentan infarto venoso (22,7% VS 4,5%; $p=0.079$) como transformación hemorrágica (21,1% VS 8%; $p=0.211$).

Conclusión: No encontramos predictores radiológicos que se asocian de manera estadísticamente significativa a mayor discapacidad o muerte.

SÍNDROME DE OPALSKI COMPRESIVO: UNA RARA VARIANTE DE LOS SÍNDROMES DE COMPRESIÓN VASCULAR

Sánchez Manso, J.C.; Blanco García, L.; González Nafra, N.; Álvarez Álvarez, M.; Polo Martín, M.; Pérez Macho, L.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Concha

Objetivos: Presentamos un raro caso de síndrome de hemiparesia reversible de repetición, provocada por ejercicio y por mantenimiento de posición cefálica-cervical, en paciente con compresión homolateral del bulbo raquídeo en RM craneal con correlato neurofisiológico y sin lesión isquémica causal.

Material y métodos: Varón de 57 años, lechero autónomo en una lechería familiar, con episodios repetidos de hemihipoestesia y hemiparesia izquierda de semanas-meses de duración y recuperación completa, en los últimos 18 años, y característicamente desarrollados al agachar la cabeza y girarla, con flexión y rotación completa hacia la izquierda, en el desarrollo de su trabajo como ordeñador de leche, o menos intenso en ejercicio. Se describen detalles de anamnesis y exploración física.

Resultados: La Angio-RM craneal demostró ausencia de lesiones isquémicas y compresión del bulbo desde el agujero occipital, con distorsión marcada de su anatomía. No se evidenció quiste aracnoideo

en fosa posterior. Los PESS demostraron alteración marcada homolateral por encima del nivel cervical. El estudio vascular TSA no demostró obstrucción vascular, aunque sí marcados acodamientos y bucles, incluida la marcada elongación de la arteria vertebral izquierda a nivel bulbar. Se realizó consulta a neurocirugía, pero se descartó intervención reconstructiva.

Conclusión: El síndrome de Opalski es un síndrome descrito en ictus vertebrobasilares y lesiones compresivas por quistes aracnoideos. En nuestro caso la compresión se produce por acción directa de un bucle-elongación vascular de la arteria vertebral, en el contexto de un posible síndrome de tortuosidad arterial. Es recomendable tener en cuenta esta causa en el diagnóstico diferencial del síndrome de Opalski y otros síndromes focales.

PRESENTACIÓN DE UN CASO DE FÍSTULAS ARTERIOVENOSAS DURALES MÚLTIPLES TRAS UNA TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL

Ameijide Sanluis, E. ¹; López López, B. ²; Vega Valdés, P. ³; Murias Quintana, E. ³; Burgueño Montañés, C. ⁴; Larrosa Campo, D. ²; Calleja Puerta, S. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitario Central de Asturias; 3. Servicio de Radiología. Hospital Universitario Central de Asturias; 4. Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos: Las fistulas arteriovenosas durales (FAVD) son un tipo de malformación vascular que se caracterizan por una conexión aberrante entre una arteria y una vena en la duramadre y representan el 10-15% de todas las malformaciones vasculares intracraneales. Presentamos un caso de una paciente que desarrolló múltiples FAVD tras una trombosis venosa cerebral

Material y métodos: Mujer de 23 años, a tratamiento con anticonceptivos orales, valorada en diciembre de 2018 por cefalea con síntomas de alarma, siendo diagnosticada de trombosis del seno longitudinal superior, transverso derecho y sigmoide derecho, por lo que se inició tratamiento con acetazolamida y sintrom. En enero de 2019 ingresa de nuevo por empeoramiento de la cefalea y visión borrosa bilateral.

Resultados: En la RM se detecta mejoría de la trombosis venosa con aumento de los signos de hipertensión intracraneal (edema de papila). En el seguimiento oftalmológico se observa empeoramiento visual y del fondo de ojo. Se realizó arteriografía diagnóstica que mostró múltiples fistulas arteriovenosas no detectables en las RM realizadas. Se realizó embolización de una de las fistulas con mejoría sintomática y del edema de papila. En la actualidad se encuentra pendiente de realización de re-evaluación por parte de neurorradiología intervencionista y valorar nueva intervención sobre el resto de fistulas

Conclusión: Ante un empeoramiento de los signos de hipertensión intracraneal o de los síntomas referidos por un paciente tras una trombosis venosa cerebral, debe considerarse la aparición de fistulas arteriovenosas durales, siendo la embolización endovascular curativa en la mayoría de los casos.

CRISIS EPILÉPTICAS SINTOMÁTICAS AGUDAS POR ICTUS ISQUÉMICO DE CIRCULACIÓN ANTERIOR. MARCADOR DE MAL PRONÓSTICO VITAL Y FUNCIONAL

Equiza Bazan, J.; de la Riva, P.; Martínez-Zabaleta, M.; Gonzalez Lopez, F.; Diez, N.; Arruti, M.; Urtasun Ocariz, M.A.; Ruibal Salgado, M.; Rodríguez-Antigüedad, J.; Campo-Caballero, D.; Iruzubieta Agudo, P.; de Arce, A.

Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea

Objetivos: Las crisis epilépticas sintomáticas agudas (CESA) en el contexto de ictus, son aquellas que se producen en la primera semana posterior al evento. Proponemos analizar su incidencia y repercusión en pacientes con ictus isquémico ingresados en unidad de ictus.

Material y métodos: Estudio de cohortes retrospectivo de pacientes con ictus isquémico de circulación anterior, no lacunar, ingresados en Unidad de Ictus de un hospital terciario entre los años 2013-2018. Se comparan pacientes con CESA con el resto de pacientes (no CESA) en cuanto a edad, Rankin previo, hábitos tóxicos, antecedentes de cardiopatía isquémica o embolígena, HTA, diabetes, hipercolesterolemia, ictus previo isquémico o hemorrágico, tratamiento previo anticoagulante, antiagregante o con estatinas. Sobre el ictus, se compara la etiología aterotrombótica o cardioembólica, gravedad medida por NIH, localización y tamaño (PACI o TACI), tratamiento en fase aguda, complicaciones infecciosas respiratorias o urinarias, transformación hemorrágica, aparición de edema o recurrencia, mortalidad y escala de Rankin al alta.

Resultados: En una cohorte de 1501 pacientes, 35 (2,3%) presentaron CESA. La complicación infección respiratoria sucedió en un 10,8% no CESA/31,4% CESA ($p < 0,001$). La probabilidad de ser independiente en actividades de la vida diaria al alta es de 51% no CESA/20% CESA ($p < 0,001$). La mortalidad intrahospitalaria de 7,3% no CESA/20% CESA ($p 0,014$).

Conclusión: Los pacientes con crisis agudas sintomáticas en el contexto de ictus isquémicos de circulación anterior tienen infecciones respiratorias con mayor frecuencia que el resto y peor pronóstico tanto funcional como vital. Se propone realizar este análisis en la serie completa nacional de ictus, RENISEN.

INFARTO MEDULAR HEMODINÁMICO TRAS EMBOLIZACIÓN ELECTIVA DE UN ANEURISMA DE LA ARTERIA VERTEBRAL. A PROPÓSITO DE UN CASO

Sarto Alonso, J. ¹; Semerano, A. ¹; Moreno, J.L. ²; Doncel-Moriano, A. ¹; Mayá, G. ¹; Esteller, D. ¹; Llansó, L. ¹; Santana, D. ¹; Carbayo, Á. ¹; Urra, X. ¹

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

Objetivos: La médula espinal recibe aporte sanguíneo de una rica red de vasos que provienen de la aorta y troncos supraaórticos, lo que la hace relativamente resistente a la isquemia. El infarto espinal (IE) ocurre cuando falla el aporte sanguíneo a la médula. Nuestro objetivo es dar a conocer las características del IE a través de un caso clínico.

Material y métodos: Presentamos una complicación típica si bien infrecuente de una embolización electiva de un aneurisma en la arteria vertebral (AV) izquierda proximal a la arteria cerebelosa posteroinferior (PICA) en una mujer de 66 años.

Resultados: Durante el procedimiento, que transcurre sin incidencias, se cateteriza la AV derecha, procediéndose posteriormente a la oclusión

con coils, siendo incompleta por lo que se cateteriza también la AV izquierda. Tras pocas horas, la paciente presenta un síndrome medular grave. La neuroimagen con resonancia magnética es compatible con un IE cervical. Tras tratamiento corticoideo endovenoso, la paciente presentó una excelente mejoría durante las siguientes semanas. Las principales arterias medulares reciben aferencias de la AV a varios niveles, aunque no son bilaterales ni constantes. Creemos que el uso de un catéter guía ancho, usado para disminuir el flujo en la AV izquierda, pudo haber provocado una insuficiencia hemodinámica en un segmento cervical en que las aferencias arteriales sólo provenían del lado izquierdo.

Conclusión: Debe sospecharse un IE ante un síndrome medular tras un procedimiento vertebral, especialmente si se han usado catéteres guía balón o gruesos. A pesar de los extensos déficits neurológicos iniciales, los pacientes suelen presentar una excelente recuperación.

CADASIL CLÍNICO TÍPICO CON VARIANTE HETEROCIGOTA DE SIGNIFICADO CLÍNICO DESCONOCIDO: NOTCH3:C4605DELCAINSAT P.SER1536CYS

González Martínez, F. ¹; Sánchez González, V. ¹; Lopez Martinez, A. ²; Peña Caba, A. ³

1. Servicio de Neurología. Hospital General Virgen de la Luz; 2. Servicio de Medicina. Hospital General Virgen de la Luz; 3. Servicio de Neurociencias. Hospital General Virgen de la Luz

Objetivos: El CADASIL es una enfermedad hereditaria causada por una mutación en el gen NOTCH3, causa más frecuente de demencia vascular hereditaria, su diagnóstico tiene implicaciones en el consejo genético.

Material y métodos: Mujer de 53 a con 4 ocasiones de AIT y deterioro cognitivo progresivo, tenía migraña con aura y sus padres habían fallecido, su padre por ictus temprano y demencia. En el 2018 la paciente tenía trastorno psiquiátrico un leucopatía vascular en la rm y deterioro cognitivo con afectación en las actividades cotidianas.

Resultados: CADASIL es una angiopatía hereditaria autosómica dominante causada por mutaciones en el gen NOTCH3. La lesión vascular subyacente en CADASIL es una angiopatía no aterosclerótica que afecta a pequeñas arterias, caracterizada por la presencia de material osmiofílico granular (GOM). El AIT y el ictus isquémico déficits cognitivos, migraña con aura y trastornos neuropsiquiátricos es la clínica característica. La RM cerebra muestra infartos lacunares y hiperintensidades T2 menos bien delimitadas localizadas principalmente en la sustancia blanca subcortical, pero también en el tronco cerebral y la sustancia gris subcortical. Las hiperintensidades T2 en el lóbulo temporal anterior/ cápsula externa son sugerentes. Se debe sospechar CADASIL por clínica, neuroimagen, y con historia positiva de ictus o demencia. El diagnóstico es una mutación típica NOTCH3, o mediante biopsia de piel. La biopsia de piel está indicada si la prueba genética es negativa.

Conclusión: La secuenciación del gen NOTCH3 demostró: NOTCH3:c4605delCAinsAT p.ser1536Cys, variante heterocigota de significado clínico desconocido, dado la ausencia de progenitores e hijos esta variante puede provocar la enfermedad pero no hay demostrado previa.

AMAUROSIS FUGAX POR REMODELACIÓN DE STENT: TRAS EL MECANISMO HEMODINÁMICO

Hernández Alfonso, J.L.¹; García Torres, M.A.¹; Oses Lara, M.¹; Rodríguez Fernández, C.²; Navas Vinagre, I.¹; de la Fuente Batista, S.¹; Zamarbide Capdepón, I.¹; Sáez Pinel, R.¹

1. Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-Ute; 2. Servicio de Radiología. Fundación Jiménez Díaz-Ute

Objetivos: Describir un caso clínico de amaurosis fúgax de aparición tardía tras embolización de aneurisma carótido-oftálmico con stent diversor de flujo (SDF).

Material y métodos: Mujer de 42 años que consulta por amaurosis transitoria en ojo izquierdo en relación con ortostatismo y ambientes calurosos. Antecedentes de dislipemia, migraña sin aura y embolización 18 meses antes de aneurisma carótido-oftálmico izquierdo de 5,8 x 3,7 mm, con SDF, con oclusión completa, tratado con doble antiagregación durante 3 meses, seguido de antiagregación simple. Exploración neurológica y general sin alteraciones.

Resultados: Se realizan RM cerebral (sin alteraciones), angioRM cerebral (oclusión completa de aneurisma tratada con stent), eco-doppler de arterias oftálmicas (asimetría de flujo entre ambas arterias, con velocidad sistólica máxima menor en la izquierda (17 vs 45 cm/s) y arteriografía cerebral (arteria oftálmica izquierda con estenosis no limitante de flujo). Se inicia tratamiento con estatinas, clopidogrel y ácido acetilsalicílico con resolución de la clínica.

Conclusión: Los stent diversores de flujo (SDF) se están usando con mayor frecuencia en el tratamiento de aneurismas intracraneales complejos, principalmente en aquellos con cuello ancho. Han demostrado efectividad y seguridad en el tratamiento de los aneurismas carótido-oftálmicos. La estenosis de arteria oftálmica por remodelado de stent tras la embolización de aneurismas carótido-oftálmicos, es una entidad relativamente frecuente, sin embargo la sintomatología ocular secundaria es muy poco habitual. Es importante para el neurólogo general y vascular conocerla ante el auge de estos dispositivos.

CORRELACIÓN ENTRE SÍNDROMES LACUNARES E ICTUS DE ETIOLOGÍA LACUNAR

González Toledo, G.R.; Padilla León, D.; Villar Martínez, M.D.; Hernández García, M.J.; Hernández Javier, C.; Crespo Rodríguez, M.; Pueyo Morlans, M.P.; Carrillo Padilla, F.J.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Canarias

Objetivos: Correlacionar el síndrome lacunar (clasificación oxfordshire, LACI) y la etiología lacunar (clasificación TOAST, Eti-Lac) en los ingresos por ictus isquémico agudo (IIA) en nuestro hospital.

Material y métodos: Analizamos retrospectivamente nuestros ingresos con sospecha de IIA del 1/5/18 al 5/4/19, comparando los pacientes con diagnóstico clínico de LACI al ingreso y Eti-Lac al alta.

Resultados: 374 pacientes ingresaron con sospecha de IIA. El 14,5% se etiquetó de LACI a su llegada a Urgencias (67% varones y edad media de 63 años). Al alta, 298 pacientes fueron diagnosticados de IIA, determinándose Eti-Lac en el 12%. Los pacientes que ingresaron como LACI recibieron los siguientes diagnósticos al alta: 39% Eti-Lac, 35% ictus no lacunar (INL) de circulación anterior, 7% INL de circulación

posterior y 18,5% sin ictus. La etiología de los LACI con diagnóstico al alta de INL fue: 65,2% indeterminada, 21,7% aterotrombótica y 13% cardioembólica. La gravedad clínica y la dependencia funcional fueron mayores en los LACI al ingreso con Eti-Lac que en los LACI que fueron INL (NIHSS 1,76 frente a 1,56 y Rankin modificada 1,7 frente a 1,2). Del mismo modo, hubo 14 pacientes con diagnóstico de IIA y Eti-Lac al alta que no fueron etiquetados como LACI a su llegada: 6 PACI, 6 POCI y 2 isquemias cerebrales transitorias.

Conclusión: Aunque los síndromes clásicos que constituyen el LACI son de utilidad en la evaluación inicial del paciente con ictus, más de la mitad de los pacientes pueden presentar una etiología alternativa a la lacunar, predominando la etiología indeterminada y el territorio anterior.

SERIE DE CASOS. EMBOLISMO GASEOSO CEREBRAL DE DISTINTO ORIGEN

Ruiz-Escribano Menchén, L.; Corrales Arroyo, M.J.; Camacho Nieto, A.; Franco Salinas, A.; Villanueva Ruiz, F.J.; Gallardo Alcañiz, M.J.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Ciudad Real

Objetivos: Presentar 3 casos de embolismos gaseosos cerebrales de diferente etiología, en relación a procedimientos médico-quirúrgicos.

Material y métodos: Caso 1: Varón de 34 años con cefalea frontal, náuseas y vómitos tratado con analgesia intravenosa, sin respuesta. Exploración neurológica normal. Caso 2: Varón de 81 años ingresado en UCI por shock séptico. Tras retirada de vía venosa central (VVC) en sedestación presenta síntomas autonómicos, hemiparesia y disminución de conciencia. Caso 3: Varón de 65 años intervenido de metástasis hipofisaria por carcinoma renal. Rinoliquorrea en el postoperatorio. Se realiza neuroimagen en los tres casos.

Resultados: 1. TAC craneal: burbujas aéreas en senos cavernosos en relación con administración de medicación intravenosa, favorecido por Valsalva. 2. Ecocardiograma: burbujas de aire en cavidades derechas. RM craneal: restricción en difusión, hiperintensidad FLAIR en surcos corticales frontoparietales, sugestivo de infartos venosos agudos. 3. RM craneal: pneumoencéfalo a tensión secundario a fistula nasal de LCR.

Conclusión: El embolismo gaseoso, entidad con gran morbimortalidad, es secundario a la entrada de aire en la circulación venosa/arterial. Se debe principalmente a traumatismos o procedimientos médicos invasivos (manipulación de VVC, angiografías, neurocirugía,...). El diagnóstico clínico se basa en la aparición súbita de focalidad neurológica junto a inestabilidad hemodinámica, favorecido por la posición vertical o maniobras de Valsalva. En nuestro trabajo los 3 casos tienen distinta causa de origen del embolismo, siendo todos procedimientos muy habituales en la práctica clínica diaria. Destacamos la importancia del reconocimiento del cuadro para iniciar soporte hemodinámico precoz, así como oxigenoterapia a alto flujo si fuera preciso, teniendo menor evidencia la cámara hiperbárica.

SÍNDROME DE LA ARTERIA DE PERCHERON, REVISIÓN DE 5 CASOS EN LA PRÁCTICA CLÍNICA

Llauradó Gayete, A.; Ballvé Martín, A.; Campos Fernández, D.; Muchada López, M.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: La arteria de Percheron es una variante tálamo-perforante, originada en el segmento P1 de la arteria cerebral posterior, presente en aproximadamente un tercio de la población. El Síndrome de la arteria de Percheron es una entidad poco frecuente que origina un infarto talámico bilateral sincrónico. Nuestro objetivo es caracterizar el infarto talámico bilateral sincrónico mediante la descripción de una serie de casos en nuestro centro.

Material y métodos: Se incluyen 5 pacientes atendidos en el servicio de Neurología de nuestro centro. Se analizan retrospectivamente los datos clínicos, pruebas complementarias y evolución posterior.

Resultados: La edad media de presentación fue 63 años (32-77). Todos presentaron fluctuación del nivel de conciencia, requiriendo una intubación. En 4 pacientes se activó código ictus, recibiendo dos de ellos tratamiento fibrinolítico. En 2 de los casos el diagnóstico inicial fue distinto: uno trastorno psiquiátrico y otro intoxicación. El TC multimodal urgente fue diagnóstico en 3 pacientes, precisando los otros 2 una RM cerebral. Tras completar estudio la etiología causante fue diferente en todos: cardioembólico, aterotrombótico, embolismo paradójico, estado procoagulante e indeterminado. A los 90 días a pesar de que todos tenían NIHSS ≤ 3 , 4 de ellos presentaban mRS ≥ 3 . La principal secuela fue el trastorno cognitivo-conductual.

Conclusión: El síndrome de Percheron es una entidad con una presentación clínica variada y que supone un reto diagnóstico en el servicio de urgencias. Dada la gran dependencia funcional a los 3 meses, el diagnóstico precoz permitiría tratamientos específicos que podrían resultar en una mejor evolución clínica.

UTILIZACIÓN DE ANTIEPILEPTICOS PROFILÁCTICOS EN PACIENTES CON HEMORRAGIA CEREBRAL LOBULAR ESPONTÁNEA: PERFIL DE PACIENTES Y EVOLUCIÓN

Díaz Pérez, C.; Trillo Senín, S.; Alcántara Miranda, P.; Ramos Martín, C.; Cebrián Escudero, J.; De la Fuente Sanz, E.; Aguirre Hernández, C.; Villaceros Álvarez, J.; Ximénez-Carrillo Rico, Á.; De Toledo Heras, M.; Vivancos Mora, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos: El uso de fármacos antiepilépticos profilácticos (FAEP) en pacientes con hemorragia cerebral lobular espontánea (HCLE) resulta controvertido. Nuestro objetivo es estudiar el beneficio de los FAEP en el pronóstico de pacientes con HCLE, así como describir las variables asociadas a su administración.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes con HCLE atendidos en nuestro centro entre enero 2011-diciembre 2018 en los que se prescribe FAEP o no, según criterio clínico. Comparamos las características clínicas en ambos grupos, incluyendo crisis epilépticas en fase aguda y otros datos pronósticos.

Resultados: N=202. FAEP 71 pacientes (35.1%). FAEP más usado: Levetiracetam (88.2%). Se encontraron diferencias estadísticamente significativas para la prescripción de FAEP en análisis univariante ($p < 0.05$) en menor edad media (FAEP 68 años ± 16 vs no-FAEP 72 ± 14), mayor porcentaje de consumo alcohólico abusivo (FAEP 12.7% vs no-FAEP 2.3%), mayor volumen de HCLE media (FAEP 38.5 ml ± 32.2 vs no-FAEP 28.7 ± 26.2), mayor porcentaje de cirugía evacuadora (FAEP 31% vs no-FAEP 16.8%) y menor aparición de crisis epilépticas sintomáticas agudas (FAEP 15.5% vs no-FAEP 33.6%). Las dos últimas variables se asociaron de forma independiente a la prescripción

de FAEP en análisis multivariante. La prescripción de FAEP no se asoció a diferencias en evolución a estatus, bajo nivel de consciencia persistente, mortalidad en ingreso, mRs o mortalidad a los 3 meses.

Conclusión: En nuestra muestra, los pacientes con HCLE y FAEP presentaron menor tasa de crisis sintomáticas agudas independientemente del tratamiento quirúrgico, sin asociarse a otros factores pronósticos. Pacientes más jóvenes, con mayor volumen de hemorragia, cirugía evacuadora o consumo alcohólico abusivo recibieron con más frecuencia FAEP.

ASOCIACIÓN DEL RECuento LEUCOCITARIO Y RATIO NEUTRÓFILOS-LINFOCITOS Y EL PRONÓSTICO EN LA HEMORRAGIA CEREBRAL POR ANTICOAGULACIÓN

Ramírez Moreno, J.M.¹; González Plata, A.¹; Hariranami Ramchandani, R.¹; Córdova, R.¹; Rebollo, B.¹; López Gata, L.²; Constantino Silva, A.B.³; Roa Montero, A.³; Ceberino, D.¹; Aguirre Sánchez, J.J.¹

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz; 2. Facultad de Medicina. Universidad de Extremadura; 3. Neurología. Unidad de Ictus. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz

Objetivos: La respuesta inflamatoria juega un papel en el pronóstico de la hemorragia cerebral (HIC) y los parámetros inmunitarios pueden tener valor predictivo. Evaluamos el papel pronóstico del recuento de leucocitos periféricos y la ratio neutrófilos-linfocitos (RNL) en pacientes con hemorragia intracerebral por anticoagulantes (acenocumarol (AVK) vs nuevos anticoagulantes (ACODs).

Material y métodos: Se identificaron retrospectivamente pacientes consecutivos con HIC secundaria a anticoagulación. Todos los pacientes disponían de analítica y tomografía computarizada (TC) craneal dentro de las 12 h desde el inicio de los síntomas. Se recogieron los glóbulos blancos totales (WBC), el recuento absoluto de neutrófilos (RAN) y el recuento absoluto de linfocitos (RAL). La RNL se calculó como relación RAN/RAL. La variable final del estudio fue el estado funcional a 90 días y se definió como muerte o discapacidad grave (Rankin ≥ 3).

Resultados: N=46, de los cuales 34 (74%) tomaban AVK y 12 (26%) ACODs. La mortalidad global fue del 37% (17). No hubo diferencias significativas en las variables que componen la escala ICH entre HIC por AVK y ACOD. Las HIC_AVK tuvieron peor resultado funcional; mortalidad: 47.1% vs 8.3%; $p=0.034$ y Rankin > 3 : 82.4% vs 58.3%; $p=0.94$. El análisis de regresión mostró una asociación con la mortalidad WBC, OR: 1.28; RAN, OR: 1.20; RAL, OR: 1.15 y RNL, OR: 2.02; pero no con el Rankin > 3 .

Conclusión: El recuento leucocitario y la RNL se asocian con un peor pronóstico. La respuesta inflamatoria fue menos intensa en los pacientes bajo tratamiento con ACODs, lo que podría limitar el daño cerebral secundario y explicar la mejor evolución.

CUANDO LA TROMBECTOMÍA MECÁNICA NO CONSIGUE LA RECANALIZACIÓN: EXPERIENCIA INICIAL CON EL BALÓN LIBERADOR DE FÁRMACO NEURO ELUTAX SV EN LA OCLUSIÓN AGUDA DE GRAN VASO POR ATROSCLEROSIS INTRACRANEAL

Serrano Serrano, B.¹; López Hernández, N.¹; Hernández Fernández, F.²; Elvira Soler, E.¹; Barbieri, G.³; Molina Nuevo, J.D.⁴; Gallego León, J.I.³; Beltrán Blasco, I.¹; Castaño Pérez, M.D.¹

1. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante; 2. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete; 3. Servicio de Radiología. Hospital General Universitario de Alicante; 4. Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete

Objetivos: Presentamos nuestra experiencia inicial en el tratamiento agudo de la oclusión de gran vaso por aterosclerosis intracranial con el balón liberador de fármaco Neuro Elutax SV en dos hospitales terciarios.

Material y métodos: Pacientes con ictus isquémico por oclusión intracranial aterotrombótica en los que se realizó tratamiento agudo mediante angioplastia con el balón Neuro Elutax SV en dos hospitales terciarios.

Resultados: Se describen tres casos en los que se empleó este dispositivo en fase aguda durante la trombectomía mecánica, consiguiendo una recanalización completa mTICI 3, una estenosis residual inferior al 70% y un NIHSS bajo al alta, y con una HSA leve como única complicación en uno de los pacientes.

Conclusión: Actualmente no disponemos de una opción terapéutica que se haya establecido como tratamiento de elección en agudo en pacientes con oclusión de gran vaso aterotrombótica en los que no se consigue la recanalización mediante trombectomía mecánica. El Neuro Elutax SV es un balón recubierto por Paclitaxel, que tras la angioplastia libera la cubierta de fármaco, impidiendo la reestenosis por su efecto citostático sobre la íntima vascular. Nuestra experiencia con estos 3 casos nos muestra que se trata de un dispositivo de fácil navegación que permite conseguir la recanalización del vaso con una estenosis residual inferior al 70%, sin aumentar el riesgo de complicaciones como la hemorragia intracranial. Consideramos que es una opción terapéutica eficaz con baja tasa de complicaciones, que se deberá evaluar posteriormente en series con un mayor número de pacientes.

Enfermedades Cerebrovasculares P2

ANÁLISIS DE PACIENTES EN TRATAMIENTO ANTI-COAGULANTE PREVIO AL INGRESO EN UNA UNIDAD DE ICTUS A LO LARGO DE 10 AÑOS

Sánchez Soblechero, A.; Palacios Mendoza, M.A.; García Pastor, A.; Iglesias Mohedano, A.M.; Vales Montero, M.; Vázquez Alen, P.; Díaz Otero, F.; Fernández Bullido, Y.; Gil Núñez, A.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos: Describir las características de pacientes en tratamiento anticoagulante (AC) que sufren ictus, y compararlas con las de no anticoagulados (NoAC).

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo (2009-2019) de pacientes ingresados en una unidad de ictus. Los pacientes fueron clasificados en AC y NoAC. Asimismo, se distinguieron por el anticoagulante empleado: antagonistas de vitamina K (AVK) o anticoagulantes de acción directa (ACOD).

Resultados: Se incluyeron 6180 pacientes, edad media: 69,47 años (DE 14,78), 3501 (56,7%) varones. Grupo AC: 683 (11,1%);

AVK: 598 (87,55%); ACOD: 70 (10,25%). Se registraron 3707 (60%) ictus isquémicos (II) y 489 (7,9%) hemorragias intracraniales (HIC). La proporción de II fue similar entre AC y NoAC: 60,3% y 59,9% respectivamente, $p=0,845$; y entre AVK y ACOD: 60,4% y 62,3%, $p=0,762$. La mediana en la puntuación NIHSS al ingreso por II fue menor en los AC que en los NoAC: 6 vs 7,5; $p<0,001$. No se observaron diferencias en NIHSS al ingreso entre AVK y ACOD. La frecuencia de HIC fue mayor entre los pacientes con AVK que con ACOD: 13,1% vs 5,7%; $p=0,074$; y similar entre ACOD y el resto de la muestra 5,7% vs 7,9%; $p=0,493$. No se observaron diferencias en NIHSS al ingreso por HIC entre AC y NoAC; ni entre AVK y ACOD.

Conclusión: La frecuencia de II es similar en AC y NoAC, pero los AC tienen II menos graves al ingreso. Los pacientes tratados con ACOD tienen tendencia a presentar menor tasa de HIC que los tratados con AVK; y similar tasa que el resto de pacientes ingresados.

EOSINOFILIA EN EL ANÁLISIS HISTOPATOLÓGICO DEL TROMBO COMO INDICADOR DE UNA CAUSA INFRECUENTE DE ICTUS

Alcahut Rodríguez, C.Á. ¹; Ayo Martín, Ó. ²; Hernández Fernández, F. ²; Ramos-Araque, M.E. ²; García García, J. ²; Molina Nuevo, J.D. ³; Barbella Aponte, R. ⁴; Pedrosa Jiménez, M.J. ³; Juliá Molla, E. ³; Romero Sánchez, C.M. ²; Del Valle Pérez, J.A. ²; Martínez Martín, Á. ²; Segura Martín, T. ²

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Jaén; 2. Servicio de Neurología. Hospital General de Albacete; 3. Servicio de Radiología. Hospital General de Albacete; 4. Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete

Objetivos: Describimos el caso de una paciente atendida por ictus carotídeo izquierdo en el cual la eosinofilia predominante en el análisis histológico del trombo orientó el diagnóstico etiológico.

Material y métodos: Se describen la presentación, evolución y el tratamiento del caso descrito.

Resultados: Mujer de 50 años con antecedentes de síndrome de Sjögren primario y un episodio de poliartritis 4 años antes que acude a urgencias por déficit hemisférico izquierdo (NIHSS 20) de una hora de evolución. En la TC multimodal presentaba hipodensidad parietal izquierda, oclusión en tándem ACI-ACM izquierda y penumbra del 98%. Se realizó tratamiento trombolítico y posteriormente trombectomía de rescate con angioplastia y colocación de stent en ACI, con recanalización completa. La evolución fue favorable y mantuvo una hemiparesia ligera (4+/5). En el análisis histológico del trombo destacaba abundante celularidad eosinofílica. Por ello se repitió el estudio inmunológico, que demostró linfopenia, ANAs y anticuerpos antifosfolípido positivos con los que cumplía los criterios diagnósticos de lupus eritematoso sistémico con Sjögren y síndrome antifosfolípido secundarios. Con este diagnóstico, se añadió tratamiento anticoagulante con acenocumarol.

Conclusión: El análisis histológico del trombo tras la realización de trombectomía mecánica es una práctica en auge debido a su utilidad clínica. En nuestro caso la eosinofilia predominante en la composición del trombo ayudó al diagnóstico final de una patología inflamatoria sistémica con síndrome antifosfolípido secundario.

PARESIA COMPLETA DE TERCER NERVIIO CRANEAL COMO COMPLICACIÓN DE TROMBECTOMÍA MECÁNICA EN ICTUS CON OCLUSIÓN CAROTÍDEA EN TÁNDEM

Alcahut Rodríguez, C.Á.¹; Hernández Fernández, F.²; Ayo Martín, Ó.²; García García, J.²; Molina Nuevo, J.D.³; Juliá Molla, E.³; Pedrosa Jiménez, M.J.³; López Martínez, L.³; Romero Sánchez, C.M.²; Del Valle Pérez, J.A.²; Martínez Martín, Á.²; Segura Martín, T.²

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Jaén; 2. Servicio de Neurología. Hospital General de Albacete; 3. Servicio de Radiología. Hospital General de Albacete

Objetivos: Describimos el caso de un paciente atendido por ictus carotídeo izquierdo que tras tratamiento endovascular desarrolló una paresia completa del tercer nervio craneal izquierdo y discutimos los posibles mecanismos implicados

Material y métodos: Se describen la presentación, evolución y el tratamiento del caso descrito

Resultados: Varón de 54 años sin antecedentes relevantes salvo hábito tabáquico derivado a urgencias por déficit hemisférico izquierdo completo (NIHSS 24) de 1.5 horas de evolución. En la TC multimodal presentaba borramiento de la región insular, oclusión de la arteria carótida interna (ACI) desde la porción cervical y de la ACM izquierda, con penumbra del 64%. Se realizó tratamiento trombolítico y posteriormente trombectomía de rescate con angioplastia y colocación de stent en ACI, con recanalización efectiva. A las 2 horas se objetivó paresia del tercer nervio craneal izquierdo con ptosis y midriasis arreactiva. La TC y posterior RM descartaron isquemia, hemorragia o compresión local. El dúplex demostró oclusión del stent carotídeo. Al alta mantenía la parálisis del tercer nervio craneal y debilidad ligera e hipoalgesia del miembro superior derecho.

Conclusión: De forma excepcional se puede producir una oftalmoparesia como complicación de procedimientos endovasculares que involucren a la arteria carótida interna. Las posibles etiologías son hipercongestión del seno cavernoso por oclusión-reclusión arterial masiva o bien embolismo durante el procedimiento a través del tronco neuromeningeo del segmento cavernoso carotídeo.

ENDARTERECTOMÍA CAROTÍDEA VS ANGIOPLASTIA CON STENT PARA REVASCULARIZACIÓN CAROTÍDEA: DIFERENCIAS EN COMPLICACIONES PERI-PROCEDIMIENTO Y TARDÍAS EN NUESTRO CENTRO

Rodrigo Armenteros, P.¹; García Sánchez, J.M.¹; Gil Alzueta, M.D.C.¹; Asensio García, R.²; Morales Deza, E.S.³; García-Moncó Carra, J.C.¹

1. Servicio de Neurología. Hospital de Basurto; 2. Servicio de Cirugía Vascular. Hospital de Basurto; 3. Servicio de Radiología Intervencionista. Hospital de Basurto

Objetivos: Estudio comparativo entre las dos principales técnicas de revascularización carotídea: endarterectomía (CEA) y angioplastia (CAS), en cuanto a complicaciones perioperatorias y tardías en los pacientes de nuestro centro.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes sometidos a CEA/CAS en nuestro centro durante 2018. Se comparan complicaciones intraoperatorias, periprocedimiento-30 días

(IAM, ictus, muerte, paresia de par craneal, HTA, hiperperfusión, hematoma local/intraparenquimatoso), complicaciones tardías, reestenosis a 3 meses, mRankin/NIHSS previo/al alta y 3 meses, variables demográficas/factores de riesgo vascular (FRV).

Resultados: N=54 (40 CEA, 14 CAS), sin diferencias en variables demográficas/FRV. Estenosis >70%: 98%. Existen diferencias en: complicaciones intraoperatorias (n=4: 100% en CAS, una de ellas stent en agudo complicado, p<0.05), ictus silentes post-quirúrgicos en difusión (n=6, 50% en CAS, p<0.05). Tendencia a más ACV sintomático periprocedural (n=2, 100% en CAS, p>0.05), IAM tardío (n=1, 100% CAS, p>0.05). No existen diferencias periprocedimiento en IAM (n=0) ni muerte (n=2, 1 en cada técnica). Tampoco entre resto de variables ni mRankin/NIHSS previo ni al alta ni a 3 meses, ni en asintomáticas frente sintomáticas.

Conclusión: Diversos estudios indican mayor riesgo de ictus y muerte periprocedimiento con CAS, y mayor riesgo de IAM con CEA. Observamos mayor riesgo de ictus periprocedimiento en CAS al igual que estudios, además de ictus silentes y complicaciones intraoperatorias/globales con dicha técnica, no descrito previamente. Al contrario que los estudios, no se identifica mayor riesgo de IAM en CEA, con tendencia a predominar en CAS (p>0.05). A pesar de ello no existen diferencias en mortalidad ni en mRanking entre ambos procedimientos. Sería necesario reclutar más pacientes y ampliar seguimiento para confirmar tendencias.

MIXOMA DE AURÍCULA IZQUIERDA COMO CAUSA POCO FRECUENTE DE ICTUS

Beck Román, E.¹; Durán Lozano, A.¹; Esteban García, L.²; Ruiz García, P.J.³; de la Rosa Ruiz, C.³; González Santiago, R.¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda; 2. Servicio de Radiología intervencionista. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda; 3. Servicio de Radiología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda

Objetivos: Presentamos el caso de una paciente con ictus isquémico agudo de ACM izquierda secundario a mixoma auricular.

Material y métodos: Mujer de 52 años que presenta focalidad neurológica al despertar consistente en debilidad en hemicuerpo derecho y bloqueos del lenguaje. Cae al suelo y es encontrada por su hija quien activa código ictus. A la valoración por SUMMA se describe NIHSS de 15, que mejora hasta un 6 a su llegada. En TAC basal se evidencia sutil hipodensidad en territorio de ACM izquierda con ASPECTS de 9, y en angioTAC extenso defecto de repleción en segmento distal de M1 izquierda, de 12 mm, con lecho distal permeable. Se aprecia como hallazgo casual imagen hipodensa en cortes altos de aurícula izquierda (AI).

Resultados: Se realiza trombectomía dado el ASPECTS basal de 9 y stop en segmento principal, sin incidencias, con resultado favorable TICI 3. Llama la atención la consistencia gelatinosa del material extraído. Evolución favorable; NIHSS de 0 a las 72 horas. Se realiza ETT que muestra imagen pediculada de 2,2 x 2,5 cm pendiente de AI que sugiere como primera opción mixoma. Posteriormente se completa estudio con TAC y RMN torácicas que lo confirman. Se realiza cirugía de la masa sin incidencias.

Conclusión: El mixoma es causa rara de ictus, siendo más frecuente en mujeres jóvenes. La mitad de los eventos embólicos son a SNC,

más frecuente en territorio de ACM izquierda. En ocasiones es su primera manifestación. El tratamiento es quirúrgico y el pronóstico es excelente. Se recomienda seguimiento, porque aunque muy raro se han descrito recurrencias.

CAROTID WEB E ICTUS ISQUÉMICO: CASO CLÍNICO

Rodríguez Jorge, F.; Cruz Culebras, A.; García Madrona, S.; Beltrán Corbellini, Á.; Chico García, J.L.; Parra Díaz, P.; Celdrán de Castro García, A.; Natera Villalba, E.; Ros Castelló, V.; Vera Lechuga, R.; Matute Lozano, C.; De Felipe Mimbres, A.; Masjuán Vallejo, J.

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: “Carotid Artery Web” es una variante poco frecuente de displasia fibromuscular caracterizada por un estrechamiento de la luz vascular en el origen de la arteria carótida interna (ACI), asociada a ictus isquémico de repetición, pese a tratamiento médico. La angioplastia con colocación de stent parece ser una estrategia efectiva y segura en prevención secundaria. No obstante, no existe una evidencia para el manejo óptimo.

Material y métodos: Caso clínico.

Resultados: Varón de 61 años con antecedentes de hipertensión en tratamiento con doxazosina que acude a nuestro Centro de Referencia de Ictus con cuadro agudo de afasia, hemiparesia y hemihipoestesia derecha (NIHSS 9). Se realizó TC multimodal objetivo ASPECTS 10/10 con oclusión de la arteria cerebral media (ACM) izquierda y penumbra favorable. Se realizó fibrinólisis intravenosa y trombectomía mecánica con recanalización completa (TICI 3). La arteriografía cerebral y la ecografía dúplex carotídea mostraron una estenosis de la ACI izquierda con morfología Carotid Web. No se objetivaron arritmias embolígenas en monitorización cardiaca, ni alteraciones relevantes en estudio de trombofilias y ecocardiograma transtorácico. Se realizó angioplastia y colocación de stent en ACI izquierda de forma electiva, seguida de doble antiagregación con aspirina y clopidogrel. El paciente fue dado de alta 11 días tras el inicio del cuadro con leve debilidad distal en mano derecha. (NIHSS 1, ERM 2). No se produjeron recurrencias tras 8 meses.

Conclusión: La angioplastia y colocación de stent en pacientes con estenosis carotídea con morfología “Carotid Artery Web” parece ser una estrategia segura y factible en prevención secundaria en estos casos.

ICTUS DE REPETICIÓN, ACROCIANOSIS Y LIVEDO RACEMOSA. ¿SIEMPRE SÍNDROME DE SNEEDON?

Martínez Martín, Á.¹; Hernández Fernández, F.¹; Molina Nuevo, J.D.²; Romero Sánchez, C.M.¹; Del Valle Pérez, J.A.¹; Segura Martín, T.¹

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

Objetivos: En 1946 Divry y Van Bogaert describieron una enfermedad de incidencia en adultos jóvenes caracterizada por la existencia de lesiones cutáneas (livedo racemosa), alteraciones de la sustancia blanca, desarrollo de un profuso cuadro de angiomas cerebral, atrofia cerebral y en ocasiones demencia. La existencia de una entidad de características clínicas muy similares como es el síndrome

de Sneddon hace que la arteriografía cerebral sea fundamental en su diagnóstico diferencial.

Material y métodos: Se presenta un caso de síndrome de Divry-Van Bogaert en una paciente con ictus de repetición y sospecha de síndrome de Sneddon.

Resultados: Mujer de 34 años, con antecedente de HTA mal controlada, livedo racemosa y acrocianosis, que presentó 2 ictus en el último año (sin etiología filiada), así como historia previa de cefalea y deterioro cognitivo no limitante. No consumía drogas ilícitas ni tenía historial de abortos de repetición. Tras un estudio etiológico exhaustivo, incluyendo serologías, autoanticuerpos, crioglobulinas, biopsia cutánea y estudio de trombofilias, el diagnóstico seguía siendo incierto, por lo que se realizó una arteriografía cerebral diagnóstica. En la arteriografía se identificó un patrón de angiomas meningocortical no calcificante (esto último confirmado por resonancia), hallazgo compatible con el síndrome de Divry-Van Bogaert.

Conclusión: Hoy en día aún se discute si el síndrome de Divry-Van Bogaert y el síndrome de Sneddon son entidades clínicas diferentes o forman parte del mismo espectro. A pesar de su solapamiento clínico (livedo racemosa, fenómeno de Raynaud e ictus de repetición), el hallazgo angiográfico de angiomas cerebromeningea (anastomosis transdurales y leptomenígeas) es lo que aporta el diagnóstico.

ANÁLISIS DE LOS STROKE MIMICS EN UNA UNIDAD DE ICTUS

Rubio Alcántud, A.; Alberola Amores, F.J.; Valdeolivas Urbelz, E.; Marhuenda Bermejo, L.; Torregrosa Ortiz, M.; Álvarez Saúco, M.; Navarro Cantó, L.; Lorente Gómez, L.; Alom Poveda, J.

Servicio de Neurología. Hospital General de Elche

Objetivos: El stroke mimic representa un reto diagnóstico con una incidencia de aproximadamente el 26%, observando una mayor frecuencia en pacientes jóvenes y mujeres. Siendo la principal causa reportada las crisis epilépticas (26%). Analizar las características de esta entidad permitiría encontrar variables clínicas que ayuden en la toma de decisiones en el código ictus.

Material y métodos: Realizamos un estudio observacional descriptivo, retrospectivo de los pacientes atendidos en el código ictus entre 2012-2018, diagnosticados de stroke mimic, y comparándolos entre ellos.

Resultados: De los 1497 pacientes atendidos, 246 (16,4%) fueron stroke mimic, con predominio en varones (58,1%), y en los menores de 50 años (40,1%) Vs el 13,7% en el grupo de mayor edad. Las causas varían según el grupo de edad, prevaleciendo el trastorno funcional (61,9%) y la migraña con aura (14,3%) en los jóvenes; y las crisis epilépticas (26,08%), seguido del SCA (18,59%) en el otro grupo. Como variables asociadas al diagnóstico de trastorno funcional la mayoría presentaban antecedentes de ansiedad/depresión y consumo de tóxicos. Un pequeño porcentaje de pacientes (2%), fueron fibrinolizados sin complicaciones, mayoritariamente el grupo joven.

Conclusión: Aunque el tratamiento fibrinolítico es inocuo en el mimic stroke, el conocer variables que nos ayuden en el diagnóstico del mismo implicaría una mejor optimización de los recursos. Comparado con la bibliografía publicada, nuestro estudio muestra mayor porcentaje de pacientes jóvenes con stroke mimic. Una menor edad, antecedentes de ansiedad/depresión y consumo de tóxicos están asociados con mayor

frecuencia a un mimic stroke de tipo funcional; pero en ningún caso son definitivos del mismo.

RECURRENCIA CLÍNICA EN PACIENTES CON ISQUEMIA CEREBRAL TRANSITORIA

Hernández García, M.J.; Padilla León, D.; Villar Martínez, M.D.; González Toledo, G.R.; Hernández Javier, C.; Crespo Rodríguez, M.; Carrillo Padilla, F.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Canarias

Objetivos: La isquemia cerebral transitoria (ICT) constituye un factor de riesgo de ictus isquémico (IIA), especialmente en las primeras semanas. Analizamos las características y evolución de pacientes con ICT en nuestro medio.

Material y métodos: Se revisó retrospectivamente el historial clínico de pacientes con diagnóstico de ICT entre mayo/17-abril/18 incluidos en el registro de ictus ingresados en nuestra planta de hospitalización.

Resultados: Ingresaron 41 pacientes con diagnóstico de ICT (media de edad 67.8 años [23-86], 56.1% varones, NIHSS 1 [0-14]). 70.3% tenían como antecedente HTA, 53.6% tabaquismo (7 activo) y 34.1% DM2. 2/41 recibieron FIV según protocolo, sin incidencias. 11/41 pacientes presentaron algún déficit neurológico autolimitado el mes previo. La afasia tanto aislada (8/41) como asociada a déficit motor (7/41) fue la clínica más frecuente. En el 46.3% el déficit duró <1h. 33 pacientes recibieron antiagregación simple (25 AAS, 8 clopidogrel), iniciándose la misma en 18. 5 pacientes AAS + Clopidogrel (en 3 se colocó stent carotídeo por estenosis significativa). En 3 pacientes se inició anticoagulación. 4 pacientes no continuaron seguimiento en nuestra área. Tras un año, 5/38 pacientes presentaron nuevo episodio: 1 IIA precoz tras stent carotídeo, 3 ICT, 1 comicial. Fallecieron 3 pacientes, 1 por transformación hemorrágica tras IIA.

Conclusión: Un 10.5% de los pacientes presentaron recurrencia del evento isquémico tras la valoración inicial, 2 en el primer mes. 36.6% si tenemos en cuenta los pacientes con episodios durante el mes previo. Resulta fundamental el estudio etiológico y la optimización de tratamiento en estos pacientes dado el elevado riesgo de recurrencia.

TRATAMIENTO ENDOVASCULAR DE ESTENOSIS INTRACRANEAL VÉRTERO-BASILAR

García Roldán, E. ¹; de la Torre Laviana, F.J. ¹; González, A. ²; Pardo Galiana, B. ¹; Cabezas Rodríguez, J.A. ¹; Lebrato Hernández, L. ¹; Moniche Álvarez, F. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos: La estenosis intracraneal vertebro-basilar es una causa frecuente de ictus, con elevada recurrencia (20-30%). La eficacia del tratamiento médico frente al endovascular no está completamente establecida.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes con estenosis intracraneal vertebrobasilar grave sintomática en los últimos 12 años en el Hospital Virgen del Rocío de Sevilla. Se analizan datos del tratamiento, complicaciones y seguimiento.

Resultados: Total 47 pacientes, 35 tratados mediante angioplastia-stent y 12 con tratamiento médico. -Angioplastia: hombres 74.3%, edad media 68.6, fumador 42.9%, HTA 88.6%, DM 34.3%, DLP 54.3%, FA 22.9%. Presentaron ictus 68.6%. Recurrencia síntomas 37.1%. Grado de estenosis 90%. Complicaciones 28.6%: ictus 20%, AIT 11.4%, hemorragia 2.9%, oclusión 8.6%. Re-estenosis 17%, grado 61.7%, tiempo desde angioplastia-reestenosis 112 días. Escala Rankin 0-2: pre-angioplastia 80%, 3 meses 73.5%, al año 68.7%. Exitus: 3 meses 8.8%, al año 15.6%; las causas fueron oclusión (4 pacientes) y hemorragia (1). -Tratamiento médico: hombres 58.3%, edad media 62.8, fumador 33.3%, HTA 91.7%, DM 58.3%, DLP 75%, FA 16.7%. Presentaron ictus 83.3%. Recurrencia síntomas 25%. Grado de estenosis 81.7%. Escala Rankin de 0-2 inicial, 3 meses 83.3%, al año 81.8%.

Conclusión: En nuestra serie, las complicaciones tras procedimiento endovascular son comparables a las descritas en la literatura. No se puede comparar con el grupo de tratamiento médico por ser pacientes con mayor grado de estenosis y mayor recurrencia. Los fallecimientos se han debido principalmente a oclusión tras tratamiento. Las re-estenosis han sido moderadas y no han condicionado recurrencia. Son necesarios futuros estudios para aclarar el beneficio del tratamiento revascularizador.

ICTUS ISQUÉMICO EN CONTEXTO DE SÍNDROME HIPEREOSINOFÍLICO: SERIE DE DOS CASOS

Doncel-Moriano Cubero, A. ¹; Mayà Casalprim, G. ¹; Munteis Olivás, E. ²; Esteller Gauxax, D. ¹; Llansó Caldentey, L. ¹; Amaro Delgado, S. ¹

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

Objetivos: El síndrome hipereosinofílico (HES) es una rara entidad caracterizada por eosinofilia >1500cél/mm³ y lesión multiorgánica. Para aumentar el conocimiento presentamos dos casos con ictus isquémico agudo en contexto de HES.

Material y métodos: Presentación de dos casos clínicos.

Resultados: Mujer de 50 años con síndrome hemimotor-hemisensitivo izquierdo y edemas generalizados. Hombre de 59 años con hipoestesia y ataxia en miembros superiores. En ambos, la RM-cerebral muestra lesiones isquémicas agudas en territorio frontera con estudio vascular negativo y sin bajo gasto cardíaco o hipoglucemia. Analíticamente presentan 2148 y 46022 eosinófilos respectivamente. El estudio de eosinofilia secundaria es negativo (incluyendo FIP1L1-PDGFR) por lo que se orienta como ictus secundario a HES. El estudio de extensión del caso-1 demuestra fascitis e infarto miocárdico. En el caso-1 se inicia corticoterapia con recuperación clínica y analítica completa (450cél/mm³). El caso-2 requiere además imatinib e hidroxiurea consiguiendo remisión parcial neurológica y analítica (7000cél/mm³).

Conclusión: El HES es una potencial causa de ictus recidivante. La eosinofilia en fase aguda debe tenerse en consideración ya que puede ser el único indicio analítico. La afectación neurológica se produce en un 19.5% de casos. El ictus isquémico es la forma de presentación neurológica más frecuente y con mayor morbilidad. Existen dos patrones asociados, el primero con lesiones en territorio frontera, típico de fases tempranas, por trombogenicidad local e hiperviscosidad; el segundo con lesiones en múltiples territorios vasculares, en fases tardías, secundario a mecanismo cardioembólico por toxicidad endomiocárdica

eosinofílica. La identificación y corticoterapia precoz, único tratamiento que ha demostrado eficacia, reducen significativamente las recidivas y la discapacidad.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y EVOLUCIÓN DE PACIENTES CON TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL TRATADOS MEDIANTE TROMBECTOMÍA MECÁNICA

Mateos Salas, T. ¹; Tur Campos, S. ¹; Díaz Navarro, R. ¹; Boix Moreno, A. ¹; Bermejo Garcés, R. ²; Miralbés Celma, S. ²; Jiménez Martínez, C. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases; 2. Servicio de Radiología. Hospital Universitari Son Espases

Objetivos: Actualmente el tratamiento endovascular de la Trombosis Venosa Cerebral (TVC) se recomienda en pacientes con mala evolución a pesar de la anticoagulación. El papel de la trombectomía mecánica (TM) no está completamente aclarado. Nuestro objetivo es describir una serie de pacientes con TVC tratados mediante TM en nuestro centro.

Material y métodos: Estudio descriptivo analizando datos de la historia clínica de los pacientes sometidos a trombectomía venosa entre julio de 2017 y febrero de 2019.

Resultados: Se han tratado 5 pacientes (4 mujeres y 1 varón) diagnosticados de TVC mediante angiografía. La edad media fue de 43 años (con edades comprendidas entre los 20 y los 76 años). El síntoma de debut más frecuente fue la cefalea, acompañada de crisis comiciales en 3 de los pacientes. La puntuación en la escala de Rankin modificada (mRS) previa fue de 0 puntos en todos los pacientes. La trombectomía se realizó entre 1 y 10 días tras el inicio de los síntomas. En 3 pacientes se indicó por aumento de la cefalea y en los dos restantes por deterioro neurológico. En los tres casos en los que la indicación fue el agravamiento de la cefalea, el mRS al alta fue 0, mientras que los dos pacientes con deterioro del nivel de consciencia fallecieron.

Conclusión: La TM venosa puede ser útil en pacientes anticoagulados, con síntomas refractarios sugestivos de hipertensión intracraneal y sin deterioro neurológico. Se requieren estudios apropiados para confirmar esta hipótesis.

TRATAMIENTO ENDOVASCULAR SOBRE LOS ICTUS ISQUÉMICOS POR OCLUSIÓN DE LA ARTERIA CEREBRAL POSTERIOR EN UN CENTRO: SERIE DE CASOS

Rábano Suárez, P. ¹; Ostos Moliz, F. ¹; Ballenilla Marco, F. ²; Saura Lorente, P.A. ²; Díaz Guzmán, J. ¹; Calleja Castaño, P. ¹

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

Objetivos: El tratamiento endovascular sobre las oclusiones aisladas de la arteria cerebral posterior (ACP) no posee el nivel de evidencia de otras localizaciones a nivel de circulación anterior.

Material y métodos: De un total de 413 trombectomías mecánicas consecutivas realizadas en nuestro centro durante 2016-18, se han seleccionado aquellas realizadas en pacientes con ictus isquémicos con oclusión de la ACP. Se ha realizado un análisis descriptivo de los datos demográficos, clínicos y radiológicos.

Resultados: Se han recogido 8 casos, 2 mujeres y 6 varones, con edad media de 68 años (IQ 62-75). La etiología del ictus fue cardioembólica en 2 casos, aterotrombótica en 3, indeterminada en 2 y por embolismo paradójico en otro. El NIHSS inicial medio fue de 5,6 (rango 1-12). El pcASPECTS fue de 10 en 6 pacientes y de 9 en un paciente. 4 pacientes recibieron fibrinólisis intravenosa, del resto en el 50% se desestimó por anticoagulación y en el otro 50% por ventana de tiempo. El tiempo medio ictus-recanalización (o fin del procedimiento) fue de 336 min (IQR 290-371). Se consiguió una revascularización completa (TICI3) en 7 casos y un paciente presentó un trombo distal no accesible. 2 pacientes requirieron angioplastia sobre la ACP. No hubo hemorragias intracraneales sintomáticas, y el 62.5% de los pacientes alcanzaron la independencia funcional (Escala de Rankin modificada 0-2) a los tres meses. La mortalidad a tres meses fue del 0%.

Conclusión: La trombectomía sobre la ACP parece ser segura y arroja resultados prometedores que deberán ser confirmados en estudios posteriores de mayor tamaño y potencia estadística.

ICTUS ISQUÉMICO EN PACIENTE CON AMILOIDOSIS PRIMARIA SECUNDARIA A MIELOMA MÚLTIPLE

Rodríguez Jorge, F.; Beltrán Corbellini, Á.; Parra Díaz, P.; Chico García, J.L.; Gómez López, A.; Sánchez Sánchez, A.; Vera Lechuga, R.; García Madrona, S.; Matute Lozano, C.; Cruz Culebras, A.; Luna De Abía, A.; Blanchard Rodríguez, M.J.; Masjuán Vallejo, J.

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: La incidencia y fisiopatología del ictus isquémico en pacientes con amiloidosis sistémica no son bien conocidas. Presentamos un caso clínico.

Material y métodos: Caso clínico.

Resultados: Mujer de 57 años con antecedentes de hipotiroidismo en tratamiento con levotiroxina, y cuadro de dos años de evolución de disnea y astenia de causa no filiada, que es trasladada a nuestro Centro de Referencia de Ictus por cuadro agudo de disartria y hemiparesia izquierda (NIHSS 12). Se realizaron TC simple y angioTC craneal que objetivaron ASPECTS 10/10 con oclusión de la arteria cerebral media (ACM) derecha. El TC craneal perfusión objetivó penumbra favorable. Se realizó trombectomía mecánica con recanalización completa (TICI 3) y mejoría clínica progresiva con recuperación total. El ecocardiograma transtorácico mostró datos compatibles con miocardiopatía infiltrativa y la analítica sanguínea objetivó banda monoclonal IgG lambda. Se realizó biopsia de mucosa oral que reveló infiltración por amiloide. La biopsia de médula ósea mostró una proliferación anormal de células plasmáticas, compatible con diagnóstico de Mieloma Múltiple. Se analizó el trombo intracraneal, objetivándose depósito de fragmento de cadenas pesadas.

Conclusión: Presentamos el primer análisis anatomopatológico de trombo intracraneal en un paciente con ictus isquémico en relación a amiloidosis primaria.

MIOCARDIOPATÍA DE TAKO-TSUBO Y SÍNDROME DE VASOCONSTRICCIÓN CEREBRAL REVERSIBLE PROBABLE EN RELACIÓN CON FEOCROMOCITOMA SUPRARRENAL

Cánovas Iniesta, M. ¹; Morales De la Prida, M. ¹; Alba Isasi, M.T. ¹; Vázquez Lorenzo, J. ¹; Pérez Navarro, V.M. ¹; Lozano Caballero, M.O.

¹; Cabrera Maqueda, J.M. ¹; De Paco Tudela, G.D. ²; Albert Lacal, L. ¹; Morales Ortiz, A. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca;
2. Servicio de Radiología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: Los tumores secretores de catecolaminas pueden producir una gran variedad de manifestaciones neurológicas. Muchas son paroxísticas, y se ha postulado su relación con la existencia de un síndrome de vasoconstricción cerebral reversible (SVCR).

Material y métodos: Se presenta el caso de una paciente con miocardiopatía de Tako-Tsubo y AIT recientes, remitida a nuestro centro como código ictus.

Resultados: Mujer de 35 años fumadora, que ingresa en cardiología por dolor torácico súbito, con coronariografía compatible con enfermedad de Tako-Tsubo. Dos días después presenta cefalea y déficit motor hemicorporal izquierdo brusco, con TC normal y mejoría espontánea sin tratamiento de perfusión. Se sospecha AIT carotídeo derecho de etiología cardioembólica dado el antecedente cardíaco reciente (aunque no había evidencia ecocardiográfica de trombo), iniciándose anticoagulación al alta. A las 24 horas presenta de nuevo cefalea intensa asociada a déficit motor izquierdo, con hallazgo en TC craneal de HSA en cisura de Silvio y surcos de la convexidad frontal derechos. Se suspende anticoagulación y se inicia estudio etiológico, con hallazgo incidental de masa suprarrenal izquierda compatible con feocromocitoma. Ante la sospecha de SVCR se realiza arteriografía diagnóstica, que no muestra anomalías vasculares subyacentes.

Conclusión: Las manifestaciones neurológicas de feocromocitomas y paragangliomas secretores son frecuentes, variadas, y pueden estar presentes años antes del diagnóstico. La cefalea súbita es la más habitual. El SVCR secundario a la descarga catecolaminérgica podría explicar gran parte de los síntomas paroxísticos en estos pacientes. La arteriografía es la técnica diagnóstica gold standard, mostrando estrechamiento multifocal reversible en arterias cerebrales, aunque puede ser normal en fases iniciales.

EL ESTUDIO ETIOLÓGICO AVANZADO INCREMENTA LA ETIOLOGÍA CARDIOEMBOLICA EN PACIENTES SOMETIDOS A TROMBECTOMIA

Pagola Pérez de la Blanca, J. ¹; Dias, M. ²; Juega, J. ³; Rubiera Del Fuego, M. ³; Ribó, M. ⁴; Muchada, M. ⁴; García-Tornel, A. ³; Deck, M. ¹; Rodríguez Luna, D. ³; Rodríguez, N. ³; Boned, S. ³; Requena, M. ¹; Tomasello, A. ⁵; Molina, C. ⁴

1. Unitat Ictus i Hemodinàmica cerebral. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 2. Stroke Unit, Neurology Department. Hospital de Santa Maria-CHLN; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 4. Unitat Ictus i Hemodinàmica cerebral. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 5. Servicio de Neurorradiología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: La trombectomía es un tratamiento efectivo, pero con alto consumo de recursos. Describimos el diagnóstico etiológico en pacientes sometidos a trombectomía con estudio etiológico básico y avanzado.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo de pacientes sometidos a trombectomía durante el año 2018. Registramos

el resultado del estudio diagnóstico básico (angioTC, ECG, telemetría 72h, ecocardiografía) frente a estudio avanzado en pacientes con estudio básico negativo (shunt por Doppler transcraneal, ecocardiograma transesofágico y monitorización cardíaca prolongada). Se realizó un análisis descriptivo de las diferentes causas de ictus y el porcentaje de pacientes con cambio de actitud terapéutica.

Resultados: Incluimos a 216 pacientes, edad de 77 años (RIQ 65-83), NIHSS 16 (RIQ 11-20). Tras el estudio básico detectamos: 50% ictus cardioembólico (FA 92/216, prótesis valvular mecánica 5/216, acinesia ventricular 4/216, otras 6/216); aterotrombótico 18% (38/216); otras causas 5% (10/216). Indeterminada por doble mecanismo 4% (8/216), Indeterminada por "estudio básico negativo": 24% (51/216). Tras el estudio avanzado se incrementó la etiología cardioembólica hasta el 57% (FA detectada en seguimiento, foramen ovale patente y trombo intracardiaco) reduciendo el porcentaje de pacientes con ictus indeterminado por estudio negativo al 17%. Adicionalmente el ETE permitió confirmar ateromatosis complicada del arco aórtico en 5 pacientes y trombosis de la prótesis valvular en 3 pacientes. En todos los pacientes que se aplicó el estudio avanzado y se encontró una causa se alteró la actitud terapéutica (anticoagulación, doble antiagregación, cierre de FOP).

Conclusión: El estudio etiológico avanzado incrementó la etiología cardioembólica, lo que supuso un cambio en la actitud terapéutica.

¿ES ÚTIL LA CREACIÓN DE UNA CONSULTA MULTIDISCIPLINAR DE TELEMETRÍA CARDIACA EN LA UNIDAD DE ICTUS PARA LA DETECCIÓN DE FIBRILACIÓN AURICULAR OCULTA?

Ferrete Ruiz, E.J. ¹; Sánchez Miura, J.A. ¹; De Torres Chacón, M.D.L.R. ¹; Domínguez Mayoral, A. ¹; Barragán Prieto, A. ¹; Gamero García, M.Á. ¹; Pérez Sánchez, S. ¹; Ruiz de Arcos, M. ²; Menéndez Valladares, P. ²; Montaner Villalonga, J. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Virgen Macarena

Objetivos: El uso de las tecnologías actuales permite la realización de determinadas pruebas de forma ambulatoria y cómoda para los pacientes.

Material y métodos: El procedimiento consiste en la monitorización cardíaca de pacientes con ictus tipo ESUS con un Holter portátil asociado a prenda textil. Tiempo de monitorización variable según el tiempo pasado desde el ictus, 30 días si transcurren de 0 a 6 meses, 15 días entre 6 y 12 meses y 7 días pasados los 12 meses. Pacientes seleccionados por Neurólogo Vascular. Los enfermeros se encargan de citarlos para la colocación y explicación del manejo del dispositivo a pacientes y familiares. También recogen los datos del registro y los almacenan para su posterior lectura. Los registros son leídos por un neurólogo con supervisión de Cardiología, que actúa como figura de referencia para aclarar dudas y casos complejos.

Resultados: Se han monitorizado 100 pacientes en total, tasa de detección de FA del 20% en el grupo de monitorización 30 días (N=25), 8,3% en el de 15 días (N=60) y 0% en el de 7 días (N=15). La rentabilidad de la monitorización disminuye cuanto mayor es el tiempo desde el ictus. Se ha asegurado la calidad y la cantidad de los registros mediante explicaciones más didácticas por el personal de enfermería y entregando al paciente instrucciones de uso impresas.

Conclusión: El trabajo multidisciplinar ha sido fundamental para crear una consulta de telemetría. Gracias a la colaboración de los distintos profesionales, los pacientes con ESUS pueden recibir un tratamiento más adecuado en caso de detectar FA.

CAROTID WEB COMO CAUSA DE ICTUS ISQUÉMICO AGUDO RECURRENTE EN PACIENTE JOVEN

Pareja Herrero, F.J. ¹; García García, N.V. ²; Cabrera Naranjo, F.H. ¹; Mendoza Grimón, M.D. ¹; Mirdavood, S. ²; Pinar Sedeño, G. ²; Díaz Díaz, A. ²; Ledesma Velázquez, J. ¹; Costa Saez, P. ¹; Martínez Sánchez, M. ¹; Gómez López, E. ³; Sánchez-Miranda Román, I. ²

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Dr. Negrin; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria; 3. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Reina Sofía

Objetivos: Carotid Web (CW) es considerada una variante de displasia fibromuscular y una causa de ictus isquémico con alto riesgo de recurrencia en pacientes jóvenes. Se trata de un defecto de llenado no ateromatoso en la parte posterior del bulbo de la arteria carótida que genera flujos turbulentos y estasis sanguínea, pudiendo generar trombosis y fenómenos embólicos.

Material y métodos: Mujer de 49 años con antecedentes de migraña, fumadora y sin otros factores de riesgo vascular conocidos que sufre ictus isquémico clínicamente TACI en territorio ACM derecha de origen criptogénico (estudio completo normal salvo un dímero D levemente elevado), con oclusión en la rama M2, tratado mediante fibrinólisis y trombectomía mecánica con recanalización completa. Al alta asintomática con antiagregación con ácido acetil salicílico 300 mg/24h. Ingresa dos meses después por ictus isquémico clínicamente TACI en territorio ACM derecha con oclusión en M1 que fue tratado con trombectomía mecánica.

Resultados: Se realizó angiografía en la que se objetivó una imagen en la arteria carótida derecha compatible con un web carotídeo (ver imagen). Se completó estudio para ictus en paciente joven que fue todo negativo. Se colocó stent carotídeo de forma diferida y se doble antiagregó durante 3 meses.

Conclusión: CW es una causa infrecuente y poco reconocida de ictus criptogénico. Debe ser sospechada ante una recurrencia de ictus en el mismo territorio vascular, sobre todo en ausencia de ateromatosis. El abordaje de la prevención secundaria no está bien establecido e incluye tratamiento antiplaquetario, stent endovascular y endarterectomía carotídea.

HEMATOMA LOBAR ASOCIADO A ANGIOPATÍA AMILOIDE: EN BÚSQUEDA DE UN PERFIL NEUROPSICOLÓGICO ESPECÍFICO. ESTUDIO TRANSVERSAL

Giménez Paños, C. ¹; Tembl Ferrairó, J.I. ¹; Fortea Cabo, G. ¹; Morales Caba, L. ¹; Espert Tortajada, R. ²; Gadea Domenech, M. ³; Baquero Toledo, M. ¹; Lago Martín, A. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 2. Servicio de Neurología. Universitat de Valencia; 3. Servicio de Neurociencias. Universitat de Valencia

Objetivos: La angiopatía amiloide cerebral (AAC) se reconoce como una causa importante de deterioro cognitivo (DC) en ancianos, pero el

perfil neuropsicológico en pacientes con la enfermedad no está bien establecido. Determinar la prevalencia de DC mediante los criterios VASCOG y determinar el perfil cognitivo en pacientes con hemorragia intracerebral (HIC) con diagnóstico de AAC probable o posible.

Material y métodos: De 38 pacientes ingresados con HIC asociada a AAC se incluyeron 11 sin demencia previa, los cuales fueron evaluados neuropsicológicamente a partir del tercer mes con test estandarizados.

Resultados: Los análisis revelaron que 4 pacientes no tienen DC, 5 tienen DC leve y 2 DC mayor. Esta cohorte presenta dificultades leves-moderadas en: evocación de la información audioverbal tanto con clave fonética ($x=39$; $SD=10,81$) como semántica ($x=38,45$; $SD=10,59$), memoria audioverbal tanto a corto ($x=35,45$; $SD=15,07$) como a largo plazo ($x=36,36$; $SD=13,61$) y sin beneficio de claves fonéticas tanto a corto ($x=37,27$; $SD=16,18$) como a largo plazo ($x=37,27$; $SD=15,55$), con un adecuado índice de discriminabilidad ($x=43,63$; $SD=13,61$), función visoperceptiva ($x=36,20$; $SD=10,61$), función visoconstructiva grafomotora ($x=34,2$; $SD=18,35$).

Conclusión: El 36% no presenta alteraciones cognitivas, el 45% presenta trastorno neurocognitivo leve y el 18% trastorno neurocognitivo mayor, con una memoria audioverbal relativamente conservada ya que el índice de discriminabilidad es mejor que el recuerdo libre a largo plazo; esto sugiere que el problema está más relacionado con la recuperación que con el aprendizaje, evidenciando que el perfil cognitivo no es consistente con el perfil de deterioro tipo Alzheimer.

HEMORRAGIA INTRACRANEAL DE ORIGEN TORÁCICO

Baltasar Corral, A. ¹; Fernández Revuelta, A. ¹; Gómez Iglesias, P. ¹; Hernández Holgado, M. ¹; Simal Hernández, P. ¹; Gómez-Escalonilla Escobar, C. ¹; Moreu Gamazo, M.M. ²; Egido, J.A. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 2. Servicio de Radiología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: La estenosis del tronco venoso braquiocéfálico (TVB) se relaciona con situaciones como hemodiálisis, radiación, trombosis venosa y la compresión extrínseca tumoral o por estructuras anatómicas adyacentes. A pesar de la congestión venosa retrógrada que provoca, su relación con un evento cerebrovascular es excepcional. Presentamos un paciente con una hemorragia subaracnoidea cortical (HSAC) relacionada con la estenosis TVB por compresión extrínseca.

Material y métodos: Mujer de 73 años, sin antecedentes relevantes, que presenta de forma brusca cefalea occipital seguida minutos después de alteración para la emisión del lenguaje, alexia e ilusiones visuales. En la exploración se objetiva una afasia normofluente, anomia, parafasias y paragrafias fonémicas y alexia. El cuadro fluctúa, pero se resuelve en 24 horas, estando en relación con crisis focal sintomática.

Resultados: El TC craneal muestra una HSAC temporal posterior izquierda sin aneurismas o lesiones vasculares subyacentes en el angioTC. No obstante, se objetiva una alteración en el drenaje de contraste en dicha localización, así como en el seno transversal y sigmoide homolateral relacionado con una estenosis severa del TVB a nivel retroesternal por compresión extrínseca por parte del cayado aórtico; confirmándose estos hallazgos en la arteriografía. El EEG demuestra actividad epileptiforme en región temporal izquierda desencadenada por la hiperventilación.

Conclusión: La estenosis severa del TVB provoca una congestión venosa retrógrada y es causa inhabitual de hemorragia cerebral; siendo descrita fundamentalmente asociada a la trombosis de las fistulas arteriovenosas empleadas en hemodiálisis. Destacar en nuestro caso el hecho excepcional de una HSAC asociada a la compresión estrínseca del TVB por las estructuras anatómicas adyacentes.

EVACUACIÓN QUIRÚRGICA DE LA HEMORRAGIA INTRAPARENQUIMATOSA CEREBRAL: EVOLUCIÓN Y FACTORES PRONÓSTICOS

Puig Casadevall, M.; López Domínguez, D.; Marco Cazcarra, C.; Sánchez Cirera, L.; Silva Blas, Y.

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

Objetivos: Describir la evolución clínica de los pacientes sometidos a cirugía de evacuación de la hemorragia intraparenquimatosas cerebral (HIPC) en nuestro centro, así como las variables asociadas al pronóstico clínico.

Material y métodos: Estudio descriptivo de cohorte retrospectivo. Analizamos los pacientes con HIPC que se sometieron a una cirugía de evacuación en nuestro centro durante los últimos 10 años (enero 2009 a diciembre 2018). Se realizó análisis descriptivo, bivariado y multivariado para evaluar la asociación entre las variables clínicas y radiológicas con la mortalidad, y la situación funcional a los 3 meses y al año de la cirugía.

Resultados: Se estudiaron 43 pacientes, con una edad media de 59,91 años. El 58,1% fueron mujeres y el 67,4% tenían hipertensión arterial (HTA). El 18,6% eran consumidores de anticoagulantes o fármacos antiplaquetarios. La causa más frecuente de HIPC fue la HTA (64%), seguida de malformaciones arteriovenosas (13%). A los 3 meses, 16 pacientes (37,2%) habían fallecido, y 40 pacientes (93%) presentaron mal resultado funcional (mRS superior a 2). Al año, 35 pacientes (81,4%) eran funcionalmente dependientes. La localización lobar del hematoma se asoció a mejor pronóstico funcional al año respecto a infratentorial o profunda ($p=0,06$). El tratamiento previo con anticoagulante se asoció a peor pronóstico funcional. La localización infratentorial se asoció a menor mortalidad a expensas de una peor evolución funcional ($p=0,07$).

Conclusión: La mortalidad en nuestra serie fue del 37,2%, y el 81,4% de los pacientes eran dependientes al año de la cirugía. No se encontró ningún factor predictivo significativo a la evolución clínica de los pacientes.

Enfermedades Cerebrovasculares P3

PREDICTORES DE EVOLUCIÓN DESFAVORABLE TRAS REPERMEABILIZACIÓN EN EL TRATAMIENTO ENDOVASCULAR DEL ICTUS ISQUÉMICO AGUDO

Marta Enguita, J. ¹; Tellechea Aramburo, P. ¹; Rubio Baines, I. ¹; Olier Arenas, J. ²; Zandío Amorena, B. ¹; Mayor Gomez, S. ¹; Muñoz Arrondo, R. ¹

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra; 2. Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario de Navarra

Objetivos: El tratamiento endovascular se ha demostrado eficaz en pacientes seleccionados con oclusión de gran vaso con tasas de recanalización en torno al 70%. Sin embargo, un porcentaje de estos pacientes presentarán una evolución desfavorable. Describir los factores predictores de evolución desfavorable tras repermeabilización.

Material y métodos: Análisis univariante y multivariante de factores predictores de evolución desfavorable en cohorte de pacientes sometidos a trombectomía con repermeabilización exitosa (TICI 2b-3). La variable resultado fue una variable combinada de mortalidad y dependencia funcional (mRankin 3-6).

Resultados: Total de 60 pacientes con repermeabilización exitosa (TICI 2b-3). 45 mediante stentriever y 15 aspiración, sin apreciarse diferencias en evolución desfavorable entre ambos. Las características epidemiológicas son similares a las presentadas en la mayoría de estudios con oclusión de gran vaso. Dentro de los factores evaluados, se encontraron diferencias entre grupos para glucemia, más de un pase del dispositivo, ratio neutrófilos-linfocitos, transformación hemorrágica, mRankin previo y puntuación NIHSS. No se encontraron diferencias sin embargo para sexo femenino, tiempo inicio-micro, administración de tPA, signo ACM hiperdensa, TOAST cardioembólico, HTA y edad. En el modelo multivariante se mantuvieron glucemia, transformación hemorrágica, mRankin=2 y NIHSS>14 (con sus correspondientes covariables). Con estas variables (salvo glucemias por diferencias clínicamente irrelevantes) se construyó un modelo predictivo con sensibilidad elevada (88%) y especificidad 85% con un AUC=0.935.

Conclusión: La repermeabilización vascular, no garantiza una evolución favorable. Dado que conocemos los principales predictores de evolución desfavorable en el ictus agudo, podría ser razonable introducir algoritmos predictivos en la toma de decisiones.

INFLUENCIA DEL NÚMERO DE PASES DEL DISPOSITIVO STENTRIEVER EN EL PERFIL DE EFICACIA Y SEGURIDAD TRAS TROMBECTOMÍA. SERIE DE 59 CASOS

Marta Enguita, J. ¹; Rubio Baines, I. ¹; Herrera Isasi, M. ¹; Blanco Luquin, I. ¹; Olier Arenas, J. ²; Muñoz Arrondo, R. ¹

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra; 2. Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario de Navarra

Objetivos: La influencia del número de pases (n°P) del dispositivo stentriever en la eficacia y seguridad del tratamiento endovascular es controvertida. Evaluar en nuestra cohorte de pacientes con Ictus isquémico y oclusión de gran vaso la influencia del n°P del dispositivo en los parámetros de eficacia y seguridad habituales.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de 59 casos atendidos en nuestro centro. Construcción de modelos de regresión univariante y multivariante para los principales parámetros de eficacia y seguridad.

Resultados: Serie de 59 pacientes, con una incidencia elevada de hemorragia tras procedimiento (34%, 19% si PH1-2). En un 78% se logró la recanalización exitosa (TICI 2b-3), 54% de ellos con un único pase del dispositivo. En los sujetos que precisaron más de un pase para lograr la recanalización se aprecia menor porcentaje de pacientes con independencia funcional a los 90 días (mRankin≤2) [37.5% vs 72%; $p<0.04$]; actuando como predictor independiente en el

modelo multivariante (covariables: edad, puntuación mRankin basal y NIHSS>14 puntos) [OR, (IC95%); 0.2, (0.04-0.95); $p<0.05$]. En cuanto al perfil de seguridad, no se aprecian diferencias en el número de pases entre pacientes con y sin sangrado intracraneal. Tampoco se aprecian diferencias en cuanto a mortalidad a 90 días según el n°P.

Conclusión: Algunos estudios publicados describen el n°P como predictor independiente del riesgo de hemorragia tras trombectomía en pacientes con ictus isquémico con oclusión de gran vaso, sin embargo, en nuestra serie de casos únicamente se comporta como predictor de independencia funcional a 3 meses sin influir en las variables de seguridad.

PAPEL DEL LDL COLESTEROL COMO PREDICTOR DE TRANSFORMACIÓN HEMORRÁGICA EN PACIENTES CON ICTUS ISQUÉMICO

Marta Enguita, J. ¹; Corroza Laviñeta, J. ¹; Rubio Baines, I. ¹; Mendigaña Ramos, M. ²; Aymerich Soler, N. ¹; Muñoz Arrondo, R. ¹

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra; 2. Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario de Navarra

Objetivos: Bajos niveles de LDL colesterol (LDL-col) se han asociado con transformación hemorrágica (TH) en pacientes con ictus isquémico. Se busca explorar la relación de los niveles de LDL-col con el riesgo de TH en pacientes con ictus isquémico agudo.

Material y métodos: Análisis univariante y multivariante de factores predictores de TH en cohorte de pacientes con ictus isquémico atendidos en nuestro centro entre 10/2015 y 12/2017.

Resultados: Un total de 495 pacientes fueron analizados de los cuales un 7.9% presentaron datos de TH. Se determinaron los niveles de LDL-col (mediana, IQR; 100 mg/dl, 78-125). Niveles más bajos de LDL-col se observaron en pacientes que presentaron algún tipo de TH (n=39) frente aquellos que no presentaron esta complicación (n=456) [mediana, (IQR); 86 mg/dl, (74-106) vs 100 mg/dl; (79-126); $p<0.03$]. En el modelo multivariante el nivel de LDL-col en sangre no aparece como predictor independiente de TH como si ocurre con el tratamiento con tPA, el recuento linfocitario y escala NIHSS >14 puntos

Conclusión: En nuestra cohorte, el nivel de LDL-col no actúa como predictor independiente de TH, apreciándose sin embargo diferencias en los mismos entre ambos grupos. Aunque bajos niveles de LDL-col se han descrito como predictores del riesgo de TH en numerosos estudios, los mecanismos fisiopatológicos subyacentes no son claros y un extenso metaanálisis reciente por Judge et al. pone en duda dicha asociación.

SÍNDROMES NEUROLÓGICOS AGUDOS CON ALTERACIÓN EN LA TC PERFUSIÓN SIN OCLUSIÓN VASCULAR

Chico García, J.L.; Cruz Culebras, A.; Rodríguez Jorge, F.; Beltrán Corbellini, Á.; Parra Díaz, P.; Gómez López, A.; Natera Villalba, E.; Sánchez Sánchez, A.; Ros Castelló, V.; Matute Lozano, M.C.; de Felipe Mimbres, A.; Masjuán Vallejo, J.; Vera Lechuga, R.

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: La TC multimodal tiene una importancia creciente en la evaluación del ictus agudo. Es una técnica rápida y accesible, que

ayuda en la selección de pacientes para tratamientos de reperfusión. También puede apoyar diagnósticos alternativos.

Material y métodos: Análisis observacional, prospectivo (2017-2019) de los pacientes valorados en nuestro Centro de Ictus, que presentaron angioTC sin oclusión vascular y alteraciones en la TCp en la fase aguda (<24 h). Aquellos pacientes con estenosis carotídea fueron excluidos. Analizamos las características demográficas, tratamiento administrado en la fase aguda y el diagnóstico final.

Resultados: Se incluyeron 59 pacientes con hipoperfusión y 12 con hiperperfusión. En 3 (25%) pacientes con hiperperfusión se diagnosticó ictus/AIT y 9 (75%) de causas alternativas (crisis epilépticas), sin diferencias significativas en las características basales. El porcentaje de pacientes con ictus e hiperperfusión sin trombo con ERm 0-2 a los 90 días fue del 100%. En los pacientes con hipoperfusión, 47 (79.6%) se debió a ictus/AIT y 12 (20.4%) a otras entidades (migraña), habiendo más porcentaje de hipertensos y dislipémicos en el primer grupo. Se realizó tratamiento con fibrinólisis iv en 19 de los pacientes con diagnóstico inicial de ictus isquémico (34%), sin presentar ningún caso de hemorragia sintomática secundaria. De los pacientes con ictus, el 82.6% presentaron ERm 0-2 a los 90 días.

Conclusión: La mayoría de los pacientes con hipoperfusión sin oclusión vascular fueron ictus isquémicos con buen pronóstico funcional. El tratamiento con alteplasa se mostró seguro en esta serie. La TCp puede ser útil para diferenciar imitadores de ictus, como crisis y migrañas.

SELECCIÓN DE ICTUS ISQUÉMICO PARA FIBRINOLISIS EN >4,5 HORAS MEDIANTE TC PERFUSIÓN

Medina Rodríguez, M.; Millán Vázquez, M.; Muñoz Delgado, L.; Escudero Martínez, I.; Pardo Galiana, B.; Lebrato Hernández, L.; Cabezas Rodríguez, J.A.; de la Torre Laviana, F.J.; Jiménez Hernández, M.D.; Moniche Álvarez, F.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío

Objetivos: La fibrinólisis intravenosa (FIV) en pacientes con ictus de más de 4.5 horas de evolución debe ser guiada por imágenes de TC perfusión (TCP). El objetivo fue evaluar la seguridad y eficacia comparando dos software de procesados en la selección de pacientes candidatos a FIV.

Material y métodos: Se analizan retrospectivamente con software automatizado Olea Sphere® (Olea) los estudios de TCP de pacientes sometidos a FIV valorados sin procesado automático (Carestream®, MMT-CBV mismach >20%) en nuestro centro. Se define paciente candidato a FIV según Olea si ratio volumen hipoperfundido/volumen core (VH/VC) ≥ 1.8 . Se compara número de hemorragias intracraneales sintomáticas (SICH) y capacidad funcional a 3 meses por Escala de Rankin Modificada (mRS) según software utilizado.

Resultados: 53 pacientes recibieron rTPA con >4.5h mediante procesado no automático. Seis pacientes presentaban estudio no valorable por Olea y once tenían ratio VH/VC <1.8. La edad media fue 72,59±4,21 años y NIHSS media de 9,8. La mediana de VC fue 5,8 ml (RQ=11) y de volumen de penumbra de 23,58 ml (RQ=45,95). El porcentaje de pacientes con buena capacidad funcional a 3 meses (mRS ≤ 2) con Olea fue similar a Carestream (74,2% vs 72%; $p=0.9$). La incidencia de SICH hubiera sido cero mediante Olea (0 vs 3,8%; $p=0,66$).

Conclusión: El porcentaje de pacientes con buena capacidad funcional es similar en pacientes seleccionados mediante TCP o mediante software automatizado, aunque el uso de software automatizado parece aumentar la seguridad de la fibrinólisis en >4.5h.

PERFIL DE LOS PACIENTES QUE SOLICITAN ATENCIÓN A TRAVÉS DEL 112 ANTE LOS SÍNTOMAS DE ICTUS

Santos Pinto, A. ¹; Lomas Meneses, A. ¹; Velayos Galán, A. ¹; Carmona Moreno, B. ¹; Silva Fernández, J. ²; Ortega Suero, G. ¹; García Ruiz, R. ¹

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.; 2. Servicio de Endocrinología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.

Objetivos: El sistema de emergencias 112 es un elemento esencial en la atención al ictus. Disminuye los tiempos de atención al facilitar la activación del código ictus extrahospitalario. Sin embargo, son minoría los pacientes con ictus que contactan con el 112. Analizamos la situación en nuestro medio y los factores que se relacionan con la solicitud de atención por el 112.

Material y métodos: Estudio observacional analítico y prospectivo en 382 pacientes consecutivos diagnosticados de ictus o AIT en el H.G. Mancha Centro entre noviembre de 2013 y abril de 2015. Se recogieron variables sociodemográficas, premórbidas, circunstanciales, de respuesta y asistenciales, clínicas, analíticas. Se analizaron en relación con la probabilidad de solicitar atención médica a través del 112. Se realizó análisis bivariable y multivariable.

Resultados: Los factores que se asociaron con la solicitud de atención por el 112 fueron una mayor severidad medida según la NIHSS (OR 1,181; IC 1,128-1,236; $p<0,001$), el inicio a una distancia al hospital mayor a la mediana para la muestra (OR 2,316; IC 1,239-4,329; $p=0,009$), y el testigo del evento. En este sentido fue hasta 4 veces más probable al estar acompañado de un hijo respecto a la pareja (OR 4,169; IC 1,745-9,961; $p=0,001$). Por edades, los pacientes entre 65 y 75 años fueron quienes presentaron menor probabilidad de contactar con el 112 (OR 0,374; IC 0,173-0,807; $p=0,038$).

Conclusión: Los pacientes que viven más cerca del hospital y determinados grupos de edad deben recibir información sobre las ventajas del acceso a través del 112. También debe ponerse el acento en que una menor gravedad percibida no reduce estas ventajas.

DIFERENCIAS CLÍNICO-RADIOLÓGICAS EN PACIENTES CON SOSPECHA DE CADASIL: ANÁLISIS GENÉTICO DEL GEN NOTCH3

Menéndez Valladares, P. ¹; Domínguez Mayoral, A.M. ¹; Sánchez Jiménez, F. ²; Gamero, M.A. ¹; De Torres, R. ¹; Sánchez Miura, J.A. ¹; Ferrete, E. ¹; Ruiz De Arcos, M. ¹; Pérez Sánchez, S. ¹; Montaner, J. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena; 2. Servicio de Bioquímica Clínica. Hospital Virgen Macarena

Objetivos: CADASIL es una arteriopatía cerebral autosómica dominante caracterizada por infartos subcorticales y leucoencefalopatía, debida a mutaciones en el gen NOTCH3 (95% casos). Objetivos: describir la frecuencia mutacional con nuestro procedimiento diagnóstico genético y establecer correlaciones clínico-genéticas.

Material y métodos: Búsqueda de pacientes con sospecha de CADASIL en la intranet del hospital, incluyendo aquellos con estudio genético de NOTCH3 entre 2010-2019, realizado mediante secuenciación directa de los exones 3-4 (años 2010-2013), y de los exones 2-6 y 11 (años 2014-2019) del gen NOTCH3. Revisión de las historias clínicas y estudios radiológicos.

Resultados: 36 de los 78 pacientes incluidos presentaron mutaciones en el gen NOTCH3 (NOTCH3+): 30 en el exón 4: [p.Arg207Cys (n=15), p.Arg182Cys (n=7), p.Arg133Cys (n=5), p.Arg153Cys (n=2), p.Arg163Trp (n=1)]; y 6 en el exón 11: [p.Arg558Cys (n=4), p.Arg607Cys (n=2)]. Edad media aparición ictus=48±3 años (NOTCH3+) vs 54±3 años en pacientes sin mutaciones en los exones analizados (NOTCH3-). En los hallazgos de resonancia magnética se obtuvieron los siguientes resultados en NOTCH3+ vs NOTCH3-: leucoencefalopatía anterior, 64% vs 36% ($p=0,013$); lesiones en centro semioval, 36% vs 40% ($p=0,693$), y afectación protuberancial, 33% vs 21% ($p=0,237$).

Conclusión: La mayor frecuencia mutacional en nuestra área sanitaria se localizó en el exón 4 del gen NOTCH3 (83%), conforme a lo descrito en otros estudios. La ampliación del estudio genético a otros exones del gen NOTCH3 permitió la detección de mutaciones en el exón 11, y el diagnóstico certero de CADASIL. Se ha podido determinar una correlación directa entre CADASIL y leucoencefalopatía anterior.

ESTABLECER LA RELEVANCIA DEL TIEMPO HASTA RECANALIZACIÓN ARTERIAL COMO ÚNICO FACTOR PRONÓSTICO EN EL TRATAMIENTO ENDOVASCULAR DEL ICTUS

Lara Acedo, V.M. ¹; Valenzuela Chamorro, S.D. ¹; Gamo González, E. ¹; Alba Alcántara, L. ¹; González Santiago, R. ¹; Ruiz Molina, Á. ¹; Velasco Calvo, R. ¹; Gómez-Porro Sánchez, P. ¹; Vega Astudillo, A. ²; Carneado Ruiz, J. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda; 2. Servicio de Radiología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda

Objetivos: Analizar qué capacidad predictiva tiene el factor tiempo hasta la recanalización arterial como único factor pronóstico en el tratamiento endovascular del ictus.

Material y métodos: Estudio observacional, transversal, descriptivo. Se analizan pacientes sometidos a trombectomía mecánica entre Octubre/13-Marzo/19 en uno de los hospitales de la Comunidad Autónoma de Madrid (CAM). Los criterios de inclusión y exclusión fueron los especificados en el protocolo de la CAM. Se efectuó un modelo basado en el análisis de la Receiver Operating Curve (ROC) para establecer la relación entre tiempo hasta recanalización arterial y pronóstico funcional a los tres meses (Rankin 0-2).

Resultados: Total pacientes=248. TICI 2B-3= 102 Mediana 299 minutos (RIQ: 224-380 minutos). Curva ROC Youden Index 0,25; Área bajo la curva 0,63. Punto de corte propuesto: 310 minutos. (Sensibilidad de 68% Especificidad de 58%).

Conclusión: El factor tiempo hasta la recanalización arterial como único factor predictivo pronóstico en el tratamiento endovascular del ictus resulta insuficiente (sensibilidad 68% y especificidad 58%). Este hallazgo es un argumento más a favor del modelo de ventana tisular

frente al modelo de ventana temporal para mejorar la capacidad predictiva pronóstica en el tratamiento endovascular del ictus.

¿TIENEN IMPORTANCIA LAS TAQUICARDIAS VENTRICULARES NO SOSTENIDAS EN LA FASE AGUDA DEL ICTUS?

León Argüero, V.; Gil Sánchez, A.

Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos: Las taquicardias ventriculares no sostenidas (TVNS) son frecuentes durante la monitorización en la Unidad de Ictus. Hemos analizado la evolución de los pacientes con TVNS en fase aguda del ictus.

Material y métodos: Estudio descriptivo observacional retrospectivo de pacientes con TVNS en fase aguda del ictus, analizando la presencia previa o detección de cardiopatía, y la evolución y eventos posteriores.

Resultados: Revisamos 39 pacientes con TVNS (10 mujeres). Edad 73 ± 10 años. Seguimiento de 15 ± 12 meses (mediana 13 meses). 22 pacientes (56%) no tenían cardiopatía, 4 (10%) tenían cardiopatía ya conocida (3 cardiopatía isquémica y 1 disfunción ventricular), 10 (25%) fueron diagnosticados de disfunción ventricular moderada o severa durante el ingreso, 1 (2,5%) fue diagnosticado de cardiopatía isquémica en el ingreso y 3 pacientes (7,7%) de otras cardiopatías (Miocardiopatía hipertrófica, insuficiencia cardiaca con función preservada). En el seguimiento hubo 5 exitus (12,8%): 3 por ictus y secuelas (1 ingresado), 2 por causa no cardiaca ni neurológica. 2 (5%) sufrieron un nuevo ictus, 2 (5%) ingreso por insuficiencia cardiaca, 1 (2,5%) ingreso por angina, 2 precisaron implante de marcapasos y 1 de DAI. 26 pacientes (66,6%) evolucionaron sin eventos.

Conclusión: La detección de TVNS en la fase aguda del ictus es indicativo de alta probabilidad de cardiopatía, por lo que sería recomendable completar con estudios cardiacos complementarios durante el ingreso. Dado que, aunque en nuestra revisión no se relacionó con muerte cardiaca en el ingreso, pero sí con un 15% de eventos posteriores podría ser adecuado implicar a cardiología en el seguimiento de estos pacientes.

SIANGIOTAC ESTÁ LEJOS DEL TAC, ¿CUÁNDO PRIORIZAR ANGIOTAC FRENTE A FIBRINOLISIS INTRAVENOSA EN EL CÓDIGO ICTUS?

Mañez Sierra, M.; Gallardo Tur, A.; Carazo Barrios, L.; del Pino de Laguno, I.; de la Cruz Cosme, C.; Romero Acebal, M.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Victoria

Objetivos: En algunos hospitales, el TAC de Urgencias no permite la realización de AngioTAC, debiendo acudir a otras estancias hospitalarias más alejadas, demorando la Fibrinólisis Intravenosa (FIV). Según guías, no debe demorarse la FIV. En casos de gravedad, se duda si priorizar FIV frente a AngioTAC. El objetivo es calcular la demora de tiempo según el orden y el nivel de NIHSS indicativo de oclusión proximal.

Material y métodos: Estudio prospectivo, observacional, monocéntrico. Se incluyeron paciente con Ictus Isquémicos Agudos con FIV y/o Trombectomía Mecánica desde 2017 hasta junio 2019; en

centro con AngioTAC lejano a TAC. Se determinaron las características basales de la muestra. Se dividieron en FIV-AngioTAC y AngioTAC-FIV, en función del orden de realización. Se calculó el Tiempo Puerta-Aguja (TPA) de ambos grupos. Posteriormente, se dividió en 2 grupos, con oclusión proximal (AngioTAC+) y AngioTAC-. Se realizó Curva ROC para NIHSS basal en función de AngioTAC + o -

Resultados: N=137. Mujeres 44%. Edad $69 \pm 12,5$ años. NIHSS basal $12,8 \pm 6,3$. El TPA medio del grupo FIV-AngioTAC $50,4 \pm 28,3$ min, el TPA medio del grupo AngioTAC-FIV $79,7 \pm 33$ min; $p < 0.001$. El NIHSS medio para el grupo sin oclusión proximal (AngioTAC-) fue de $10,4 \pm 5,7$; NIHSS medio AngioTAC+ fue de $16,4 \pm 5,6$; $p < 0.001$. Curva ROC para nivel de NIHSS/AngioTAC+o-: Área Bajo la Curva de 76% $p < 0.001$; con punto de corte en NIHSS=12,5; S=70%, E=72%.

Conclusión: La lejanía hasta el AngioTAC supone una demora en la administración FIV. Proponemos que en estos casos se debería priorizar AngioTAC sólo cuando el NIHSS es muy elevado.

CORRELACIÓN ENTRE EL GRADO DE LEUCOARAIOSIS SUBCORTICAL Y LA SEVERIDAD DE LA DISFAGIA OROFARÍNGEA POST-ICTUS EN FASE NO AGUDA: ANÁLISIS PRELIMINAR RETROSPECTIVO

Cabib Atabales, C. ¹; Bonamusa Martinez, L. ¹; Tomsen Ferre, N. ¹; Muriana Batiste, D. ²; Palomeras Soler, E. ²; Clave Civit, P. ¹; Ortega Fernández, O. ¹

1. Unidad de Motilidad Digestiva. Hospital de Mataró; 2. Servicio de Neurología. Hospital de Mataró

Objetivos: El control de la deglución depende de una red cerebral cortical y subcortical. La disfagia orofaríngea (DO) es una prevalente complicación post-ictus cuando una lesión afecta el hemisferio dominante de la corteza motora deglutoria, aunque también podría asociarse al daño crónico difuso subcortical isquémico (leucoaraiosis [LA]). Planteamos investigar si el grado de LA se correlaciona con la severidad de DO post-ictus.

Material y métodos: Revisamos retrospectivamente nuestra base de datos de pacientes con DO post-ictus. Seleccionamos los pacientes con RMN de encéfalo del evento agudo e incluimos aquellos con deglución "insegura" (escala de Penetración-Aspiración [PAS] ≥ 2) por videofluoroscopia (VFS; realizada 3.0 ± 1.3 meses del ictus). Se recogió el tiempo de cierre del vestíbulo laríngeo (CVL), y el grado de LA periventricular, subcortical y total calculado (escala de Fazekas, secuencia FLAIR) por un neurólogo experto ("ciego" a los datos de la VFS).

Resultados: Cuarenta pacientes fueron incluidos (73.8 ± 12.5 años, 37.5% mujeres, 87.5% infartos, PAS 4.3 ± 1.4). La LA fue leve en 45%, moderada en 42.5% y severa en 12.5%. No hubo correlaciones entre LA total y periventricular y la VFS. Encontramos una discreta correlación positiva entre la severidad de LA subcortical y el PAS (Pearson's, $r=0.288$, $p=0.071$) y una asociación muy discreta entre una mayor severidad de LA total y tiempos CVL prolongados (Fazekas 1-2: CVL 335.6 ± 12.6 ms; 3-4: 369.4 ± 15.9 ms; $p=0.103$).

Conclusión: Este estudio sugiere que la LA subcortical se correlaciona con el grado de DO en pacientes post-ictus en etapa no aguda. Se requieren análisis con muestras mayores para confirmar estos hallazgos.

RELACIÓN DE LA DIETA MEDITERRÁNEA CON INFARTOS SILENTES EN PACIENTES CON FA

Escudero Martínez, I.M. ¹; Mancha Molina, F. ²; Vega Salvatierra, Á. ²; Zapata, M. ³; Ayuso, I. ²; Ocete, R.F. ¹; Algaba, P. ²; López Rueda, A. ⁴; Piñero, P. ⁵; Fajardo, E. ⁵; Fernández Engo, J.R. ⁶; Galvao Carmona, A. ⁷; Zapata Arriaza, E. ¹; Lebrato Hernández, L. ¹; Pardo, B. ¹; Cabezas, J.A. ¹; González, A. ⁵; Moniche, F. ¹; Montaner, J. ⁸

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío; 2. Servicio de Neurovascular. Instituto Biomedicina Sevilla; 3. Servicio de Neurología. Instituto Biomedicina Sevilla; 4. Servicio de Radiología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 5. Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío; 6. Sistemas Información. SAS; 7. Psicología Experimental. Universidad Loyola; 8. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena

Objetivos: Los beneficios de la dieta mediterránea en cuanto a la prevención de eventos cardiovasculares son conocidos, habiéndose demostrado su eficacia como factor protector para estas enfermedades en prevención primaria y secundaria. Nuestro objetivo es analizar la composición de la dieta y evaluar si tiene relación con la presencia de infartos silentes (IS) en una muestra de pacientes con FA.

Material y métodos: Se identificaron pacientes ≥ 50 años con FA no valvular y puntuaciones 0-1 en escala CHADS2 a través de DIRAYA (plataforma informática del SAS) a los que se realizó RM Cráneo 3T. Se recogieron datos demográficos, clínicos y cuestionarios de dieta mediterránea PREDIMED.

Resultados: Para el estudio de alimentación se incluyeron 93 pacientes con FA, de los cuáles 52 (55.9%) presentaron IS y 41 (44.1%) son controles pareados por edad y sexo. No hay diferencias significativas en cuánto a FRV. En cuanto a la composición de la dieta, los pacientes con IS presentan de forma significativa un mayor consumo de hidratos de carbono (304 vs 272 gramos/día, $p=0.045$) y una tendencia a mayor carga glucémica de alimentos (150.76 vs 130.22, $p=0.084$). De forma no significativa observamos un mayor consumo de kilocalorías totales, menor consumo de fibra total y procedente de frutas y verduras y mayor consumo de sal (Na^+).

Conclusión: Los pacientes con FA e IS presentan de forma significativa un mayor consumo de hidratos de carbono en su dieta y de forma no significativa alimentos con mayor carga glucémica.

INFORMANDO AL PACIENTE TRAS UN ICTUS ¿CUÁLES LA MEJOR ESTRATEGIA?

Gamero García, M.A. ¹; Sánchez Miura, J.A. ¹; Zapata Hidalgo, M. ²; Vega Salvatierra, A. ²; Ferrete Ruiz, E. ¹; de Torres Chacón, R. ¹; Barragán Prieto, A. ¹; Domínguez Mayoral, A. ¹; Ruiz de Arcos, M. ¹; Menéndez Valladares, P. ¹; Pérez Sánchez, S. ¹; Montaner Villalonga, J. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen De La Macarena; 2. Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos: La información es un aspecto esencial en la prevención y detección del ictus. Nuestro objetivo es comparar distintas estrategias para mejorar el conocimiento sobre el ictus en pacientes que lo han sufrido.

Material y métodos: Estudio experimental aleatorizado en 2 grupos de intervención al alta. La intervención A consiste en una “consulta colectiva” presencial que agrupa a los pacientes por etiología, en la cual se informa acerca de las causas, factores de riesgo, etc. del subtipo de ictus padecido. En la intervención B, se entrega al paciente un “folleto informativo” al alta específico según etiología, ofreciendo imágenes explicativas e información en lenguaje accesible. A los 3 meses se realiza llamada telefónica y mediante formulario estandarizado se compara el conocimiento del ictus en ambos grupos.

Resultados: N= 84 (52 grupo A; 32 grupo B). El grupo A conoce mejor la etiología (78.8% A; 25% B, $p<0.001$), además de nombrar sin ayuda más factores de riesgo, como edad, HTA, FA e hipercolesterolemia ($P<0.001$; 0.026; 0.008 y 0.01). También nombran 3 o más síntomas con mayor frecuencia (67.3% A; 53.1% B, $p=0.03$), especialmente dolor de cabeza, pérdida de visión y trastorno del lenguaje ($p=0.029$; 0.06; 0.002). El grupo A conoce mejor los tratamientos en fase aguda, ($p=0.05$).

Conclusión: Las consultas colectivas demuestran ser una mejor herramienta para transmitir información a los pacientes/familiares tras sufrir un ictus. Su uso es recomendable para un correcto proceso de cuidado y prevención tras el alta pudiendo impactar en la prevención secundaria.

ICTUS HEMORRÁGICO DE REPETICIÓN EN MUJER JOVEN ¿ES LA COLOCACIÓN DE UNA PLASTIA DURAL UN FACTOR DE RIESGO PARA DESARROLLAR ANGIOPATÍA AMILOIDE?

Andrés López, A. ¹; Lo Presti Vega, A. ²; García Torres, M.A. ¹

1. Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-Ute; 2. Servicio de Neurocirugía. Fundación Jiménez Díaz-Ute

Objetivos: Describir una etiología infrecuente de ictus hemorrágico en paciente joven.

Material y métodos: Descripción de un caso clínico. Mujer 39 años con antecedentes de astrocitoma grado I frontal izquierdo resecado en la infancia con colocación de plastia dural, plaquetopenia leve desde la juventud de causa no filiada y hematoma temporo-parieto-occipital izquierdo espontáneo a los 38 años que cursó con afasia, hemianopsia y hemiparesia derecha. Se realizó RM cerebral que mostró depósitos de hemosiderina subcorticales bilaterales y AngioRM cerebral que no evidenció lesión subyacente. Se realizó ecocardiograma, Holter de 24 horas, doppler de troncos supraaórticos e intracraneal, EEG y estudio de coagulación, sin evidenciar alteraciones destacables. Adoptada al nacer, se desconocen antecedentes familiares. Seis meses después presenta ceguera y cefalea holocraneal.

Resultados: Se realiza TC cerebral que objetiva hematoma agudo parenquimatoso temporo-occipital derecho con desviación de línea media que requirió craniectomía descompresiva. La biopsia intraoperatoria objetiva vasos sanguíneos con depósitos teñidos con Rojo Congo, sugestivos de angiopatía amiloide. Se propuso estudio para descartar causas genéticas de angiopatía amiloide, que la paciente rechazó. La evolución fue favorable, persistiendo en la revisión a los tres meses disminución severa de agudeza visual, disfasia y hemiparesia derecha leves.

Conclusión: La angiopatía amiloide es una causa infrecuente de ictus hemorrágico en pacientes jóvenes. Hay reportados únicamente

cinco casos de angiopatía amiloide en pacientes jóvenes con colocación de plastia dural previa. Es necesario conocer esta posible relación y darla a conocer para poder establecer una relación entre plastia dural y angiopatía amiloide.

IMPORTANCIA DE LA TENSION ARTERIAL EN LA TROMBECTOMÍA MECÁNICA Y SU ASOCIACIÓN CON EL PRONÓSTICO FUNCIONAL Y MORTALIDAD A LOS 3 MESES

Horna Cañete, L.; Lázaro Romero, A.; Ruiz Fernández, E.; Lambea Gil, Á.; Tejada Meza, H.; Sagarra Mur, D.; Marta Moreno, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos: La tensión arterial (TA) es fundamental en el manejo de los pacientes con ictus isquémico. Su manejo adecuado, es imprescindible tanto en prevención primaria como en manejo posterior y en la fase hiperaguda. Nuestro objetivo es describir la TA antes, durante y después de la trombectomía mecánica (TM) en pacientes con ictus agudo y su relación con pronóstico vital y funcional a 3 meses.

Material y métodos: Estudio de cohortes retrospectivas, que incluye a todos los pacientes tratados con TM en nuestro centro (2015 - 2018). Se realizó un análisis descriptivo de TA pre, intra y postratamiento durante la fase aguda. Además, analizamos su asociación con el pronóstico a 3 meses (mRS, mortalidad y transformación hemorrágica sintomática). Se define como HTA, TAS ≥ 140 y/o TAD ≥ 90 .

Resultados: De 106 pacientes (39% hombres, edad media de $74,2 \pm 11,3$), El 42,7% tenía un mRS > 2 a los 3 meses. El 69,4% tenían TA elevadas a su llegada a Urgencias y el 40,5% tras la intervención. La mortalidad a 3 meses fue 22%. El análisis bivariable demostró que los pacientes con TA alta pre-procedimiento tenían peor mRS (63,1%) y mayor mortalidad (28%) a 3 meses ($p < 0.05$). En el multivariante se estableció que edad (OR 1.1, IC 95% (1.02-1.12)) y HTA pre-procedimiento (OR 2.6, IC 95% (1.1-6.9)) se relacionan con peor pronóstico funcional y mayor mortalidad a 3 meses [(OR 1.05, IC 95% (1.1-4.1)) y (OR 4.39, IC 95% (1.1-6.8))].

Conclusión: TA elevadas pre-procedimiento influyen significativamente en el pronóstico a 3 meses de los pacientes trombectomizados.

ECOCONTRASTE ESPONTÁNEO EN VENA YUGULAR INTERNA EN ICTUS AGUDO

Martín Alemán, Y.; Marín Gracia, M.; Tejero Juste, C.; Pérez Lázaro, C.; Rodríguez Montolio, J.; Ballesta Martínez, S.; Garcés Antón, E.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa

Objetivos: El eco-contraste espontáneo es un fenómeno que aparece en imágenes en modo B como ondas de humo a lo largo de la luz venosa. Nuestro objetivo es analizar la prevalencia de este fenómeno y sus características en pacientes con ictus agudo.

Material y métodos: Diseño de casos y controles. Se reclutaron 112 pacientes de nuestro centro. La población de estudio está constituida por pacientes con ictus agudo isquémico o hemorrágico ingresados en nuestro servicio (casos) y pacientes recibidos en consultas para control de patología carotídea estable o estudio de otros síntomas (controles). Los criterios de inclusión fueron: > 18 años y firma de consentimiento

informado. Los criterios de exclusión fueron: No cumplimiento de criterios de inclusión y patología arterial o venosa de cabeza y cuello conocida (exceptuando estenosis arteria carotídea o intracraneal). La variable dependiente (ecocontraste) se estudió de manera cualitativa (presente/ausente) y cuantitativa (1: mínimo; 2: leve-moderado; 3: moderado; 4: grave).

Resultados: De 112 pacientes, 71 (63,4%) obtuvieron un fenómeno positivo, frente a 41 (36,6%) que no lo tuvo. De 32 pacientes con ictus agudo, 22 (69%) presentaron ecocontraste positivo. De 80 pacientes sin ictus, 49 (61%) lo presentaron. El test chi cuadrado no demostró asociación entre estas variables (0,566; $p = 0,712$). La historia de ictus y la presencia o no de estenosis carotídea o intracraneal tampoco demostró asociación (0,544; $p = 0,636$; 0,411; $p = 0,522$ respectivamente). La correlación de Spearman fue igualmente negativa (-0,77; $p = 0,565$).

Conclusión: En nuestro estudio no conseguimos demostrar asociación estadísticamente significativa entre ictus agudo y ecocontraste espontáneo. Las variables secundarias tampoco demostraron asociación.

FACTORES PRONOSTICOS DE LA OCLUSION CAROTIDEA EN T VS OCLUSION DEL SEGMENTO M1 DE LA ARTERIA CEREBRAL MEDIA (ACM M1) EN EL TRATAMIENTO ENDOVASCULAR DEL ICTUS

Carneado Ruiz, J. ¹; Gamo González, E. ¹; Lara Acedo, V.M. ²; Valenzuela Chamorro, S. ²; Alba Alcántara, L. ²; González Santiago, R. ¹; Velasco Calvo, R. ²; Ruiz Molina, A. ¹; Gómez-Porro Sánchez, P. ¹; Vega Astudillo, A. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda

Objetivos: Analizar las diferencias en los factores pronósticos y de recanalización arterial entre las oclusiones carotídeas en T (T) y las de ACM M1(M1) en el tratamiento endovascular del ictus.

Material y métodos: Estudio observacional, transversal, descriptivo. Se analizan pacientes sometidos a trombectomía en uno de los hospitales de la Comunidad Autónoma de Madrid (CAM). Los criterios de inclusión y exclusión fueron los especificados en el protocolo de la CAM. Se efectuó un análisis univariante para las variables con implicación pronóstica (test de Chi cuadrado y de U de Mann Whitney).

Resultados: Total pacientes=204. T= 26 (12.75%) M1= 178 (87.25%) Variables sin diferencias significativas en el análisis univariante: Rankin3m OR .4513158 (.1806653-1.127421) $p = 0.089$. Recanalización arterial OR: 1.008469 (.9983063 1.018736) $p = 0.103$. Transformación hemorrágica sintomática: OR 1.025641 (.2178451 4.828842). $p = 0.974$. Difieren en el tiempo hasta tratamiento para conseguir un Rankin 0-2 3 meses. Para la oclusión en T se requiere tratar en un período inferior a 250 minutos. (ROC curve Area 0,63 (IC 95% 0,39-0,87) Para la oclusión ACM M1 se requiere tratar en un período inferior a 390 m. (ROC curve 0,50 (0,43-0,59)

Conclusión: Los resultados de los factores pronósticos son similares para las oclusiones en T y las de ACM M1 en el tratamiento endovascular del ictus. Para obtenerlos es preciso un tratamiento más rápido para la oclusión en T se requiere tratar en un período inferior a 250 minutos (mientras que para la oclusión ACM M1 se requiere tratar en un período inferior a 390 minutos).

PSEUDOICTUS: DIFERENCIAS EN SU ABORDAJE POR NEURÓLOGO DE GUARDIA O TELEICTUS EN UN HOSPITAL CON SISTEMA MIXTO

Martínez Martínez, M. ¹; Fernández Travieso, J. ¹; Espilez Laredo, E. ²; Miralles Martínez, A. ¹; Fuentes Gimeno, B. ³; Díez Tejedor, E. ³

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía; 2. Servicio de Neurología. Universidad Europea de Madrid; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz

Objetivos: Describir la atención de Pseudoictus (PI) en un Hospital con sistema de Teleictus (TL). Comparar los resultados con los obtenidos mediante la atención presencial por neurólogo de guardia (NG) en horario laboral en el mismo centro.

Material y métodos: Estudio observacional y retrospectivo: Pacientes sin diagnóstico final de ictus, pero inicialmente valorados como Códigos ictus 2015-2018. Se realizó un análisis estadístico de variables demográficas, clínicas, tratamiento e ingreso en UI dividiendo a los pacientes en dos grupos según el diagnóstico final fuera ictus o no.

Resultados: Se evaluaron 394 pacientes (255 TL y 139 NG) edad media 66,3 años, 53% hombres. 41,6% con diagnóstico final de PI (TL 117 (45,9%) vs. NG 47 (33,8%), p 0,025). Las características clínicas y demográficas de los PI fueron similares en ambos grupos TL/NG. Los diagnósticos finales más frecuentes fueron el origen psicósomático de los síntomas 18,8%/23,4%, la migraña con aura 12,8%/14,9% y la epilepsia 8,5%/12,8%, seguidos de las neuropatías periféricas 9,4%/12,8%. Se trasladaron el 28,2% a la UI en horario TL frente a un 17% en horario de NG (p 0,135). Se administró tPA IV a 6 pacientes (3 migrañas con aura y 3 psicósomáticos) 2,6% TL frente a 6,4% NG.

Conclusión: En nuestro centro, 2/3 de CI son atendidos mediante TL, y casi uno de cada dos se trata de pseudoictus (psicógeno, migraña, epilepsia). Un tercio ingresan en la UI de referencia, pero menos del 3% reciben tPA.

USO DE LA POLIPÍLDORA VASCULAR EN PREVENCIÓN SECUNDARIA DE ENFERMEDAD CEREBROVASCULAR TRAS EL ALTA HOSPITALARIA

Ros Castelló, V.; Sánchez Sánchez, A.; Natera Villalba, E.; Gómez López, A.; Chico García, J.L.; García Madrona, S.; Cruz Culebras, A.; de Felipe Mimbres, A.; Matute Lozano, C.; Vera Lechuga, R.; Masjuán Vallejo, J.

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: El uso de la polipíldora vascular, un tratamiento de combinación fija, podría mejorar la adherencia y, en consecuencia, el control de los factores de riesgo vascular en pacientes con enfermedad cerebrovascular.

Material y métodos: Estudio retrospectivo que analizó a pacientes ingresados por ictus isquémico de 2017 a 2018 y que recibieron tratamiento con una polipíldora (AAS 100 mg, atorvastatina 20/40 mg, ramipril 2.5/5/10 mg) o con tratamiento convencional (AAS 100 mg y otros hipolipemiantes/hipotensores) en prevención secundaria. Se compararon los cambios en tensión arterial (TA), colesterol LDL, adherencia, satisfacción y recurrencia en ambos grupos.

Resultados: Se incluyeron 104 pacientes, 54 en tratamiento con polipíldora (65% hombres, edad media 68±13) y 50 en tratamiento convencional (edad media 71±15). El diagnóstico final fue de ictus aterotrombótico en el 28% y 72%, ictus criptogénico con factores de riesgo vascular en 56% y 26% e ictus lacunar en el 17% y 2% respectivamente. Tras 3 meses de seguimiento los objetivos de tensión arterial (<140/90) se lograron en el 85% y el 75%, respectivamente, y los de LDL (<70) en el 42% y el 44%, respectivamente. No se registraron recurrencias ni muertes en ninguno de los dos grupos. La adherencia fue del 93% y del 86%, respectivamente. El 90% de los pacientes estaban satisfechos con el uso de la polipíldora.

Conclusión: En nuestra experiencia, el uso de la polipíldora vascular es una alternativa útil para la prevención de recurrencia de ictus tras el alta hospitalaria. Es necesario reevaluar el nivel de tensión arterial y LDL para optimizar el tratamiento.

ICTUS INDETERMINADO EN EL ADULTO JÓVEN

Lázaro Romero, A.; Carilla Sanromán, A.; Horna Cañete, L.; Ruiz Fernández, E.; Tejada Meza, H.; Sagarra Mur, D.; Marta Moreno, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos: La mortalidad tras un evento cerebrovascular de etiología indeterminada en adultos jóvenes no es bien conocida. Describir las características, la mortalidad y recurrencia del ictus indeterminado en el adulto joven en Aragón.

Material y métodos: En Aragón contamos con un registro de 786 adultos jóvenes (18-50 años) que sufrieron un ictus del 2005 al 2015. El 35,5% (n=279 pacientes) se consideraron indeterminados. Describimos sus características basales, calidad de estudio (completo/incompleto), así como mortalidad y recurrencia durante su seguimiento hasta junio de 2019.

Resultados: Los 279 pacientes con ictus indeterminado (hombres el 59,9%; n=167) presentaban una mediana de edad de 45 años (39-48 años). En un 27,7% (n=76) se describe un estudio completo. Tras una media de seguimiento de 8,9 años (DE 3,1), la mortalidad recogida es de 9,7% (n=27), la recurrencia del evento cerebrovascular de un 8,6% (n=24) y de un evento coronario en el 2,9% (n=8). Según se registra, el 46,2% (n=129) continúa con el mismo tratamiento o ha cambiado en un 11,1% (n=31) a otro antiagregante o anticoagulante. Suponen factores de riesgo para la mortalidad: el antecedente de diabetes, OR de 2,5 (IC 95%: 1,1-5,6); la gravedad del ictus (NIHSS>15) OR de 7,5 (IC 95%: 3,3-16,7) y la dependencia al alta (Rankin >2) con un OR de 7,5 (IC 95%: 3,8-14,5).

Conclusión: El ictus como entidad generadora de incapacidad es una patología importante en el adulto joven. Es vital realizar un completo estudio etiológico del mismo. En nuestra comunidad, el alto porcentaje de estudios incompletos se está solventando con un protocolo dirigido.

LA ESPECIALIZACIÓN NEUROVASCULAR Y LA ADHERENCIA A PROTOCOLOS DISMINUYE LA DIFERENCIA DE GÉNERO EN LA ATENCIÓN AL ICTUS

Fuente Hortigón, A. ¹; Barragán Prieto, A. ¹; Pérez-Sánchez, S. ¹; Ortega Quintanilla, J. ²; Domínguez Mayoral, A. ¹; Moniche, F. ³; Gamero, M.Á. ¹; Alcalde-López, J. ²; Escudero, I. ³; de Torres, R. ¹; de Albóniga-Chindurza, A. ²; Ferrete, E. ¹; Zapata-Arriaza, E. ²; Sánchez Miura, J.A.

¹; Gutiérrez Jarrín, I. ²; Cabezas, J.A. ³; Ruiz de Arcos, M. ¹; Lebrato, L. ³; Baena, P. ³; Pardo, B. ³; González, A. ²; Montaner, J. ¹

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena; 2. Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío; 3. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío

Objetivos: La evolución del ictus isquémico es diferente según el sexo, aunque desconocemos todas las causas que subyacen a este hecho. Nuestro objetivo es investigar las disimilitudes en el tiempo de aplicación del tratamiento de perfusión en el ictus.

Material y métodos: Revisión retrospectiva del registro de ictus isquémico sometidos a tratamiento endovascular en el centro de referencia de neurointervencionismo que recibe pacientes de hospitales con y sin unidad de ictus (UI). Se recogieron los distintos intervalos de tiempo y se comparó la celeridad en la atención entre hombres y mujeres en hospitales con y sin unidad de ictus (UI).

Resultados: Se incluyeron 492 pacientes, 220 eran mujeres. El tiempo puerta-aguja fue mayor en mujeres si eran atendidas en centros sin UI (60.2 vs 83.33, $p=0.019$) y no ocurría así en los centros con UI (47.28 vs 55.5, $p=0.081$). Al comparar la atención entre centros, estas diferencias eran también significativas para las mujeres (93 vs 58 minutos en UI, $p=0.005$), no siendo así para hombres (60 vs 47 minutos en UI, $p=0.055$). El tiempo TC-punción fue más corto en hospitales con UI, tanto para hombres (37,73 vs 26,55; $p=0,005$) como para mujeres (57,33 vs 24,98; $p=0,001$) debido a la distancia al centro de neurointervencionismo.

Conclusión: Existe disparidad en el manejo del ictus isquémico entre hombres y mujeres siendo aún mayor en los centros no especializados. El estricto cumplimiento del protocolo, la capacitación y la especialización de la atención podrían disminuir estas diferencias y mejorar el pronóstico en las mujeres.

Enfermedades Cerebrovasculares P4

INFLUENCIA DEL FRACASO RENAL AGUDO EN PACIENTES CON ICTUS ISQUÉMICO TRATADO MEDIANTE FIBRINÓLISIS INTRAVENOSA

Romero Cantero, V. ¹; Moreno Pulido, S. ¹; Duque Holguera, M. ¹; Bermejo Casado, I. ¹; García Gorostiaga, I. ¹; Falcón García, A.M. ¹; Gómez Gutiérrez, M. ¹; Portilla Cuenca, J.C. ¹; Casado Naranjo, I. ¹; Aguilar Aguilar, J.C. ²; Labrador Gómez, P.J. ²

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Cáceres; 2. Servicio de Nefrología. Complejo Hospitalario de Cáceres

Objetivos: Analizar el impacto del fracaso renal agudo (FRA) sobre la supervivencia de pacientes con ictus que han recibido tratamiento fibrinolítico intravenoso (FI).

Material y métodos: Análisis retrospectivo de todos los pacientes con ictus isquémico que fueron tratados mediante FI en la Unidad de Ictus de nuestro hospital de enero de 2014 a diciembre 2015. Se analizaron variables clínicas, función renal previa y durante el ingreso, fármacos

antihipertensivos utilizados y mortalidad intrahospitalaria, a la semana, a los 6, 12 y 24 meses.

Resultados: Se incluyeron 103 pacientes (54.4% varones) con edad media 67.6 ± 14 años. Entre los factores de riesgo vascular, el 58.3% eran hipertensos, el 30.1% eran diabéticos, el 41.7% tenían dislipemia, un 25.2% eran fumadores y el 14.6% tenían fibrilación auricular. El 10.7% presentaban enfermedad renal crónica previa. 14 pacientes (13.6%) presentaron un FRA: 9.7% estadio 1; 1.9% estadio 2; y 1.9% estadio 3. La mortalidad intrahospitalaria, a la semana, a los 3, 12 y 24 meses fue del 10.7%, 7.8%, 14.6%, 19.4% y 23.3%, respectivamente. En el análisis multivariante ajustado, el FRA se asoció con la mortalidad a 3, 12 y 24 meses con unas odds ratio de 5.1 (1.2-21.6), 5.7 (1.6-20.3) y 6.2 (1.6-23.9), respectivamente.

Conclusión: El FRA es un factor independiente de mortalidad a medio y largo plazo en pacientes con ictus tratados con FI. Convendría evaluar si acciones destinadas a prevenir su aparición y un adecuado seguimiento tras el alta hospitalaria podrían mejorar el pronóstico.

CAUSAS INFRECUENTES DE HSA ESPONTÁNEA

Berzosa González, I.; Barguilla Arribas, A.; Bertran Recasens, B.; Figueras Aguirre, G.; Suarez Pérez, A.; Macías Gómez, A.; Estragues Gázquez, I.; Revert Barbera, A.; Avellaneda Gómez, C.; Gómez González, A.; Cuadrado Godia, E.; Jiménez Conde, J.; Rodríguez Campello, A.M.; Roquer González, J.

Servicio de Neurología. Hospital del Mar

Objetivos: La causa más frecuente de hemorragia subaracnoidea espontánea es la rotura de un aneurisma cerebral, aunque es bien conocido que hay pacientes con estudio arterial normal. Nuestro objetivo fue describir las causas infrecuentes de HSA y analizar las posibles diferencias con el resto de los casos.

Material y métodos: Serie prospectiva de pacientes consecutivos diagnosticados de HSA a partir del año 2007 en un centro terciario de ictus. De un total de 501 pacientes se excluyeron 8 pacientes en los que no fue posible realizar ningún estudio por su mala situación inicial y 5 pacientes que fueron derivados a otros centros.

Resultados: La cohorte final fue de 488 casos, en 352 (72.1%) la HSA fue aneurismática, en 99 (20.3%) no aneurismática y 37 (7.6%) la HSA fue de causa infrecuente. En 12 casos (32.4% de los infrecuentes) la causa fue una malformación arteriovenosa, en 11 (29.7%) angiopatía congénita, en 9 (24.3%) fistulas arteriovenosas, en 2 (5.4%) arteritis, un caso con síndrome de vasoconstricción reversible, otro con una hemorragia hipofisaria y un cavernoma periacueductal. Estos pacientes no difieren del resto de la serie en edad ($p=0.090$), factores de riesgo cardiovascular o dependencia-muerte a tres meses ($p=0.887$).

Conclusión: El 7.6% de los pacientes tuvieron una causa infrecuente de HSA. No detectamos diferencias en edad, factores de riesgo y pronóstico a tres meses.

EVALUACIÓN DE UNA ESCALA DE FRAGILIDAD EN RELACIÓN A LA MORTALIDAD EN PACIENTES SOMETIDOS A TERAPIA ENDOVASCULAR

Ameijide Sanluis, E. ¹; Castañón Apilánez, M. ¹; Fuentes Castañón, D. ¹; Siso García, P. ¹; Reguera Acuña, A. ¹; González Velasco, G. ¹; García Rúa, A. ¹; Suárez Santos, P. ¹; Pérez Álvarez, A.I. ¹; García-

Cabo Fernández, C. ²; Vega Valdés, P. ³; Murias Quintana, E. ³; Granda Méndez, J. ²; Rico Santos, M. ¹; Larrosa Campo, D. ²; Benavente Fernández, L. ²; González Delgado, M. ²; Calleja Puerta, S. ¹; López-Cancio, E. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitario Central de Asturias; 3. Servicio de Radiología. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos: El concepto de “fragilidad” hace referencia a un estado vulnerable que implica un peor pronóstico o ausencia de beneficio ante una determinada intervención. Quisimos evaluar la asociación de la escala de fragilidad de 5 ítems “Frailty Index” (mFI-5) con la mortalidad a los 3 meses en pacientes sometidos a tromboectomía mecánica (TM)

Material y métodos: Registro prospectivo de pacientes sometidos a TM en el HUCA en 2018. Se calculó la puntuación en la escala mFI-5 (que computa de 0-5 los ítems HTA, DM, discapacidad previa, EPOC o neumonía reciente e insuficiencia cardíaca) y se evaluó su asociación con la mortalidad a los 3 meses. Se realizó una curva ROC para la predicción de mortalidad a los 3 meses con las escalas mFI-5 y Rankin (mRS) basal.

Resultados: Se trataron 208 pacientes (edad media 75.4±14.2 años), de los cuales el 13.9% eran mayores de 90 años, 42(20.3%) tenían un mRS basal≥3 y 24 (11.5%) presentaban una puntuación≥3 en la escala mFI-5. La mortalidad aumentó progresivamente con la edad y a mayor puntuación de la escala mFI-5 (14.6%, 24%, 29.8% y 54.5% para puntuaciones 0, 1, 2, y ≥3) y del mRS basal (14.6%, 16.7%, 36.4%, 51.7%, 66.7% para puntuaciones 0, 1, 2, 3 y 4). El área bajo la curva fue de 0.64 [95%CI 0.55-0.76] para la escala mFI-5 y de 0.71[95%CI 0.62-0.80] para la escala mRS.

Conclusión: La escala de fragilidad mFI-5 predijo la mortalidad a los 3 meses de una forma similar a la escala mRS basal.

FACTORES DE RIESGO DE HEMORRAGIA LOBULAR Y MUERTE EN DÉFICIT NEUROLÓGICO FOCAL TRANSITORIO SECUNDARIO A ANGIOPATÍA AMILOIDE CEREBRAL: REVISIÓN SISTEMÁTICA Y META-ANÁLISIS DE CASOS INDIVIDUALES

Sánchez Caro, J.M. ¹; de Lorenzo Martínez de Ubago, I. ¹; Calviere, L. ²; Galiano Blancart, R. ³; Fuentes Gimeno, B.E. ¹; Rodríguez-Pardo de Donlebún, J. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz; 2. Servicio de Neurología. CHU Toulouse Hôpital Pierre Paul Riquet; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Dr. Peset

Objetivos: Analizar los factores de riesgo de hemorragia lobular y muerte en pacientes con déficit neurológico focal transitorio (DNFT) secundario a angiopatía amiloide cerebral (AAC).

Material y métodos: Revisión sistemática y meta-análisis de datos individuales de reportes de casos de pacientes con DNFTs secundarios a AAC, realizada según guías PRISMA mediante una búsqueda sistemática en PubMed.

Resultados: Identificamos 53 artículos con 198 casos de DNFT en AAC. Un 40,3% de los pacientes presentó hemorragia lobular durante el seguimiento (mediana 12 meses). La clínica motora durante los DNFT constituyó el mayor factor de riesgo para hemorragia lobular

(OR 2.87; IC95% 1,42-5,84) seguida del uso de antitrombóticos en el seguimiento (OR 4,053; IC95% 1,4-10,89). Un 15.3% de los pacientes falleció durante el seguimiento, constituyendo el antecedente de DNFT el mayor factor predictor (OR 7,86; IC95% 2,02-30,6). La edad, la duración o el número de DNFTs previos no se relacionaron con eventos adversos.

Conclusión: Los pacientes con DNFTs tienen un riesgo alto de hemorragia lobular, especialmente aquellos con clínica motora y tratamiento antitrombótico durante el seguimiento. Además, la existencia de DNFTs previos se asoció a mayor mortalidad. Los resultados de este estudio podrían ayudar a la estratificación del riesgo en pacientes con AAC.

HIPERTENSIÓN ARTERIAL Y LESIÓN DE ÓRGANO DIANA: ESTUDIO DE LA CORRELACIÓN PRONÓSTICA EN EL ICTUS

López Fernández, J.C. ¹; Déniz Oliva, E. ²; Rizkallal Melián, J. ³; Rodríguez Esparragón, F. ⁴

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín; 2. Facultad de Ciencias de la Salud. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín; 3. Facultad de Ciencias de la Salud. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín; 4. Unidad de Investigación. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín

Objetivos: La hipertensión arterial (HTA) es el factor de riesgo modificable más importante en la patogenia del ictus, afectando otros órganos diana, como corazón, donde produce hipertrofia ventricular izquierda (HVI); y riñón, donde puede originar microalbuminuria (MAU) y enfermedad renal crónica. El objetivo fue analizar la prevalencia de HTA en población canaria, su asociación con afectación de órganos diana y otros factores de riesgo, subtipos de ictus y pronóstico.

Material y métodos: Se realizó un estudio descriptivo transversal con los pacientes del HUGCDN diagnosticados de ictus o ataque isquémico transitorio (AIT) y reclutados de manera consecutiva. Se analizó la prevalencia de HTA, HVI y afectación renal, utilizando como marcadores de daño renal la albuminuria elevada y descenso filtrado glomerular (FGR).

Resultados: Se incluyeron 158 pacientes con edad media 71,09±12,634 años. La prevalencia HTA fue 88%, asociándose con FGR <60 mL/min/1,73m², ERC, HVI y Rankin al (p=0,004; p=0,014; p=0,001 y p=0,013; respectivamente). La HTA guardó correlación con ictus lacunar y cardioembólico(p=0,042). El 76,6% de los hipertensos estaban diagnosticados previamente, precisando politerapia 56,2% y asociándose con MAU (p<0,001). La prevalencia de HVI fue 61,4% y se relacionó con subtipos TACI y LACI (p=0,046). Los pacientes con MAU presentaron ictus de mayor gravedad y discapacidad, (p=0,01; p=0,02 y p=0,01). La mortalidad se asoció con FGR y MAU (p<0,001 y p=0,006,)

Conclusión: En nuestra población IHTA fue factor de riesgo más prevalente, asociándose con HVI y daño renal. Los pacientes con MAU presentaron ictus de mayor gravedad y discapacidad al alta, medidas por mayores puntuaciones en escalas NIHSS y Rankin.

IMPORTANCIA DE LAS COMORBILIDADES Y SU ASOCIACIÓN CON LA MORTALIDAD A 3 MESES

EN PACIENTES TROMBECTOMISADOS POR ICTUS ISQUÉMICO DE CIRCULACIÓN ANTERIOR

Tejada Meza, H. ¹; Sancho Saldaña, A. ¹; Lambea Gil, Á. ¹; Horna Cañete, L. ¹; Moreno Loscertales, C. ¹; Saldana Inda, I. ¹; Barrena Caballo, M.R. ²; Navasa Melado, J.M. ²; Marta Moreno, J. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet; 2. Servicio de Radiología. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos: Los pacientes con ictus isquémicos agudos, pueden tener otras enfermedades de base que alteren el pronóstico y manejo de esta entidad. El objetivo de este trabajo es describir la prevalencia de las principales comorbilidades y multimorbilidad en los pacientes trombectomizados (TM) por ictus isquémico de circulación anterior y determinar su asociación con una mayor mortalidad a 3 meses.

Material y métodos: Estudio de cohortes retrospectivas, que incluye a todos los pacientes con ictus isquémico agudo secundarios a oclusión de carótida interna terminal y/o arteria cerebral media tratados mediante TM en Aragón (2015-2018). Definimos como alto índice de comorbilidad a puntuaciones ≥ 2 en la escala de Charlson sin que se puntúe la edad (mICC).

Resultados: De 102 pacientes (edad media 73,8 años; 57,8% mujeres), la media de comorbilidades por paciente fue 4,8 (SD 2,9); la fibrilación auricular y la hipertensión fueron las más prevalentes (67,9% y 65,3% respectivamente), seguidos por dislipemia (45,3%) y otras enfermedades cardíacas (36,5%). Enfermedades crónicas respiratorias estuvieron presentes en 11,9% de los pacientes y 16,8% tenían antecedente de neoplasia maligna. En 49,4% se encontró una gran multimorbilidad (≥ 5 enfermedades). Un alto mICC (≥ 2) estuvo asociado con una mayor mortalidad a 3 meses independientemente de la edad de los pacientes (OR 4,4; CI 95% 1,2-17,4).

Conclusión: Los pacientes con ictus isquémico agudo, suelen tener otras comorbilidades de base. La multimorbilidad se asocia a un mayor riesgo de muerte a 3 meses en pacientes trombectomizados por ictus dependiente de circulación anterior independientemente de la edad de los pacientes.

TRATAMIENTO ENDOVASCULAR DE LA OCLUSIÓN EN TÁNDEM: ATROSCLOSIS VS DISECCIÓN CAROTÍDEA

Jiménez Bolaños, R. ¹; Castellano Santana, J.D.P. ¹; Pinar Sedeño, G. ¹; García García, N. ¹; Mirdavood, S. ¹; Hernández Flores, C.N. ²; Aguilar Tejedor, Y. ³; Bravo de Laguna Taboada, A. ³; Cubillo Prieto, D. ³; Buceta Cacabelos, E. ³; García Rodríguez, J.R. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria; 2. Departamento de Matemáticas. Universidad de Las Palmas de Gran Canaria; 3. Servicio de Radiología Vascular e Intervencionista. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria

Objetivos: La oclusión en tándem de circulación anterior supone un reto terapéutico. La evolución y el pronóstico tras trombectomía mecánica (TM) de las principales causas (aterosclerosis carotídea (AC) y disección de arteria carótida cervical (DAC)) no están claramente establecidos dada la menor representatividad en ensayos clínicos. El objetivo de este estudio es comparar características entre pacientes con oclusión en tándem por AC vs DAC.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de pacientes con ictus isquémico agudo por oclusión en tándem (arteria carótida extracraneal y arteria cerebral media) tratados mediante TM desde mayo 2016 hasta diciembre 2018. Se recogen variables demográficas, clínicas, radiológicas y pronósticas.

Resultados: Se analizaron 41 pacientes, 34 (87%) con AC y 7 (13%) con DAC. El sexo masculino fue mayoritario (73,53% vs 57,14%) y la edad significativamente mayor en el grupo AC ($67,91 \pm 9,81$ vs $47,57 \pm 7,98$; $p=0,0001$). La arteria carótida se encontraba ocluida en el 70,59% de AC y el 85,71% de DAC, realizándose stenting en fase aguda en todas las DAC y el 79,41% de AC. Los pacientes presentaron alta tasa de recanalización satisfactoria (TICI 2b/3: 90,32% vs 100%; $p=1,00$). No hubo diferencias en hemorragia intracraneal (26,47% vs 28,57%; $p=1,00$), independencia funcional (Escala de Rankin modificada ≤ 2 : 57,69% vs 100%; $p=0,2344$) y mortalidad (11,54% vs 0%; $p=0,2344$) a los 90 días.

Conclusión: No se encontraron diferencias significativas en eficacia y seguridad entre pacientes con oclusión en tándem por AC o DAC tratados mediante TM. El tratamiento endovascular parece razonable independientemente del tipo de lesión carotídea, aunque se requieren estudios adicionales.

EFICACIA Y SEGURIDAD DEL CIERRE PERCUTÁNEO DE FORAMEN OVAL PERMEABLE EN PACIENTES CON ICTUS CRIPTOGÉNICO. EXPERIENCIA EN UN CENTRO DE TERCER NIVEL

Sierra Gómez, A.; Redondo Robles, L.; Martínez Peralta, S.; Calabria Gallego, M.D.; Murillo Hernández, A.D.; López Agudelo, O.; González Terriza, F.J.; Álvarez Álvarez, M.; Borja Andrés, S.; Avellón Liaño, H.; Cruz González, J.I.; López Mesonero, L.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos: Analizar las características, resultados, seguimiento y complicaciones de una serie de pacientes que precisaron cierre de foramen oval permeable (FOP).

Material y métodos: Se llevó a cabo el seguimiento de pacientes tras realización cierre de FOP en nuestro centro entre 2009 y 2019, que habían presentado ictus isquémico o AIT de etiología criptogénica.

Resultados: Se estudiaron 49 pacientes (29 hombres, 20 mujeres); con una mediana de edad de 53,5 años, con presencia de FOP: 12 (24,49%) de tamaño pequeño, 13 (26,53%) de tamaño moderado y 24 (48,98%) de tamaño grande. Coexistencia con aneurisma del septo interauricular en el 46,9% y TVP concomitante en el 4,08%. Presencia de factores de riesgo cardiovascular: HTA en 11 (22,4%) casos, diabetes mellitus en 2 (4,08%), tabaquismo en 5 (10,20%). Habían presentado eventos isquémicos cerebrales previos 10 (20,41%) pacientes. No se registraron complicaciones durante el procedimiento, ni derivadas de este. Durante el seguimiento (mediana de 49 meses) se han documentado 2 ictus isquémicos (4,08%) y 1 AIT (2,04%), sin otras complicaciones.

Conclusión: El cierre de FOP puede ser una medida terapéutica eficaz en la prevención secundaria del ictus criptogénico, demostrándose segura a medio-largo plazo dados los meses de seguimiento de nuestra serie y la escasa tasa de recurrencias.

HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA DE LA CONVEXIDAD, PREVALENCIA, MANIFESTACIONES CLÍNICAS Y PRONÓSTICO A LARGO PLAZO

Barguilla Arribas, A.; Berzosa González, I.; Macías Gómez, A.; Suárez Pérez, A.; Bertran Recasens, B.; Figueras Aguirre, G.; Revert Barberà, A.; Estragués Gázquez, I.; Avellaneda Gómez, C.; Cuadrado Godia, E.; Ois Santiago, Á.J.; Roquer González, J.

Servicio de Neurología. Hospital del Mar

Objetivos: La hemorragia subaracnoidea de convexidad (HSAC) es una infrecuente manifestación de angiopatía congénita cerebral (ACC). La ACC puede presentarse como episodios neurológicos focales transitorios (TFNE). En la actualidad no se sabe la prevalencia de esta enfermedad y su pronóstico a largo plazo. El objetivo de nuestro trabajo fue analizar las HSAC diagnosticadas en nuestro centro, si presentaron TFNE y su pronóstico a largo plazo.

Material y métodos: Cohorte de pacientes extraída de un registro prospectivo de enfermedad cerebro-vascular en un hospital terciario a partir de mayo del 2005. De 7981 pacientes incluidos actualmente hemos seleccionado aquellos con diagnóstico de HSAC y analizado de manera retrospectiva la presencia de TFNE y su seguimiento a largo plazo.

Resultados: Se identificaron un total de 18 pacientes (0.22%) de HSAC con una edad media de 74.1±13.1; rango 45-89 años. 11 (61.1%) de estos pacientes se presentaron como TFNE: 6 (54.5%) como síntomas positivos y 5 con síntomas negativos (pseudo-ait). El seguimiento medio fue de 45,5±27.8; rango 5-92 meses. 8/18 (44,4%) de los pacientes presentaron hematoma lobar (2 de los cuales se precedieron de una nueva HSAC). 11/18 (61.11%) pacientes presentaron mal pronóstico mRs>2. De los 16 pacientes que tienen estudios posteriores de resonancia se realizó el diagnóstico de ACC en 11 (68.7%); posible en 8 y probable en 4.

Conclusión: Describimos una serie de pacientes con HSAC y su seguimiento a largo plazo. Es una manifestación de la enfermedad cerebrovascular muy infrecuente y con un mal pronóstico a largo plazo en más de la mitad de los casos.

RECURRENCIA CEREBROVASCULAR A LARGO PLAZO DE LOS SÍNTOMAS NEUROLÓGICOS FOCALES SEGÚN SU CAUSA ETIOLÓGICA

Barguilla Arribas, A.; Berzosa González, I.; Macías Gómez, A.; Suárez Pérez, A.; Bertran Recasens, B.; Figueras Aguirre, G.; Estragués Gázquez, I.; Revert Barberà, A.; Avellaneda Gómez, C.; Cuadrado Godia, E.; Ois Santiago, Á.J.; Roquer González, J.

Servicio de Neurología. Hospital del Mar

Objetivos: Los episodios neurológicos transitorios focales (ENTF) son una rara manifestación clínica habitualmente relacionada con la angiopatía amiloide (ACC). El diagnóstico diferencial incluye procesos tan diversos como la migraña, epilepsia o los AITs. El objetivo de nuestro trabajo fue analizar la etiología de los cuadros clínicos compatibles con ENTf y su riesgo de recurrencia.

Material y métodos: Cohorte de pacientes consecutivos extraídos del registro prospectivo de enfermedad cerebrovascular de nuestro

centro. De los pacientes diagnosticados de AIT hemos seleccionado de manera retrospectiva los que cumplen criterios de ENTf: más de un episodio estereotipado de menos de una hora de duración de focalidad neurológica. Se han analizado los factores demográficos, etiológicos y de riesgo cardiovascular en relación con la recurrencia isquémica o hemorrágica a largo plazo.

Resultados: De un total de 717 pacientes, 154 (21.5%) se catalogaron como ENTf. La etiología más frecuente de los ENTf fue lacunar (37%) seguida de aterosclerótica (29.2%), la ACC fue la causa en el 7.1%. La RLP ocurrió en 88/717 casos (12.3%), seguimiento medio de 56.5±35.9 meses. El riesgo de RLP fue mayor en los ENTf (30.7% vs. 20.2%; p=0.025). Los factores asociados con RLP en un análisis multivariado de COX fueron: diabetes (OR=1.61), género femenino (OR=1.7), fumador (OR=2.16), etiología aterosclerótica de los ENTf (OR=2.85) y etiología ACC de los ENTf (OR=8.25).

Conclusión: La prevalencia de los ENTf en una serie de AITs es relativamente alta, los debidos a ACC son menos del 10% pero son los de mayor riesgo de recurrencia a largo plazo.

ENFERMEDAD DE CADASIL CON TENDENCIA HEMORRÁGICA Y MUTACIÓN C.2749G>CP.(GLY917ARG) EN EXÓN 17 DEL GEN NOTCH3 NO DESCRITA PREVIAMENTE

Romero-Sánchez, C. ¹; Romero de Ávila, M.J. ²; Martínez-Martín, Á. ¹; López-López, S. ²; Hernández-Fernández, F. ¹; Monsalve, E.M. ²; García-García, J. ¹; Díaz-Guerra, M. ²; Ayo-Martín, Ó. ¹; Collado, R. ³; Ramos-Araque, M. ¹; García-Ramírez, J.J. ²; Segura, T. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital General de Albacete; 2. Departamento de Bioquímica. Universidad de Castilla-La Mancha - Facultad de Medicina de Albacete; 3. Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete

Objetivos: La enfermedad CADASIL es una microangiopatía cerebral autosómica dominante caracterizada por migraña, alteraciones psiquiátricas, ictus subcorticales de repetición y deterioro cognitivo. Los antecedentes familiares, la clínica y la leucoaraosis extensa en RM sugieren el diagnóstico, que se establece hallando mutaciones típicas en gen NOTCH3. El ictus hemorrágico es raro, aunque se observan microsangrados entre 31-69% de afectos. Se presenta paciente con mutación NOTCH3 no descrita previamente y hemorragias cerebrales de repetición.

Material y métodos: Mujer de 64 años con antecedentes de depresión y familiares afectos de ictus (padre fallecido a los 58 años, prima paterna ictus con 38 años) y migraña (dos hermanos). En seguimiento por presentar en dos años hemorragia putaminal izquierda, ictus subcortical periventricular izquierdo y hemorragia parietal derecha.

Resultados: En RM craneal se observaba extensa leucoaraosis y focos hipointensos en T2*GR compatibles con microsangrados. El estudio genético halló variante de cambio de sentido c.2749G>C en exón 17 de Notch3, cuya consecuencia no es la característica sustitución de un residuo de cisteína, sino de Gly-917 por Arg en dominio EGF-23. Esta mutación podría impedir el correcto plegamiento de la proteína y afectar a su funcionamiento. Hemos replicado dicha mutación en un plásmido de expresión que contiene el gen Notch3 murino para analizar la actividad de la proteína NOTCH3 mutante en macrófagos y fibroblastos humanos y murinos.

Conclusión: Las hemorragias intracraneales sintomáticas en CADASIL se consideran excepcionales. La presencia de microsangrados en RM T2*GR podría predecir riesgo hemorrágico. La nueva variante genética encontrada en nuestra familia podría condicionar CADASIL con tendencia a fenotipo hemorrágico.

USO DE LAS HERRAMIENTAS DATAVIZ PARA LA DETECCIÓN DE HOTSPOTS EN LA DISTRIBUCIÓN DEL ICTUS

Cardona Portela, P. ¹; Vivancos Hidalgo, R.M. ²; Frigola Castro, D. ³; Tebe Cordomi, C. ⁴; Abilleira Castells, S. ⁵

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge; 2. AQUAS. Investigación Clínica; 3. Servei Català Salut. Coordinador Pla de Salut; 4. IDIBELL. Coordinador Evaluación Estadística; 5. AQUAS. Coordinadora Investigación en Ictus

Objetivos: Los cambios demográficos y sociales esperados de la población supondrán un cambio en la distribución del ictus, por lo que será necesario el uso y manejo de herramientas visuales (DataViz) que ayuden en el análisis, comunicación y toma de decisiones futuras. Se analiza las tasas anuales de hospitalizaciones por ictus isquémico y la variabilidad según área básica de salud (ABS)

Material y métodos: Cálculo de las tasas anuales crudas y estandarizadas por edad y sexo según ABS del área MetroSud de Catalunya durante el período 2016-2017 a partir de información disponible en el CMBD-HA (altas hospitalarias). Uso de mapas de calor y gráficos de embudo para la detección de hotspots (tasas superiores a las esperadas). Se utilizan modelos lineales generalizados mixtos con Poisson (clúster por ABS) con el fin de explicar qué variables influyen en la variabilidad de las tasas.

Resultados: Se registraron 3204 ingresos por ictus isquémico, con una tasa estandarizada de 175.4 casos por 100.000 habitantes (IC 95% 169.3-181.7). Se detectan 4 hotspots. Se estima un modelo en el que la edad, sexo y el porcentaje de población exenta de copago en el área explica parte de la variabilidad entre áreas (el nivel socioeconómico del ABS, no). Al replicar los mapas y el gráfico de embudo con este modelo, todos los ABS quedan dentro del intervalo de tasas esperadas.

Conclusión: La variabilidad de las tasas de hospitalizaciones en el área MetroSud se explica sobre todo por factores sociodemográficos. Las herramientas DataViz demostraron su utilidad para la detección de hotspots y ayudar en el análisis posterior

ANÁLISIS DE EQUIDAD EN LA UTILIZACIÓN DE LOS TRATAMIENTOS DE REPERFUSIÓN EN EL ICTUS ISQUÉMICO

Cardona Portela, P. ¹; Vivancos Hidalgo, R.M. ²; Tebe Cordomi, C. ³; Frigola Castro, D. ⁴; Abilleira Castells, S. ⁵

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge; 2. AQUAS. Investigación Clínica; 3. IDIBELL. Coordinador Evaluación Estadística; 4. Servei Català Salut. Coordinador Pla de Salut; 5. AQUAS. Coordinadora Investigación en Ictus

Objetivos: El acceso de los pacientes a los tratamientos de reperusión tras un ictus puede estar influido no solo por factores individuales sino

también sociodemográficos o económicos que explicarían diferentes tasas de tratamiento según áreas geográficas. Se analiza factores que podrían contribuir a la inequidad en el acceso a los tratamientos de reperusión.

Material y métodos: Análisis de tratamientos de reperusión en el área MetroSud de Catalunya durante el año 2018 según ABS a partir de la información disponible en registros CICAT y CMBD-HA. Se utilizan modelos lineales generalizados con logística para evaluar el peso de las variables individuales y de ABS en el hecho de recibir tratamiento de reperusión.

Resultados: Los 288 tratamientos trombolíticos representan una tasa de 15,6*100000hab/año (IC 95% 13,8-17,6). Destacan la comorbilidad (GMA), la complejidad asociada al paciente (PCC/MACA) y los factores de riesgo individuales (fibrilación auricular y diabetes) como factores inversamente asociados a la tasa de rtPA. Ni los factores geográficos o socioeconómicos (ingresos, copago farmacéutico) analizados muestran una significación a nivel individual ni comunitario. En 180 tratamientos neurovasculares (17,6*100.000hab/año) exceptuando factores individuales como la edad, sexo, factores de riesgo vascular o PPC/MCA, ningún índice socioeconómico influye en las tasas de tromboctomía. Aun así, se observó una variabilidad en algunas áreas que podría estar en relación a factores estructurales de estas zonas geográficas.

Conclusión: En el área MetroSud, no se demuestra que existan diferencias socioeconómicas ni estructurales en el acceso al tratamiento trombolítico. En cuanto a la tromboctomía, existiría una inequidad en el acceso que podría ser debida a otros factores estructurales de ABS.

TROMBECTOMÍA MECÁNICA EN NONAGENARIOS

Sanesteban Beceiro, E. ¹; Mayo Rodríguez, P. ¹; Gómez-Escalonilla, C. ¹; Simal Hernández, P. ¹; Moreu Gamazo, M. ²; Egido, J.A. ¹

1. Servicio de Neurociencias. Hospital Clínico San Carlos; 2. Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: La seguridad y la eficacia de la tromboctomía mecánica (TM) en el tratamiento del ictus isquémico en nonagenarios no ha sido estudiada de forma exhaustiva. Presentamos una serie de 18 casos y analizamos la seguridad y los resultados obtenidos tras TM.

Material y métodos: Se realiza un análisis retrospectivo de una serie de pacientes de edad ≥ 90 años y una eRm basal ≤ 3 , con ictus isquémico agudo sometidos a TM en nuestro centro en el periodo comprendido entre abril del 2016 y abril del 2019.

Resultados: 318 pacientes con ictus isquémico por oclusión de gran vaso en la circulación anterior fueron sometidos a TM en el periodo de estudio, de ellos 18 (67% mujeres) tenían una edad ≥ 90 años. La mediana de edad fue 92 años (RIC 91-94) y de NIHSS 19'5 (RIC 15-23). El 33% recibieron fibrinólisis intravenosa previo al tratamiento endovascular. La mediana de tiempo de inicio-recanalización fue 289 minutos (RIC 223'3-319'5), siendo la tasa de recanalización (TICI $\geq 2b$) del 61 %. Presentaron transformación hemorrágica sintomática el 5'6 %. A los 3 meses, presentaron buen resultado funcional (eRm ≤ 2 o regreso a situación previa) el 16'7%, siendo la mortalidad del 50%. Los pacientes con TICI $\geq 2b$ mostraron mejores resultados funcionales (27'27% vs 0%) y una menor mortalidad (36% vs 57%) respecto a aquellos con TICI $< 2b$.

Conclusión: La TM en nonagenarios parece ser segura y beneficiosa, mejorando el porcentaje de independencia funcional y la mortalidad a los 3 meses en los casos donde se consiguió la recanalización TICI ≥ 2 b.

BRADIARRITMIAS Y NECESIDAD DE IMPLANTE DE MARCAPASOS EN PACIENTES INGRESADOS EN UNA UNIDAD DE ICTUS

León Argüero, V.; Gil Sánchez, A.

Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos: Valorar la necesidad de implante de marcapasos en los pacientes con clínica sincopal o bloqueo AV en la monitorización durante el ingreso en la Unidad de Ictus.

Material y métodos: Estudio retrospectivo, se revisaron aquellos pacientes ingresados en la Unidad de Ictus entre enero de 2016 y febrero de 2019 que presentaron clínica sincopal, bloqueo AV de segundo o tercer grado o pausas de más de 3 segundos en la telemetría.

Resultados: Entre el 1/01/2016 y el 28/02/2019 se solicitó valoración a Cardiología por 100 paciente con clínica sincopal (17), o bloqueo/pausas en la telemetría (83). 5 (5%) pacientes eran portadores del dispositivo de estimulación cardiaca, comprobándose su normal funcionamiento. Se implantó marcapasos en 6 (6%) pacientes durante el ingreso A otros 6(6%) se implantó posteriormente durante el seguimiento (entre 42 y 428 días después del alta. Media 203, mediana 168 días, 2 pacientes fallecieron durante el ingreso y 7 pacientes fallecieron durante el seguimiento, ninguno de los cuales era portador ni se le implantó marcapasos.

Conclusión: Los trastornos de la conducción intracardiaca son frecuentes en la fase aguda del ictus. En nuestra revisión el 12 % de ellos precisó implante de marcapasos durante el ingreso o el seguimiento. Dado que la mitad de las indicaciones de marcapasos se hicieron tras el alta, se debería hacer un seguimiento y estudios complementario dirigidos a detectar bradiarritmias fuera de la fase aguda del ictus, especialmente en aquellos pacientes con ictus cuyo tamaño y localización no justifican las alteraciones del ritmo en fase aguda.

EVALUACIÓN DE FACTORES DE RIESGO Y DE MAL PRONÓSTICO EN UNA SERIE DE PACIENTES CON TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL

Lebrato Hernández, L. ¹; Millán Vázquez, M. ¹; Galván Banqueri, F. ¹; Pardo Galiana, B. ¹; Cabezas Rodríguez, J.A. ¹; Méndez Del Barrio, C. ²; Zapata Arriaza, E. ³; de la Torre Laviana, F.J. ¹; Jiménez Hernández, M.D. ¹; Moniche Álvarez, F. ¹; Escudero Martínez, I.M. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío; 2. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Juan Ramón Jiménez; 3. Servicio de Neurorradiología intervencionista. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos: La trombosis venosa cerebral (TVC) es una causa infrecuente de ictus, que ocurre en un 0.5-1% de los casos. El objetivo de nuestro estudio es evaluar posibles predictores de mal pronóstico en TVC.

Material y métodos: Se lleva a cabo un estudio observacional retrospectivo de casos de TVC en nuestro centro, entre 2009-2019.

Recogemos datos demográficos, clínicos y analíticos; y evaluamos posibles factores asociados con mal pronóstico(mRs3) y muerte.

Resultados: Se incluyen 70 pacientes (media de edad 43 años, 63.4% mujeres), con un tiempo medio de seguimiento de 260 días. La manifestación clínica más frecuente fue de síndrome de hipertensión intracraneal (60.1%), seguida de síntomas focales (38.7%). Un 14% se manifestó como encefalopatía difusa. El seno transversal fue el más frecuentemente afecto (27.2%). La etiología más frecuente fue idiopática (26 pacientes). 22 pacientes presentaron infarto venoso, de los cuales 19 sufrió transformación hemorrágica. El debut como encefalopatía se asoció con mayor tasa de recurrencia (75% vs 11.4%, $p < 0.005$), peor pronóstico a los 3 meses (45% vs 15%; $p = 0.038$) y mayor tasa de mortalidad (55% vs 15%, $P = 0.0014$), de forma estadísticamente significativas. La edad avanzada se asoció con peor pronóstico (56 vs 39 años; $p = 0.005$). Las cifras glucémicas elevadas se asociaron con mayores tasas de mortalidad (138 vs 101 mg/dl, $p = 0.025$). Los valores de dímero D elevados (> 500 mcg/L) al ingreso no se relacionaron con peor pronóstico funcional ni mortalidad, de forma estadísticamente significativa.

Conclusión: En nuestra serie, la presencia de encefalopatía en el ingreso se identificó como factor de riesgo relevante de discapacidad y muerte en los pacientes con TVC

PREDICCIÓN DEL PRONÓSTICO FUNCIONAL EN ICTUS ISQUÉMICO MEDIANTE EL ÍNDICE NEUTRÓFILO-LINFOCITO

Valero Mut, A. ¹; Mateos Salas, T. ¹; Vives Bauzá, C. ²; Medina Dols, A. ²; Pol Fuster, J. ²; Agüero Rueda, P. ¹; Díaz Navarro, R. ¹; Boix Moreno, A. ¹; Jiménez Martínez, C. ¹; Tur Campos, S. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases; 2. Servicio de Neurogenética. Hospital Universitari Son Espases

Objetivos: Ya se ha estudiado la utilidad del Índice Neutrófilo-Linfocito (INL) en diferentes patologías como el síndrome coronario agudo. Éste podría ser un biomarcador de pronóstico funcional en el ictus isquémico. Nuestro objetivo es relacionar el INL y la situación funcional del paciente con ictus isquémico a los 3 meses, valorado mediante la escala de Rankin modificada (mRS).

Material y métodos: Incluimos 350 pacientes con ictus isquémico, de menos de 6 horas de evolución, de 2012 a 2018 inclusive. Recogimos datos demográficos, analíticos, NIHSS a la llegada, a las 24h y al alta. Los INL se calcularon de analíticas de urgencias y en 24-48 horas. Se utilizó el test de Chi Cuadrado para comparaciones cuantitativas. La relación entre el Rankin a los tres meses, la NIHSS y el INL se analizó mediante regresión logística.

Resultados: Las variables edad, hipertensión, diabetes mellitus y fibrinólisis mostraron influencia estadísticamente significativa sobre la mRS en nuestra cohorte, por lo que se incluyeron en el modelo. La NIHSS al alta resultó ser el mejor predictor de pronóstico funcional ($OR = 3.9$; Cox Snell $R^2 = 0.44$; especificidad: 95,8%; sensibilidad: 69%; $p < 0.0001$). Tras introducir la determinación del INL a las 24h mejoró la sensibilidad de forma significativa (77%) ($OR = 4.1$; Cox Snell $R^2 = 0.48$; $p < 0.0001$).

Conclusión: En nuestra cohorte el INL combinado con la NIHSS al alta aumenta la capacidad de predicción funcional a los tres meses.

Estudios replicativos en cohortes más amplias serían necesarios para establecer su utilidad como predictor funcional en el ictus isquémico.

FACTORES DETERMINANTES DE TRANSFORMACIÓN HEMORRÁGICA PREVIA A LA ANTICOAGULACIÓN Y RELACIÓN CON EL MOMENTO DE SU INICIO TRAS EL INFARTO CEREBRAL

De la Fuente Sanz, E. ¹; Aizpún Armendáriz, Á. ¹; González Ávila, C. ¹; Hervás Testal, C. ¹; Trillo Senín, S. ²; Ramos Martín, C. ³; Cebrián Escudero, J. ¹; Díaz Pérez, C. ¹; Aguirre Hernández, C. ³; Ximénez-Carrillo Rico, Á. ¹; Vivancos Mora, J. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 2. Servicio de Neurología. Instituto de investigación sanitaria. Hospital Universitario de la Princesa.; 3. Servicio de Neurología. Instituto de investigación sanitaria. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos: El momento de inicio de la anticoagulación tras un infarto cerebral está condicionado por diversos factores, especialmente la presencia de transformación hemorrágica (TH) pre-anticoagulación. Evaluamos los factores asociados a la TH pre-anticoagulación, así como qué otros factores se relacionaron con el tiempo hasta inicio de la anticoagulación (T-ACO) y las complicaciones tras la misma.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes ingresados en nuestro centro desde enero-2015 a enero-2018 por infarto cerebral secundario a fibrilación auricular no valvular en los que se empezó la anticoagulación en el primer mes.

Resultados: N=198. Edad: 80 años (73-86). 61.1% mujeres. mRS previo: 0(0-2). Mediana T-ACO en días: 3(2-7). Anticoagulante inicial: ACOD 119(60.1%), HNF 58(30.5%), HBPM 16(8.1%), acenocumarol 4(2%). NIHSS en el momento de anticoagulación: 2(0-5). Volumen infarto (VI): 20.66 ml (DE 6.48). TH-3m: 27/189(14.3%), 25 pre-anticoagulación y asintomáticas, 2 post-anticoagulación y sintomáticas. Recurrencia-3meses: 9/196 (4.6%), 3 pre-anticoagulación, 6 post-anticoagulación. mRS-3meses: 2 (1-3). Mortalidad-3meses: 7/185 (3.8%). De los factores analizados, solamente el VI y la puntuación de NIHSS se asociaron a la presencia de TH pre-anticoagulación ($p<0.001$, $p=0.009$). Ni estos factores ni el T-ACO se asociaron de forma significativa a la presencia de TH post-anticoagulación, TH-sintomática, recurrencia precoz global y recurrencia pre-anticoagulación. En el análisis multivariante, los factores que se asociaron de forma independiente a un mayor T-ACO fueron la TH pre-anticoagulación ($b=0.435$, $p<0.001$), el VI ($b=0.284$, $p<0.001$) y el NIHSS ($b=0.145$, $p<0.001$).

Conclusión: En nuestro estudio, la presencia de TH pre-anticoagulación se asoció a un mayor VI y NIHSS, influyendo estos factores en un mayor retraso en el tiempo hasta el inicio de anticoagulación. Futuros estudios deberán determinar el tiempo óptimo de inicio de anticoagulación en función de estas variables.

FORAMEN OVAL PERMEABLE E ICTUS CRIPTOGENICO, ¿ES SUFICIENTE EL ROPE SCORE COMO PREDICTOR DE CAUSALIDAD?

Carnero Montoro, L. ¹; Ruiz Ortiz, M. ¹; Delgado Ortega, M. ¹; Paredes Hurtado, N. ¹; Oneto Fernández, J. ¹; Valverde Moyano, R. ²; Ochoa Sepúlveda, J.J. ²; Segura Saint-Gerrons, J.M. ¹; Mazuelos

Bellido, F. ¹; Romero Moreno, M.Á. ¹; Pan Álvarez-Ossorio, M. ¹; Mesa Rubio, M.D. ¹

1. Servicio de Cardiología. Complejo Hospitalario Reina Sofía; 2. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Reina Sofía

Objetivos: El RoPE-score es una escala clínica que ayuda a estratificar el riesgo de relación causal entre foramen oval permeable (FOP) e ictus criptogénico (IC) (a más puntuación, más riesgo de causalidad, siendo 6 el punto de corte), pero no incluye características ecocardiográficas de anatomía compleja. Objetivo: investigar la asociación del score con la recidiva de ictus en pacientes con IC y FOP cerrado percutáneamente, describir la anatomía del FOP y su relación con la puntuación del score.

Material y métodos: Se analizaron 172 pacientes consecutivos con IC y FOP cerrado percutáneamente (entre 2001-2014 en un sólo centro). Se calculó el RoPE-score retrospectivamente (dividiendo dos grupos según RoPE-score <6 y ≥ 6). Se analizó la presencia de anatomía compleja del FOP por ecocardiografía (paso amplio basal de burbujas y/o aneurisma del septo interauricular), la tasa de recidiva de ictus y sus relaciones con el RoPE-score.

Resultados: Se pudo calcular el RoPE-score en 150 pacientes (87%). El 69% tenía un RoPE-score ≥ 6 . Un 66% presentaron anatomía compleja, sin diferencias significativas entre RoPE-score <6 y ≥ 6 (65% versus 70%, $p=0.62$). Tras 17.5 años de seguimiento máximo (media 9.6 ± 3.7 años), 6 pacientes presentaron un ictus. La tasa de recidiva de ictus fue muy baja en ambos grupos, tanto en RoPE-score ≥ 6 y <6 (0.4 versus 0.5 por 100 pacientes/año, $p=0.87$).

Conclusión: En nuestro centro, previo a las recomendaciones actuales de cierre de FOP en IC, la mayoría de pacientes tenían un RoPE-score ≥ 6 y una anatomía compleja del FOP. Esto podría explicar una incidencia de recidiva de ictus muy baja, independientemente de la puntuación del RoPE-score.

APLICACIÓN DE LA RESONANCIA MAGNÉTICA CEREBRAL SINTÉTICA EN LA HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA

Montejo González, C. ¹; Laredo Gregorio, C. ²; Llull Estrany, L. ¹; López Rueda, A. ³; Torné Torné, R. ⁴; Llufríu Durán, S. ¹; Amaro Delgado, S. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 2. Servicio de Neurociencias. Institut d'Investigacions Biomèdiques August Pi i Sunyer (IDIBAPS); 3. Servicio de Radiología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 4. Servicio de Neurocirugía. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona

Objetivos: Recientemente se han desarrollado imágenes sintéticas de resonancia magnética (SyMRI) que permiten obtener múltiples secuencias y contrastes con una sola adquisición de 6 minutos y un postprocesado de 1 minuto. Pretendemos analizar la fiabilidad de la SyMRI en la detección de complicaciones asociadas a la hemorragia subaracnoidea (HSA) como son las lesiones isquémicas, colecciones extraaxiales e hidrocefalia, así como en la cuantificación de volúmenes cerebrales.

Material y métodos: Evaluamos 15 pacientes con HSA (mediana de edad 50 años, escala de Fisher modificada 3, World Federation of Neurological Surgeons Scale 2; 73% mujeres) a los que se realizó

una resonancia magnética (RM) cerebral convencional y una SyMRI. Cuantificamos y comparamos la presencia de HSA en diferentes localizaciones (frontal, parietal, temporal, occipital e infratentorial). Además, cuantificamos el número de lesiones isquémicas en ambas secuencias y la presencia de hidrocefalia y/o colecciones extraaxiales. Obtuvimos el volumen de sustancia gris (vSG), volumen de sustancia blanca (vSB) y el volumen de líquido cefalorraquídeo (vLCR) con ambas secuencias.

Resultados: La cuantificación de vSB y vLCR fue similar entre ambas técnicas. En las secuencias FLAIR la concordancia entre las dos técnicas en la detección de colecciones extraaxiales y de hidrocefalia fue perfecta ($Kappa=1$) y casi perfecta para la detección de lesiones isquémicas ($Kappa=0.841$). En las imágenes derivadas de SyMRI el vSG fue significativamente inferior al obtenido con la RM convencional ($p=0.005$).

Conclusión: La SyMRI permite detectar complicaciones potenciales de la HSA de forma similar a la RM convencional utilizando un menor tiempo de adquisición.

APLICACIÓN DE LOS ULTRASONIDOS EN UN MODELO ANIMAL EXPERIMENTAL DE HEMORRAGIA INTRACEREBRAL

Gómez de Frutos, M.C. ¹; Laso García, F. ¹; Diekhorst, L. ¹; Otero Ortega, L. ¹; Gutiérrez Fernández, M. ¹; García Suárez, I. ²; Martínez Arroyo, A. ¹; Díez Tejedor, E. ¹; Ruiz Ares, G. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz; 2. Servicio de Urgencias. Hospital Universitario San Agustín

Objetivos: La Resonancia Magnética (RM) es la técnica de elección utilizada para la valoración de la hemorragia intracerebral (HIC) en modelos animales experimentales. El objetivo del estudio ha sido valorar la utilidad de los ultrasonidos en la evaluación de la HIC en un modelo animal experimental.

Material y métodos: Se utilizaron ratas Sprague-Dawley machos y hembras sometidas a un modelo de HIC mediante una inyección de 0.5U de colagenasa-IV en los ganglios basales siguiendo referencias estereotáxicas ($x=-0.4mm$; $y=3.5mm$; $z=6.0mm$). A las 48h post-HIC, se evaluó el volumen de HIC (fórmula $AxBxC/2$) y desplazamiento de estructuras cerebrales (distancia ventrículos laterales-duramadre superior caudal a la HIC) por RM y ecografía transcraneal con un transductor lineal de 14MHz. Se realizaron correlaciones entre ambos métodos.

Resultados: Se incluyeron un total de 11 ratas, 6 machos (54.5%). El volumen medio de HIC por RM fue de $63.89mm^3$ (DE 23.90) y por ecografía $66.21mm^3$ (DE 23.19) mostrando una correlación de $r=0.869$ ($p<0.001$). La distancia ventrículos-duramadre por RM en el lado izquierdo fue de $3.88mm$ (DE 0.19) y $4.10mm$ (DE 0.29) en el lado derecho, y por ecografía fue de $3.75mm$ (DE 0.29) en el lado izquierdo y $3.83mm$ (DE 0.40) en el lado derecho, mostrando una correlación de $r=0.507$ ($p=0.56$) y $r=0.391$ ($p=0.117$) respectivamente.

Conclusión: La ecografía dúplex transcraneal mostró una alta correlación con la RM para la determinación del volumen de HIC en un modelo experimental de ratas que, podría ser aplicada en investigaciones futuras.

Enfermedades Cerebrovasculares P5

REGRESIÓN ESPONTÁNEA DE MALFORMACIÓN ARTERIOVENOSA CEREBRAL. REVISIÓN SISTEMÁTICA A PROPÓSITO DE UN CASO.

De la Torre Colmenero, J.D.D. ¹; Pellicer Espinosa, I. ²; Rey Segovia, P. ³; Espinosa de Rueda Ruiz, M. ³

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Torrecárdenas; 2. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Reina Sofía; 3. Servicio de Radiología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: Dar una posible respuesta a la desaparición de la MAV en nuestro caso y realizar una revisión sistemática cualitativa de la bibliografía. Presentar un caso de regresión espontánea de una MAV cerebral sin evidencia clínica o de neuroimagen de sangrado o trombosis, en una paciente de 27 años en la cual se realizó un trasplante hepático por atresia de vías biliares y tratamiento inmunosupresor con Tacrolimus y Micofenolato entre el descubrimiento inicial y la regresión.

Material y métodos: Búsqueda sistemática cualitativa en PubMed con los términos "Spontaneous, complete/partial, regression/dissappearance, of/0 cerebral/brain arteriovenous malformation". Criterios de selección: cumplir la normativa metodológica para revisión cualitativa de Cochrane, revistas de cuartil Q1 o Q2 en Neuroimagen, Neurointervencionismo, Neurocirugía, Neurología o Neuroradioterapia. Búsqueda de revisiones donde se abordara específicamente etiologías diferentes de trombosis, sangrado o cambios hemodinámicos.

Resultados: 83 trabajos, 57 con pacientes, 6 revisiones, 2 excluidos. No se obtuvieron revisiones de casos con regresión espontánea debida a inmunosupresión adquirida o farmacológica y solo un ensayo clínico con tetraciclinas cuyas conclusiones proceden de fase III. 67 a 92 pacientes máximo, variables recogidas: número y tipo de drenaje venoso, aporte arterial, localización, sangrado, tiempo hasta diagnóstico y factor hemodinámico. Ningún trabajo sobre tratamientos IS o condiciones de IS en regresión espontánea de MAV.

Conclusión: El tratamiento IS ha podido influir en la regresión espontánea de la MAV teniendo en cuenta las bases fisiopatológicas de la MAV, si bien no hay casos publicados que reporten esta condición. Son necesarios mas estudios para continuar esta hipótesis.

COMPARACIÓN DE EFICACIA Y SEGURIDAD EN PACIENTES CON ICTUS AGUDO TRATADOS CON R-TPA MÁS TROMBECTOMÍA MECÁNICA FRENTE A TROMBECTOMÍA MECÁNICA PRIMARIA EN ANDALUCÍA

De Torres Chacón, M.R. ¹; Alcalde López, J. ²; Ortega Quintanilla, J. ²; Zapata Arriaza, E. ³; de Albóniga Chindurza Barroeta, A. ³; Zapata Hidalgo, M. ³; Cabezas Rodríguez, J.A. ³; Baena Palomino, P. ³; Lebrato Hernández, L. ³; Escudero Martínez, I. ³; Moniche, F. ³; Pérez Sánchez, S. ¹; Barragán Prieto, A. ¹; Domínguez Mayoral, A.M. ¹; Gamero García, M.Á. ¹; Cuartero Rodríguez, E. ⁴; Sanz Fernández, G. ⁵; Cayuela, A. ³; Montaner Villalonga, J. ¹; González García, A. ²

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena; 2. Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario Regional

Virgen del Rocío; 3. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío; 4. Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de Valme; 5. Servicio de Neurología. Hospital General Juan Ramón Jiménez

Objetivos: El tratamiento del ictus agudo con oclusión de gran vaso contempla la realización de fibrinólisis más trombectomía mecánica, sin embargo en pacientes con contraindicaciones para r-TPa se realiza trombectomía mecánica primaria (TP). Comparamos los resultados de eficacia y seguridad en ambos grupos.

Material y métodos: Estudio prospectivo con pacientes tratados con trombectomía mecánica en centro de referencia en Andalucía entre agosto-2016 y diciembre-2018. Se comparan características basales, seguridad (complicaciones) y eficacia (NIHSS, mRS 90 días, TICI) entre ambos grupos.

Resultados: 527 pacientes, 43% tratados con r-TPa y trombectomía, 57% con TP. Los pacientes TP eran mayores (71,4 vs 68,5 años, $p=0,01$), con mayor mRS inicial (percentil 75 de 1 vs 0, $p=0,04$), más hipertensión (77,3% vs 66,2%, $p=0,005$), ictus previo (22,4% vs 10,8%, $p=0,001$) y etiología cardioembólica (55,6% vs 41,4%, $p=0,003$). Mediana NIHSS pre-procedimiento de 16 en ambos grupos. Las complicaciones hemorrágicas y del procedimiento fueron similares en ambos grupos, así como la tasa de recanalización TICI 2B-3, 91,5% r-TPa vs. 89,4% grupo TP (n.s.). El tiempo inicio de los síntomas-llegada hospital fue menor en los pacientes con r-TPa (109 vs 264 min, $p<0,001$). Los pacientes con r-TPa recanalizan antes (1,9 vs 2,5 pases, $p=0,001$). La puntuación mRS a 90 días fue mejor en el grupo r-TPa (mRS 0-2; 62,0% vs 54,1%, $p=0,05$).

Conclusión: No encontramos diferencias en seguridad entre ambos grupos. Los pacientes fibrinolizados llegan antes al hospital y tienen mejor pronóstico funcional por lo no podemos bajar la guardia en el uso de tPA a pesar de disponer de trombectomía.

TROMBECTOMÍA MECÁNICA EN PACIENTES CON NEOPLASIA ACTIVA

García Yepes, M. ¹; Sanesteban Beceiro, E. ¹; Gómez-Escalonilla Escobar, C.I. ¹; Simal Hernández, P. ²; Egido Herrero, J.A. ²; Rosati, S. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: El beneficio del tratamiento endovascular en los pacientes con neoplasia activa no está claramente establecido. Describimos los resultados de eficacia y seguridad del procedimiento endovascular en este tipo de pacientes en nuestro hospital.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de una serie prospectiva de 33 pacientes con neoplasia activa, sometidos a tratamiento endovascular por ictus isquémico por oclusión de gran vaso, en el periodo comprendido entre abril 2011 a abril 2019

Resultados: 581 pacientes fueron sometidos a tratamiento endovascular en el periodo de estudio, presentando en 33 de ellos (17 mujeres) una neoplasia activa en el momento del ictus. Las tres neoplasias más frecuentes fueron el adenocarcinoma de mama (21%), seguido del broncogénico (15%) y el urotelial (12%). La mediana de edad era de 70 años (RIC 62-79) y la mediana de NIHSS fue de 19 (RIC 16-24). 30 pacientes (90,9%) presentaban oclusión arterial en territorio anterior. El 23,5% de los pacientes recibió fibrinólisis intravenosa previa

a la trombectomía. La mediana de tiempo inicio clínico-recanalización fue de 305 minutos (RIC 205-398). Se consiguió un TICI 2B-3 en el 75,75%, con una tasa de hemorragia intracraneal sintomática del 6 %. A los 3 meses, el 30,3% presenta independencia funcional (Rankin ≤ 2), con una mortalidad del 18,18%. La coagulopatía asociada a la neoplasia activa fue el causante del evento vascular en 17 pacientes (51,5%)

Conclusión: El tratamiento endovascular en los pacientes con neoplasia activa es seguro y representa una opción terapéutica eficaz en estos pacientes.

VARIABILIDAD EN LA VALORACIÓN ECOCARDIOGRÁFICA DE PACIENTES CON ICTUS ISQUÉMICO DE ORIGEN INDETERMINADO

Lambeck Gil, Á.; Lázaro Romero, A.; Carilla Sanromán, A.; Ruiz Fernández, E.; Horna Cañete, L.; Tejada Meza, H.; Serrano Ponz, M.; Marta Moreno, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos: La ecocardiografía representa una herramienta fundamental en la valoración del ictus isquémico criptogénico. Diferentes parámetros ecocardiográficos se han asociado a una probable fuente cardioembólica no conocida, en el contexto de fibrilación auricular silente. Nuestro objetivo es describir la valoración auricular en la ecocardiografía transtorácica (ETT) de los ictus isquémicos de etiología indeterminada de nuestro centro.

Material y métodos: Estudio descriptivo monocéntrico de pacientes dados de alta durante 2018 con diagnóstico de ictus isquémico agudo criptogénico en los que se realizó una ETT durante el estudio etiológico.

Resultados: De una muestra de 55 pacientes (mediana de edad 72 años), la forma de presentación según la OCSP fue: 20% TACI, 41,8% PACI, 21,8% LACI y 16,4% POCI. El factor de riesgo cerebrovascular más frecuente fue HTA (60%). El 16,4% habían presentado eventos cerebrales isquémicos previos. En cuanto a la ETT, 31 pacientes (56,4%) presentaron una aurícula izquierda de tamaño normal. Sin embargo, la valoración fue heterogénea: El método más utilizado fue el área (32,7%), seguido del diámetro (30,9%) y el volumen (25,5%). En 6 no se especificaba el método de medición y en <50% se ajustó por la superficie corporal del paciente.

Conclusión: Los protocolos de estudio ETT estándar no están tan enfocados al estudio auricular y su asociación con fuente cardioembólica. No obstante, cada vez está más extendido el concepto de aurícula enferma y los diferentes indicadores asociados a ella. El auge de la ecocardiografía realizada por neurólogos puede dar valor a protocolos ETT centrados en riesgo de cardioembolismo, evitando la variabilidad actual de estos estudios.

ISQUEMIA MEDULAR AGUDA ESPONTÁNEA: SERIE DE 13 PACIENTES DE NUESTRO CENTRO

Ruiz Ortiz, M.; Morales García, E.; Calleja Castaño, P.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos: Describir características epidemiológicas, presentación clínica, radiología y pronóstico a corto-medio plazo de los casos con isquemia medular espontánea de nuestro centro.

Material y métodos: Estudio retrospectivo mediante serie de casos extraídos de registro por codificación CIE-9 y CIE-10. Exclusión de aquellos con datos incompletos o periprocedimiento de cirugía aórtica.

Resultados: Análisis de n=13 pacientes (7V, 6M), con edad media 65 años (17-91). El FR vascular más asociado fue HTA y solo uno presentaba cardiopatía embolígena previa (FA). Frecuente mecanismo de Valsalva o traumatismo desencadenante (6/13). El déficit se instauró brusca o escalonadamente con nadir <12h, más frecuente como síndrome medular transversal incompleto (ASIA C/D) con afectación esfinteriana. El patrón radiológico más común fueron las lesiones longitudinalmente extensas cervicales bajas, torácicas y cono medular, con alteración de sustancia gris anterior. Hubo 2 casos de isquemia espinal posterior. 10/13 casos mostraron signos radiológicos osteodegenerativos a nivel de lesión. El estudio etiológico no evidenció patología de troncos supraaórticos, cardiopatías embolígenas de novo o causas inhabituales de ictus. El tiempo medio de hospitalización fue 20,3 días. De 10/13 pacientes incapaces de mantener la bipedestación al nadir, 4 consiguieron deambulacion autónoma al alta. Aquellos con Rankin previo desfavorable y los que requerían silla de ruedas al alta presentaron una mortalidad del 50% a los 3 meses. La clase funcional no se modificó en los pacientes seguidos a 3-6 meses.

Conclusión: Las características de la serie son similares a las descritas en la literatura. El porcentaje de recuperación significativa se produjo los primeros días, sin mejoría de clase funcional tras el alta.

LA REHABILITACIÓN INTENSIVA DE LA ANOMIA MEJORA LOS PARÁMETROS CARDIOVASCULARES ASOCIADOS A ANSIEDAD LINGÜÍSTICA

De Rojas Leal, C. ¹; Dawid-Milner, M.S. ²; Green Heredia, C. ³; Berthier, M.L. ⁴

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Victoria; 2. Unidad de Neurofisiología del Sistema Nervioso Autónomo. CIMES, Universidad de Málaga; 3. Servicio de Neuropsicología. Hospital Quirón; 4. Unidad de Neurología Cognitiva y Afasia (UNCA). CIMES, Universidad de Málaga

Objetivos: La anomia en personas afásicas induce ansiedad lingüística. Aunque la aplicación de Rehabilitación Grupal Intensiva de la Afasia (REGIA) es eficaz en el tratamiento de la anomia, aún no se ha estudiado su posible efecto sobre las respuestas autonómicas cardiovasculares secundarias a la presencia de ansiedad lingüística motivada por la anomia. El objetivo de este estudio es analizar si la mejora de la anomia con REGIA también atenúa las respuestas presoras y taquicardizantes secundarias a ansiedad lingüística.

Material y métodos: En 6 personas con afasia crónica post-ictus se registraron ECG en DII y presión arterial incruenta continúa latido a latido durante un test de denominación de dibujos (n=80) antes y después de 2 semanas (30 horas) de REGIA. Se evaluaron frecuencia cardíaca (FC), presión arterial (PA) sistólica, media y diastólica, y como parámetros de denominación: el correcto acceso a la palabra, latencia y duración de la denominación de la palabra.

Resultados: Tras REGIA, hubo una disminución significativa de tiempo de latencia ($5,42 \pm 3,01$ vs. $3,67 \pm 2,38$, $p < 0,05$), un aumento significativo en la correcta emisión de palabras ($0,72 \pm 0,23$ vs. $0,83 \pm 0,14$; $p < 0,05$) y una disminución significativa del incremento en la PA media ($2,45 \pm 3,06$ vs. $2,30 \pm 3,04$, $p < 0,05$). No se encontraron diferencias significativas en la duración de la denominación de la

palabra ($4,12 \pm 1,38$ vs. $3,38 \pm 1,28$) ni en el incremento de la FC ($2,67 \pm 1,10$ vs. $2,01 \pm 2,96$).

Conclusión: La mejora significativa de la anomia con REGIA induce efectos autonómicos cardiovasculares beneficiosos al disminuir la respuesta presora secundaria a ansiedad lingüística en personas afásicas.

TRANSFORMACIÓN HEMORRÁGICA ACTIVA VISUALIZADA POR TC DE PERFUSIÓN TRAS TRATAMIENTO FIBRINOLÍTICO

Muñoz Vendrell, A. ¹; Portell Penadés, E. ¹; Gifreu Fraixinó, A. ¹; Quesada García, H. ¹; Alemany Martí, M. ¹; Aja Rodríguez, L. ²; León Guevara, D.A. ²; Zoubai Laaraje, H. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge; 2. Servicio de Radiología. Hospital Universitari de Bellvitge

Objetivos: La transformación hemorrágica tras la fibrinólisis en los ictus isquémicos es una complicación esperable. Sin embargo, rara vez puede objetivarse la fase de sangrado activo por imagen, y sólo se diagnostica con el hematoma ya establecido. Revisamos el caso de una paciente que sufrió una transformación hemorrágica tras la fibrinólisis de un ictus ACM derecha durante el estudio de perfusión, por lo que se presentan las imágenes del sangrado activo.

Material y métodos: Mujer de 88 años con clínica PACI derecha (NIHSS 5), atendida en un hospital comarcal y tras TC simple sin hallazgos se inicia fibrinólisis a las 3h del inicio. Derivada a nuestro centro se repite TC simple que muestra ASPECTS 7, por lo que se procede a realizar TC de perfusión y angioTC.

Resultados: Durante la perfusión se observa extravasación de contraste en relación a sangrado activo en cápsula externa (Fig. 1). El angioTC muestra leve defecto de repleción en M1 (Fig. 2). Se administró desmopresina y Amchafibrin según protocolo de hemostasia con objetivos de TA <140/90. Se realizaron TC simples de control (Fig. 3) y exploraciones seriadas cada hora con estabilidad en el crecimiento del sangrado a las 3h y con mínimo empeoramiento clínico (NIHSS 8).

Conclusión: Es infrecuente objetivar una transformación hemorrágica en tiempo real tras un tratamiento fibrinolítico, pero su hallazgo nos permite la administración de tratamiento antihemorrágico y podría reducir la progresión del sangrado. En este estudio se observa la cronología del sangrado en pacientes con rTPA, que no difiere en nuestro caso con la del sangrado espontáneo.

TRATAMIENTO ENDOVASCULAR DEL ICTUS ISQUÉMICO AGUDO SECUNDARIO A DISECCIÓN DE ARTERIA CARÓTIDA CERVICAL. EXPERIENCIA EN UN CENTRO DE NEUROINTERVENCIÓNISMO

Castellano Santana, J.D.P. ¹; Jiménez Bolaños, R. ¹; Pinar Sedeño, G. ¹; García García, N. ¹; Mirdavood, S. ¹; Hernández Flores, C.N. ²; Aguilar Tejedor, Y. ³; Cubillo Prieto, D. ³; Bravo de Laguna Taboada, A. ³; Buceta Cacabelos, E. ³; García Rodríguez, J.R. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria; 2. Departamento de Matemáticas. Universidad de Las Palmas de Gran Canaria; 3. Servicio de Radiología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria

Objetivos: La disección de arteria carótida cervical (DAC) es causa frecuente de ictus isquémico agudo juvenil. La fibrinólisis intravenosa (FBL) asociada a trombectomía mecánica está recomendada en oclusión en tándem, siendo más controvertido el stenting carotídeo sin oclusión intracraneal concomitante. Nuestro objetivo es evaluar las características de pacientes con DAC tratados mediante terapia endovascular (TE) en fase aguda.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de pacientes con ictus isquémico agudo por DAC tratados mediante TE entre mayo 2016-diciembre 2018. Se recogen variables demográficas, clínicas, radiológicas y pronósticas.

Resultados: Se analizaron 9 pacientes, objetivando mayoría de hombres (n=6; 66.7%) y edad media de 48±7,07 años. Las causas conocidas de DAC fueron las siguientes: espontánea (n=5; 55.6%), displasia fibromuscular (n=3; 33.3%) y traumatismo severo (n=1; 11.1%). La media de NIHSS inicial fue 15.4±6.9 y de ASPECTS, 8.22±1.6. El 77.8% (n=7) presentaba oclusión en tándem y se administró FBL en 4 casos (44.4%). En todos se realizó angioplastia con stenting carotídeo, antiagregándose en las primeras 24 horas a 8 pacientes (doble: n=4; monoterapia: n=4). La mayoría fueron recanalizados (n=8; 88.9%), siendo éstas las principales complicaciones: transformación hemorrágica (n=3; 33.3%), embolización distal (n=3; 33.3%) e infarto maligno (n=3; 33.3%). La Escala Rankin modificada a 90 días fue ≤2 en 5 casos (71.43%) con un solo fallecimiento.

Conclusión: Nuestro análisis presenta tasas favorables de recanalización y pronóstico funcional, a pesar de ciertas complicaciones derivadas del procedimiento. Nuestro estudio sugiere el beneficio de TE con stenting carotídeo aunque se requieren estudios adicionales con mayor tamaño muestral, especialmente en ausencia de oclusión intracraneal.

FACTORES ASOCIADOS A MORTALIDAD Y VALOR PRONÓSTICO DE LA ESCALA ICH EN LA HEMORRAGIA INTRACRANEAL

Reguera Acuña, A. ¹; González Velasco, G.M. ¹; Fuentes Castañón, D. ¹; García Pérez, D. ²; Vizcaíno Domínguez, D. ²; Siso García, P. ¹; Ameijide Sanluis, E. ¹; Castañón Apilánez, M. ¹; Granda Méndez, J. ¹; Rico Santos, M. ¹; Larrosa Campo, D. ¹; González Delgado, M. ¹; Benavente Fernández, L. ¹; Calleja Puerta, S. ¹; López-Cancio Martínez, E. ¹

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

Objetivos: La hemorragia intracraneal (HIC) se asocia a una alta mortalidad a pesar de los mejores tratamientos disponibles. Quisimos estudiar factores clínicos, radiológicos y analíticos asociados a mortalidad en una cohorte de pacientes, y evaluar la utilidad de la escala pronóstica ICH.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de registro prospectivo de pacientes consecutivos con diagnóstico de HIC, atendidos consecutivamente durante 2018. Se registraron variables demográficas, clínicas, de laboratorio y radiológicas. Se calculó la escala ICH para cada paciente (computa edad, Glasgow, volumen del hematoma, invasión ventricular, y localización infratentorial). Se evaluó la mortalidad intrahospitalaria y a los tres meses.

Resultados: En 2018 registramos 169 pacientes con HIC (edad

media 73 años, 52% varones). La localización fue profunda (64%), lobar (33%) e intraventricular o múltiple (3%). El 68.6% de los pacientes ingresó en la Unidad de Ictus y un 16% en la UCI. Un total de 29 pacientes recibieron VitK+/- complejo protrombínico, y 8 requirieron drenaje ventricular externo. La mortalidad fue del 31% intrahospitalaria y del 35% a los 3 meses. En el análisis univariante los factores asociados a mayor mortalidad fueron: edad, HTA, antiagregación, escalas NIH y Glasgow, volumen inicial del hematoma y crecimiento en TAC de control, invasión ventricular, hidrocefalia, desplazamiento de línea media y niveles de fibrinógeno. La mortalidad intrahospitalaria fue progresivamente mayor a mayor puntuación en la escala ICH (mortalidad 1.9%, 21.8%, 50%, 88% y 100% para puntuación de 0, 1, 2, 3 y 4 respectivamente).

Conclusión: Hemos descrito diferentes factores asociados a mortalidad en nuestra cohorte, y hemos confirmado la utilidad de la escala pronóstica ICH.

STROKE MIMICS EN LA UNIDAD DE ICTUS: ESTUDIO DE UNA SERIE HOSPITALARIA

López Ferreiro, A.; Blanco Madera, S.; Muñoz Martínez, C.; Romero Fábrega, J.C.; Rego García, I.; Fernández Pérez, M.D.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves

Objetivos: Un porcentaje significativo de pacientes que ingresan con diagnóstico inicial de ictus isquémico son de origen no cerebrovascular o stroke mimics (SM). Nuestro objetivo es describir las características de los SM en una Unidad de Ictus (UI).

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes ingresados en la UI desde enero-junio 2019. Analizamos características epidemiológicas, clínicas, radiológicas, tratamiento y evolución del grupo SM.

Resultados: De 155 pacientes ingresados en UI, 21 fueron SM (13.4%). La edad media del grupo SM fue 67.7 años (66.6% hombres). El 85% tenían al menos un factor de riesgo vascular (HTA 52.2%, DM 23.8%, DLP 38%, FA 19%, cardiopatía isquémica 19%, 33.3% hábito tabáquico). Siete (33.3%) tenían antecedente de ictus/AIT (3 AIT de repetición). Los síntomas iniciales más frecuentes fueron: mareo (33.3%), afasia (23.8%) y debilidad muscular (14.2%). El 66.6% presentaba NIHSS 0 en Urgencias. Ninguno de los pacientes fue tratado con rt-PA (causas de exclusión: síntomas leves 52.3%, tiempo de evolución > 4,5 horas 28.5%, ambas 19%, otros: 9.5%). RM-DWI sin alteraciones en 100%. Diagnósticos más frecuentes al alta: vértigo periférico (19%), migraña (9.5%), epilepsia (9.5%) y patología neuromuscular (9.5%). El tiempo de hospitalización medio en planta fue 10,23 días.

Conclusión: Los SM representan un grupo heterogéneo y suponen un reto diagnóstico. La presencia de factores de riesgo vascular y el antecedente de ictus puede influir a la hora de decidir el ingreso. El uso de RM cerebral es imprescindible para su diagnóstico y su uso en urgencias podría reducir la necesidad de ingreso en UI y la estancia media.

ESTUDIO COMPARATIVO DE TIEMPOS PUERTA-AGUJA ENTRE GUARDIA DE NEUROLOGÍA PRESENCIAL Y LOCALIZADA

Gallardo Tur, A.; Carazo Barrios, L.; del Pino de Laguno, I.; Mañez Sierra, M.; De La Cruz Cosme, C.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Victoria

Objetivos: La guardia de Neurología es frecuentemente presencial, pero en algunos centros, puede ser localizada o mixta. La Fibrinólisis Intravenosa (FIV) es uno de los principales tratamientos reperfusiones en el Ictus Isquémico Agudo (IIA). El objetivo del siguiente trabajo es valorar el Tiempo Puerta-Aguja (TPA) durante la guardia presencial y la guardia localizada.

Material y métodos: Estudio prospectivo, observacional, monocéntrico desde el año 2012 hasta el 2019, en el que se incluyeron pacientes con IIA tratados con FIV y/o TM. Se recogieron datos basales, hora de llegada al hospital, hora de TAC y hora de inicio de FIV. Se consideró guardia de “Presencia” desde las 8:00 hasta las 20:00 y “Localizado” desde las 20:00 hasta las 08:00, dividido en 3 grupos: guardia “Presencial”, guardia “Localizada” y guardia “Localizada con Residente” (cuando hubo residente de guardia de Neurología pernoctando en el Hospital).

Resultados: N=217. Las características basales fueron similares en los 3 grupos. Pacientes en guardia “Presencia” 144 (66,3%), “Localizada” 40 (18,4%) y “Localizada con Residente” 33 (15,2%). No se observaron diferencias entre los grupos en el Tiempos Puerta-TAC. Los TPA fueron respectivamente (M±DE) 59,2±21,1; 79,6±35,7 y 67,7±23,8 minutos (p<0,001). Los análisis posthoc mostraron las diferencias entre grupo “Presencia” y “Localizado”. No se observan diferencias de tiempo entre días laborales y fin de semana ni entre franjas horarias mañana-tarde-noche.

Conclusión: La presencia o ausencia del neurólogo en el centro hospitalario en el momento del código ictus, influye significativamente en la demora de administración de tratamiento fibrinolítico. La presencia de residente de Neurología puede acelerar el proceso.

TROMBECTOMÍA DE ARTERIA BASILAR: INFLUENCIA DE LA LONGITUD DEL TROMBO EN EL TIEMPO DE INTERVENCIÓN Y EL RESULTADO FUNCIONAL

Pons Pons, G.¹; Castro Sánchez, M.V.¹; Melguizo Manzano, C.²; Ciano Petersen, N.L.¹; Batista Blasco, J.L.¹; Rodríguez Lavado, I.¹; Tamayo Toledo, J.A.¹; Martínez Tomás, C.¹; Bustamante Toledo, R.¹; Serrano Castro, P.¹

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Carlos Haya; 2. Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario Carlos Haya

Objetivos: Existen múltiples predictores del resultado funcional de la trombectomía de arteria basilar; en este estudio analizamos la influencia de la longitud del trombo en el resultado funcional del paciente, así como la correlación entre la longitud del trombo y el tiempo necesario para el procedimiento de extracción.

Material y métodos: Se seleccionan 9 pacientes con oclusión de arteria basilar que precisaron trombectomía en nuestra área de población (periodo 11/2017-5/2019), sin incluir a pacientes con afectación de arteria cerebral posterior. Se revisaron las historias clínicas recogiendo datos clínicos de los pacientes (factores de riesgo, etiología del ictus) así como para calcular la diferencia del Rankin score previo a trombectomía y a los 3 meses. Además, se recabó información

sobre el tiempo necesario para la trombectomía (primera imagen de trombectomía – fin trombectomía), y se revisaron las imágenes del angioTC de troncos supraaórticos para medir la longitud del trombo.

Resultados: La longitud del trombo no influye en el Rankin score calculado en el seguimiento clínico (p=0.41, test de la U de Mann Whitney). Además, el tiempo de trombectomía no se asociaba a peores resultados en Rankin score en el seguimiento (p=0.61, test de la U de Mann Whitney). Se observó una correlación estadísticamente significativa entre la longitud del trombo y el tiempo necesario para su extracción (distribución de la muestra normal, correlación de Pearson 0.81 p=0.008).

Conclusión: La longitud del trombo influye en el tiempo necesario para realizar la trombectomía, pero no parece afectar al resultado funcional del paciente.

TROMBECTOMÍA MECÁNICA EN ICTUS DE HORA DE INICIO DESCONOCIDA, ANÁLISIS DE RESULTADOS A LO LARGO DE UN AÑO EN UN CENTRO TERCARIO

Collía Fernández, A.¹; Gil Alzueta, M.D.C.¹; Cabrera Muras, A.¹; Sainz Pelayo, A.¹; Erburu Iriarte, M.¹; Rodrigo Armenteros, P.¹; García Sánchez, J.M.¹; Bilbao González, A.²; García-Moncó Carra, J.C.¹; López Medina, A.³

1. Servicio de Neurología. Hospital de Basurto; 2. Unidad de Investigación. Hospital de Basurto; 3. Servicio de Radiología. Hospital de Basurto

Objetivos: La trombectomía mecánica(TM) ha demostrado utilidad en ictus de hora de inicio indeterminada y ventana ampliada hasta 24 horas tras inicio de síntomas. Nuestro objetivo es saber si pronóstico y complicaciones difieren entre pacientes tratados en primeras 6 horas(TM<6) y los de inicio desconocido(TM_D).

Material y métodos: Se comparan retrospectivamente ambos grupos de pacientes con ictus isquémico de circulación anterior y oclusión de gran vaso tratados mediante TM entre marzo-2018 y marzo-2019 en nuestro centro. Se analizan datos demográficos, clínicos, radiológicos, pronóstico funcional y complicaciones.

Resultados: 65 pacientes con edad media 76.7 años, 56.9% mujeres. 24(37%) eran TM_D. Presentan similares factores de riesgo vascular, mRankin (mR) previo y severidad del ictus (NIHSS ingreso: TM<6: 14.5, TM_D: 13.7, p=0.469). Todos tenían ASPECTS <7 y mismatch en TC-P. Se realiza terapia puente en 24.6%. TICI 2b-3 en 89.2%. Al alta no existen diferencias en NIHSS (TM<6: 4.42, TM_D: 3.25, p=1) ni en mR <=2 (TM<6: 36.6%, TM_D: 37.5%, p=1); ni en mR <=2 (TM<6: 43.3%, TM_D: 27.8%, p=0.362) ni mortalidad a los 3 meses (TM<6: 36.7%, TM_D: 38.9%, p=1). Las complicaciones hemorrágicas fueron similares (TM<6: 31.7%, TM_D: 37.5%, p=0.786). En los pacientes que presentaron hemorragia intracraneal posterior, el tiempo de procedimiento fue mayor (78.89min) que en los que no sangraron (39.78min), p=0.0095.

Conclusión: Los pacientes con TM y hora de inicio desconocida tienen pronóstico funcional, complicaciones y mortalidad similar a los tratados <6 horas. Por ello, interpretamos que poseemos las herramientas necesarias para seleccionar buenos candidatos al tratamiento. Observamos mayor tiempo de procedimiento en los pacientes con complicaciones hemorrágicas.

ANÁLISIS PROSPECTIVO SOBRE SEGURIDAD Y EFICACIA DEL STENT CAROTÍDEO A MUY LARGO PLAZO

Ballesta Martínez, S.; Tejero Juste, C.; Rodríguez Montolío, J.; Martín Alemán, Y.; Garcés Antón, E.; Marín Gracia, M.; Navarro Pérez, M.P.; Pérez Lázaro, C.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa

Objetivos: Los ensayos clínicos sobre eficacia y seguridad del stenting carotídeo mostraron buenos datos de reducción de eventos periprocedimiento y durante el primer año. Sin embargo, la información a largo plazo es limitada, con una tasa de eventos vasculares (ictus, cardiopatía isquémica, muerte vascular) que oscila entre 18% y 25% en distintas series. El objetivo de este estudio es determinar resultados a muy largo plazo (>5 años) tras implantación de stent carotídeo.

Material y métodos: Se analizan pacientes con estenosis carotídea tratada con implantación de stent entre octubre 2010 y mayo 2014 en nuestro centro. Se realizó un estudio prospectivo basado en seguimiento neurosonológico

Resultados: Se incluyó a 100 pacientes de entre 44 y 86 años (edad media: 69.7). 85% fueron varones. 68 pacientes fueron seguidos más de 5 años (seguimiento medio: 7,13 años). La tasa acumulada de eventos vasculares adversos mayores (ictus, Infarto miocardio, muerte de origen vascular) entre 30 días desde la colocación del stent y 5 años fue del 12 %; en el total del seguimiento, 19%. La tasa de ictus isquémico tras más de 30 días fue del 6% y 4% de hemorrágico. La tasa de muerte a los 5 años fue del 16% (11% no vascular, 5% vascular) y la tasa acumulada en el total del seguimiento, del 28%. Las causas más frecuentes de mortalidad fueron las neoplasias (9 pacientes) e infecciones respiratorias (5).

Conclusión: En un seguimiento superior a 5 años, el stent carotídeo se asoció a tasas de eventos vasculares y muerte menor que las mostradas en otras series.

OCLUSIÓN BASILAR AGUDA, TRATAMIENTO Y PRONÓSTICO: EXPERIENCIA EN NUESTRO CENTRO

Aguilera Irazábal, B. ¹; Sainz Pelayo, A. ¹; Erburu Iriarte, M. ¹; Rodrigo Armenteros, P. ¹; Collia Fernández, A. ¹; Cabrera Muras, A. ¹; González de Garay, M.A. ²; García Sánchez, J.M. ¹; Gil Alzueta, M.D.C. ¹; García Moncó, J.C. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital de Basurto; 2. Servicio de Radiología. Hospital de Basurto

Objetivos: La oclusión de arteria basilar tiene un pronóstico muy grave a nivel funcional (60% Rankin 4-5) y vital (40% mortalidad). Presentamos nuestra experiencia en el tratamiento de estos pacientes y factores que puedan influir en el resultado final.

Material y métodos: Estudio descriptivo de serie de casos retrospectivo de pacientes con oclusión basilar tratados con fibrinólisis iv. y/o trombectomía mecánica desde noviembre de 2013 a Abril de 2019. Recogemos: sexo, edad, factores de riesgo cardiovascular, FA, curso (brusco/progresivo), GCS, zona de oclusión (Top/tercio medio/otros), tiempo síntomas-recanalización (minutos), método de recanalización mecánica (aspiración/stent-retriever/mixto), ingreso inicial(UCI/UI), TC control (normal/ictus isquémico/hematoma),

Rankin modificado(mR) previo, al alta(mRa) y a los 3 meses(mR3), NIH al alta, y etiología del episodio (TOAST).

Resultados: Incluimos 24 pacientes. Mujeres 15(63%), edad media (DE): 80,5(8,9), HTA: 17(70%), DLP: 10(41%), DM: 3(12%), FA: 9(38%). Curso brusco: 21(88%). GCS >8: 13(54%), de ellos mR3<3: 10(76%). Aquellos con GCS <8 tenían mR3<3:6(60%). Oclusión Top de Basilar: 16(67%).Trombectomía mecánica: 16(67%), terapia puente: 5(21%). Tiempo síntomas-recanalización(DE): 445,5(339,5). No recanalización: 2(9%), de ellos 2(100%) fallecieron. Método: aspiración 7(33%). Ingresaron en UCI: 12(50%) de ellos mR3<3:6 (50%). De ingresados en UI mR3<3:10(83%). TC control: normal: 11(46%). mR al ingreso <3: 24(100%), mRa< 3: 14(58%), mRa=6: 6(25%), mR3<3: 16(67%). NIH alta (media): 2. Etiología cardioembólica 12(50%).

Conclusión: El tratamiento agudo de la oclusión basilar disminuye la mortalidad y mejora el pronóstico funcional. La mayoría de los casos alcanzan los síntomas de forma brusca y tienen un origen cardioembólico. Precisar UCI y la ausencia de recanalización parecen asociar peor pronóstico.

PREDICCIÓN DE LA MORTALIDAD POR HEMORRAGIA INTRACEREBRAL. EL RENDIMIENTO DE LA ESCALA ICH MEJORA AL AGREGAR EL USO DE ANTICOAGULANTES ORALES

Ramírez Moreno, J.M. ¹; Hariranami Ramchandani, R. ¹; González Plata, A. ¹; Rebollo, B. ¹; Roa Montero, A. ²; Córdova, R. ¹; Constantino Silva, A.B. ²; López Gata, L. ³; Aguirre Sánchez, J.J. ¹

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz; 2. Neurología. Unidad de Ictus. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz; 3. Facultad de Medicina. Universidad de Extremadura

Objetivos: La escala de la hemorragia intracerebral (ICH) es un modelo pronóstico de uso común para la mortalidad a 30 días que se basa en cinco predictores independientes. El uso de anticoagulantes orales (ACO) también se asocia con la mortalidad, pero no se considera en la puntuación de la ICH. Analizamos si el rendimiento predictivo de la puntuación ICH mejora con la adición del uso de ACO.

Material y métodos: Seleccionamos retrospectivamente casos de HIC no traumática en adultos. Se registró la mortalidad. Usando regresión logística univariable y multivariable, se evaluó la asociación entre el uso de ACO y la mortalidad. Calculamos las curvas de la característica operativa del receptor (ROC) para la puntuación ICH y creamos una nueva escala ICH agregando el uso de ACO a la puntuación ICH (ICH_ACO).

Resultados: N= 188, 58 (30,9%) fueron HIC relacionadas con ACO. La mortalidad fue del 22,9%. El uso de ACO se asoció con la mortalidad (OR 2.78, IC95%, 1.38–5.64; p<0.004). Corregida para los cinco factores predictivos de la puntuación ICH: (OR 2.14, IC95%, 0.93–4.94; p<0.073). La puntuación ICH y la puntuación ICH_ACO se correlacionaron significativamente con la mortalidad a 30 días (rho 0.466, p <0.0001 y 0.478, p<0.0001, respectivamente). El AUC para ICH fue de 0,785 (IC95%, 0.703–0.866; p <0.0001) y la puntuación ICH_ACO de 0,802 (IC95%, 0.726–0.877; p<0.0001).

Conclusión: La ICH es una herramienta útil para predecir la mortalidad. El uso de ACO es un predictor de mortalidad. La adición del uso de ACO a la puntuación ICH existente aumenta ligeramente su rendimiento pronóstico.

EFFECTO DE LA PUESTA EN MARCHA DE UNA VÍA CLÍNICA SOBRE EL TIEMPO PUERTA-AGUJA EN LA FIBRINÓLISIS DEL ICTUS

Blanco Madera, S. ¹; Muñoz Martínez, C. ¹; Romero Fabregas, J.C. ¹; Barrios López, J.M. ¹; Rego García, I. ¹; Medina Gámez, J.A. ¹; López Ferreiro, A. ¹; Pineda Martínez, A. ²; Pino Sánchez, F.I. ³; Fernández Pérez, M.D. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves; 2. Servicio de Medicina de urgencias y emergencias. Hospital Universitario Virgen de las Nieves; 3. Servicio de Medicina Intensiva. Hospital Universitario Virgen de las Nieves

Objetivos: Los resultados clínicos de los tratamientos de reperusión en el ictus isquémico dependen de la celeridad en la actuación, por lo que es necesario introducir medidas para mejorar los tiempos y vigilar su cumplimiento.

Material y métodos: Se analiza el efecto sobre el tiempo puerta-aguja en la fibrinólisis intravenosa (IV), de la puesta en marcha de una vía clínica en la asistencia a la fase aguda del ictus en un hospital de referencia que dispone de unidad de ictus y trombectomías a tiempo completo y que ha sufrido un reciente proceso de reestructuración hospitalaria. La vía clínica incluye procedimientos sistematizados para mejorar los tiempos.

Resultados: Se han comparado las características en cuanto a edad, NIHSS y ASPECT de los pacientes tratados en los dos periodos considerados: 11 meses tras la reestructuración y 3 meses posteriores a la introducción de la vía clínica y no difieren de forma significativa. La mediana puerta aguja en el primer periodo fue de 55,5 minutos mientras que la posterior a la intervención ha sido de 39 minutos ($p=0.003$).

Conclusión: La introducción de una vía clínica y la vigilancia de su cumplimiento mejoraron de forma notable los tiempos de actuación de la fibrinólisis IV en el ictus isquémico.

DIFERENCIAS EN EL ESTADO FUNCIONAL DE PACIENTES CON RECANALIZACIÓN INCOMPLETA TRAS EL TRATAMIENTO ENDOVASCULAR ¿ES LA TROMBOLISIS IGUAL DE EFECTIVA SIEMPRE?

Hernández Pérez, G.; Teixidor Panella, S.; Ruiz Esteve, F.; Núñez Guillén, A.; Cardona Portela, P.; Quesada García, H.; Paipa Merchán, A.J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge

Objetivos: Actualmente, los ictus isquémicos presentan como opción terapéutica el tratamiento endovascular. En ocasiones, la recanalización completa TICI 3 no se consigue, llegando a resultados TICI 2a-b. En estos pacientes, el uso concomitante de trombolítico se postula como herramienta para conseguir el resultado óptimo. Nuestro objetivo ha sido analizar resultados de estas recanalizaciones incompletas sin uso de trombolítico concomitante, comparándolos con aquellos que sí recibieron dicho tratamiento.

Material y métodos: Analizamos los tratamientos endovasculares realizados en nuestro centro entre abril 2010 y enero 2019 con resultado TICI 2a-b. Evaluamos epidemiología, clínica (NIHSS), ASPECTS y tiempos de tratamiento. Igualmente valoramos mRankin

3 meses; siempre comparando dentro de cada grupo aquellos a los que administramos tratamiento trombolítico y los que no lo recibieron.

Resultados: Se analizaron 439 pacientes; 82 TICI 2a de los cuales 28 recibieron trombolítico y 357 TICI 2b, recibiendo trombolítico 166 de ellos. Encontramos grupos homogéneos en cuanto a edad y datos epidemiológicos. El grupo TICI 2a no presentó diferencias significativas en el mRankin 3 meses, en cambio sí hubo diferencias significativas en el grado de independencia funcional al tercer mes entre el grupo TICI 2b que recibió trombolítico y el que únicamente se realizó trombectomía mRS 0-2 (54,6%vs45,4%)

Conclusión: El tratamiento trombolítico concomitante parece mejorar el pronóstico funcional en aquellos pacientes con recanalización incompleta TICI 2b, apoyando la necesidad del uso de este siempre que estemos en ventana terapéutica. Sin embargo, los datos obtenidos en el grupo TICI 2a hacen necesaria la realización de más estudios que confirmen esta tendencia.

MORFOLOGÍA DE LA OREJUELA MALIGNA: CLASIFICACIÓN CLÁSICA VS MORFOLOGÍA H Y L

Parra Díaz, P. ¹; Salido Tahoces, L. ²; Pardo Sanz, A. ²; Beltrán Corbellini, Á. ¹; Rodríguez Jorge, F. ¹; Chico García, J.L. ¹; García Madrona, S. ¹; Matute Lozano, C. ¹; Vera Lechuga, R. ¹; Cruz Culebras, A. ¹; Masjuan, J. ¹; De Felipe Mimbrea, A. ¹

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

Objetivos: Existen pacientes con fibrilación auricular que a pesar de estar bien anticoagulados presentan ictus cardioembólicos (ICE) recurrentes. En series de casos la recurrencia se ha relacionado con la morfología de la orejuela izquierda (OI), denominando orejuela maligna a aquellas con mayor riesgo embolígeno (no ala de pollo). La morfología de la OI se clasifica en: ala de pollo, manga de viento, cactus y coliflor. Se ha propuesto simplificar la clasificación en morfología H (High-risk) y L (Low-risk). Esta clasificación podría presentar mejor correlación con el riesgo embólico.

Material y métodos: Registro de pacientes con ICE de repetición en nuestro centro en los que se ha estudiado la morfología de OI mediante TC-cardíaco. Las características morfológicas de las OI fueron revisadas por un cardiólogo hemodinamista clasificándolas según la morfología clásica y "H-L".

Resultados: Se incluyeron 26 casos, se identificaron 22(84,6%) ala de pollo, 1(3,8%) manga de viento y 3(11,5%) cactus por la morfología clásica; mientras que 15(57,7%) fueron clasificadas como H y 11(42,3%) como L. De las 22 OI que fueron clasificadas como ala de pollo, la mitad (11; 50%) correspondían a morfología H, mientras que las 4 OI diferentes correspondían todas a morfología H (100%).

Conclusión: En nuestra serie de casos la mayoría de orejuelas malignas tenían morfología de ala de pollo a diferencia del resto de series publicadas. Al aplicar la nueva clasificación más de la mitad de OI fueron clasificadas como H, es decir, de alto riesgo, lo cual constituiría un resultado más esperable en nuestra serie de orejuelas malignas.

ENCEFALITIS AGUDA COMO MANIFESTACIÓN DE CADASIL

García Escrivà, A. ¹; Mateu Mateu, A. ²; Vinuesa, P. ²; San Narciso, J. ²; Serrano, A. ³

1. Servicio de Neurología. Hospital de Levante; 2. Servicio de Neurología. Hospital de Denia; 3. Servicio de Medicina Interna. Hospital de Denia

Objetivos: El CADASIL es un trastorno cerebrovascular hereditario que se caracteriza por la aparición en la edad intermedia de la vida adulta de ictus isquémicos subcorticales recurrentes y un deterioro cognitivo que progresa hasta demencia. Alrededor de un tercio de los pacientes presentan migrañas con aura y cambios en el estado de ánimo. Está causado por mutaciones en el gen NOTCH3 (>95% de los casos), localizado en 19p13.2-p13.1.

Material y métodos: Presentamos el caso de una paciente de 46 años diagnosticada de CADASIL a los 37 años tras presentar un ictus isquémico agudo con buena recuperación. Antecedentes de migraña. Acude a Urgencias por hemiplejía derecha con afasia mixta y disminución del nivel de consciencia. Presenta fiebre de 38°C. Se realiza RM craneal que descarta lesión aguda, punción lumbar que es normal y EEG que muestra una encefalopatía generalizada severa.

Resultados: La paciente empeora con menor nivel de consciencia hasta llegar a un estado estuporoso y finalmente crisis focal con generalización motora. Se inicia tratamiento con levetiracetam y dexametasona intravenosa con mejoría paulatina de los síntomas. Tras 72 horas la paciente se ha recuperado por completo. El cuadro lo catalogamos como “coma-CADASIL”.

Conclusión: El “coma-CADASIL” es una encefalitis aguda que se puede presentar en pacientes con esta enfermedad. Existen pocos casos descritos en la literatura, pero todos presentan un curso similar al descrito, incluyendo fiebre y ausencia de lesiones agudas en la RM. Se desconoce el motivo de la buena respuesta a los corticoides, aunque estudios realizados con microscopía electrónica revelan la presencia de edema focal perilesional.

Enfermedades Cerebrovasculares P6

IMPACTO DE LA VELOCIDAD DE CRECIMIENTO DEL HEMATOMA EN EL PRONÓSTICO DE LOS PACIENTES CON HEMORRAGIA INTRACEREBRAL ESPONTÁNEA

Carilla Sanromán, A.; Lázaro Romero, A.M.; Lambea Gil, Á.; Fernández Sanz, A.; Tejada Meza, H.; Serrano Ponz, M.; Marta Moreno, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos: Es conocida la asociación entre volumen de los hematomas intracerebrales y mortalidad. Sin embargo, este volumen es dinámico, incrementándose más durante las primeras 6 horas, por lo que la velocidad de crecimiento del hematoma podría ser un mejor marcador pronóstico. El presente trabajo busca valorar el efecto de la velocidad de crecimiento del hematoma en la mortalidad de los pacientes con hemorragia cerebral espontánea.

Material y métodos: Estudio de cohortes retrospectivo incluyendo pacientes atendidos en nuestro Hospital entre los años 2010-2016, diagnosticados de hemorragia cerebral espontánea supratentorial (TC

en primeras 6h desde el inicio de síntomas). Se calculó el volumen del hematoma (método AxBxC/2) y su velocidad de crecimiento (ml/h). Se modificó la escala ICH incluyendo este parámetro. Se utilizaron curvas ROC para determinar correlación entre velocidad de crecimiento y mortalidad, así como entre las escalas ICH e ICH-modificada con mortalidad.

Resultados: Se reclutaron 194 pacientes (63,9% Hombres), edad media 74,8 años, 66% hipertensos, 21,6% anticoagulados. La mortalidad a 7 días fue 23,2% y a 30 días 32%. El AUC de la curva ROC que relaciona velocidad de crecimiento con mortalidad a 30 días fue 0,875. Para la curva ROC que relaciona ICH y mortalidad fue 0,85, y para la ICH-modificada fue 0,882. Hay diferencias significativas entre ICH e ICH modificada en relación con mortalidad (p 0,028).

Conclusión: Nuestros resultados indican que la velocidad de crecimiento del hematoma es un buen predictor de mortalidad en los pacientes con hemorragia cerebral espontánea. La escala ICH-modificada, considerando la velocidad de crecimiento del hematoma, podría mejorar la predicción de mortalidad en estos pacientes.

TROMBECTOMÍA MECÁNICA EN PACIENTES DE EDAD AVANZADA. ESTUDIO COMPARATIVO EN UN CENTRO TERCIARIO

Cabrera Muras, A. ¹; Gil Alzueta, M.D.C. ¹; Collía Fernández, A. ¹; García Sánchez, J.M. ¹; Rodrigo Armenteros, P. ¹; Erburu Uriarte, M. ¹; Sainz Pelayo, A. ¹; Peña Baranda, B. ²; Bilbao González, A. ³; García-Moncó Carra, J.C. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital de Basurto; 2. Servicio de Radiología. Hospital de Basurto; 3. Servicio de Investigación. Hospital de Basurto

Objetivos: La Trombectomía mecánica (TM) es indicada frecuentemente en pacientes seleccionados de edad avanzada. La información sobre resultados en este grupo es actualmente limitada. El objetivo principal del estudio fue describir eficacia y seguridad de la TM en pacientes ≥80 años.

Material y métodos: Estudio observacional analítico y comparativo de pacientes <80 y ≥80 años con ictus de circulación anterior, tratados mediante TM en nuestro centro durante un año. Analizamos datos epidemiológicos, clínica, tratamientos, complicaciones, pronóstico funcional y mortalidad.

Resultados: 65 pacientes, 56,92% mujeres. Edad media 76,7 años. 53,85% ≥80 años. Más pacientes ≥80 eran hipertensos (77,14% vs 46,67%; p=0,011). La etiología cardioembólica fue la más frecuente, observada con mayor tendencia en pacientes mayores (68,57%). En este grupo, mayor proporción de TACI (82,86% vs 53,33%; p=0,010). No hubo diferencias en complicaciones hemorrágicas ni recurrencias. Presentaron más complicaciones infecciosas (37,14% vs 13,33%; p=0,029) y mayor mortalidad a 3 meses (53,57% vs 15%; p=0,007), ambas fundamentalmente en el subgrupo 85-90 años. Se observó una mejoría neurológica significativa (mejoría NIHSS ≥4 a 90 días) similar en ambos grupos (100% vs 94,12%). Mayor tendencia a mRankin ≥3 a 90 días en pacientes mayores, muchos de ellos con mRankin previo =3 (22,86%; p=0,014).

Conclusión: La TM resultó segura en pacientes ≥80 años, presentando una tasa de complicaciones hemorrágicas similares. Destaca la importante mejoría clínica neurológica, similar en ambos

grupos tras TM. Mayor tendencia a la incapacidad funcional a 3 meses en ≥ 80 años, posiblemente relacionada a peor funcionalidad de base, y mayor mortalidad a 3 meses, en parte atribuible a mayor tasa de infecciones.

EFICACIA Y SEGURIDAD DE LA TROMBECTOMÍA MECÁNICA EN ICTUS ISQUÉMICO POR ENDOCARDITIS INFECCIOSA: SERIE DE 3 CASOS

Ruiz de Arcos, M. ¹; Domínguez Mayoral, A. ¹; Barragán Prieto, A. ¹; García Campos, C. ¹; Fuerte Hortigón, A. ¹; De Torres Chacón, R. ¹; Ortega Quintanilla, J. ²; De Albóniga-Chindurza Barroeta, A. ²; Gutiérrez Jarrín, I. ²; Zapata Arriaza, E. ³; Sánchez Miura, J.A. ⁴; Ferrete Ruiz, E. ¹; Gamero García, M.Á. ¹; Pérez Sánchez, S. ¹; Montaner Villalonga, J. ¹; Menéndez Valladares, P. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena; 2. Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío; 3. Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena; 4. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena

Objetivos: Describir la evolución de una serie de 3 casos tratados con trombectomía mecánica (TM) aguda por oclusión de gran vaso (OGV) en el contexto de endocarditis infecciosa (EI).

Material y métodos: Ajustándonos a los criterios modificados de Duke, identificamos casos de EI definida en nuestro registro de pacientes que han recibido terapias de revascularización aguda y que han sido tratados con TM. Usamos la escala Trombolysis In Cerebral Infarction (TICI), considerando un éxito 2B y 3. Evaluamos la evolución neurológica con la escala NIHSS tanto en las primeras 24 horas como al alta, definiendo mejoría una disminución de al menos 8 puntos. Finalmente, usamos la escala mRs siendo un resultado favorable una puntuación ≤ 2 .

Resultados: Obtenemos tres casos tratados en octubre de 2018. Dos mujeres y un hombre, con una edad media de 71'6. El evento embólico fue previo al diagnóstico de EI en dos de ellos. Ninguno fue tratado con fibrinólisis por anticoagulación (2) y por la propia EI (1). En todos la oclusión fue en el segmento M1 (2 derecha, 1 izquierda) con una recanalización exitosa. Uno de ellos tuvo una transformación petequial confluyente sin efecto masa. Dos mejoraron en el NIHSS en las primeras 24h. Al alta se describe una evolución neurológica favorable en los tres y un mRs ≤ 2 en las dos mujeres. El paciente con más comorbilidades previas falleció a los 3 meses por neumonía de la comunidad.

Conclusión: Esta serie de casos sugiere que la TM es seguro y eficaz en pacientes con OGV secundaria a EI.

HEMORRAGIA CEREBRAL INTRAPARENQUIMATOSA EN UN PACIENTE CON GRANULOMATOSIS EOSINOFÍLICA CON POLIANGÉITIS

Pérez Navarro, V.M. ¹; Lozano Caballero, M.O. ¹; Cánovas Iniesta, M. ¹; Morales De la Prida, M. ¹; Alba Isasi, M.T. ¹; Vázquez Lorenzo, J. ¹; Herrero Bastida, P. ¹; Valero López, G. ²; López Sánchez, J. ¹; Martínez García, F.A. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; 2. Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: Presentar un caso clínico de un paciente con granulomatosis eosinofílica con poliangeítis ya conocida que se complica con una hemorragia cerebral intraparenquimatosa en una reagudización de su enfermedad

Material y métodos: Paciente de 68 años, diagnosticado dos años antes de granulomatosis eosinofílica con poliangeítis al debutar con neuropatía periférica (polineuropatía sensitivomotora y, posteriormente, mononeuritis múltiple) que ingresa por disfasia motora y hemiparesia facio-braquio-crural derecha de inicio brusco. El paciente no es hipertenso y se encuentra en tratamiento con azatioprina; había llevado pauta descendente de prednisona hasta haberla suspendido unas dos semanas antes.

Resultados: El hemograma muestra un aumento de leucocitos respecto al previo con una marcada eosinofilia. El TC craneal simple muestra una hemorragia putaminal izquierda de unos 6 ml de volumen. En la angiografía cerebral no se observan signos de vasculitis, malformaciones vasculares ni aneurismas. Durante todo el ingreso las tensiones arteriales fueron normales.

Conclusión: Las manifestaciones cerebrales de la granulomatosis eosinofílica con poliangeítis son raras (entre un 6 y un 10% de los casos) y suelen ocurrir en periodos de alta actividad de la enfermedad, como en nuestro paciente. De entre ellas destaca la hemorragia cerebral. En la mayoría de casos la angiografía no muestra signos, al ser una enfermedad de pequeño vaso. El tratamiento de esta complicación se basa en las medidas habituales de mantenimiento y glucocorticoides a dosis altas más algún inmunosupresor, como ciclofosfamida.

TRABAJAR DESPUÉS DE UNA HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA, ¿QUIÉNES Y POR QUÉ?

Marín Gracia, M.; Bazo Fernández, E.; Sánchez Valiente, S.; Garcés Antón, E.; Pérez Lázaro, C.; Tejero Juste, C.; López Bravo, A.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa

Objetivos: La hemorragia subaracnoidea (HSA) supone un gran impacto socioeconómico por su generación de dependencia en personas jóvenes, sanas y completamente independientes. Nuestro objetivo es determinar la tasa de reincorporación al trabajo, los factores asociados y el grado de incapacidad laboral después de una HSA.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes activos laboralmente (18-65 años) ingresados en nuestro centro por una HSA entre 2005 y 2015. Se recogieron variables socio-demográficas, clínicas y radiológicas.

Resultados: De un total de 53 pacientes, 33 (62.3%) se incorporaron al trabajo y 20 (37.7%) tuvieron una incapacidad laboral permanente (ILP). Los principales factores asociados de forma significativa con ILP fueron: una mayor puntuación en escala NIHSS al ingreso ($p=0,001$) y al alta ($p=0,000$), una mayor puntuación en la escala Rankin a los 3 meses ($p=0,000$), las crisis epilépticas ($p=0,022$), la disartria ($p=0,022$) y los síntomas motores ($p=0,017$), la HSA aneurismática ($p=0,004$), el vasoespasmo ($p=0,047$), la hidrocefalia ($p=0,004$) y una puntuación en la escala Hunt y Hess $>IV$ ($p=0,000$).

Conclusión: En nuestro estudio, un 37,7% tuvieron una ILP después de una HSA, lo que se relacionó con la afectación motora, vasoespasmo, la hidrocefalia, la epilepsia y la etiología aneurismática.

TRATAMIENTO COMBINADO ESTÁNDAR VS TROMBECTOMÍA MECÁNICA PRIMARIA. EXPERIENCIA EN UN CENTRO DE NEUROINTERVENCIONISMO

Jiménez Bolaños, R. ¹; Castellano Santana, J.D.P. ¹; Pinar Sedeño, G. ¹; Mirdavood, S. ¹; García García, N. ¹; Hernández Flores, C.N. ²; Aguilar Tejedor, Y. ³; Cubillo Prieto, D. ³; Bravo de Laguna Taboada, A. ³; Buceta Cacabelos, E. ³; García Rodríguez, J.R. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria; 2. Departamento de Matemáticas. Universidad de Las Palmas de Gran Canaria; 3. Servicio de Radiología Vascular e Intervencionista. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria

Objetivos: La combinación de fibrinólisis intravenosa (FBL) y trombectomía mecánica (TM) mejora el pronóstico en ictus isquémico agudo de circulación anterior por oclusión de gran vaso (OGV). El posible efecto beneficioso de la FBL sobre la TM continúa en controversia. El objetivo del estudio es comparar seguridad y eficacia del tratamiento estándar vs TM primaria.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de pacientes con ictus isquémico agudo de circulación anterior por OGV tratados mediante TM desde mayo 2016-enero 2019. Ante indicación de FBL, se administró r-tPA. Se recogen variables demográficas, clínicas, radiológicas y pronósticas.

Resultados: 344 pacientes analizados, 141 (41%) tratados mediante FBL + TM y 203 (59%) con TM primaria. La mediana de edad fue mayor en el grupo TM primaria (68 (57-77) vs 70 (61-79,5); $p=0.0377$). Ambos grupos presentaron igual mediana de NIHSS inicial (17) y ASPECTS (9). La mortalidad intrahospitalaria fue mayor en el grupo TM primaria (8.51% vs 17.33%; $p=0.0295$). Se obtuvo alta tasa de recanalización satisfactoria (TICI 2b/3: 97.96% vs 92.37%; $p=0.2879$). No diferencias significativas en hemorragia intracraneal (25% vs 20.10%; $p=0.3487$), independencia funcional (Escala Rankin modificada ≤ 2 : 58.18% vs 50.97%; $p=0.1024$) y mortalidad (15.45% vs 26.45%; $p=0.1024$) a 90 días.

Conclusión: Las características demográficas, clínicas y radiológicas iniciales fueron similares en ambos grupos. A pesar de una favorable tasa de recanalización global, la mortalidad intrahospitalaria fue significativamente mayor en el grupo TM primaria sin diferencias significativas en complicaciones mayores y pronóstico funcional. Nuestros resultados apoyan las recomendaciones actuales, siendo necesarios estudios adicionales para protocolizar la TM primaria como tratamiento de elección.

HEMORRAGIA INTRAVENTRICULAR PURA NO TRAUMÁTICA SERIE RETROSPECTIVA DE 10 AÑOS

Martín Bechet, A.; López Pesquera, B.; Gil Gimeno, R.; Chamarro Lázaro, R.; Láinez Andrés, J.M.; Martínez Montes, E.; Magro Pose, P.; García López, D.; Silla Serrano, R.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia

Objetivos: La hemorragia intraventricular pura no traumática (HIPNT) (sin afectación de parénquima, ni espacio subaracnoideo) es una entidad infrecuente, siendo la patología malformativa vascular la causa más frecuente. La implicación de otras etiologías en el diagnóstico y evolución son menos conocidas.

Material y métodos: Realizamos el análisis de una muestra retrospectiva de pacientes ingresados en nuestro hospital desde 2008 hasta 2018 con HIPNT. Excluimos patología malformativa vascular subyacente. Se analizan características demográficas, antecedentes, clínica inicial, tiempo de diagnóstico, neuroimagen, complicaciones y etiología.

Resultados: Se registran 94 pacientes con hemorragia intraventricular, incluyendo en la muestra final 12 pacientes con HIPNT. El 41.7% fueron hipertensos. 16.7% estaban anticoagulados. El síntoma principal fue la alteración del nivel de conciencia (58.3%). El tiempo medio de diagnóstico fue 56.01 horas desde el inicio al TC cerebral. 75% presentaron hidrocefalia aguda. El 33.2% falleció en la primera semana. Se detectó enfermedad de pequeño vaso en 72.7%. El LDL fue <100 mg/dl en 50%. La tensión arterial media al ingreso fue 174/98 mmHg (>170 mmHg en 50%). La etiología más frecuente fue hipertensiva (41.7%) seguido de desconocida (33.3%, 60% en <65 años).

Conclusión: El gran retraso en el diagnóstico a diferencia de otros subtipos de ictus podría influir en la elevada morbimortalidad de esta patología. Observamos una gran incidencia de enfermedad de pequeño vaso e hipertensión arterial mal controlada. En el caso de los pacientes jóvenes es frecuente no encontrar etiología.

ICTUS ISQUÉMICO EN PACIENTES ONCOLÓGICOS. SEGURIDAD Y EFECTIVIDAD DE TERAPIAS DE REPERFUSIÓN

Del Pino de Laguno, I.; Gallardo Tur, A.; Máñez Sierra, M.; Carazo Barrios, L.; de la Cruz Cosme, C.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Victoria

Objetivos: El uso de terapias de reperfusión en ictus isquémico agudo (IIA), Fibrinólisis Intravenosa (FIV) y Trombectomía mecánica (TM), es controvertido en pacientes oncológicos, con discrepancia de resultados en diferentes estudios. El objetivo de este estudio es valorar la incidencia de Transformaciones Hemorrágicas (TH) y el pronóstico a 3 meses (mRS) de pacientes oncológicos con IIA con terapias de reperfusión.

Material y métodos: Estudio observacional, prospectivo y monocéntrico, se incluyeron pacientes con IIA con FIV y/o TM desde 2013 hasta 2018 inclusive. Se recogieron variables basales, TH y mRS a los 3 meses. Se filieron aquellos pacientes que padecieron Cáncer Activo (CA) concomitante al IIA; órgano neoplásico, estadiaje del tumor, estado metastásico y tratamiento oncológico. Se comparó la incidencia de TH y mRS entre pacientes oncológicos y no oncológicos.

Resultados: N=202 pacientes con IIA con FIV y/o TM, de los cuales 15 pacientes con CA en el momento del IIA, con CA de pulmón (N=4), Gástrico (3), Genitourinario (2), Próstata (2), Páncreas, Hígado, Mama y Tiroides. Características basales similares sin diferencias significativas respecto a grupo no Oncológico. En el grupo CA, se realizaron 9 FIV, 4 TM y 1 terapia combinada. Se observó TH relevante (IH1 y 2, HPR1 y 2) en 26,7% (4/15); en el no CA 10,4% (17/202) ($p=0,06$). En el grupo CA, mRS medio de $3,64 \pm 2,6$; No CA, mRS medio de $2,79 \pm 2,1$ ($p=0,2$).

Conclusión: No se observa incremento significativo de TH y de discapacidad en pacientes oncológicos con IIA tratados con FIV y/o TM. El estudio está probablemente influido por la escasa muestra.

RIESGO DE HIDROCEFALIA EN LA HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA ESPONTANEA, UTILIDAD DE LA ESCALA DE FISHER

González López, F. ¹; de Arce Borda, A.M. ¹; de la Riva Juez, P. ¹; Díez González, N. ¹; Larrea Peña, J.A. ²; Martínez Zabaleta, M. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 2. Servicio de Radiología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea

Objetivos: La hemorragia subaracnoidea espontánea ingresa en fase aguda en las unidades de cuidados intensivos por la alta morbi/mortalidad que conllevan sus complicaciones. El objetivo del estudio es que atendiendo a la severidad radiológica al ingreso se puede predecir el desarrollo de una de sus complicaciones, la hidrocefalia, pudiéndose perfilar pacientes de bajo riesgo para ingreso en una unidad de ictus.

Material y métodos: Estudio retrospectivo observacional de los pacientes ingresados en el hospital Donostia en el periodo de tiempo entre junio 2016-julio 2017. Se registran las anotaciones al ingreso de severidad clínica (escala de Glasgow) y severidad radiológica (escala de Fisher). Se recogen los datos registrados de hidrocefalia, cuales requieren drenaje ventricular transitorio y cuales permanente. Se correlaciona la severidad radiológica con la presencia de hidrocefalia haciendo análisis estadístico de Chi-cuadrado.

Resultados: Se analizan un total de 52 casos (37 mujeres) con una edad media de 55.42 años. Al ingreso la escala de Glasgow tiene una media de 11.82 (DE 4.84) y la escala de Fisher una media de 3.23 (DE 0.98). Un total de 21 pacientes sufre algún grado de hidrocefalia requiriendo drenaje 13 pacientes (11 transitorios, 2 permanentes). Del total de pacientes con hidrocefalia 20 tienen un Fisher>2. Existe una correlación significativa entre presentar un Fisher>2 y el desarrollo de hidrocefalia (Chi-cuadrado 0.001).

Conclusión: La escala de Fisher es capaz de discriminar a aquellos pacientes que van a desarrollar hidrocefalia pudiéndose perfilar atendiendo a este criterio individuos de bajo riesgo para ingreso en la unidad de ictus.

INTERCONSULTAS DE NEUROLOGÍA A CARDIOLOGÍA: ESTUDIO DESCRIPTIVO

León Argüero, V.; Gil Sánchez, A.

Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos: Analizar el volumen y motivo de las interconsultas realizadas a Cardiología, que es una especialidad que comparte factores de riesgo, patogenia y etiologías que hacen frecuentes los casos en común.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de las IC remitidas a Cardiología desde el Servicio de Neurología entre enero de 2016 y febrero de 2019, valorando el origen, urgencia y motivo de la petición

Resultados: Entre enero de 2016 y febrero de 2019 se solicitaron 595 IC (178 en 2016, 192 en 2017, 198 en 2018). De ellas 100 (16,8%) desde Neurología general, 430 (72,2%) desde Neurología Vascular y 65 (8,9%) de pacientes asignados a otros servicios. El 28% fueron Urgentes, 19% preferentes y el 53% ordinarias. Los motivos de petición fueron variados, destacando la presencia de bradicardia/bloqueo (20%), seguimiento de pacientes con cardiopatía ingresados en Neurología

(17%), fibrilación auricular de nuevo diagnóstico o mal control (14%), taquicardias o alteración del ritmo detectadas en la monitorización de la Unidad de Ictus (12%), endocarditis infecciosa sospechada o confirmada (12%), insuficiencia cardíaca (7%) y la valoración de dolor torácico o elevación de marcadores de daños miocárdico (9%) Entre los pacientes valorados por bradicardia o bloqueo (100), 6 precisaron implante de marcapasos durante el ingreso, y otros 6 durante el seguimiento.

Conclusión: Este trabajo pretende poner de manifiesto el volumen y características de las interconsultas desde Neurología, y los motivos más prevalentes de las mismas. Protocolos específicos y la formación transversal entre neurólogos y cardiólogos puede reducir las consultas, facilitando y reduciendo la carga de trabajo que suponen.

TELEICTUS EN DISTANCIAS CORTAS ¿ES ÚTIL?

Reig Roselló, G. ¹; Ruiz Grinspan, M.S. ²; Peláez Hidalgo, A. ³; Zapata Wainberg, G. ¹; Rodríguez Leal, C.M. ²; Morante Calvo, C. ²; Ximénez-Carrillo, Á. ¹; Trillo Senin, S. ¹; Quintas G, S. ¹; Nombela Merchán, F. ¹; Vivancos Mora, J. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 2. Servicio de Urgencias. Hospital Universitario del Henares; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario del Henares

Objetivos: Los sistemas de Teleictus permiten mejorar la atención de los pacientes con ictus agudo que llegan a un hospital sin unidad de ictus y aumentan las tasas de trombolisis intravenosa.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de la implantación de un sistema de Teleictus entre dos hospitales cercanos de octubre de 2018 a mayo de 2019.

Resultados: N=42, 50% medios propios. Edad media 67 años. Hipertensión arterial 58.8%. Ictus previo 32%. Inicio desconocido 11.9%. Ictus al despertar 7.1%. En todos los pacientes que se activó código ictus se realizaron TC cerebral basal y angioTC:23.8% hemorragia cerebral, 14.3% ictus cerebral, 31% normal y otros diagnósticos 23.8%. Se objetivó oclusión de gran vaso en un paciente, que fue trasladado para trombectomía. 4 pacientes (9,5%) recibieron trombolisis intravenosa, 3 en el hospital de origen sin complicaciones y hubieran quedado fuera de ventana terapéutica en la unidad de ictus de referencia. Los motivos de exclusión para trombolisis más frecuentes fueron tiempo mayor>4,5 horas y mejoría/ictus leve. Se realizó traslado al hospital de referencia en el 52.4%. Se repitió la imagen en 7.1%. El diagnóstico final fue infarto cerebral 42.9% y causa no vascular 23.8%.

Conclusión: El 50% de los pacientes que llega a un hospital sin unidad de ictus lo hace por medios propios. Puesto que el ictus es una patología tiempo-dependiente con un alto porcentaje de imitadores, los sistemas de teleictus facilitan la evaluación precoz de estos pacientes, lo que permitió trasladar solo a un 52,4% y tratar a un 7,14% que de otra forma no hubieran recibido tratamiento.

CIERRE DE OREJUELA EN FIBRILACIÓN AURICULAR NO VALVULAR (FANV): UNA SERIE DE CASOS

Fernández Velasco, J.M. ¹; Sanz Fernández, G. ¹; Murillo Espejo, E. ¹; Fermin Marrero, J.A. ¹; López Suarez, A. ²; Manovel Sánchez, A. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital General Juan Ramón Jiménez; 2. Servicio de Cardiología. Hospital General Juan Ramón Jiménez

Objetivos: El 90% de los émbolos en los pacientes con FANV se forman en la orejuela. El cierre de la orejuela es una alternativa en la prevención secundaria del ictus en pacientes con FA y alto riesgo de sangrado (hemorragia previa, fallo renal, hepático,...). La forma de reintroducir la anticoagulación tras un sangrado no está establecida. Nuestro objetivo es describir la experiencia en nuestro hospital en el tratamiento y seguimiento de los pacientes que han sido sometidos al cierre de orejuela.

Material y métodos: Estudio descriptivo de los pacientes sometidos a cierre de orejuela en nuestro hospital durante un período de 6 años (2013-2019). Revisamos las historias clínicas de los pacientes ingresados en Cardiología con la indicación de cierre de orejuela. Recogemos antecedentes de factores de riesgo cardiovascular, así como antecedente de sangrado, éxito implante dispositivo, de forma dicotómica (sí/no), salvo la edad medida en años, el CHADS2VASC2 y HASBLED que fueron continuas y fibrilación auricular (FA), dispositivo implantado, tratamiento previo y posterior, ictus isquémico previo, ictus hemorrágico previo, morfología orejuela, complicaciones vasculares y eventos durante seguimiento que fueron categóricas nominales.

Resultados: Incluimos 54 pacientes. Descriptivo: Edad media (DE) 72,61(6,8), Varones (75,9%), Ictus previo (68,9%), HTA (88,9%), DM (37%), FA permanente (72,2%), Dislipemia (53,7%), Tabaco (59,3%), CI (37%), Sangrado Mayor (96,3%). Tratamiento previo: Anticoagulante (45,9%), Antiagregación simple (18,2%). Tratamiento seguimiento: anticoagulante (3,6%), antiagregación simple (49,1%). Complicaciones vasculares (5,5%), Ictus isquémico (0%), Sangrado Mayor (9,1%)

Conclusión: El cierre de orejuela es una técnica segura y eficaz en la prevención secundaria del Ictus isquémico en pacientes con FANV.

ESTUDIO NUTRICTUS: DESNUTRICIÓN EN LA UNIDAD DE ICTUS

Guillan Rodríguez, M. ¹; Ramírez Ortiz, M. ²; Blanca Martínez Barbeito, M. ³; de Hita Castillo, M. ⁴; Fernández Ferro, J. ¹; Barbero Bordallo, N. ¹; Arcano, K. ³; Gonzalo Montesinos, I. ⁵; Vázquez Martínez, C. ⁶; Pardo Moreno, J. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Rey Juan Carlos; 2. Servicio de Nutrición. Hospital Rey Juan Carlos; 3. Servicio de Endocrinología y Nutrición. Hospital Rey Juan Carlos; 4. Servicio de Universidad Rey Juan Carlos. Estudiante Medicina TFM. Hospital Rey Juan Carlos; 5. Servicio de Endocrinología y Nutrición. Hospital Infanta Elena; 6. Servicio de Endocrinología y Nutrición. Fundación Jiménez Díaz-Ute

Objetivos: La desnutrición se ha identificado como factor independiente de evolución desfavorable y mayor mortalidad en el paciente con ictus, aumentando los costes y días de hospitalización. Su prevalencia es extremadamente variable (6-62%) por el tipo y momento del cribado. Guías recientes recomiendan el cribado nutricional universal en estos pacientes. Objetivo principal: porcentaje de desnutrición al ingreso y al alta en nuestra UI. Secundario: analizar las características desnutridos/normonutridos.

Material y métodos: Estudio observacional prospectivo longitudinal de pacientes con ictus agudo en la UI(enero-abril/2019). Aplicamos un protocolo multidisciplinar de cribado combinado en las primeras 48-72h consistente en Índice de Masa Corporal (IMC)+Controlling

Nutritional Status(CONUT). Los pacientes en riesgo de desnutrición (CONUT $\geq$ 5 o/y IMC $\leq$ 18,5) fueron valorados por nutrición-endocrino mediante Valoración Global Subjetiva (prueba de oro); los pacientes de bajo riesgo (CONUT $<$ 5 y IMC $>$ 18,5) se reevaluaron semanalmente.

Resultados: N=58 pacientes: edad 69,9 $\pm$ 13, NIHSS-basal 5 mediana (2;9,75) RIQ, sobrepeso/obesidad(IMC $>$ 24,9) 40 (69%). Presentaron un cribado positivo al ingreso (riesgo de desnutrición) 7 pacientes (12,1%) y durante el seguimiento 8 pacientes más (13,8%). Se confirmó el diagnóstico de desnutrición al ingreso en 3 (5,2%) y al alta en 14 (24,1%). El grupo desnutridos al alta 14 (24,1%) vs normonutridos 44 (75,9%): fueron mayores (77,5 $\pm$ 10,2 vs 67,5 $\pm$ 12,9), con ictus más graves (NIHSS-basal 12 (9,2;18,7) vs 3,5 (1,7;5,2)), presentaban disfagia (10 (71,4%) vs 8 (18%)), estancias hospitalarias prolongadas (18 $\pm$ 9,7vs7,3 $\pm$ 5,5 días) y mayor mortalidad intrahospitalaria (4 (28,5%) vs 2 (4,5%)).

Conclusión: En nuestra población de pacientes con ictus agudo el porcentaje de desnutrición al ingreso en la UI fue del 5,2% y al alta ascendió hasta el 24,1%. El cribado CONUT+IMC detectó riesgo de desnutrición en un 25,8% de los pacientes. Los pacientes desnutridos son mayores, con ictus más graves y presentan mayor estancia y mortalidad hospitalaria.

TRIPLE COMPLICACIÓN CEREBROVASCULAR TRAS EL CONSUMO DE TÓXICOS

Batista Blasco, J.L.; Ciano Petersen, N.L.; Castro Sánchez, M.V.; Pons Pons, G.; Rodríguez Lavado, I.; Villagrán García, M.

Servicio de Neurología. Hospital Regional Universitario de Málaga

Objetivos: El consumo de tóxicos ha sido relacionado con múltiples enfermedades cerebrovasculares, entre ellas el Síndrome de Vasoconstricción Cerebral Reversible (SVCR), una vasoconstricción segmentaria y difusa junto a vasodilatación compensatoria de arterias intracraneales; el Síndrome de Encefalopatía Posterior Reversible (PRES), asocia edema vasogénico cerebral de predominio en áreas posteriores, pudiendo ser desencadenado por la exposición a tóxicos, cambios bruscos de tensión arterial, etc. que suele presentarse como encefalopatía difusa o crisis comicial, y la hemorragia intracraneal.

Material y métodos: Presentamos el caso de un paciente consumidor de múltiples tóxicos que presentó varias complicaciones simultáneas como son el SVCR, PRES y hemorragia intracraneal, algo raramente descrito en la literatura. El paciente clínicamente presentó cefalea en trueno con empeoramiento brusco posterior del estado general y del nivel de consciencia, sin clara focalidad a la exploración.

Resultados: Se realizó analítica de sangre y TC craneal normales, en LCR 3040 hematíes, 8 leucocitos sin consumo de glucosa ni hiperproteínorraquia. Se realiza RMN sugestiva de PRES asociado a hematoma lobar y HSA en contexto de SVCR, por lo que se practicó arteriografía diagnóstica confirmando dicho hallazgo. Se trató con nimodipino y control hemodinámico, evolucionando favorablemente hasta permanecer asintomático al alta.

Conclusión: El SVCR y PRES presentan múltiples similitudes tanto en la clínica, factores desencadenantes y complicaciones, por tanto es evidente que probablemente tengan factores etiopatogénicos en común, por lo que el diagnóstico precoz de estas entidades es vital para poder identificar posibles causas asociadas y poder retirarlas, además de

instaurar un tratamiento que evite futuras complicaciones, como puede ser la hemorragia intracraneal.

TROMBECTOMÍA MECÁNICA EN EL PACIENTE ANTICOAGULADO. ¿REALMENTE ES MENOS SEGURA?

Cánovas Iniesta, M.; Morales De la Prida, M.; Alba Isasi, M.T.; Vázquez Lorenzo, J.; Lozano Caballero, M.O.; Pérez Navarro, V.M.; Cabrera Maqueda, J.M.; Díaz López, J.; Albert Lacal, L.; Morales Ortiz, A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: Describir una serie de 131 pacientes con tratamiento anticoagulante que han sido tratados con trombectomía mecánica en nuestro centro.

Material y métodos: De la serie de trombectomías realizadas en nuestro hospital desde el 2010 hasta la actualidad (780 pacientes tratados) seleccionamos a aquellos pacientes con tratamiento anticoagulante que se trataron con trombectomía. Analizamos las características clínico-epidemiológicas y los resultados del tratamiento en este subgrupo mediante un estudio descriptivo retrospectivo.

Resultados: De los 131 pacientes, el 62,8% eran mujeres, con una edad media de 71 años. El 82,5% tenían fibrilación auricular conocida. En cuanto al fármaco anticoagulante, 117 estaban en tratamiento con anti-vitamina K, 5 con dabigatrán, 4 con rivaroxabán, 3 con apixabán, 1 con edoxabán y 1 con heparina de bajo peso molecular. De los pacientes en tratamiento con anti-vitamina K, el 60% tenían INR $\leq 1,5$. 119 de los pacientes presentaron oclusión vascular en territorio anterior, y un 12% se trataron previamente con rTPA. El 12,2% de los pacientes tuvieron complicaciones relacionadas con la trombectomía (sangrado, rotura arterial, disección, pseudoaneurisma), el 4,5% hemorragia intracraneal sintomática y un 39,4% tuvieron un Rankin ≤ 2 a los 3 meses. Se comparan estos resultados con pacientes sin tratamiento anticoagulante tratados con trombectomía, en los que el porcentaje de complicaciones intraprocedimiento es menor y el Rankin a los 3 meses mejor, sin embargo presentan mayor número de hemorragias intracraneales.

Conclusión: En nuestra serie la trombectomía en pacientes anticoagulados tiene buenos resultados, sin asociarse a mayor riesgo de hemorragia intracraneal, aunque sí de complicaciones intraprocedimiento.

TROMBO FLOTANTE EN LA CARÓTIDA INTERNA UNA CAUSA NO TAN INFRECUENTE DE ICTUS

Perez Saldaña, M.T.; Revert Ventura, A.; Salame Gamarra, F.F.; Roig Morata, S.; Luca, L.; Palau, J.; Kawiorski, M.

Servicio de Neurología. Hospital de Manises

Objetivos: La presencia de trombo flotante ha sido descrita en los vasos pulmonares o en las cavidades cardíacas y se describe como la presencia de un trombo elongado u adherido a la pared del vaso. La incidencia real se piensa que es entorno a un 1 %. Con la extensión del uso de angioTAC para el estudio del ictus agudo son más los casos hallados.

Material y métodos: Presentamos una serie de 8 casos con trombo flotante en la carótida interna recogidos desde el 2011 hasta el 2019.

Resultados: La edad media de los pacientes fue de 49 años, predominantemente varones (6/8), todos ellos cursaron con ictus excepto uno de ellos que se manifestó como ataque isquémico transitorio contralateral. El método de diagnóstico del trombo flotante fue por angioTC cerebral y TSA, la etiología más frecuente fue arterioesclerótica. Sólo 1 de los casos recibió fibrinólisis iv. El tratamiento inicial fue la anticoagulación (5/8) y posteriormente en todos los casos la antiagregación principalmente con aspirina 300, en 2 de los casos se practicó endarterectomía (que fue infructuosa en 1 de ellos y en el otro fue contralateral por ser asintomático el trombo flotante), y en 1 de los casos se colocó stent (porque el trombo flotante fue asintomático).

Conclusión: El trombo flotante es una entidad no tan rara en nuestro medio. La extensión de técnicas de diagnóstico de neuroimagen vascular en el ictus agudo hace que su incidencia y conocimiento del tratamiento aumenten exponencialmente. Se necesita de mayor cantidad de estudios para adecuar el manejo de estos pacientes.

¿EXISTE ASOCIACIÓN ENTRE EL USO DE MEFEDRONA Y EL ICTUS ISQUÉMICO?

Gómez López, A.; Chico García, J.L.; Cruz Culebras, A.; Parra Díaz, P.; Beltrán Corbellini, A.; Ros Castelló, M.V.; Natera Villalba, E.; Sánchez Sánchez, A.; Rodríguez Jorge, F.; Vera Lechuga, R.; Matute Lozano, C.; De Felipe Mimbrera, A.; Masjuan Vallejo, J.

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: La mefedrona es una novedosa sustancia psicoactiva, estructuralmente relacionada con la anfetamina. Se consume especialmente entre hombres que tienen relaciones sexuales con hombres. Su consumo se ha relacionado con alteraciones hemodinámicas, incluso hay descrito un caso de infarto de miocardio, pero hasta ahora no se conocía ningún caso de ictus.

Material y métodos: Caso clínico

Resultados: Un hombre de 32 años con antecedentes de infección por VIH bien controlada con antirretrovirales (darunavir, cobicistat, emtricitabina y tenofovir), presenta clínica de cerebral media izquierda brusca (NIHSS 18), siendo atendido como código ictus en nuestro hospital. En la tomografía computarizada (TC) multimodal se objetiva un ASPECTS 5/10 en TC basal, con oclusión de la arteria cerebral media izquierda proximal en angio-TC y una TC-perfusión favorable (penumbra 70-80%). Fue tratado mediante trombectomía mecánica obteniéndose recanalización TICI-2c. A nivel neurológico presentó mejoría, quedando al alta leve afasia (NIHSS 1). No se detectó vasculopatía de pequeño vaso, a nivel carotídeo ni aórtica. La monitorización prolongada del ritmo cardíaco no reveló ninguna arritmia cardioembólica. La ecocardiografía transtorácica y los estudios de trombofilia fueron normales, sin evidencia de shunt derecha-izquierda detectable. El paciente reportó el consumo ocasional de mefedrona, coincidiendo el consumo horas antes de la aparición de los síntomas. Se inició tratamiento con ácido acetilsalicílico, recomendándose el abandono de mefedrona y otras sustancias recreativas.

Conclusión: Describimos el primer caso de ictus isquémico asociado al uso de mefedrona. Aunque no se puede establecer una relación causa-efecto definitiva, este caso plantea su consumo como una de las causas de ictus poco frecuentes.

¿PATOLOGÍA CEREBROVASCULAR ISQUÉMICA Ó TRASTORNO CONVERSIVO? 2 CASOS ILUSTRATIVOS

Eguizábal Aguado, J.I.; Gil Armada, P.; Berrío Suaza, J.E.; Mendoza Rodríguez, A.; Cerdán Santacruz, D.; Castrillo Sanz, A.; Duarte García-Luis, J.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial de Segovia

Objetivos: Ilustrar mediante dos casos clínicos el reto en el diagnóstico diferencial entre los trastornos psicógenos y la patología cerebrovascular isquémica.

Material y métodos: Presentamos dos casos clínicos, interpretados erróneamente de trastorno psiquiátrico que posteriormente fueron diagnosticados de ictus isquémico.

Resultados: Caso 1: Mujer de 80 años que al despertar al día siguiente del fallecimiento de su marido presenta cuadro de somnolencia con marcadas fluctuaciones, por lo que consulta en el servicio de Urgencias donde se realiza un TC craneal que no muestra lesiones, siendo dada de alta. Tras negarse a ir al entierro de su marido es remitida de nuevo donde al objetivar actitud negativista, somnolencia fluctuante, lenguaje escaso, y oposición a la apertura palpebral ingresa en Psiquiatría con sospecha de trastorno psicógeno. Tras repetir TC craneal se objetiva infarto bitalámico y mesencefálico derecho. Caso 2: Mujer de 40 años de edad, con antecedentes de trastorno de somatización, que presenta imposibilidad para articular palabras, con un correcto lenguaje escrito utilizando su teléfono móvil, sin asociar otros síntomas ni signos, por lo que ingresa en Psiquiatría. Se realizó RM craneal que mostró isquemia a nivel prefrontal y perisilviano izquierdos.

Conclusión: El ictus isquémico es una patología enormemente frecuente, que con frecuencia supone un gran reto diagnóstico. Presentamos dos casos en los que el diagnóstico diferencial con patología psiquiátrica, en concreto con trastornos conversivos, supuso un retraso en el diagnóstico de la patología cerebrovascular isquémica. Destacamos la importancia de una buena anamnesis y exploración neurológicas, a pesar del contexto emocional o antecedentes psiquiátricos del paciente.

“LA PIEZA PERDIDA” DE LAS FÍSTULAS ARTERIOVENOSAS DURALES ESPINALES

Barrios López, J.M.¹; Muñoz Martínez, C.¹; Romero Fabrega, J.C.¹; Jorques Infante, A.²; Vilchez Carrillo, R.M.¹; Fernández Pérez, M.D.¹; Sładogna Barrios, I.¹

1. Servicio de Neurología. Hospital de Traumatología y Rehabilitación de Granada; 2. Servicio de Neurocirugía. Hospital de Traumatología y Rehabilitación de Granada

Objetivos: Las fístulas arteriovenosas dures espinales (FAVDE) son una causa infrecuente de mielopatía potencialmente tratable. Recientemente se ha descrito el “missing piece sign” (MPS), un patrón radiológico en resonancia magnética (RM) presente en las FAVDE, definido como áreas hipointensas dentro de segmentos largos de realce intenso de contraste. Nuestro objetivo es revisar si el MPS se encuentra presente en pacientes diagnosticados de FAVDE en nuestro centro.

Material y métodos: Análisis descriptivo retrospectivo de los pacientes diagnosticados con FAVDE en nuestro centro de 2014 a 2019, analizándose las siguientes variables de cada uno de ellos: sexo, edad, clínica, localización de la FAVDE, signos radiológicos presentes en RM y tratamiento recibido.

Resultados: Se diagnosticaron 10 pacientes de FAVDE. La mayoría de los pacientes eran hombres (80%) con una media de 62 años de edad. Todos los pacientes presentaban vacíos de señal tortuosos perimedulares y en 3 casos (30%) se detectó el MPS, todos ellos con FAVDE de localización dorso-lumbar.

Conclusión: Con frecuencia, las FAVDE suelen confundirse con otras causas de mielopatía, retrasando su diagnóstico, tratamiento y empeorando su pronóstico. El signo radiológico más característico en RM son los vacíos de señal tortuosos perimedulares, no siempre presente, por lo que su ausencia puede llevar a falsos negativos. El MPS no se ha descrito en otras causas de mielopatías, de forma que su presencia apoya el diagnóstico de FAVDE. Aun así, son necesarios estudios prospectivos controlados que evalúen la especificidad del MPS en la localización de las FAVDE y frente a otras causas de mielopatías.

ESTUDIO DE LA CALIDAD DE VIDA TRAS 6 MESES DE UN ICTUS JUVENIL

Alonso Modino, D.¹; González Coello, V.¹; Perestelo Pérez, L.²; Toledo Chavarri, A.²; Montón Álvarez, F.I.¹

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospital Universitario Nuestra Sra. de Candelaria; 2. Servicio de Evaluación y Planificación. Dirección del Servicio Canario de la Salud

Objetivos: Analizar la calidad de vida en pacientes tras 6 meses de un ictus juvenil.

Material y métodos: Estudio observacional, descriptivo, prospectivo de pacientes ingresados con ictus, entre 18-50 años, analizándose la calidad de vida tras 6 meses de un ictus, empleando el EuroQol-5D. Los criterios de exclusión fueron: negativa a participar, trastorno del lenguaje severo, demencia, fallecimiento y residencia fuera del país.

Resultados: Se estudiaron 41 pacientes, 83% ictus isquémicos, 58,5% varones y edad media 41,8 años. Los antecedentes más frecuentes fueron tabaquismo (39%) y dislipemia (29,3%), drogadicción (19,5%), siendo el cannabis la más habitual (14,6%). El tipo de ictus más habitual fue el parcial (36,3%), y la etiología más frecuente la indeterminada (47%). La dimensión del EuroQol-5D más afectada fue el dolor (58,5% moderado), seguido de moderada ansiedad (48,8%). El 48,8% está peor que el año previo, con EAV media de 62. La calidad de vida se relacionó de forma significativa con una menor edad y la puntuación del NIHSS y el Rankin. Las mujeres presentaban una peor calidad de vida, aunque no alcanzó significación estadística.

Conclusión: El ictus juvenil provoca un impacto en la calidad de vida del enfermo, viéndose mermada cuanto mayor es la edad, NIHSS y Rankin. Las dimensiones más afectadas son el dolor y la ansiedad, no tanto la movilidad y el cuidado personal como cabría esperar. Las acciones médicas y sociales tras un ictus deberían dirigirse hacia estas dos dimensiones para disminuir el impacto en la calidad de vida.

Enfermedades Desmielinizantes P1

SÍNDROME PIRAMIDAL PROGRESIVO Y LEUCOENCEFALOPATÍA DIFUSA

Massot Cladera, M. ¹; Corujo Suárez, M. ¹; Díaz Navarro, R.M. ¹; Núñez Gutiérrez, V. ¹; Casquero Subías, P. ²; Ramos Asensio, R.F. ³; Sureda Ramis, B. ¹; Mas Bonet, A. ⁴; Calles Hernández, M.D.C. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases; 2. Servicio de Neurología. Hospital Mateu Orfila; 3. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitari Son Espases; 4. Servicio de Radiología. Hospital Universitari Son Espases

Objetivos: La leucoencefalopatía difusa hereditaria con esferoides axonales (HDLS) es una enfermedad rara que se caracteriza por degeneración de la sustancia blanca (SB). Su presentación clínica es variable, el diagnóstico diferencial amplio y no existe tratamiento efectivo. El objetivo principal es presentar un caso de HDLS.

Material y métodos: Describimos las características clínicas, radiológicas y anatomopatológicas un caso de HDLS.

Resultados: Mujer de 41 años que inicia torpeza de miembro inferior derecho (MID) con progresión en las siguientes semanas a extremidad superior (MSD) y disartria. Los análisis y el líquido cefalorraquídeo (LCR) fueron normales y la resonancia magnética cerebral (RM) mostró afectación difusa de SB. Se inició megadosis de metilprednisolona (MTP) con mejoría parcial, pero ante la persistencia de los síntomas se administra un nuevo ciclo de MTP y se reingresa a la paciente. Se realiza un amplio estudio de diagnóstico diferencial de lesiones de sustancia blanca que excluye enfermedades sistémicas, paraneoplásicas, desmielinizantes y genéticas. En la RM cerebral de control a los seis meses se objetivó un empeoramiento de las lesiones con extensión a los tractos de proyección cortico-espinales. Para continuar con el proceso diagnóstico se realizó biopsia cerebral pero la paciente evolucionó desfavorablemente y falleció a los 13 meses del inicio de los síntomas. Los resultados anatomopatológicos mostraron presencia de esferoides axonales en sustancia blanca con gliosis reactiva y la necropsia fue compatible con HDLS.

Conclusión: En el diagnóstico diferencial de las leucoencefalopatías debemos considerar entidades menos frecuentes como la HDLS y puede ser preciso un estudio anatomopatológico para llegar a su diagnóstico.

ENCEFALOMIELITIS DISEMINADA AGUDA EN ADULTO INMUNOCOMPETENTE

Franco Salinas, A.; Muñoz-Torrero Rodríguez, J.J.; Camacho Nieto, A.; Ruiz-Escribano Menchén, L.; Villanueva Ruiz, F.J.; Quirós Illán, L.; Corrales Arroyo, M.J.; Carrasco García de León, S.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Ciudad Real

Objetivos: Documentar un caso de Encefalomielitis Diseminada Aguda (EMDA) en un adulto inmunocompetente.

Material y métodos: La incidencia anual de EMDA es de 0,2 por 100 000 habitantes. Más del 80% de ocurren en menores de 10a.

Algo menos del 20% en la segunda década. La incidencia en mayores de 20a, representa menos del 3%, 6 por 100 000 habitantes.

Resultados: Varón de 30 años, sin antecedentes de interés. Inició su enfermedad con cuadro constitucional y febril con clínica respiratoria, sin recuperación a pesar de antibiótico-terapia. En días posteriores presentó RAO considerada una prostatitis, recibiendo nuevo ciclo antibiótico. El estado general empeoró. Persistía febril. Se añadió rigidez nuchal e inestabilidad de la marcha. Valorado en urgencias objetivándose pleocitosis linfocitaria con TC normal, iniciándose tratamiento antibiótico empírico para meningoencefalitis e ingresando. La RMN mostró múltiples lesiones supra/infratentoriales de características desmielinizantes. El LCR evidenció Índice IgG 0'9 con BOC IgG positivas. La evolución fue desfavorable, presentando déficits neurológicos multifocales con dificultad respiratoria, precisando de intubación y traslado a cuidados intensivos. Ante la sospecha de EMDA se inició tratamiento con megadosis de esteroides, con recuperación rápida. Tras controles laboratoriales y de imagen, ambos con mejoría y normalización gradual, y tras buena evolución es dado de alta, prácticamente asintomático. En controles ambulatorios, se encuentra asintomático, sin secuelas clínicas ni radiológicas.

Conclusión: Dado que la ADEM presenta un cuadro clínico inespecífico y carece de un marcador biológico que brinde un diagnóstico de laboratorio confiable, es importante tenerla en cuenta en el abanico del diagnóstico diferencial de las enfermedades desmielinizantes.

PROYECTO OPINAR PARA VALORAR LA EXPERIENCIA DEL PACIENTE CRÓNICO CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Costa-Frossard França, L. ¹; Alonso Torres, A.M. ²; Caminero Rodríguez, A.B. ³; Landete Pascual, L. ⁴; García Perales, G. ⁵; Gámez Carmona, J. ⁵; Baquero Zazo, M. ⁶; Baquero Úbeda, J.L. ⁶

1. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital General (Málaga); 3. Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de Sonsoles; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Dr. Peset; 5. Asociación Española de Esclerosis Múltiple (AEDEM-COCEMFE); 6. Foro Español de Pacientes (FEP)

Objetivos: AEDEM-COCEMFE y el Foro Español de Pacientes promueven este proyecto OPINAR, para valorar la experiencia del paciente con EM y hacer propuestas de mejora.

Material y métodos: Avalado por la SEN y su Fundación del Cerebro, así como por la SEDENE, se ha desarrollado entre marzo y mayo de 2019. Siguiendo el método McMillan se hicieron tres Grupos Nominales: 1) pacientes y cuidadores (p/c), 2) enfermeras, 3) neurólogo/as. Se analizó la satisfacción con la atención recibida por una escala Likert 1-10. Se identificaron los ítems físicos, emocionales y sociales más relevantes, así como los puntos críticos del "viaje del paciente con EM". De forma telemática, se aportaron estrategias de mejora.

Resultados: Participaron 5 pacientes, 3 cuidadores, 5 enfermeras y 4 neurólogas/o de diferentes CCAA. La valoración de la atención recibida frente a los componentes físico, emocional y social, fue de 5,3 (DE 2,31), 5,0 (DE 1,00) y 5,7 (DE 3,79) respectivamente. Se han descrito 12 ítems físicos, 8 emocionales y 16 sociales. Los más relevantes fueron los problemas motores seguidos de dificultad en realizar tareas, fatiga, sexualidad, frustración y la dependencia. Por último, se identificaron 14 puntos críticos en el "viaje del paciente con EM" y se sugirieron 39 estrategias de mejora.

Conclusión: Hemos identificado un área de mejora relativa a la satisfacción de los p/c con la atención recibida durante su proceso. Son menos conscientes de sus problemas cognitivos, no temen demasiado el fracaso o los efectos secundarios de sus tratamientos y consideran que participan poco en la toma de decisiones.

NEUROMIELITIS ÓPTICA: UNA PRESENTACIÓN ATÍPICA

Barea Moya, L.; Mateo Casas, M.; Aparicio Collado, H.; Segura Cerdà, A.; Vilar Ventura, R.M.; Belenguer Benavides, A.; Vilar Fabra, C.

Servicio de Neurología. Hospital General de Castelló

Objetivos: Se ha descrito la asociación entre los trastornos del espectro de la neuromielitis óptica (NMOSD) y el síndrome de encefalopatía posterior reversible (PRES), si bien su relación se encuentra por esclarecer. El objetivo de este estudio es describir un caso de PRES concomitante al debut de un NMOSD.

Material y métodos: Caso clínico.

Resultados: Mujer de 36 años, originaria de Perú, acude por clínica aguda de cefalea intensa e inestabilidad para la marcha. A la exploración destacaba ataxia de la marcha con aumento de la base de sustentación que imposibilitaba la deambulación. La Resonancia Magnética (RM) cerebral mostró extensas lesiones bilaterales hiperintensas en T2 afectando de forma asimétrica la sustancia blanca supratentorial e infratentorial, de predominio en regiones posteriores con una tenue captación de contraste tipo-nube en hemiprotuberancia derecha. En el líquido cefalorraquídeo destacaba: glucosa 56 (suero 98) mg/dL, linfocitos 43/ μ L y proteínas 64 mg/dL. Ante la sospecha de una enfermedad desmielinizante, se pautó tratamiento con megadosis de corticoide, con mejoría clínica progresiva completa en los días siguientes. La RM de control reveló mejoría de las lesiones con ausencia de captación de contraste y desaparición de las lesiones de regiones posteriores. El análisis de anticuerpos antiacuaporina 4 (AQP4) resultó positivo. Dadas las características de la imagen, su evolución y la clínica coexistente, se diagnosticó un PRES asociado al debut de NMO.

Conclusión: El caso se postula como el primer caso publicado de un PRES asociado al debut de un NMOSD. Se debe considerar evaluar la positividad de anticuerpos AQP4 ante un PRES en pacientes seleccionados.

LEUCOENCEFALOPATÍA MULTIFOCAL PROGRESIVA POSTRASPLANTE RENAL: ESTUDIO HISTOPATOLÓGICO

Barriobero Alonso, N. ¹; Arenaza Basterrechea, N. ²; Rodríguez-Vigil Junco, B. ³; Ruiz Onandi, R. ⁴

1. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Araba; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Araba; 3. Servicio de Radiología. Unidad Osatek Txagorritxu; 4. Servicio de Anatomía Patológica. Biobanco Vasco. Hospital Universitario de Araba

Objetivos: La leucoencefalopatía multifocal progresiva (LMP) es una enfermedad desmielinizante del sistema nervioso central generalmente causada por la reactivación del polyomavirus JC. Las nuevas terapias con anticuerpos monoclonales, inmunosupresores y antirretrovirales se han asociado con cuadros de LMP. El estudio histológico es

diagnóstico, mostrando desmielinización, gliosis cortical, inclusiones oligodendrogliarias y astrocitos reactivos.

Material y métodos: Presentamos el caso de un varón de 62 años, trasplantado renal 10 años antes y en tratamiento con tacrolimus (inhibidor de linfocitos citotóxicos). De forma brusca y progresiva sufre deterioro cognitivo caracterizado por afasia, tetraparesia y alteraciones en el nivel de conciencia. La resonancia magnética mostró imágenes de restricción a la difusión en región subcortical cerebral, pedúnculo cerebeloso y protuberancia. El diagnóstico inicial fue de enfermedad de Marchiafava-Bignami, sin observarse mejoría tras el tratamiento suplementario. El paciente falleció tres semanas después de su ingreso y se solicitó necropsia.

Resultados: El estudio neuropatológico del sistema nervioso central mostró extensas áreas de desmielinización, de predominio cortico-subcortical, marcada pérdida neuronal, gliosis con astrocitos reactivos y otros bizarros e inclusiones intranucleares gliales. Estos hallazgos junto con la detección de ADN del virus JC (mediante PCR en tejido cerebral) confirmaron el diagnóstico definitivo de LMP.

Conclusión: La LMP debe sospecharse en pacientes con deterioro neurológico brusco y progresivo sometidos a terapias inmunosupresoras de larga evolución, aunque se deben descartar causas metabólicas, tumorales, inflamatorias, autoinmunes, vasculares e infecciosas. La detección del virus JC por PCR en líquido cefalorraquídeo también se considera test diagnóstico, con una alta sensibilidad y especificidad.

ESCLEROSIS MÚLTIPLE DE INICIO TARDÍO: CONTRA EL PESIMISMO DIAGNÓSTICO

Carazo Barrios, L.; Delgado Gil, V.; Gallardo Tur, A.; Máñez Sierra, M.; Del Pino De Laguno, I.; Padilla Parrado, F.; Romero Acebal, M.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Victoria

Objetivos: La esclerosis múltiple de inicio tardío (LOMS) es una entidad definida por el inicio después de los 50 años. Existe escasa evidencia acerca de la presentación, el curso y el pronóstico; la mayoría de estudios afirman que los pacientes con LOMS tienen un peor pronóstico.

Material y métodos: Análisis observacional descriptivo de 619 pacientes con EM, de los cuales 98 con LOMS. Se recogieron variables sociodemográficas, perfil clínico, síntoma inicial, pruebas complementarias y tratamiento inicial.

Resultados: Se analizaron 98 pacientes, 55 mujeres (60%) y 37 hombres (40%). La prevalencia de LOMS fue similar a series previas (15%), así como el perfil clínico (48% formas remitentes - recurrentes, 27% formas primarias progresivas, 14% síndrome clínico aislado). Se realizó análisis en un subgrupo de pacientes que se consideró de curso benigno (CB), incluyendo los SCA y formas RR con un único brote o más de 12 meses hasta el 2º brote. Se encontró elevada prevalencia global de LOMS de CB (35%), siendo significativamente más frecuentes las formas RR en mujeres ($p=0.05$), y el CB en mujeres ($p=0.04$), con respecto a la población general de LOMS y en particular a la población masculina.

Conclusión: Demostramos que la LOMS no constituye necesariamente una entidad de mal pronóstico, ya que encontramos un grupo de pacientes frecuente constituido por mujeres con SCA o formas RR y curso clínico benigno. Proponemos que esta benignidad

en mujeres pueda relacionarse con el inicio de la menopausia y el cese de la influencia hormonal estrogénica.

SECUKINUMAB COMO ALTERNATIVA DE TRATAMIENTO EFICAZ EN SÍNDROME OVERLAP: EMRR Y PSORIASIS SEVERA

Martínez Monte, E. ¹; Gascon Gimenez, F. ²; Magro Pose, P. ¹; García López, D. ¹; Silla Serrano, R. ¹; Cervera Ygual, G. ¹; Dominguez Moran, J.A. ¹; Láinez Andrés, J.M. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Clínico Universitario de Valencia

Objetivos: Presentar un caso de Esclerosis Múltiple (EMRR) y psoriasis con respuesta a Secukinumab

Material y métodos: Varón de 49 años con obesidad y psoriasis grave en tratamiento con adalimumab (por fracaso previo a infliximab), que en marzo 2015 presentó síndrome sensitivo – motor izquierdo sin historia de brotes previos

Resultados: La RM cerebro-medular mostró una lesión talámica derecha captante e hiperintensa en FLAIR/T2 junto a múltiples lesiones desmielinizantes yuxtacorticales y periventriculares, una de ellas captante. El estudio serológico, de autoinmunidad sistémica, NMO y MOG fue negativo y las BOC-IgG e IgM fueron negativas. A pesar de cumplir criterios radiológicos de diseminación en tiempo y en espacio de EMRR, ante episodio único con relación temporal con anti-TNF alfa y dada la ausencia de BOC en LCR, cautelarmente se diagnosticó de episodio desmielinizante único inducido por adalimumab decidiéndose seguimiento clínico-radiológico estrecho e iniciando apremilast para su psoriasis. Ante fracaso de su psoriasis, y estabilidad neurológica se cambió tratamiento a Secukinumab (consensuado con Neurología, pues ha mostrado eficacia en parámetros de RMN en una fase II de EMRR) con mejoría dermatológica y estabilidad neurológica clínico-radiológica. En 2018, se retira secukinumab en contexto de cirugía bariátrica, presentando el paciente dos lesiones nuevas en RMN de control, sin brote, diagnosticándose de Síndrome Overlap: EMRR y psoriasis y reiniciándose secukinumab

Conclusión: El secukinumab puede ser una alternativa de tratamiento eficaz en pacientes con EMRR no agresiva y psoriasis severa. En nuestro conocimiento este es el segundo caso reportado de un paciente con EMRR y psoriasis con respuesta a secukinumab

BIOTINA COMO TRATAMIENTO DE LOS SÍNTOMAS PROGRESIVOS EN ENFERMEDADES DESMIELINIZANTES

Pérez Martín, M.Y.; González Platas, M.; Pérez Trujillo, M.P.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Canarias

Objetivos: La justificación para el uso de biotina a dosis elevadas en la EM progresiva se basa en la hipótesis de que la progresión en la EM resulta de un aumento de la pérdida axonal y la “hipoxia virtual”, y la biotina en dosis altas mejoraría la remielinización de los axones y el metabolismo energético axonal. **Objetivo:** Evaluar el efecto de las dosis altas de biotina en los síntomas neurológicos de características progresivas en la EM u otras enfermedades neurológicas.

Material y métodos: 30 pacientes con EM primaria progresiva, secundaria progresiva o remitente-recurrente con progresión o síntomas neurológicos progresivos debidos a mielitis o NMO y tratados con biotina 300 mg / día. La evaluación de la eficacia de la biotina se realizó a través de diferentes medidas: EDSS, prueba de los 25 pasos (T25-FW) y Nine-hole Peg(9-HPT). Los pacientes fueron evaluados 12 meses después para comenzar el tratamiento con biotina.

Resultados: No hubo diferencias significativas entre la evaluación inicial y la final en EDSS ($p = 0.118$), 9HPT con dominante ($p = 0.698$) y T25-FW ($p = 0.318$). 9HPT con mano no dominante mostró mejoría entre la primera y la última evaluación ($p = 0,031$). Tres pacientes abandonaron el tratamiento antes de un año (uno de ellos debido a un aumento de las hormonas tiroideas y dos debido a la falta de percepción de eficacia). No se registraron otros efectos secundarios.

Conclusión: El uso de biotina para el tratamiento de los síntomas neurológicos progresivos es una opción segura y eficaz en un año de seguimiento.

EXPERIENCIA CON OCRELIZUMAB EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE PRIMARIA PROGRESIVA

Ordóñez Castillo, A.; Corroza Laviñeta, J.; Ostolaza Ibáñez, A.; Soriano Hernández, G.; Otano Martínez, M.; Ayuso Blanco, T.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra

Objetivos: Principal: comparar la respuesta a ocrelizumab en pacientes con esclerosis múltiple primaria progresiva (EMPP) en la práctica clínica habitual con lo descrito en ensayos clínicos. Secundarios: comunicar una detallada caracterización de los pacientes e informar sobre reacciones adversas.

Material y métodos: Base de datos a partir de historia clínica informatizada, se incluyen todos los pacientes con EMPP en tratamiento con ocrelizumab. Datos demográficos, clínicos y radiológicos, en situación basal y tras iniciar el fármaco. Pendientes datos de pacientes que no cumplen aún 12-24 semanas desde primera dosis. Análisis estadístico con software IBM SPSS.

Resultados: Población: 14 pacientes con diagnóstico de EMPP, 9 (64,3%) varones, medias de edad al inicio de síntomas y de tiempo hasta diagnóstico son 46,9 años (rango 29-62) y 3,2 años (rango 1,0-9,3), respectivamente. Al iniciar ocrelizumab, las medias de tiempo desde diagnóstico y puntuación EDSS son 4,8 años (+/- 2,9; rango 0,3-10,4) y 5,3 puntos (mediana 6,0; rango 3,0-7,0). Progresión de la enfermedad: 2 pacientes (14,3%) empeoramiento confirmado, 10 (71,4%) sin progresión y 2 (14,3%) mejoría confirmada. Un paciente con progresión confirmada (50%) tiene 29 años y mostraba lesión captante en RM. Durante la primera infusión, 28,6% de los pacientes presentan erupción cutánea.

Conclusión: Ocrelizumab es seguro y eficaz en modificar el curso de la EMPP. En la mayoría de los pacientes se confirmó ausencia de progresión. Edad y demostrar actividad en RM no se asocian a respuesta favorable. La reacción adversa más frecuente es erupción cutánea, seguida de infección respiratoria alta.

EXPERIENCIA CLÍNICA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE (EM) EN TRATAMIENTO CON FAMPRIDINA

Ruiz-Escribano Menchén, L.; del Real Francia, M.D.L.Á.; Camacho Nieto, A.; Franco Salinas, A.; Villanueva Ruiz, F.J.; Hernández

González, A.; Gudín Rodríguez-Magariños, M.A.; Corrales Arroyo, M.J.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Ciudad Real

Objetivos: El 93% de los pacientes con EM tienen alteración de la marcha a los 10 años del diagnóstico. Fampridina está indicada para mejorar la marcha en pacientes con EM y discapacidad de la misma (EDSS=4-7). Describimos el beneficio que aporta en nuestra población de pacientes.

Material y métodos: 45 pacientes (35 mujeres y 10 hombres) de un total de 248 pacientes con EM y tratamiento activo han sido tratados con fampridina. 29 están diagnosticados de EMRR, 5 de EMPP y 11 de EMSP. La EDSS promedio al inicio de fampridina fue 4,76. La edad promedio actual es de 51,76 años.

Resultados: Tiempo promedio de evolución de EM hasta iniciar fampridina: 13 años (15 años para las mujeres y 9 para los hombres). Se obtuvo una mejoría promedio en el test de 25 pasos del 29% a los 14 días de tratamiento (observando una mejor respuesta en mujeres y pacientes con EMSP al analizarlo por sexo y tipo de EM). Otros beneficios reportados: mejoría de la fatiga (6), mejoría del manejo de miembros superiores (2), mejoría cognitiva (2), mejoría urológica (1). 11 pacientes abandonaron el tratamiento (6 por no respuesta, 5 por efectos adversos). El efecto adverso más reportado fue mareo.

Conclusión: El beneficio de fampridina puede obtenerse independiente del tratamiento de base, de los años de evolución y de la forma de EM. Según nuestros resultados, al inicio del tratamiento tienen una mayor respuesta las mujeres y el grupo de pacientes con EMSP. No hemos reportado efectos adversos graves presentando la mayoría buena tolerancia.

ANÁLISIS DE LA ESTABILIDAD DE LOS TÍTULOS DE ANTICUERPOSANTI-JCV EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE REMITENTE RECURRENTE (EMRR) EN TRATAMIENTO CON NATALIZUMAB

Puertas Muñoz, I. ¹; De Lorenzo, I. ²; Lacruz Ballester, L. ²; Tallón Barranco, A. ¹; Chamorro Hernández, B. ¹; Alba, E. ²

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

Objetivos: La Leucoencefalopatía Multifocal Progresiva (LMP) asociada Natalizumab se ha relacionado con exposición prolongada al tratamiento y niveles elevados de anti-VJC. Análisis de los títulos (índice) de Anticuerpos anti-VJC al inicio del tratamiento y la variación de los mismos a los dos años.

Material y métodos: Estudio longitudinal, retrospectivo, de índice anti-VJC (STRATIFY) analizado según protocolo, a pacientes con EMRR en tratamiento con Natalizumab en una Unidad de Esclerosis Múltiple.

Resultados: 50 pacientes, 60% mujeres, edad 38,18 años (DE8,01). Tiempo de evolución de enfermedad al inicio de tratamiento 7,96(DE5,73) años, EDSS Basal 2,61(DE1,71). Se registra aumento significativo del índice a los dos años 1.55 (DE 1.25) con respecto al basal 1.36 (DE 1.17) $p<0,05$. No se relacionaron los títulos al inicio con la edad, EDSS ni tiempo de evolución de la enfermedad. Serología VJC: - Basal: 27 pacientes negativos (54%), 23 positivos (46%)

[8 (16%) entre 0.40-0.9, 9 (18%) entre 0.9-1.5 y 6 (12%) > 1.5]. - A los 24 meses: 13 pacientes (26%). 6 positivizaron (22%), 2 de ellos a índice $>0,9$. 5 pacientes (27,1%) negativizaron ($<0,40$). Ningún paciente $>1,5$ negativiza. No se registraron brotes ni cambios significativos en la EDSS en el momento de la seroconversión.

Conclusión: Títulos de ac. Anti-VJC $>1,5$ desde el inicio, predice valores estables positivos a los dos años. Es importante analizar de forma periódica los títulos límite o negativos, ya que existe un porcentaje considerable de variación que modifica el riesgo de LMP y puede influir en decisiones terapéuticas.

NEUMONITIS REFRACTARIA ASOCIADA A USO CRÓNICO DE POR IFN-BETA 1A COMO POSIBLE REACCIÓN ADVERSA NO DESCRITA DE APARICIÓN TARDÍA

Rodríguez Lavado, I.; Reyes Garrido, V.; Batista Blasco, J.L.; Ciano Petersen, N.L.; Pons Pons, G.; Castro Sánchez, M.V.; Serrano Castro, P.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Carlos Haya

Objetivos: Los interferones (IFN) son glicoproteínas naturales cuya producción artificial ha permitido tratar diversas enfermedades como la esclerosis múltiple (EM), con larga experiencia de uso acumulada, siendo en general, bien tolerados. Sin embargo, se han descrito algunos casos de reacciones adversas (RA) graves y raras como la púrpura trombocitopénica trombótica o el síndrome hemolítico urémico, que pueden aparecer de forma tardía y de mecanismo etiológico desconocido.

Material y métodos: Presentamos a una paciente afecta de EM en tratamiento con IFN-beta 1a que presenta una posible reacción adversa no documentada a este tratamiento.

Resultados: Se trata de una mujer de 61 años afecta de EM remitente recurrente con muy buen control y que recibe tratamiento con IFN-beta 1a desde 1999. No se había documentado neutropenia en su seguimiento. En el último año, inicia episodios repetidos de fiebre, tos y disnea asociados a infiltrados pulmonares recurrentes que presentan una evolución tórpida y refractaria a diferentes estrategias de tratamiento. Dada la ausencia de mejoría y de otros datos específicos en los estudios realizados, se opta por retirar de forma empírica el IFN-beta-1a. Tras retirada del fármaco, la paciente presenta una mejoría excepcional sin recurrencias posteriores.

Conclusión: Aunque el diagnóstico de certeza requeriría la re-exposición al fármaco, la mejoría tras su retirada y la ausencia de datos que orienten a otras enfermedades apoyan una posible RA medicamentosa. Como sucede con otras entidades descritas inducidas por IFN, se plantea un posible efecto tardío pro-inmunológico del fármaco. La notificación de dichas reacciones es vital incluso en tratamientos con los que estamos ampliamente familiarizados.

GRAVE REBOUND EN UNA PACIENTE EMBARAZADA CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE REMITENTE-RECURRENTE TRAS DISCONTINUACIÓN DE DIMETILFUMARATO (DMF)

Delgado Suarez, C. ¹; Ginestal López, R. ¹; López Valdés, E. ¹; Marcos Dolado, A. ¹; Pérez Pérez, N. ²; Oreja Guevara, C. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 2. Servicio de Ginecología y Obstetricia. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: La EM es una enfermedad autoinmune que afecta predominantemente a mujeres en edad fértil. El embarazo es una causa frecuente de discontinuación de los tratamientos modificadores de enfermedad ante ausencia de evidencia de seguridad. El Síndrome de rebote (RS) en pacientes con EMRR se define como un regreso fulminante de la actividad de la enfermedad tras la discontinuación de un tratamiento modificador que excede los niveles de actividad previos. Ha sido descrito en contexto de cese de toma de natalizumab y fingolimod, pero escasamente tras DMF.

Material y métodos: Presentamos el caso de una paciente que presenta un rebound (RS) tras discontinuación de DMF en el embarazo.

Resultados: Mujer de 36 años con EMRR diagnosticada hace 6 años tras brote sensitivo facial (EDSS=1.0). Se inicia interferon beta1a, modificándose a DMF tras brote sensitivo medular. Se suspende el DMF en abril 2018 tras quedar embarazada. En la semana 15 acude presentando afasia motora franca, así como debilidad de MII (EDSS=4,5). La RM cerebral muestra lesión pseudotumoral frontal 2.5cm con edema perilesional sin efecto masa, no sugerente de LMP, así como lesiones desmielinizantes múltiples de nueva aparición y crecimiento de las previas. Mejora presentando a los 20 días tras la administración de corticoides IV un lenguaje normal. La RM de control al mes muestra mejoría de las lesiones.

Conclusión: Con los nuevos avances en el tratamiento la planificación se ha vuelto más compleja siendo necesario minimizar el riesgo de efectos secundarios por solapamiento, así como evitar largos periodos de lavado que aumenten el riesgo de Rebote.

TRATAMIENTO DE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE CON CLADRIBINA COMP. PRIMERAS EXPERIENCIAS

Landete Pascual, L.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Dr. Peset

Objetivos: Describir las características clínicas y demográficas de los primeros pacientes con EM, tratados con cladribina oral en nuestro servicio, y definir el perfil del paciente idóneo para ser tratado con este fármaco.

Material y métodos: Describimos los 11 primeros pacientes seleccionados para ser tratados con Cladribina De una serie prospectiva de pacientes en consulta monográfica de desmielinizantes en hospital de segundo nivel y en condiciones de práctica clínica real. Tiempo medio de seguimiento 7,5 meses. Se describen datos demográficos, clínicos, RM y licuorales

Resultados: Relación mujer/hombre 9/2. Edad media 35 años. 5.5 años de evolución desde el inicio de síntomas. 82% de los pacientes habían recibido tratamiento previo. EDSS media de 2,3. Tasa anual de brotes previa 1,1. 7 pacientes presentaron lesiones Gd+ pre-cladribina. El número medio de lesiones captantes fue 2,3. La carga lesional en RM-T2 era elevada en 5 pacientes. Se detectaron lesiones medulares en 10 pacientes. En 5 había BOC IgM. Una paciente refirió aumento de la frecuencia de cefaleas, en los días posteriores a la toma del primer ciclo de Cladribina. Hasta el momento no se han detectado otros efectos adversos, tampoco infecciosos. Solo en un paciente se ha visto recuento linfocitario < 1000 /ml. a los 6 meses. Dado el tiempo de seguimiento no es posible aportar datos de eficacia.

Conclusión: El perfil de paciente seleccionado para tratar con Cladribina comp, se va definiendo como un paciente naïve o tras un

primer cambio, por respuesta subóptima a un TME, con factores de mal pronóstico y/o deseos de gestación.

PERFIL CLÍNICO Y DEMOGRÁFICO DE PACIENTES TRATADOS CON CLADRIBINA EN UNA CONSULTA MONOGRÁFICA DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Castillo Álvarez, F.; Martí Sánchez, T.; Pérez Imbernón, J.M.; Iglesias Gutiérrez Cecchini, C.; Reurich Gómez, N.; Colina Lizuain, S.; Gómez Eguilaz, M.; Marzo Sola, M.E.

Servicio de Neurología. Complejo Hospital San Pedro

Objetivos: Analizar características basales y clínicas de pacientes que han comenzado tratamiento con cladribina en nuestro hospital.

Material y métodos: Análisis descriptivo y retrospectivo. Se recogen datos demográficos, clínicos y radiológicos. Análisis estadístico SPSS 20

Resultados: Revisamos 9 pacientes. Paciente tipo que inicia tratamiento: mujer (77.7%), 38 años (38.55±9.81), con EMRR (100%), 5 (5.51±4.44) años evolución de EM, EDSS 2.17±1.30, TAB año previo 1,55±0.73 El 88,89% tratados previamente (1.62±0.77), el 100% de estos en tratamiento en el momento del cambio (25% IFNβ1-a sc, 25% IFNβ1-a pegilado, 25% fingolimod y 25% teriflunomida) El motivo de tratamiento con cladribina fue inicio muy activo en 11,11% y respuesta subóptima en el 88,89% (de estos a nivel radiológico 12,5%, clínico 12,5% y clínica + radiológica 75% RM previa al tratamiento el 62,5% de los pacientes presentaban captación de gadolinio y el 85% lesiones nuevas en T2. Tras una media de 4 meses (rango 0-5,70) de tratamiento, solo se ha presentado un efecto adverso destacable, herpes simple no complicado. En la reunión de la SEN se presentarán resultados de un corte realizado el 31 de octubre con datos analíticos, de eficacia y efectos adversos del 100% de los pacientes a 3 meses y del 55% de los pacientes a 6 meses.

Conclusión: La mayoría de los pacientes procedían de tratamiento modificador de la enfermedad, el 75% de primera línea, el 25% de fingolimod. El tratamiento con cladribina es bien tolerado a corto plazo. El principal motivo de introducir cladribina fue respuesta subóptima a fármacos previos.

CAMPTOCORMIA COMO DEBUT DEL SÍNDROME DE PERSONA RÍGIDA (SPS): A PROPÓSITO DE UN CASO

Díaz Jiménez, I.; Quesada López, M.; Vidal Mena, D.; Conesa García, E.; García Carmona, J.A.; Turpin Fenoll, L.; Giménez De Béjar, V.; Soria Torrecillas, J.J.; López López, M.; Pérez Vicente, J.A.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Santa Lucía

Objetivos: Describir un caso atípico de SPS.

Material y métodos: Varón 36 años. Sin antecedentes personales. Debuta en 2009 con camptocormia, sobresaltos e incontinencia urinaria. En 2012 ha empeorado progresivamente con rigidez axial e hipertonía muscular. Se realiza estudio con alta sospecha de SPS, confirmado tras electromiograma compatible. Se inicia tratamiento con benzodiacepinas e inmunoglobulinas con respuesta parcial, cambiando a plasmaféresis en 2015 con excelente respuesta. Posteriormente ha presentado empeoramiento clínico franco, probando tratamiento sintomático con micofenolato y derivados de cannabis, inefectivos.

Actualmente, reciente inicio de rituximab y bomba intratecal de baclofeno.

Resultados: -Autoinmunidad, marcadores tumorales y serologías normales. -RM cerebral y columna completa normales. -Anticuerpos anti-GAD y antifosfolípido negativos en sangre y LCR. -Biopsia músculos paraespinales negativa. -Rastreo tumoral negativo.

Conclusión: Se trata de un síndrome infrecuente y de difícil diagnóstico, siendo fundamental la sospecha clínica en pacientes con rigidez y espasmos musculares inexplicables por ser una patología potencialmente tratable. La ausencia de anti-GAD no excluye el diagnóstico. La camptocormia es solo un síntoma y el enfoque diagnóstico principal es buscar la etiología. Se ha descrito como una de las manifestaciones de este síndrome, pero tras una búsqueda exhaustiva no hemos encontrado ningún caso publicado de camptocormia como síntoma de debut. Su importancia radica en la gran limitación funcional que conlleva en el paciente y su utilidad para orientar el diagnóstico en fases precoces de la enfermedad, sobre todo en casos seronegativos, para inicio precoz de tratamiento. SPS y camptocormia están descritos como síndromes paraneoplásicos y es necesario realizar estudio exhaustivo que descarte esa posibilidad.

OZANIMOD (RPC1063) REDUCE EL NIVEL PLASMÁTICO DE NEUROFILAMENTOS DE CADENA LIGERA DE EN LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE RECURRENTE: RESULTADOS DE ESTUDIO ALEATORIO CONTROLADO CON PLACEBO

Casanova Estruch, B. ¹; Harris, S. ²; Kuhle, J. ³; Meadows, T. ⁴; Skolnick, B. ⁵; Frohna, P. ⁶; Southworth, H. ⁷; Opitcke, G. ⁶; Kappos, L. ⁸

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 2. Servicio de Neurología. Celgene Corporation; 3. Neurologic Clinic and Policlinic, Departments of Medicine. University of Basel; 4. Servicio de Neurología. Celgene Corporation; 5. Servicio de Neurología. Celgene Corporation; 6. Servicio de Neurología. Celgene Corporation; 7. Servicio de Neurología. Data Clarity Consulting Ltd; 8. Neurologic Clinic and Policlinic, Departments of Medicine. University of Basel

Objetivos: Evaluar el nivel plasmático de neurofilamentos de cadena ligera (NfL) en pacientes con esclerosis múltiple recurrente (EMR) en el estudio de fase 2 RADIANCE.

Material y métodos: Los pacientes con EMR se asignaron al azar (1:1:1) para recibir una vez al día durante 24 semanas 1 mg o 0,5 mg de ozanimod HCl oral o placebo. El objetivo primario era el número medio total de lesiones realizadas con gadolinio (GdE) en las semanas 12-24. El nivel plasmático de NfL se midió al inicio y en la semana 24.

Resultados: Los niveles plasmáticos iniciales de NfL eran 12,33, 12,33, y 11,69 pg/mL para 1 mg de ozanimod HCl (n=83), 0,5 mg de ozanimod HCl (n=87) y placebo (n=88), respectivamente. Los niveles iniciales de NfL se correlacionaron con el cómputo inicial de lesiones GdE. Los niveles plasmáticos medios de NfL en la semana 24 eran 9,28, 9,39 y 11,77 pg/mL, respectivamente. La reducción de dichos niveles varía de forma significativa si comparamos los resultados obtenidos con 1 mg (P=0,0087) y 0,5 mg (P=0,0048) de ozanimod HCl con los del placebo. Ambas dosis de ozanimod redujeron el número total medio de lesiones GdE con respecto al placebo (P<0,0001).

Conclusión: Ambas dosis de ozanimod redujeron significativamente los niveles de NfL entre el inicio del estudio y la semana 24 (~25%) en

comparación con el placebo, lo que coincide con el descenso también significativo de nuevas lesiones GdE.

Enfermedades Desmielinizantes P2

EVALUACIÓN DE UNA INTERVENCIÓN DE DECISIÓN COMPARTIDA EN UNA CONSULTA DE EM

González Suárez, I. ¹; Álvarez Rodríguez, E. ¹; Aguado Valcárcel, M. ¹; Sánchez Franco, C. ¹; Martínez Hervés, H. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital Alvaro Cunqueiro; 2. Servicio de Neurología. Hospital Xeral de Vigo

Objetivos: Evaluar la calidad de la información, percepción del riesgo, satisfacción y eventos adversos en una consulta monográfica de EM.

Material y métodos: Estudio transversal en paciente con diagnóstico de EM y bajo tratamiento modificador estable durante, al menos, 6 meses. Los pacientes fueron evaluados mediante una escala de 25 ítems, específicamente desarrollada, dividida en 4 componentes: evaluación del proceso de toma de decisiones compartida, eventos adversos (EA) al medicamento, percepción de la eficacia y conveniencia del tratamiento.

Resultados: 142 pacientes (72,5% mujeres), edad media: 41 años (DE 8,26), tiempo medio de duración de la enfermedad 124,6 meses (DE 75,85), EDSS media: 2,15 (DE 1,79), tiempo medio con el actual tratamiento: 52,81 meses (DE 5,52). La distribución por tratamiento: 29 interferón, 23 teriflunomida, 24 dimetilfumarato, 16 acetato de glatiramer, 23 Fingolimod, 8 natalizumab, 21 Alemtuzumab. 140/142 pacientes fueron informados de la necesidad de tomar un tratamiento para su enfermedad, 133/142 fueron consultados sobre cómo de implicados les gustaría estar en la toma de decisiones, la mayoría de los pacientes recibieron mucha información sobre el tratamiento, si bien hasta un 40% de los pacientes buscaron información por otros medios, principalmente internet. La mitad de los pacientes presentaron algún EA, principalmente bien tolerados. Hasta un 90% de los pacientes confiaban en la eficacia de su medicamento para prevenir una recidiva o la progresión de la enfermedad.

Conclusión: La mayoría de nuestros pacientes se consideraban bien informados e involucrados en el proceso de toma de decisiones. Además, presentaban altas tasas de confianza y satisfacción con su tratamiento pudiendo tener implicaciones en la adherencia y calidad de vida del paciente.

EVALUACIÓN DE LA PERCEPCIÓN DEL RIESGO Y SATISFACCIÓN EN SEGUNDAS LÍNEAS DE EM

González Suárez, I. ¹; Sánchez Franco, C. ¹; Aguado Valcárcel, M. ¹; Álvarez Rodríguez, E. ¹; Martínez Hervés, H. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital Alvaro Cunqueiro; 2. Servicio de Neurología. Hospital Xeral de Vigo

Objetivos: Alemtuzumab (ALT) es un tratamiento de alta eficacia aprobado para el tratamiento de la esclerosis múltiple (EM). El potencial riesgo a eventos adversos (EA) limita su uso. Evaluar la percepción

del riesgo, la satisfacción y los EA en pacientes en tratamiento de 2ª línea para EM (2-TME), incluyendo natalizumab (NTZ), ALT y Fingolimod (FTY).

Material y métodos: Estudio transversal en pacientes con diagnóstico de EM y en tratamiento 2-TME estable durante al menos 6 meses. Se creó específicamente una escala de 25 ítems dividida en 4 componentes: evaluación del proceso compartido de toma de decisiones, eventos adversos (EA), percepción del riesgo y la conveniencia del tratamiento.

Resultados: 52 pacientes (73% mujeres), edad: 40,59 años (DE 7,61), tiempo promedio de enfermedad: 134,00 meses (DE 67,74), EDSS: 2,76 (SD 1,86), tiempo 2-TME: 42,83 meses (DE 27,36). 23 FTY (44,2%), 8 NTZ (15,4%) y 21 ALT (40,4%). 95% estaban satisfechos con la información recibida durante la elección de tratamiento, 95% entendieron en qué consistía el 2-TME, 11,5% (6/52) reportaron fallos en la comprensión de los EA a la primera dosis, y 11 entendieron poco/nada los EA a largo plazo (13,5%), 7 (33%) con ALT. 78,8% de los pacientes no presentaban EA al 2-TME. 49/52 confiaban en la capacidad de tratamiento para prevenir una recaída y 47/52 en la prevención de la progresión de la enfermedad. 49/52 opinaban que las ventajas superaban a los inconvenientes.

Conclusión: La información del paciente es un pilar fundamental en la toma de decisiones en EM, los pacientes se sienten confiados con el tratamiento, entienden los EA relacionados y pueden tener una expectativa realista del tratamiento.

ESTUDIO DESCRIPTIVO DE UNA SERIE DE CASOS CON DIAGNÓSTICO DE SÍNDROME RADIOLÓGICO AISLADO: FACTORES DE RIESGO DE EVOLUCIÓN A ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Rodríguez Navas, S.; Lamas Pérez, R.; Lebrato Hernández, L.; Baena Palomino, P.; Casado Chocán, J.L.; Uclés Sánchez, A.J.; Díaz Sánchez, M.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos: El Síndrome Radiológico Aislado (SRA) se define como un hallazgo incidental en Resonancia Magnética (RM) de lesiones asintomáticas sugestivas de Esclerosis Múltiple (EM). Nuestro objetivo fue analizar posibles factores de riesgo de conversión a EM en una serie de casos de nuestro centro.

Material y métodos: Incluimos pacientes que cumplieran los criterios de Okuda y cols., 2009: presencia de lesiones ovoideas hiperintensas en T2, mayores de 3mm, asintomáticas, que cumplen criterios de diseminación en espacio según Barkhof-Tintoré, en ausencia de mejor explicación por otra patología.

Resultados: Incluimos 13 pacientes, 9 (69,2%) mujeres, y edad media de 40 años en el momento de la RM. Tras un tiempo de seguimiento medio de 34,15 meses, 4 (30,7%) fueron diagnosticados de EM. El motivo más frecuente de indicación de RM fue la cefalea (38%). Los pacientes varones convirtieron más frecuentemente que las mujeres (50% vs 22,22%, respectivamente). También la mediana de edad fue menor entre los que convirtieron (37 vs 41 años). Todos aquellos que fueron diagnosticados de EM tenían bandas oligoclonales (BOC) de IgG positivas (excepto un caso en el que no se realizó este análisis), y habían mostrado actividad en RM. Un 50% de los convertidores presentaron lesiones medulares e infratentorial en su RM basal, en comparación con un 33,3% y un 22,2% en los no convertidores, respectivamente.

Conclusión: Los pacientes con SRA y diagnóstico posterior de EM fueron más jóvenes, más frecuentemente varones, con BOC de IgG positivas, mostraron actividad en RM, y mayor porcentaje de lesiones medulares e infratentoriales. El motivo de indicación de RM más frecuente en nuestra muestra fue la cefalea.

EFFECTOS ADVERSOS ASOCIADOS CON ALEMTUZUMAB EN PRÁCTICA CLÍNICA REAL

Rodríguez Rodríguez, M.¹; González Suárez, I.²; Peña Martínez, J.³; Solar Sánchez, D.M.⁴; González Quintanilla, V.⁵; García-Pelayo Rodríguez, A.⁶; Costa Arpín, E.⁷; Pato Pato, A.⁸; Rodríguez Regal, A.⁹; Llana González, M.¹⁰; Prieto González, J.M.⁷; García Estévez, D.A.¹¹; López Real, A.⁶

1. Servicio de Neurología. Hospital Lucus Augusti; 2. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo; 3. Servicio de Neurología. Hospital San Agustín; 4. Servicio de Neurología. Hospital de Cabueñes; 5. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 6. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña; 7. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago; 8. Servicio de Neurología. Hospital Povisa; 9. Servicio de Neurología. Hospital Provincial de Pontevedra; 10. Servicio de Neurología. Hospital Arquitecto Marcide; 11. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Ourense

Objetivos: Evaluar la seguridad de Alemtuzumab en práctica clínica real a través de un estudio observacional, prospectivo y multicéntrico.

Material y métodos: Se incluyeron 200 pacientes (67% mujeres). 154 pacientes recibieron un 2º curso. Media de edad: 40,1±8,5 años. Media de duración de seguimiento: 22,5±120 meses.

Resultados: -Reacciones asociadas a la infusión (RAIs): ocurrieron en el 82% de pacientes en el curso 1. Las más frecuentes: fiebre, cefalea, rash y urticaria. La mayoría, leve-moderadas; 4 casos graves: 1 neumonitis, 1 paciente con fiebre y elevación de reactantes de fase aguda y 2 con rash generalizado. Las RAIs disminuyeron durante el 2º curso de tratamiento (64%; n=154). -Infecciones: 43% de pacientes durante el 1º año de la administración de Alemtuzumab y 40% el 2º. Las más frecuentes: infecciones del tracto urinario (ITUs; 54% y 47%, respectivamente) y del tracto respiratorio superior (18 y 26%, respectivamente). Aunque la mayoría fueron leve-moderadas, se observaron varias infecciones graves durante el 1º año: 4 ITUs, 1 bacteriemia por listeria, 1 infección herpética, 1 pielonefritis, 1 neumonía, 1 apendicitis y 1 diarrea con neutropenia; en el segundo año: 1 ITU y 1 infección herpética. -Alteraciones tiroideas: 8/152 pacientes (5%) durante el 1º año y 18/84 pacientes (21%) el 2º año. La mayoría leve-moderadas, excepto 1 paciente que presentó una enfermedad de Graves.

Conclusión: En nuestra experiencia, las RAIs e infecciones fueron menos frecuentes que en los estudios pivotaes y la mayoría, leve-moderadas. Además, observamos un aumento de la incidencia de eventos tiroideos en el 2º año.

PROGRAMA PILOTO DE MEJORA ASISTENCIAL DE NEURORREHABILITACIÓN CON UNA HERRAMIENTA DE REALIDAD VIRTUAL PARA PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Rodríguez-Antigüedad Zarranz, A.¹; Boyero Duran, S.¹; Llarena

Gonzalez, C. ²; Mendibe Bilbao Bilbao, M.M. ¹; Carrascal Rueda, P. ³; Otxoa Rekagorri, E. ⁴; Vázquez Caro, S. ⁵

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces; 2. Servicio de Neurología. Hospital de Basurto; 3. Gerencia. ADEMBI; 4. Servicio de Rehabilitación. ADEMBI; 5. Servicio de Neuropsicología. ADEMBI

Objetivos: Hemos desarrollado una herramienta de Realidad Virtual, Cognirehab, para la rehabilitación cognitiva de pacientes con Esclerosis Múltiple (EM). Esta primera fase es una prueba de concepto para explorar la percepción del paciente sobre los potenciales beneficios en la neurorrehabilitación y el desarrollo de futuros escenarios virtuales acordes a las deficiencias cognitivas de cada paciente

Material y métodos: Se han incluido pacientes con EM de deterioro cognitivo leve-moderado que toleren las 2 sesiones de entrenamiento con Cognirehab. El programa consta de 3 evaluaciones cognitivas regladas (basal, al 1,5 mes y 3 meses) y de 24 sesiones con Cognirehab (2 semanales de 20 minutos). Cognirehab incluye 7 escenarios basados en recetas de cocina, donde hay que realizar la compra en un supermercado y elaborar la receta con utensilios guardados en diferentes lugares de una cocina

Resultados: Se han reclutado 16 pacientes. 2 abandonaron por imposibilidad de cumplir con las visitas. A los 3 meses, la velocidad de procesamiento, memoria visuoespacial, y percepción de la calidad de vida eran similares a la visita basal. Sin embargo, el ratio tiempo/receta disminuyó significativamente entre las sesiones 1-12/13-24. No hubo efectos adversos. La valoración subjetiva de los pacientes de la terapia con Cognirehab fue muy buena (54,1 de media sobre 65).

Conclusión: Nuestros resultados sugieren que la realidad virtual puede ser útil para la rehabilitación cognitiva de pacientes con EM. La inclusión de más pacientes y escenarios permitirán determinar la magnitud del beneficio de esta herramienta y definir perfiles de pacientes idóneos para ella.

MORTALIDAD EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE; EXPERIENCIA DE UNA UNIDAD ESPECIALIZADA

Alba Isasi, M.T. ¹; Vázquez Lorenzo, J. ¹; Fuentes Rumi, M.L. ¹; Cabrera Maqueda, J.M. ¹; Morales De la Prida, M. ¹; Cánovas Inieta, M. ¹; Lozano Caballero, M.O. ¹; Pérez Navarro, V.M. ¹; Valero López, G. ¹; Hernández Clares, R. ¹; Carreón Guarnizo, E. ¹; Jiménez Veiga, J. ¹; Zamarro Parra, J. ²; Inieta Martínez, F. ¹; León Hernández, A. ²; Morales Ortiz, A. ¹; Meca Lallana, J.E. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; 2. Servicio de Radiología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: Aunque la mayoría de estudios coinciden en que los pacientes con esclerosis múltiple (EM) ven reducida su esperanza de vida, difieren en cuáles son las principales causas de mortalidad. Evaluamos éstas en una cohorte de pacientes.

Material y métodos: Estudio retrospectivo, observacional, que analiza las causas de mortalidad de pacientes de un Centro de Referencia de EM desde 2008 a 2018.

Resultados: Sobre un registro de 840 pacientes se identificaron 17 fallecidos (2%), de los que 10 (59%) fueron mujeres y 12 (70.6%) presentaban fenotipo progresivo. Edad mediana del diagnóstico de EM:

33 años (rango 25-53), duración media de la enfermedad: 16 (+/-8) años. La puntuación media EDSS (Expanded Disability Status Scale) antes de morir fue de 5.6 (+/-2.7), siendo mayor de 7 en el 61.1% y el 27.7% estaba recibiendo un DMT (disease modifying treatment). Un 47% de las muertes fue secundaria a EM. Causas de mortalidad: 5 neoplasia de órgano sólido (29.4%), 2 linfoma (11.8%), 6 enfermedades infecciosas (35.3%), 2 fracaso renal agudo (11.8%), 1 ictus hemorrágico (5.9%) y 1 suicidio (5.9%). Las enfermedades infecciosas fueron la causa más frecuente de muerte en menores de 50 años (50%) y en fenotipos progresivos (66.7%), mientras que la neoplasia de órgano sólido fue la más frecuente en los mayores (36.4%).

Conclusión: Casi la mitad de pacientes fallecieron por complicaciones médicas relacionadas con la progresión de la enfermedad. Sin embargo, la neoplasia de órgano sólido fue la causa aislada más frecuente. Nuestra baja tasa de suicidios y de mortalidad, podrían estar influenciadas por una atención sanitaria personalizada.

EFFECTO DEL TRATAMIENTO CON OZANIMOD SOBRE LA VELOCIDAD DEL PROCESAMIENTO COGNITIVO EN EL ENSAYO DE FASE 3 SUNBEAM PARA PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE RECURRENTE

Montalban Gairín, X. ¹; DeLuca, J. ²; Huang, D. ³; Cohen, J.A. ⁴; Cree, B.A.C. ⁵; Chen, Y. ⁶; Sheffield, J.K. ⁷; Comi, G. ⁸; Kappos, L. ⁹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 2. Kessler Foundation; 3. MDH Research y Mount Carmel Neurology; 4. Mellen Center for MS Treatment and Research. Cleveland Clinic; 5. Departamento de Neurología. University of California San Francisco. Weill Institute for Neurosciences; 6. Celgene Corporation; 7. Celgene Corporation; 8. Departamento de Neurología. Vita-Salute San Raffaele University; 9. Neurologic Clinic and Policlinic. University Hospital and University of Basel

Objetivos: Reportar el efecto de ozanimod sobre la velocidad del procesamiento cognitivo (mediante Symbol Digit Modalities Test - SDMT) en SUNBEAM.

Material y métodos: Se asignaron al azar 1346 pacientes con esclerosis múltiple recurrente (EMR) para recibir durante ≥ 12 meses 1 o 5 mg/día de ozanimod HCl o 30 μ g/semana de interferón (IFN) β -1a intramuscular. Los cambios registrados en la media de mínimos cuadrados desde el inicio hasta el mes 12 con respecto a los resultados del SDMT se determinaron usando un modelo mixto para medidas repetidas ajustado por los datos basales en SDMT y factores de estratificación, tomando como efectos fijos las interacciones tratamiento-punto temporal.

Resultados: La administración de 1 y 0,5 mg de ozanimod mejoró los cambios en la media de mínimos cuadrados de los resultados obtenidos en SDMT en comparación con IFN (diferencia: 1 mg, 1,6, $P=0,0013$; 0,5 mg 1,2, $P=0,0188$). Los cocientes de las tasas para 1 y 0,5 mg de ozanimod sobre la proporción de pacientes que experimentaron mejoras clínicas significativas en la velocidad de procesamiento cognitivo ($\geq$ aumento de 4 puntos en los resultados de SDMT) en el mes 12 fueron 1,3 (95% IC: 1,05, 1,55; $P=0,0156$) frente a 1,2 (0,94, 1,40; $P=0,1689$) para IFN.

Conclusión: Con ozanimod se produce un mayor incremento de puntuación en SDMT en el mes 12 que el obtenido con IFN. La proporción de pacientes que experimentó mejoras clínicas significativas

en la velocidad de procesamiento cognitivo fue superior en los tratados con 1mg de ozanimod HCl que en aquellos que recibieron IFN.

ESTUDIO DE CALIDAD DE VIDA EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE DE 15 AÑOS DE EVOLUCIÓN: ¿SE PUEDE LLAMAR BENIGNA?

Franco Salinas, A.; Hernández González, A.; Camacho Nieto, A.; Ruiz-Escribano Menchén, L.; Villanueva Ruiz, F.J.; Quirós Illán, L.; Corrales Arroyo, M.J.; Gudín Rodríguez-Magariños, M.A.; Del Real Francia, M.Á.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Ciudad Real

Objetivos: La prevalencia de la Esclerosis Múltiple Benigna (EMB) es desconocida, ya que la propia definición es controvertida, basándose clásicamente en el tiempo de evolución y el EDSS. Este concepto de EMB se ha criticado ya que sólo valoraría aspectos motores, sin considerar otros como los cognitivos. Estudiamos afectación de calidad de vida en pacientes con EMB con más de 15 años de evolución, EDSS ≤ 3 y que continúan en tratamiento de primera línea inyectable (Interferón o glatirámico).

Material y métodos: De una población de 250 pacientes diagnosticados de EM y tratamiento activo, seleccionamos 20 que cumplieran criterios de EMB (8% del total y 20.6% de los pacientes que llevaban más de 15 años). Registramos las características demográficas y evolutivas de la EM en el grupo seleccionado, pasando la escala PRIMUS con U-FIS y NPH.

Resultados: El 40% presenta dolor más de 3 días por semana (de intensidad moderada-severa), 60% clínica depresiva, 50% alteración del ciclo sueño/vigilia, 55% perciben su funcionamiento cognitivo alterado. El 30% tiene alteraciones en las actividades básicas de la vida diaria en domicilio y el 65% en actividades instrumentales y avanzadas fuera de su hogar. El 45% refieren tener una interacción social inadecuada. El 50% no trabajan, la mitad a causa de la EM.

Conclusión: En nuestro estudio, un bajo porcentaje de pacientes presentaron normalidad en las áreas evaluadas, y ninguno en todas ellas. Lo expuesto revela una discrepancia entre el EDSS y el impacto funcional de la enfermedad, así como entre la percepción de benignidad del paciente y del médico.

ESCLEROSIS CONCÉNTRICA DE BALÓ (ECB): DESCRIPCIÓN CLÍNICA Y MANEJO TERAPEÚTICO DE CUATRO CASOS EN UN CENTRO DE REFERENCIA

Vázquez Lorenzo, J.; Alba Isasi, M.T.; Carreón Guarnizo, E.; Hernández Clares, R.; Valero López, G.; Cabrera Maqueda, J.M.; Fuentes Rumí, M.L.; Baidez Guerrero, A.E.; Cánovas Iniesta, M.; Morales De la Prida, M.; Jiménez Veiga, J.; Morales Ortiz, A.M.; Díaz Pérez, J.; García Molina, E.; Meca Lallana, J.E.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: La ECB es una enfermedad desmielinizante del sistema nervioso central rara y muy agresiva, con neuroimagen característica. Describimos nuestra experiencia en el diagnóstico y manejo de ECB.

Material y métodos: Analizamos características radiológicas, clínicas y tratamiento de cuatro pacientes con ECB.

Resultados: Se analizan tres mujeres y un hombre. Edad media 40 (rango 51-33). Dos de los pacientes ya estaban diagnosticados de esclerosis múltiple (EM). En otro el diagnóstico de EM y ECB fue simultáneo. Otro de los pacientes cumplió criterios de EM en la evolución. Los síntomas más frecuentes fueron debilidad y alteración sensitiva (3 pacientes). Otros síntomas fueron diplegia facial, alteración del lenguaje, visual y del comportamiento. Expanded Disability Status Scale (EDSS) media en el peor momento clínico: 6.38 $\pm$ 1.7. La localización predominante fue parietal (3 pacientes). La resonancia magnética (RM) mostró lesiones tumefactivas no específicas en dos pacientes que evolucionaron posteriormente a ECB típica. Al diagnóstico, tres pacientes presentaban lesiones típicas de EM. Las bandas oligoclonales IgG fueron positivas en tres pacientes. Todos los pacientes recibieron tratamiento en fase aguda con metilprednisolona (rango 8-15gramos) y plasmaféresis (rango 7-12 sesiones). EDSS medio tres meses después: 4.13 $\pm$ 0.85. Todos los pacientes recibieron tratamientos modificadores de la enfermedad (TME): Natalizumab (2), alemtuzumab (1) y ciclofosfamida/acetato de glatirámico. Ningún paciente ha muerto tras 9 años de seguimiento.

Conclusión: Nuestra serie de ECB se caracteriza por un buen pronóstico. En nuestra experiencia, aplicar tratamiento agudo de alta eficacia de forma precoz, así como el mantenimiento con TME podría minimizar el riesgo de discapacidad.

ESCABIOSIS Y OCRELIZUMAB

Hervás García, J.V.; González Mingot, C.; Gil Sánchez, A.; Gallego Sánchez, Y.; Peralta Moncusí, S.; Moga María José, S.; Pericás Pulido, J.M.; Brieva Ruiz, L.; Soria, X.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida

Objetivos: Describir tres pacientes con esclerosis múltiple en tratamiento con ocrelizumab que desarrollaron escabiosis clásica.

Material y métodos: Caso 1: Mujer de 33 años. EMRR en 2007. Respuesta subóptima a IFN-beta-1b (2008-2013) y fingolimod (2013-2016). Comenzó ocrelizumab en diciembre/2016. EDSS 0. Tras dos ciclos de 300mg de ocrelizumab (separados 15 días) desarrolló escabiosis clásica. En Junio/2017 nuevo ciclo de 600mg de ocrelizumab. Desarrolló escabiosis clásica 1 semana tras la infusión. Caso 2: Varón de 34 años. EMRR en 2014. Respuesta sub-óptima a IFN-beta-1b (2014-2016). Recibió una dosis de 300mg de ocrelizumab en febrero/2017. Suspendido por hepatotoxicidad. Inició dimetilfumurato en octubre/2017. EDSS 0. Desarrolló escabiosis clásica en noviembre 2018. Caso 3: Varón de 47 años. EMPP de inicio en 2016. Recibió dos ciclos de 300mg de ocrelizumab (separados 15 días) en diciembre 2018. EDSS 3. Diagnosticado de escabiosis clásica en febrero 2019. En el momento de la escabiosis, todos los pacientes tuvieron linfocitos totales normales y linfopenia B.

Resultados: Los 4 casos evolucionaron favorablemente tras tratamiento con permetrina sin suspender ocrelizumab (salvo caso 2 por hepatotoxicidad). El estudio epidemiológico de contactos, concluyendo personal sanitario, y de los lugares donde los pacientes podrían coincidir, descartó contagio directo por contacto. Salvo la linfopenia B y el tratamiento con ocrelizumab no hubo ninguna otra causa de escabiosis.

Conclusión: Mostramos 4 casos de escabiosis clásica asociadas a ocrelizumab en pacientes con EM. Ante un paciente con lesiones cutáneas pruriginosas, tras descartar reacciones de perfusión, deberíamos descartar una escabiosis, incluso a largo plazo y tras su suspensión si persiste la linfopenia B.

DESCRIPCIÓN DE UNA SERIE DE CASOS DE NMO

Lázaro Romero, A.; Lambea Gil, Á.; Carilla Sanromán, A.; Sebastián Torres, B.; Caldú Agud, R.; García Rubio, S.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos: La neuromielitis óptica (NMO) es una enfermedad desmielinizante del sistema nervioso central. La prevalencia estimada es de 0,3-4,4 por 100.000 habitantes. El objetivo es describir los hallazgos clínicos, de laboratorio, neuroimagen y tratamiento.

Material y métodos: Revisamos de forma retrospectiva, siete pacientes con diagnóstico de NMO (según los criterios internacionales de 2015) registrados hasta la actualidad, en un hospital aragonés, que abarca una población de 350.000 habitantes.

Resultados: De los pacientes registrados (n=7), las mujeres suponen 6/7, una mediana de edad al diagnóstico de 41 años (31-60). Presentaban anti-AQP4 positivo 5/7 y negativo 2/7. El primer brote consistió en neuritis óptica unilateral en 3/7, los restantes 4/7 debutaron con clínica medular, principalmente con déficit motor. Un curso clínico recidivante en 5/7 y monofásico en 2/7. La RMN cerebral fue anodina en 5/7, con lesiones inespecíficas en 2/7. Mientras que la RMN espinal muestra mielitis extensa en 7/7. Los potenciales evocados visuales se realizaron en 5/7 pacientes y en todos ellos resultaron alterados. El tratamiento agudo fue la metilprednisolona en todos los casos, pero también se precisó de plasmaféresis (5/7) o de inmunoglobulinas (4/7). Como tratamiento de mantenimiento, el más utilizado fue la azatioprina (5/7), mientras que la ciclofosfamida y el micofenolato, fueron utilizados ambos en 2/7. Finalmente, el rituximab es el monoclonal de elección (6/7).

Conclusión: Comprobamos una mayor sensibilidad de los criterios diagnósticos de 2015 respecto a los de Wingerchuk de 2006, pues aplicados correctamente, permiten realizar el diagnóstico de pacientes independientemente de su seropositividad.

INCIDENCIA DE NEUROPATÍA ASOCIADA AL TRATAMIENTO CON TERIFLUNOMIDA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE (EM)

Ochoa López, C.; Martín García, R.; López Pájaro, L.; Sabin Muñoz, J.; Blasco Quílez, M.R.; Rodríguez de la Fuente, O.; García Hernández, R.; Sánchez López, A.; García Merino, J.A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda

Objetivos: Analizar incidencia de diferentes tipos de neuropatía en relación al tratamiento con teriflunomida en pacientes con EM, bien descrita asociada al tratamiento con leflunomida, su precursor.

Material y métodos: Pacientes con EM RR según Criterios de McDonald 2017 en tratamiento con Teriflunomida durante al menos 1 año. Datos clínicos recogidos retrospectivamente de la base de

datos de la Unidad de Neuroinmunología de nuestro hospital. Estudio neurofisiológico realizado por Servicio de Neurofisiología del hospital.

Resultados: Un total de 99 pacientes recibieron tratamiento con Teriflunomida desde enero 2013 hasta junio 2018. El 52,5% sigue en tratamiento. 11 pacientes (11,1%) han suspendido el tratamiento por ineficacia y 33 (33,3%) por EAs, siendo el más frecuente la hipertensión no controlada. 18 pacientes (17,1%) presentaron síntomas compatibles con algún tipo de neuropatía, realizándose estudio neurofisiológico en 13. Se confirma la presencia de neuropatía en 8, suspendiéndose el tratamiento. Más del 50% son mujeres. El patrón de afectación más frecuente es la polineuropatía sensitivo-motora axonal (40%), y polineuropatía sensitiva axonal (20%), siendo el resto miscelánea (síndrome del túnel carpiano y polineuropatía sensitiva desmielinizante). Tras la suspensión del fármaco la mayoría de los pacientes mejoraron

Conclusión: La aparición de neuropatía asociada a teriflunomida es un EA infradiagnosticado, enmascarado probablemente por los síntomas derivados de la EM. Los síntomas guardan relación con la duración del tratamiento. En la mayoría de los casos mejoran tras la suspensión del fármaco, aunque sin llegar a desaparecer. Una anamnesis detallada en pacientes con este tratamiento es fundamental para un diagnóstico y suspensión terapéutica precoz.

ANÁLISIS DESCRIPTIVO Y SEGUIMIENTO DE UNA COHORTE DE PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE PRIMARIA PROGRESIVA TRATADOS CON OCRELIZUMAB EN LA PRÁCTICA CLÍNICA HABITUAL

Cabrera Maqueda, J.M. ¹; Fuentes Rumí, L. ¹; Morales de la Prida, M. ¹; Cánovas Iniesta, M. ¹; Vázquez Lorenzo, J. ¹; Alba Isasi, T. ¹; Valero López, G. ¹; Hernández Clares, R. ¹; Carreón Guarnizo, E. ¹; Jiménez Veiga, J. ¹; Iniesta-Martínez, P. ¹; León-Hernández, A. ²; Zamarro Parra, J. ²; Morales Ortiz, A. ¹; Meca Lallana, J.E. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca;
2. Servicio de Radiología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: Los ensayos clínicos realizados hasta la actualidad en esclerosis múltiple primaria progresiva (EMPP) no habían ofrecido ninguna alternativa terapéutica hasta la publicación de ORATORIO, que demostró que Ocrelizumab conseguía disminuir la tasa de progresión clínica y actividad radiológica. El objetivo es investigar las características clínicas y demográficas basales, así como el perfil de seguridad en la primera cohorte tratada con Ocrelizumab en la práctica clínica habitual.

Material y métodos: Estudio prospectivo y observacional de una serie de 26 pacientes con EMPP tratados con Ocrelizumab durante un año.

Resultados: La media de edad fue 51.23 ± 7.96 años, 50% fueron varones y la media de Expanded Disability Status Scale Score (EDSS) fue 5.44 ± 0.92 puntos al inicio del tratamiento. La media de EDSS dos años antes fue 4.87 ± 0.99 y ningún paciente presentó brotes durante ese período. El 14% tenía bandas oligoclonales (BOC) en líquido cefalorraquídeo y 19,2% presentaban lesiones captantes antes de comenzar con Ocrelizumab. Los tratamientos modificadores de la enfermedad (TME) probados previamente fueron: laquinimod (30,7%), fingolimod (29,9%), mitoxantrona o azatioprina (28,9%), natalizumab (7,7%), siponimod (3,8%). 4 pacientes (15,35%) no recibieron TME.

En un año de monitorización, 23% mostró reacciones leves relacionadas con la infusión.

Conclusión: Las características basales analizadas (edad, tiempo desde los primeros síntomas hasta el diagnóstico, TME, EDSS y actividad radiológica) difieren considerablemente de la población ORATORIO, sobre todo por la baja proporción de pacientes con BOC. Será necesario una monitorización prolongada para evaluar seguridad y eficacia en una cohorte con características basales tan diferentes a las del ensayo clínico pivotal.

CARACTERIZACIÓN INMUNOFENOTÍPICA DE CÉLULAS B PERIFÉRICAS EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE PRIMARIA PROGRESIVA TRATADOS CON OCRELIZUMAB

Sánchez López, P.; Meca Lallana, V.; Aguirre Hernández, C.; del Río Muñoz, B.; Vivancos Mora, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos: Describir los hallazgos inmunofenotípicos de las células B en sangre periférica de pacientes con Esclerosis Múltiple Primaria Progresiva (EMPP) tratados con Ocrelizumab.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo con recogida de datos clínicos-analíticos de pacientes EMPP. Monitorización de células-B-CD19+ y CD19+ CD27+ de memoria trimestralmente.

Resultados: Incluimos 26 pacientes (16 hombres, 10 mujeres), media de edad 49.6 años (DE 7.2), EDSS media 5 (ED 1.67). Tiempo medio de tratamiento con Ocrelizumab 10.7 meses (ED 4.2). De 26 pacientes, el 65.4% completaron infusión a los 6 meses y el 19.2% a los 12 meses. Encontramos células-B-C19 en el 26.3%, 43.8%, 10% y 60% a los 3, 6, 9 y 12 meses respectivamente, con un recuento medio respecto a todos los linfocitos de 0.15%, 1.2%, 0.04% y 0.22 respectivamente. La proporción de células-B de memoria respecto a todas las CD19+ fue 40% a 3 meses, 58.75% a 6 meses, 0% a 9 meses y 0% a 12 meses. El resto de CD19+ consistía en células-B-naive o el recuento era demasiado bajo como para permitir una determinación.

Conclusión: Las células-B están ausentes en la mayoría de pacientes a los 3 meses post-infusión y se mantienen ausentes en aproximadamente la mitad tras 6 meses post-infusión. Esto muestra la variabilidad en la respuesta y sugiere que una posible individualización del tratamiento basado en el recuento de células-B-CD19+ y células-B-memoria podría mantener la eficacia con una menor frecuencia de redosificación.

LA EFICACIA Y SEGURIDAD DEL ALEMTUZUMAB SE MANTIENEN A LOS 8 AÑOS EN PACIENTES DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE REMITENTE RECURRENTE DE ALTA ACTIVIDAD DEL ESTUDIO CARE-MS I: SEGUIMIENTO DEL ESTUDIO TOPAZ

Tintoré Subirana, M. ¹; Limmroth, V. ²; Bass, A. ³; Bertolotto, A. ⁴; Brandes, D. ⁵; Chineza, A. ⁶; García Bonitto, J.R. ⁷; Schippling, S. ⁸; Sharrack, B. ⁹; Sousa, L. ¹⁰; Traboulsee, A. ¹¹; Uitdehaag, B. ¹²; Ziemssen, T. ¹³; Chaudhry, Z. ¹⁴; Daizadeh, N. ¹⁵; Pelletier, D. ¹⁶

1. Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 2. Servicio de Neurología. Klinik für Neurologie und Palliativmedizin; 3. Servicio de Neurología. Neurology Center of San Antonio; 4. Servicio de Neurología. SCDO Neurología-CRESM,

University Hospital San Luigi Gonzaga; 5. Servicio de Neurología. Hope MS Center; 6. Servicio de Neurología. San Juan Multiple Sclerosis Center; 7. Servicio de Neurología. Clínica de Marly; 8. Servicio de Neurología. University Hospital Zürich and University of Zürich; 9. Servicio de Neurología. NIHR Sheffield Biomedical Research Centre, Sheffield Teaching Hospitals, University of Sheffield; 10. Servicio de Neurología. Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 11. Servicio de Neurología. University of British Columbia; 12. Servicio de Neurología. Amsterdam University Medical Centers; 13. Servicio de Neurología. Center of Clinical Neuroscience, Carl Gustav Carus University Hospital; 14. Servicio de Neurociencias. Sanofi; 15. Servicio de Bioestadística. Sanofi; 16. Servicio de Neuroinmunología Clínica. Keck School of Medicine of University of Southern California

Objetivos: Evaluar la eficacia y seguridad de alemtuzumab a los 8 años (a) en pacientes del CARE-MSI con EM de alta actividad.

Material y métodos: La EM de alta actividad se definió como ≥ 2 recaídas en el año previo al comienzo del estudio y ≥ 1 lesiones captantes de gadolinio en la visita basal. Los pacientes pudieron recibir alemtuzumab de forma adicional (tras ≥ 12 meses [m]) u otro TME en cualquier momento según el criterio del investigador.

Resultados: De los 376 pacientes, 105 (28%) padecían EM de alta actividad en la visita basal, y 81 (77%) permanecieron en el estudio hasta el a8. En el a8, la tasa anualizada de brotes fue 0.15; el 78% de los pacientes tuvo valores estables o mejorados de EDSS con respecto a basal, con un cambio en la media de -0.03. A los 8a, el 70% de los pacientes se mantuvo sin empeoramiento confirmado a los 6m de la discapacidad (CDW) y el 50% presentó una mejoría confirmada a los 6m de su discapacidad. El 69% de los pacientes no presentaba actividad de la enfermedad en RM, con un 84% sin nuevas lesiones captantes de gadolinio y un 69% carecía de nuevas lesiones hiperintensas en T2. Las infecciones descendieron (55% en el a1 vs 25% en el a8), y la incidencia de AAs relacionados con el tiroides alcanzaron su máximo a los 3a (14%) y descendieron después.

Conclusión: Alemtuzumab mantuvo la eficacia en parámetros clínicos y radiológicos, y el perfil de seguridad en pacientes con EM de alta actividad tras 8a.

EFICACIA Y SEGURIDAD DE TERIFLUNOMIDA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE REMITENTE-RECURRENTE (EMRR) Y DURACIÓN VARIABLE DE LA ENFERMEDAD: ANÁLISIS COMBINADO DE DIFERENTES ENSAYOS CLÍNICOS

Saiz Hinarejos, A. ¹; Rog, D. ²; Zaffaroni, M. ³; Vukusic, S. ⁴; H-Y, Z. ⁵; Vucic, S. ⁶; Oh, J. ⁷; Cohan, S. ⁸; Achiron, A. ⁹; Khatri, B.O. ¹⁰; Poole, E. ¹¹; Van Wingerden, J. ¹²; Baker, D. ¹³

1. Unidad de Neuroinmunología-Esclerosis Múltiple. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 2. Manchester Centre for Clinical Neurosciences, Salford Royal NHS Foundation Trust, Reino Unido; 3. MS Center. Gallarate Hospital; 4. Neurology Department. University Hospital of Lyon; 5. Neurology Department. West China Hospital of Sichuan University; 6. Departamento de Medicina. University of Sydney; 7. Neurology Department. University of Toronto; 8. Providence Brain and Spine Institute. Providence Brain and Spine Institute, Portland; 9. Neurology. Sheba Medical Center, Ramat-Gan; 10. Neurology Department. Regional MS Center & The Center for

Neurological Disorder, Milwaukee; 11. Sanofi, Cambridge; 12. Sanofi, Amsterdam; 13. Sanofi, Cambridge

Objetivos: Evaluar la eficacia y seguridad a largo plazo de teriflunomida en pacientes con EMRR y diferente duración de la enfermedad

Material y métodos: Se combinaron los datos de eficacia (tasa anualizada de brotes [TAB] y EDSS) y seguridad (acontecimientos adversos [AA]) de ensayos clínicos fase 2 y 3 de estudios principales y su extensión. Los pacientes que recibieron placebo o teriflunomida 14 mg fueron clasificados según la duración de la enfermedad (≤ 1 año, >1 a ≤ 5 años, >5 a ≤ 10 años, y >10 años)

Resultados: En el periodo principal la TAB fue menor en pacientes tratados con teriflunomida 14 mg que con placebo en todos los grupos: ≤ 1 año (0,33 [n=272] vs 0,56 [n=251], $P=0,0013$), >1 a ≤ 5 años (0,46 [n=278] vs 0,70 [n=268], $P=0,0011$), >5 a ≤ 10 años (0,39 [n=191] vs 0,52 [n=164], $P=0,0571$), y >10 años (0,33 [n=154] vs 0,58 [n=129], $P=0,0005$). Los valores de EDSS se mantuvieron estables tanto en el periodo principal (media basal vs final) ≤ 1 año, 2,13 vs 2,17; >1 a ≤ 5 años, 2,69 vs 2,72; >5 a ≤ 10 a, 2,78 vs 2,98; >10 años, 3,26 vs 3,30) como en el principal+extensión (media basal vs 10 años): ≤ 1 año, 2,12 vs 1,90; >1 a ≤ 5 años, 2,40 vs 2,80; >5 a ≤ 10 años, 2,75 vs 2,68; >10 años, 3,13 vs 3,50.

Conclusión: Teriflunomida 14 mg redujo las TABs frente al placebo en todos los grupos de duración, y se asoció a valores bajos de TAB y estables de EDSS en el tiempo.

VOLBRAIN EN EL ANÁLISIS DE VOLUMENES CEREBRALES EN ESTADIOS INICIALES DE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Pérez Álvarez, Á.I.; Ameijide Sanluis, E.; Castañón Apilánez, M.; García Rua, A.; Suárez Santos, P.; Villafani Echazú, W.J.; González Delgado, M.; Oliva Nacarino, P.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos: La esclerosis múltiple (EM) se caracteriza en su evolución por el desarrollo de atrofia cerebral. Su monitorización resulta de interés para evaluar la respuesta al tratamiento, siendo de elección los análisis volumétricos cerebrales. Tratamos de evaluar el volumen de diferentes estructuras cerebrales al inicio de la enfermedad a través del software automatizado VolBrain.

Material y métodos: Se dispone de una muestra de 90 pacientes con esclerosis múltiple remitente-recurrente de nuevo diagnóstico, con una edad media de 36,41 años y 70% mujeres. Asimismo, se analiza una serie de 101 sujetos sanos con resonancia magnética cerebral normal (edad media 37,71 años, 64% mujeres). El conjunto de los 191 estudios radiológicos es sometido a análisis volumétrico mediante VolBrain, y las diferencias obtenidas en los promedios de las diferentes estructuras se analizan estadísticamente mediante el paquete SPSS, versión 20.

Resultados: Se obtienen unos volúmenes mayores en controles sanos para la sustancia gris encefálica, cerebral y cerebelosa, putámenes, hipocampos, amígdalas y núcleos accumbens, con volumen ventricular más reducido. En cambio, los volúmenes resultan mayores en pacientes en el caso de sustancia blanca encefálica, cerebral y cerebelosa, troncoencéfalo y núcleos pálidos. En todos los casos el valor p de significación estadística es inferior a 0,001.

Conclusión: Los resultados obtenidos sugieren la presencia de atrofia de sustancia gris cortical y profunda desde los estadios iniciales de la EM, mientras que la presencia de un mayor volumen de sustancia blanca en estos pacientes puede ser debida a un incremento en la actividad inflamatoria subcortical en el momento del diagnóstico.

ALTERACIONES MITOCONDRIALES EN EL SISTEMA INMUNE DE LOS PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Nogueras Penabad, L. ¹; Gil Sánchez, A. ¹; Canudes, M. ¹; Solana Moga, M.J. ¹; Peralta, S. ¹; Valcheva, P. ¹; Boada, J. ²; Hervás, J.V. ¹; Gonzalez Mingot, C. ¹; Gonzalo Benito, H. ¹; Brieve Ruiz, L. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida; 2. Servicio de Neurología. IRB Lleida

Objetivos: En los últimos años se ha sugerido la implicación del estrés oxidativo (EO) en la fisiopatología de la esclerosis múltiple (EM), en la que el sistema inmune juega un papel clave. El objetivo del estudio fue analizar las alteraciones mitocondriales en las células mononucleares de sangre periférica (PBMCs) de los pacientes con EM frente a un grupo control.

Material y métodos: Para el estudio se reclutaron 105 pacientes y 41 controles. Para el análisis de linfocitos y la producción de superóxido se utilizó la citometría de flujo; por otro lado, se midió el número de mitocondrias y el potencial de membrana mitocondrial. Para medir el consumo de oxígeno se utilizó la respirometría de alta resolución (Oxygraph 2k).

Resultados: Los linfocitos T (CD45+ CD3+) de los pacientes producen más superóxido que los de los controles ($p=0,045$). El consumo de oxígeno por parte de las PBMCs de los pacientes es superior al de los controles en diferentes condiciones: a) en estado basal ($p=0,010$), b) tras la inhibición del complejo V (oligomicina) ($p=0,018$), c) en el estado de respiración desacoplada máxima (FCCP) ($p=0,013$) y d) tras la inhibición del complejo III (antimicina) ($p=0,003$). Curiosamente, los pacientes muestran menor capacidad máxima que los controles. Finalmente, no encontramos diferencias en el número de mitocondrias, pero sí que los pacientes mostraron más potencial de membrana mitocondrial.

Conclusión: Las alteraciones mitocondriales demostradas pueden jugar un papel clave en la autoinmunidad y tener implicación en el EO descrito en el SNC.

Enfermedades Desmielinizantes P3

PACIENTES EN TRATAMIENTO CON NATALIZUMAB E ÍNDICE POSITIVO DE ANTICUERPOS CONTRA EL VIRUS JC. MANEJO EN LA PRACTICA CLÍNICA DIARIA

Valero López, G. ¹; Carreón Guarnizo, E. ¹; Hernández Clares, R. ¹; Vázquez Lorenzo, J. ¹; Baidez Guerrero, A.E. ¹; Alba Isasi, M.T. ¹; Cabrera Maqueda, J.M. ¹; Fuentes Rumi, L. ¹; Díaz Pérez, J. ¹; García Molina, E. ¹; Canovas Iniesta, M. ¹; Morales De la Prida, M. ¹; Pérez Navarro, V.M. ¹; Lozano Caballero, M.O. ¹; Moreno Arjona, M.D.L.P. ²; Iniesta Martínez, F. ²; Meca Lallana, J.E. ¹; Morales Ortiz, A. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca;
2. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: En pacientes con EMRR tratados con Natalizumab la determinación positiva de los ac-anti virus JC a títulos bajos puede plantear incertidumbre sobre el mantenimiento de Natalizumab tanto para los Neurólogos como para los propios pacientes especialmente en los que más tiempo llevan en tratamiento.

Material y métodos: Realizamos un estudio observacional, retrospectivo y descriptivo de una muestra de 22 pacientes tratados con Natalizumab al menos dos años entre abril de 2011 y abril de 2019 que presentan un título mantenido de ac-antiVJC positivo con un índice menor de 0.9

Resultados: Un 72,8% eran mujeres con una media de duración de enfermedad de 92,68 meses (DE-64,71) y una media de edad al inicio de Natalizumab de 39,18 años (DE-9,64). Un 90.9% de los pacientes había recibido tratamiento previo. Ninguno había recibido inmunosupresión previa. La duración media del tratamiento fue de 49,32 meses (DE-24,51). Un 59,1% presentaban ac-antiVJC negativos al inicio del tratamiento con un tiempo medio hasta la seroconversión de 27,69 meses (DE-20,62). La media de dosis recibidas con un título positivo de ac-antiVJC $<0,9$ fue de 32,95 (DE-17,68). De los 14 pacientes que tuvieron que suspender el tratamiento un 78,6% lo hicieron por un mayor riesgo de LMP tras el aumento del título de ac-antiVJC a niveles mayores de 0.9. Ningún paciente presentó una LMP.

Conclusión: En nuestra muestra la monitorización de los títulos de ac-antiVJC en pacientes que presentan determinaciones positivas mantenidas a títulos $<0,9$ ha sido muy útil en la práctica clínica, permitiendo mantener y prolongar el tiempo de uso sin eventos adversos.

SÍNDROME RADIOLÓGICO AISLADO. ESTUDIO DESCRIPTIVO DE UNA SERIE PACIENTES.

Valero López, G. ¹; Carreón Guarnizo, E. ¹; Moreno Arjona, M.D.L.P. ²; Hernández Clares, R. ¹; Baidez Guerrero, A.E. ¹; García Molina, E. ¹; Alba Isasi, M.T. ¹; Vázquez Lorenzo, J. ¹; Morales De la Prida, M. ¹; Canovas Inieta, M. ¹; Cabrera Maqueda, J.M. ¹; Fuentes Rumi, L. ¹; Díaz Pérez, J. ¹; León Hernández, A. ¹; Inieta Martínez, F. ²; Meca Lallana, J.E. ¹; Morales Ortiz, A. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca;
2. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: El síndrome radiológico aislado (RIS) no se considera un fenotipo de esclerosis múltiple (EM) pero si presentan un riesgo aumentando de convertir a EM tanto en formas remitentes-recurrentes (EMRR) como formas progresivas.

Material y métodos: Realizamos un estudio observacional, retrospectivo y descriptivo de una muestra de 15 pacientes con diagnóstico de RIS por criterios de Okuda los cuales fueron valorados en nuestra unidad de EM entre enero de 2011 y abril de 2019.

Resultados: Un 80% de la muestra eran mujeres con una edad media de 30,67 años (DE-11,16). El tiempo medio de seguimiento de la muestra fue de 48,73 meses (DE-19,85). El motivo de solicitud de la RM más frecuente fue cefalea en un 66,7% de los casos. El 100% de los

pacientes presentaban lesiones periventriculares. Seis pacientes (40%) presentaron progresión en las RM sucesivas. Diez pacientes (71,4%) presentaban bandas oligoclonales en líquido cefalorraquídeo. La mitad convirtieron a EM. Un 33,3% convirtieron a EM con un tiempo medio hasta la conversión de 22,6 meses (DE-12,23). Todos los pacientes convirtieron en formas EMRR. En nuestra serie 7 pacientes recibieron tratamiento, cinco de ellos con Interferon. Tres pacientes convirtieron a EM a pesar del tratamiento.

Conclusión: Nuestra serie muestra unas tasas de conversión a EM similar a lo publicado, pero con una tasa de progresión en RM sucesivas inferior a lo publicado. Se necesitan nuevos estudios que homogeneicen el manejo clínico y ayuden a seleccionar a aquellos pacientes que se pueden beneficiar de recibir tratamiento.

ESCLEROSIS MÚLTIPLE Y EMBARAZO: EXPERIENCIA EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL DE GRANADA

Calle Calle, R.; Triguero Cueva, L.; Arnal García, C.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves

Objetivos: La esclerosis múltiple (EM) afecta con mayor frecuencia a mujeres en edad fértil, siendo importante evaluar la influencia de algunos factores como el embarazo y el puerperio en estas pacientes. Nuestro objetivo es analizar la repercusión del embarazo en pacientes con EM.

Material y métodos: Análisis descriptivo retrospectivo de una cohorte de 43 mujeres con EM recurrente-remitente, con embarazos entre 1997-2018.

Resultados: 43 mujeres/62 embarazos; tiempo medio de evolución de la enfermedad-primer embarazo 5.3 años. La tasa anual de brotes (TAB) el año previo al embarazo es de 0.3; durante el embarazo y postparto de 0.2. El 24.1% de las pacientes no había recibido tratamiento con fármacos modificadores de la enfermedad (FMEs) antes del embarazo; el 75.9% restante había recibido una media de 1.1 FMEs, con un tiempo medio de 15.1 meses desde la suspensión del fármaco hasta la gestación. Al inicio de la gestación, el 73.8% de las pacientes no recibían FMEs, el 24.6% lo suspendió en el momento de la confirmación del embarazo, y solo una paciente mantuvo acetato de glatiramer hasta la semana 21. Se registraron 6 abortos precoces, 1 aborto avanzado por malformación mayor y 55 nacidos vivos (49 a término, 4 prematuros y 1 no-determinado).

Conclusión: En nuestra serie, - El 73.8% de pacientes suspendieron el FME ante el deseo gestacional. - El embarazo y el post-parto inmediato no supuso un efecto negativo sobre la TAB, similar a lo descrito en la bibliografía. - La incidencia de abortos es similar a la descrita en la población general.

SENSIBILIDAD DE LOS POTENCIALES EVOCADOS VISUALES EN EL DIAGNÓSTICO INICIAL DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Almarcha Menargues, M.L.; Abenza Abildúa, M.J.; Cordero Martín, G.; Algarra Lucas, C.; Miralles Martínez, A.A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía

Objetivos: Para el diagnóstico de esclerosis múltiple (EM) se utilizan los criterios de McDonald recientemente revisados. En ellos

no se incluyen los PEV. Nos proponemos analizar la sensibilidad y especificidad de los potenciales evocados visuales en el diagnóstico inicial de EM en nuestra Unidad de Enfermedades Desmielinizantes.

Material y métodos: Estudio descriptivo, observacional, retrospectivo, de pacientes atendidos por primer brote de EM-RR, NMO o SCA. Se realizan los PEV durante el estudio del primer episodio, con y sin clínica ocular, entre octubre de 2012 y marzo de 2019. Analizamos edad, sexo, síntomas del primer brote, diagnóstico confirmado posteriormente (EM-RR, NMO, SCA), tipo de afectación y severidad.

Resultados: 142 pacientes con sospecha de enfermedad desmielinizante, 100 con enfermedad. De ellos, 61 mujeres (61%), media de edad: 38,82 años $\pm$ DE 4.6. Del total, 83 con EM-RR, 6 NMO, 11 SCA. Por subgrupos: de 6 pacientes con NMO, 1 (16,66%) tenía los PEV alterados; de 11 con SCA, 2 (18,18%) con PEV alterados; de los 83 pacientes con EM-RR, 45 pacientes (54,21%) con PEV alterados. De los 28 pacientes (28%) con clínica visual (neuritis óptica), 26 (92,86%) tenían PEV alterados. De los 46 pacientes con clínica sensitiva, 24 (52,17%) tenían los PEV alterados. De los 20 pacientes con clínica motora, 11 (55%) tenían alteración en PEV.

Conclusión: La sensibilidad y especificidad de los PEV en nuestra serie es discretamente mayor que otras publicadas en EM-RR, siendo muy baja en los pacientes con NMO y SCA. La negatividad del test en estas variantes puede ayudar al diagnóstico realizadas de rutina.

VITAMINA D Y ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Rozas Fernández, P.; Temprano Fernández, M.T.; Pérez Piñeiro, A.; Álvarez Fernández, E.; Miranda Méndez, S.; Suárez Moro, R.; Solar Sánchez, D.N.D.M.; Fernández Uría, D.

Servicio de Neurología. Hospital de Cabueñes

Objetivos: Estudiar niveles séricos de vitamina D en pacientes y su posible relación con la situación funcional, discapacidad de los pacientes.

Material y métodos: Se realizó un estudio retrospectivo de una serie de 150 pacientes de la consulta especializada de Enfermedades Desmielinizantes. En todos ellos se realizaron niveles séricos de vitamina D en diferentes estaciones del año. Para el análisis estadístico se utilizó el programa SPSS versión 20 para Mac.

Resultados: Se analizaron 106 mujeres y 44 hombres con edad media de 47 años. El 58% de los pacientes presentaba una discapacidad leve con EDSS inferior a 3. Más del 85% recibían algún tipo de tratamiento inmunomodulador. 31 pacientes (20,7%), presentaron un brote en los seis meses previos o posteriores a la determinación de los niveles de vitamina. En 91 pacientes (60,7%), se detectaron niveles bajos de vitamina D. Se observó aumento de incidencia de brotes en pacientes con niveles séricos bajos ($p < 0,011$) sin observarse relación estadísticamente significativa entre los niveles de vitamina y la discapacidad de los pacientes (0,142)

Conclusión: En nuestro estudio se observa una relación estadísticamente significativa entre niveles de vitamina D y la actividad clínica medida por la presencia de brotes en los meses previos o posteriores a la determinación lo que sugiere un efecto beneficioso de la misma en pacientes con EM. No se pudo demostrar relación entre niveles séricos bajos de vitamina y la evolución de la enfermedad, la discapacidad medida por la escala EDSS.

¿SON SIEMPRE LOS ANTICUERPOS ANTI-MOG PATOGENÉTICOS?

Torres Ruiz, G. ¹; Valero García, M.F. ¹; Corujo Suárez, M. ¹; Massot Cladera, M. ¹; Díaz Navarro, R. ¹; Núñez Gutierrez, V. ¹; Mas Bonet, A. ²; Sureda Ramis, B. ¹; Calles Hernandez, M.C. ¹

1. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Son Espases; 2. Servicio de Radiología. Complejo Asistencial Son Espases

Objetivos: En los últimos años se han descrito series de casos de enfermedades desmielinizantes con anticuerpos anti-MOG (Glicoproteína de la Mielina de Oligodendrocitos) positivos, planteándose recientemente como una posible nueva entidad con determinadas características clínicas, inmunológicas y radiológicas. No obstante, no se conoce el papel patogénico de los anti-MOG. Describir tres casos clínicos con anticuerpos anti-MOG positivos.

Material y métodos: Analizamos variables demográficas, clínicas, analíticas y radiológicas de 3 pacientes con anticuerpos anti-MOG positivos.

Resultados: Describimos 3 pacientes (28-63 años), dos hombres y una mujer. Dos pacientes cursaron con una neuritis óptica (NO) severa y un paciente con una mielitis longitudinalmente extensa. Se ha realizado seguimiento clínico-radiológico estrecho en todos los pacientes con una mediana de seguimiento de 37 meses. El tratamiento más empleado en la fase aguda fue la megadosis de corticoides, habiendo requerido un paciente recambio plasmático. Ningún paciente tiene Bandas Oligoclonales positivas (IgG/IgM). Respecto al caso de la mielitis se pone en duda el significado del hallazgo analítico del AC dado que se inició tras un cuadro vírico generalizado con fiebre elevada, asoció pleocitosis en el LCR y un curso evolutivo clínico-radiológico con llamativa mejoría precoz, siendo la etiología más probable la post-infecciosa.

Conclusión: El diagnóstico diferencial de las enfermedades desmielinizantes es amplio habiéndose descrito casos en los que se hallan anticuerpos anti-MOG, cuyo resultado positivo debe ser valorado de manera individualizada en cada caso a la hora de determinar su relevancia patogénica.

ESTUDIO DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE FAMILIAR (EMF): PREVALENCIA Y CARACTERIZACIÓN EN EL ÁREA SANITARIA DE CIUDAD REAL

Camacho Nieto, A.; Hernández González, A.; Franco Salinas, A.R.; Ruiz Escribano, L.; Villanueva Ruiz, F.; Corrales Arroyo, M.J.; Del Real Francia, M.A.; Gudín Rodríguez-Magariños, M.A.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Ciudad Real

Objetivos: La EM es una enfermedad desmielinizante del SNC de patogenia autoinmune y etiología desconocida, postulándose diferentes mecanismos que interactuarían en sujetos predispuestos. Hay agrupaciones familiares que sugieren una susceptibilidad de base genética. Describimos los casos de EMF y su comparación con las EM esporádicas en nuestra área.

Material y métodos: Estudiamos veintisiete pacientes con EM e historia familiar, pertenecientes a 19 familias. Describimos el vínculo,

forma y evolución clínica, comparándolos con 240 pacientes con EM de nuestra base de datos.

Resultados: Prevalencia de EMF: 12%. En 25% el parentesco es de primer grado: madre (ninguno desde el padre) a hijo/ hija (50/50%). Un 60% de los casos son hermanos. Resto: tía-sobrina (dos familias), y primas (una familia). Sólo un 12 % tienen más de un familiar afectado. De los 30 pacientes, 23 son formas RR (80%), tres SP (10%) y tres PP (10%).

Conclusión: La prevalencia de la EMF mundial es 12.6%, con discrepancias según países (2-32.7%) e independiente de etnicidad y latitud. La EMF constituye el 12% en nuestra área, acorde a lo descrito. El riesgo de EMF decae exponencialmente con el grado de parentesco, como describimos, con mayor porcentaje de transmisión madre-hijo y parientes de segundo grado (hermanos). Observamos heterogeneidad en la EMF, sin correlación con datos como edad de inicio o formas de evolución, ni concordancia clínica entre familiares afectados. No detectamos diferencias clínicas respecto al global de pacientes de EM. Los datos no apoyan que las familias con EM tengan una particular forma evolutiva debido a factores genéticos y/o ambientales compartidos.

EFICACIA Y SEGURIDAD DE ALEMTUZUMAB A LARGO PLAZO EN PACIENTES CON EMRR: SEGUIMIENTO A 12 AÑOS DEL ESTUDIO CAMMS223

Fernández Fernández, Ó. ¹; Coles, A. ²; Berkovich, R. ³; Carraro, M. ⁴; Compston, A.S. ⁵; Al Malik, Y. ⁴; Ionete, C. ⁶; Massacesi, L. ⁷; Meuth, S.G. ⁸; Mitsikostas, D. ⁹; Pardo, G. ¹⁰; Simm, R.F. ¹¹; Steingo, B. ¹²; Choudhry, Z. ¹³; Daizadeh, N. ¹³; Traboulsee, A. ¹⁴

1. Servicio de Neurología. Fundación IMABIS, Hospital Universitario Carlos Haya; 2. Neurology. University of Cambridge; 3. Neurology. Keck School of Medicine of University of Southern California, Synergy Healthcare Medical Associates; 4. Neurology. Novant Health; 5. Neurology. King Saud bin Abdulaziz University for Health Sciences; 6. Neurology. University of Massachusetts Memorial Medical Center; 7. Departamento de Neurociencias. University of Florence; 8. Clinic of Neurology with Institute of Translational Neurology. University Clinic Münster; 9. Neurology. Aeginition Hospital, National and Kapodistrian University of Athens; 10. Neurology. Oklahoma Medical Research Foundation; 11. Neurology. Universidade de São Paulo; 12. Neurology. Fort Lauderdale Multiple Sclerosis Center; 13. Neurology. Sanofi; 14. Neurology. University of British Columbia

Objetivos: Evaluar la eficacia y seguridad de alemtuzumab tras 12 años (a) en pacientes del estudio CAMMS223 incluidos en un estudio de extensión.

Material y métodos: En el estudio CAMMS223, los pacientes recibieron 2 ciclos de alemtuzumab (12 mg/día; basal: 5 días; 12 meses después: 3 días). Los pacientes participantes en el estudio de extensión pudieron recibir ciclos adicionales, u otros TME, a discreción del investigador.

Resultados: De los 108 pacientes que recibieron alemtuzumab en el estudio CAMMS223, 60 participaron en el estudio de extensión; de ellos, 54 (90%) permanecieron en el estudio hasta el año 12. Tras 12a, el 33% de los pacientes recibieron 2 ciclos; el 38%, 15%, 3%, 7%, y 2% recibieron 3, 4, 5, 6, y 7 ciclos, respectivamente. La tasa anualizada de brotes fue baja a lo largo del estudio (0,14 al año 12), y

en el 71% de los pacientes las puntuaciones de la EDSS mejoraron o permanecieron estables, siendo el cambio medio de +0.33. Tras 12a, el 69% de los pacientes estuvo libre de progresión confirmada a los 6 meses de la discapacidad, y el 73% no tuvo actividad de la enfermedad en RM a los 12a. La incidencia de acontecimientos adversos (AA) y AA relacionados con el tiroides disminuyeron a lo largo de 12a.

Conclusión: La eficacia de alemtuzumab en los resultados clínicos y de RM se mantuvo a lo largo de 12a, con el 33% de los pacientes habiendo recibido solo 2 ciclos de alemtuzumab. El perfil de seguridad fue consistente y manejable durante 12a

LA LINFOPENIA ASOCIADA A TERIFLUNOMIDA ES MUY INFRECUEnte Y TRANSITORIA: ESTUDIO RETROSPECTIVO MULTICÉNTRICO

Lara Lezama, L.B. ¹; Villafani Echazú, J. ²; Peña, J. ³; Solar, D.M. ⁴; Suárez Moro, R. ⁴; Oliva Nacarino, P. ²; Fernández Uría, D. ⁴; Hernández Echebarria, L. ¹; Rodríguez Martínez, E. ¹; Ares Luque, A. ¹; González Quintanilla, V. ⁵; Oterino, A. ⁵

1. Servicio de Neurología. Hospital de León; 2. Servicio de Neurología. Hospital General de Asturias; 3. Servicio de Neurología. Hospital San Agustín; 4. Servicio de Neurología. Hospital de Cabueñes; 5. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Objetivos: Investigar la evolución de la tasa de linfocitos en los pacientes tratados con teriflunomida (TER), en lo referente al grado máximo de linfopenia, su duración, y las variables posiblemente relacionadas.

Material y métodos: Estudio retrospectivo multicéntrico. Análisis estadístico descriptivo; las comparaciones se realizaron mediante t de Student y Wilcoxon (alfa=0,05).

Resultados: De un total de 332 pacientes (media de edad = 46.3±11.4; 71% mujeres), procedentes de 5 hospitales, tratados con TER (media de tiempo en TER=20±19.9±9.7 meses), se detectó linfopenia en cualquier momento (antes del 2º mes en 8 pacs) en 12 casos (3,6%; 11 mujeres, 1 varón) (media de edad 50,1±8,8 a), con una media del valor más bajo registrado de 703±232 L (rango=200-1000). El grado de linfopenia fue I en 6 pacs, II en 4, y 3 en 2 pacs. El tiempo medio de la duración de la linfopenia fue de 77±71 días. El descenso máximo relativo al recuento basal fue de 55%±17% (rango=38%-92%). En dos casos, la linfopenia ocurrió en una sola determinación. En un caso, la linfopenia obligó a la retirada del tratamiento. El grado de linfopenia máximo alcanzado no se correlacionó con la tasa basal de linfocitos.

Conclusión: La linfopenia inducida por TER es infrecuente, leve y transitoria, quizás relacionada con edades más avanzadas.

EFICACIA DE ALEMTUZUMAB EN PRÁCTICA CLÍNICA REAL

López Real, A.M. ¹; Solar Sánchez, D.M. ²; Costa Arpin, E. ³; González Suarez, I. ⁴; Fernández Fernández, E. ⁵; González Quintanilla, V. ⁶; Llana González, M.A. ⁷; Lorenzo González, J.R. ⁸; Rodríguez Rodríguez, M. ⁹; Rodríguez Regal, A. ¹⁰; García Estévez, D.A. ¹¹; Oterino Durán, A. ⁶; Fernández Uría, D. ²; Peña Martínez, J. ⁵

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña; 2. Servicio de Neurología. Hospital de Cabueñes; 3. Servicio

de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago; 4. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo; 5. Servicio de Neurología. Hospital San Agustín; 6. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 7. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol; 8. Servicio de Neurología. Hospital Povisa; 9. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Lucus Augusti; 10. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Pontevedra; 11. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Ourense

Objetivos: Estudio observacional, prospectivo y multicéntrico para analizar la eficacia de Alemtuzumab en la práctica clínica real.

Material y métodos: Se incluyeron 179 pacientes que iniciaron tratamiento con Alemtuzumab (68% mujeres). 133 recibieron 2 ciclos. Duración media del seguimiento: 21.7 ± 11.8 meses. Edad media: 39.5 ± 8.4 años. Duración media de la enfermedad: 10.7 ± 7.4 años. Media de tratamientos previos: 2.2 ± 1.4 . Principal motivo de cambio: ineficacia (77%). Tasa anualizada de brotes (TAB) el año previo: 1.2 ± 1.0 . Media de EDSS basal: 3.2 ± 1.5 .

Resultados: Los 133 pacientes que completaron 12 meses de tratamiento presentaron una reducción significativa de la TAB, de 1.22 ± 0.98 a 0.13 ± 0.35 ($p < 0.001$; RRR 89%) y la EDSS media disminuyó desde 3.46 ± 1.70 a 3.20 ± 1.86 , con una reducción del 10% ($p < 0.001$). El número de pacientes con lesiones captantes de gadolinio disminuyó del 55% al 11% ($n=101$) y 77% no tenían nuevas lesiones en T2 ($n=111$). 71 pacientes completaron los 24 meses de seguimiento y mostraron estabilidad clínica con resultados similares en TAB y EDSS. Un 30% de los pacientes mejoraron su discapacidad y 56% se mantuvieron estables. Únicamente el 14% empeoró

Conclusión: Este estudio muestra la eficacia clínica y radiológica de Alemtuzumab en la práctica clínica real, objetivándose un alto porcentaje de pacientes que se mantienen estables e incluso, mejoran su discapacidad a los 2 años del inicio del tratamiento. La reducción en la TAB objetivada el 1º año de tratamiento, se sigue manteniendo también a los 2 años.

EFICACIA Y SEGURIDAD DE ALEMTUZUMAB EN PRÁCTICA CLÍNICA REAL EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE. ¿INFLUYE LA DISCAPACIDAD DE NUESTROS PACIENTES?

Dotor García-Soto, J.; López Ruiz, R.; Eichau, S.; Páramo Camino, M.; Ruiz-Peña, J.; Navarro Mascarell, G.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena

Objetivos: Alemtuzumab (ALZ) es un fármaco aprobado para el tratamiento de la esclerosis múltiple recurrente-remitente (EMRR) activa. Su eficacia y seguridad han sido evaluadas en ensayos clínicos y confirmada en posteriores estudios de extensión. No obstante éstos incluyeron pacientes con un nivel de discapacidad menor a cinco puntos en la escala expandida de discapacidad (EDSS), existiendo pocos datos publicados de su uso en EDSS mayores. Analizamos si existen diferencias en cuanto al perfil de seguridad y efectividad en función de la EDSS al inicio del tratamiento.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo de pacientes de nuestra Unidad con diagnóstico de EMRR tratados con ALZ, realizando subanálisis de efectividad y seguridad estratificando por EDSS mayor o menor a 5 puntos.

Resultados: $n=126$, 78% mujeres, edad media 40.3 años (20-60) y una EDSS media basal 4.6 (1.5-7). El tiempo medio de evolución fue de 13.7 años y la tasa media anualizada de brotes (TAB) 1.5, con una carga lesional media en T2 40.4 y media de lesiones captantes 1.9. 69 pacientes se encontraban en el grupo de $EDSS \leq 5$ (55%). Se analizó la eficacia en cuanto a reducción de EDSS, la evolución de la TAB y de la actividad radiológica tras ALZ, encontrándose una reducción estadísticamente significativa en todos los parámetros ($p < 0.01$), sin diferencias entre ambos grupos de pacientes. No se encontraron diferencias significativas en cuanto al perfil de seguridad.

Conclusión: En nuestra experiencia no encontramos diferencias estadísticamente significativas en cuanto al momento de introducción de ALZ, manteniendo alta efectividad y buen perfil de seguridad en EDSS altas. Si bien son necesarios más estudios, ALZ se perfila como una opción a contemplar en pacientes con alto nivel de discapacidad y control subóptimo de la enfermedad.

EVOLUCIÓN CLÍNICA Y RADIOLÓGICA DE PACIENTES QUE CAMBIAN A ALEMTUZUMAB DESDE TERAPIAS DE ALTA EFICACIA COMO NATALIZUMAB

García Estévez, D.A.¹; Oterino Durán, A.²; Peña Martínez, J.³; García Pelayo, A.⁴; Pato Pato, A.⁵; Costa Arpín, E.⁶; Rodríguez Real, A.⁷; Fernández Uría, D.⁸; Suarez Moro, R.⁸; Arias Gómez, M.⁶; Llana González, M.⁹; López Real, A.⁴

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Ourense; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario marqués de Valdecilla; 3. Servicio de Neurología. Hospital San Agustín; 4. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña; 5. Servicio de Neurología. Hospital Povisa; 6. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago; 7. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Pontevedra; 8. Servicio de Neurología. Hospital de Cabueñes; 9. Servicio de Neurología. Complejo hospitalario Universitario de Ferrol

Objetivos: Analizar la eficacia y seguridad de Alemtuzumab en pacientes con Esclerosis Múltiple remitente-recurrente previamente tratados con Natalizumab.

Material y métodos: En total, se incluyeron 43 pacientes. 65% fueron mujeres. Edad media: 39.1 ± 7.4 años. Duración media de la enfermedad: 10.3 ± 6.8 años. Seguimiento medio del tratamiento con Alemtuzumab: 21.0 meses (rango 1.8-38.5). Principales razones de cambio: alto riesgo de desarrollar una leucoencefalopatía multifocal progresiva (LMP) con Natalizumab (56%) y la pérdida de eficacia (30%).

Resultados: A los 12 meses de iniciar Alemtuzumab, 30 pacientes mostraron una reducción en la tasa anualizada de brotes (TAB) de 0.53 ± 0.73 a 0.20 ± 0.48 ($p < 0.05$; RRR 63%) y en la EDSS media, de 2.93 ± 1.57 a 2.62 ± 1.75 ($p < 0.05$; RRR 11%). La proporción de pacientes con EDSS estable fue del 53% ($n = 16$); mejoraron la discapacidad un 37% ($n = 11$) y la empeoraron un 10% ($n = 3$). Un 84% de pacientes ($n=19$) no presentaron lesiones captantes de gadolinio ni nuevas lesiones en T2. Se detectaron infecciones en un 40% de los pacientes (63% durante los primeros 6 meses); las más frecuentes: infecciones del tracto urinario (ITU). Cuatro infecciones se clasificaron como graves: 1 ITU, 1 infección por virus herpes, 1 apendicitis y 1 neumonía. Solo 1 paciente (3%) presentó alteraciones tiroideas en el mes 9.

Conclusión: Nuestros datos en práctica clínica real confirman que Alemtuzumab es una alternativa eficaz en pacientes con una enfermedad agresiva. Los eventos adversos fueron similares a los descritos en los ensayos clínicos.

VARIABLES DE EFECTIVIDAD Y SEGURIDAD EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE REMITENTE RECURRENTE (EMRR) TRATADOS CON TERIFLUNOMIDA: DATOS INTERMEDIOS DEL ESTUDIO EN PRÁCTICA CLÍNICA TERI-CARE

Meca Lallana, J.E. ¹; Olascoaga Urtaza, J. ²; Prieto González, J.M. ³; Caminero, A.B. ⁴; Poole, E. ⁵; Casademont, R. ⁶; Álvarez, E. ⁷; Navarro, L. ⁸; Gómez Gutiérrez, M. ⁹; Ramió Torrentà, L. ¹⁰

1. CSUR Esclerosis Múltiple. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca; 2. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 3. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela; 4. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial de Ávila; 5. Sanofi EEUU. Cambridge, MA; 6. Sanofi España. Barcelona; 7. Servicio de Neurología. Hospital Álvaro Cunqueiro; 8. Servicio de Neurología. Hospital General de Elche; 9. Servicio de Neurología. Hospital San Pedro de Alcántara; 10. Unitat de Neuroimmunologia i Esclerosi Múltiple. Institut d'Investigació Biomèdica. Univ. de Girona. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta de Girona

Objetivos: Evaluar la efectividad y seguridad en pacientes con EMRR tratados con teriflunomida 14 mg en el estudio en práctica clínica Teri-CARE.

Material y métodos: Teri-CARE es un estudio prospectivo observacional en curso que incluyó pacientes en tratamiento con teriflunomida ≤ 4 semanas. Se registró el número de brotes, EDSS, lesiones T1 captantes de gadolinio (Gd+), lesiones en T2 y acontecimientos adversos (AAs) en la visita basal (VB), a los 6 y 12 meses (M).

Resultados: En VB, 189 (58,2%) pacientes presentaron ≥ 1 brote en los últimos 2 años. A los 6M y 12M, 36 (11,7%) y 19 (7,2%) pacientes presentaron ≥ 1 brote en los 6M previos. En los 2 años previos a VB, 6M y 12M la media $\pm$ DE de brotes fue $0,85\pm 0,89$, $0,12\pm 0,34$ y $0,08\pm 0,33$ respectivamente. EDSS media $\pm$ DE: $1,75\pm 1,52$ en VB, $1,78\pm 1,55$ visita 6M (N=307) y $1,82\pm 1,54$ visita 12M. 94 pacientes (30,6%, n=307) en VB, y 27 en visita 12M (25,3%, n=177) presentaron ≥ 1 Gd+. Media $\pm$ DE de lesiones Gd+ en VB y visita 12M: $0,65\pm 1,38$ y $0,4\pm 3,78$, respectivamente. El número de pacientes con ≤ 9 , ≥ 10 – <50 , ≥ 50 – <100 , y ≥ 100 lesiones en T2 en VB fue 77(24,4%), 207(65,7%), 26(8,3%), y 0 respectivamente; a los 12m la media $\pm$ DE de lesiones T2 aumentó un $0,66\pm 1,93$. Un total de 276 (84,9%) pacientes manifestaron AAs; 13 (4,0%) graves y en 28 (8,6%) supuso la interrupción del tratamiento. No hubo muertes.

Conclusión: Los resultados proporcionan evidencia adicional sobre la efectividad de teriflunomida 14mg en EMRR en reducción de número de brotes y lesiones Gd+, estabilidad de la EDSS y seguridad en práctica clínica.

ESTUDIO DEL PERFIL DE MIRNAS CIRCULANTES COMO POTENCIAL BIOMARCADOR PRONÓSTICO EN PACIENTES RIS

Quintana Camps, E. ¹; Muñoz San Martín, M. ²; Torras, S. ¹; Robles, R. ³; Gómez Aguilar, I. ¹; Perkal Rug, H. ²; Ramió-Torrentà, L. ³

1. Grup de Neurodegeneració i Neuroinflamació. Institut d'Investigació Biomèdica de Girona (IDIBGI), Hospital Universitari Dr. Josep Trueta; 2. Grup de Neurodegeneració i Neuroinflamació. Institut d'Investigació Biomèdica de Girona (IDIBGI); 3. Grup de Neurodegeneració i Neuroinflamació, Institut d'Investigació Biomèdica de Girona (IDIBGI). Uinta Neuroinmunologia i Esclerosi Múltiple, Departament Neurologia. Hospital Univ. Dr Josep Trueta

Objetivos: Analizar la presencia de un perfil de miRNAs circulantes en líquido cefalorraquídeo (LCR) y plasma que nos permita identificar a los pacientes con síndrome radiológico aislado (SRA o RIS) que van a convertir a esclerosis múltiple (EM).

Material y métodos: Se reclutaron 17 pacientes RIS con un seguimiento clínico de 5 años. En este tiempo, 9 permanecieron como RIS (RIS-RIS) mientras que 8 convirtieron a síndrome clínicamente aislado (SCA o CIS) o EM (RIS-Conversion). Se extrajo RNA procedente de LCR y plasma, que fue retrotranscrito y preamplificado con el kit TaqMan™ Advanced miRNA cDNA synthesis, y se estudió su expresión con paneles TaqMan™ OpenArray™ personalizados (216 miRNAs). Los valores de Ct se normalizaron la media geométrica o con la media de los miRNAs más estables. La expresión diferencial se evaluó con el test U-Mann Whitney.

Resultados: Se detectaron un total de 124 miRNAs en al menos el 50% de las muestras de plasma. Tres miRNAs presentaban menor expresión en el grupo RIS-Conversion: miR-142-3p (p=0.002), miR-338-3p (p=0.029) y miR-199a-5p (p=0.015), a diferencia de los miR-122-5p (p=0.009), miR-656-3p (p=0.014) y let-7b-5p (p=0.091) que estaban sobreexpresados. En LCR se detectaron 24 miRNAs, entre los cuales let-7b-5p se encontraba sobreexpresado en pacientes RIS-Conversion (p=0.048), mientras que miR-27b-3p (p=0.057) y miR-518f-3p (p=0.057) mostraban expresión disminuida. Análisis de Gene Ontology mostraron que dichos miRNAs estaban regulando procesos como: respuesta inflamatoria, adhesión celular, migración y diferenciación.

Conclusión: Los resultados sugieren un perfil de miRNAs característico de los pacientes RIS con mayor riesgo de conversión a EM.

INTERACTOMA DE ANKRD55, UNA PROTEÍNA DE RIESGO DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE CON FUNCIÓN DESCONOCIDA

Vandenbroeck Van Caeckenbergh, K. ¹; Mena Lucia, J. ¹; Ugidos Damboriena, N. ¹; Ovejero Jauregi, S. ¹; Elortza, F. ²; Azkargorta, M. ²; Alloza Moral, I. ¹

1. Neurogenomiks. Universidad del País Vasco; 2. Plataforma de Proteómica. CICbioGUNE

Objetivos: El gen ANKRD55 contiene SNPs asociados con el riesgo de contraer esclerosis múltiple. Los alelos de riesgo de estos SNP están asociados con niveles más altos de ANKRD55 en las células T CD4+. La función biológica de ANKRD55 es desconocida, pero la presencia de 9 dominios de repetición ankyrin indica que funcione en complejo con otras proteínas. Por lo tanto, la identificación de su interactoma puede proporcionar pistas.

Material y métodos: Identificamos los interactomas de ANKRD55 a través de la sobreexpresión recombinante, purificación de complejos y espectrometría de masas, seguido de análisis de bioinformática y experimentos de validación.

Resultados: Se encontraron 148 proteínas en extractos de proteínas totales y 22 en extractos de núcleos purificados. El análisis bioinformático sugirió caminos relacionados con la unión de nucleótidos y ATP, con transporte nuclear, el ciclo celular y el metabolismo del ARN. La interacción entre ANKRD55 y la RPS3 endógena, las cohesinas SMC1A y SMC3, CLTC, PRKDC, VIM, β -tubulina isoformas y 14-3-3 isoformas fueron validadas por Western Blot, microscopía confocal e inmunoprecipitación inversa. También identificamos tres sitios de fosforilación en ANKRD55, con S436 exhibiendo la puntuación más alta como probable fosfotio de unión 14-3-3.

Conclusión: Nuestro estudio sugiere que ANKRD55 puede ejercer funciones en la formación o arquitectura de complejos de proteínas múltiples, y está regulado por reacciones de (des) fosforilación, se transporta al núcleo por la vía de importación nuclear clásica y está involucrada en la mitosis, probablemente a través de los efectos asociados con la dinámica del huso mitótico.

¿ESTÁN LAS QUEJAS COGNITIVAS EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE RELACIONADAS CON LA ALTERACIÓN DEL ESTADO DE ÁNIMO? ESTUDIO PILOTO CON PACIENTES Y FAMILIARES

García Vaz, F. ¹; Meca Lallana, V. ¹; Aguirre, C. ¹; Sánchez López, P. ¹; del Río Muñoz, B. ¹; Puebla, M.J. ¹; González Marqués, J. ²; Vivancos Mora, J.A. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 2. Facultad de Psicología. Universidad Complutense de Madrid

Objetivos: Comparar las diferencias de la percepción del funcionamiento cognitivo de pacientes con esclerosis múltiple (PcEM) y de sus familiares; y analizar la relación entre quejas cognitivas y síntomas emocionales.

Material y métodos: Se reclutan 70 PcEM de la clínica (64% mujeres; edad promedio, 46.08 años; 10.35 años de evolución de la enfermedad; EDSS media 2.43; 15.58 años de escolaridad) y se solicita a pacientes y familiares la cumplimentación del Inventario de síntomas prefrontales (ISP), que evalúa motivación, atención, control ejecutivo, comportamiento social y regulación emocional; y el cuestionario modificado de quejas de la memoria (MFE30). Se solicita a PcEM que completen el Inventario de depresión de Beck (BDI) y el Inventario de ansiedad de estado y rasgo (STAI)

Resultados: Se encuentran diferencias significativas en atención del ISP ($p < 0.05$) y planificación; no hallándose diferencias en el resto de sintomatología disecutiva. Los resultados del MFE30 muestran diferencias significativas en anomia ($p = 0.000$) y fallos de memoria en la vida cotidiana ($p < 0.01$). En todos los casos PcEM reportaron más quejas cognitivas que sus familiares. BDI y STAI correlacionan con síntomas de inatención y disecutivos ($p < 0.01$), pero no con las quejas de memoria.

Conclusión: PcEM reportan más quejas cognitivas que sus familiares, principalmente inatención, anomia y fallos de memoria. Mientras que los síntomas atencionales podrían estar relacionados con depresión y ansiedad, las quejas de memoria parecen afectar la

vida laboral, social y familiar de los PcEM. ISP y MFE30 se postulan como herramientas útiles para recoger información sobre síntomas disecutivos y amnésicos en EM.

ENCEFALOMIELITIS AGUDA DISEMINADA (ADEM) TRAS MENINGITIS NEUMOCÓCICA

García Yepes, M.; Gómez Esteban, A.; Sanesteban Beceiro, E.; Mayo Rodríguez, P.; Fernández García, M.; Fernández Revuelta, A.; Hernández, M.; Baltasar, A.; López Valdés, E.; Ginestal López, R.; Marcos Dolado, A.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: Favorecer la detección precoz de ADEM tras meningitis tratada, pero sin mejoría clínica del paciente.

Material y métodos: Descripción de un caso de ADEM tras meningitis aguda neumocócica

Resultados: Mujer de 29 años, que acude a urgencias por bajo nivel de consciencia asociado a fiebre y cefalea, siendo diagnosticada de meningitis bacteriana por pneumococo, e ingresando inicialmente en UCI por compromiso vital. La paciente no presentó la evolución esperable tras completar el ciclo antibiótico, ya que presentaba tetraparesia espástica y marcado deterioro cognitivo con afasia global e inhibición psicomotriz. Se realizó RM craneal en la que se objetiva afectación extensa subcortical bihemisférica con focos de microsangrados petequiales que sugerían proceso inflamatorio. Dada la alta sospecha de ADEM se realiza ciclo de 5 días con metilprednisolona 1 gramo, seguido de 5 días de Inmunoglobulinas IV. En las primeras semanas realiza una mejoría significativa restableciéndose la movilidad en las 4 extremidades de forma eficaz, recuperando la marcha autónoma y cierta autonomía desde el punto de vista cognitivo, mejorando incluso el lenguaje conversacional.

Conclusión: ADEM es una enfermedad monofásica e inmunomediada que afecta primordialmente a niños y adolescentes. En la mayoría de los casos se precede de una infección vírica de vías respiratorias, aunque hay descritos casos de causa bacteriana. La detección precoz de ADEM requiere de una alta sospecha clínica aún en agentes bacterianos poco frecuentes asociados a esta entidad. La instauración precoz de la terapia inmune de primera línea (Metilprednisolona e inmunoglobulinas) parece que mejora el pronóstico de forma no desdeñable

ACTIVIDAD CLÍNICA DE LA ENFERMEDAD Y ACONTECIMIENTOS ADVERSOS A LARGO PLAZO EN PACIENTES TRATADOS CON TERIFLUNOMIDA QUE CONVIRTIERON A ESCLEROSIS MÚLTIPLE CLÍNICA-MENTE DEFINIDA EN EL ESTUDIO TOPIC

García Domínguez, J.M. ¹; Kappos, L. ²; Comi, G. ³; de Seze, J. ⁴; Al Malik, Y. ⁵; King, J. ⁶; Freedman, M. ⁷; Guce, M. ⁸; Poole, E. ⁸; Miller, A. ⁹

1. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 2. Department of Neurology. University Hospital Basel; 3. Department of Neurology. University Vita-Salute San Raffaele; 4. Department of Neurology. Strasbourg University, Hôpital Civil; 5. Department of Neurology. King Saud bin Abdulaziz University for Health Sciences/King Abdulaziz Medical City; 6. Department of Neurology. Royal Melbourne Hospital, Melbourne; 7. Department of

Neurology. University of Ottawa and the Ottawa Hospital Research Institute, Ottawa; 8. Sanofi, Cambridge; 9. The Corinne Goldsmith Dickinson Center for Multiple Sclerosis. Icahn School of Medicine at Mount Sinai

Objetivos: Examinar la actividad clínica y los acontecimientos adversos (AA) a largo plazo en pacientes tratados con teriflunomida que convirtieron a esclerosis múltiple clínicamente definida (EMCD) del estudio TOPIC.

Material y métodos: En TOPIC, se aleatorizaron los pacientes con síndrome clínico aislado (CIS) 1:1:1 para recibir placebo, teriflunomida 7 mg o 14 mg durante 108 semanas. En este trabajo se presentan los datos de los pacientes que convirtieron a EMCD en TOPIC o en el estudio de extensión. Todos los pacientes recibieron teriflunomida 14 mg tras la conversión. Se evaluó la tasa anualizada de brotes (TAB) y el tiempo hasta el empeoramiento confirmado de la discapacidad (CDW) a las 12 semanas, los AA en el estudio principal y de extensión; y los valores de EDSS hasta la semana 180.

Resultados: 190 pacientes progresaron a EMCD durante el periodo principal o de extensión. Tras la conversión, la TAB fue 0,352. La mediana (Q1, Q3) de los valores de EDSS en la semana 180 fue 2,00 (1,50, 2,50); el cambio desde basal (definido como el tiempo de conversión a EMCD) fue -0,50 (-1,50, 0,50). Once (5,8%) pacientes tuvieron CDW a las 12 semanas. Se notificaron AA en 135 (71,1%) pacientes y AA graves en 25 (13,2%) pacientes. No hubo ninguna muerte

Conclusión: La actividad clínica de la enfermedad permaneció estable en los pacientes tratados con teriflunomida tras la conversión a EMCD. No hubo AAs nuevos o inesperados

Objetivos: Analizar la eficacia y seguridad de Alemtuzumab en pacientes con Esclerosis Múltiple remitente-recurrente tratados previamente con Fingolimod.

Material y métodos: Se incluyen 64 pacientes (73% mujeres). Edad media 39,6±8,1 años. Duración media de la enfermedad 13,1±7,1 años. Principal razón del cambio: pérdida de eficacia (89%).

Resultados: A los 12 meses del primer ciclo de Alemtuzumab (n=49), la tasa anualizada de brotes (TAB) se redujo de 1,33±0,8 a 0,18±0,39 (p<0,001; RRR 86%) y la EDSS no varió. Hubo una reducción del 78% al 10% (n=40) en la proporción de pacientes con lesiones captantes de gadolinio, y un 77% (n=42) no presentaron nuevas lesiones en T2. A los 24 meses (n=31), la TAB disminuyó de 1,19±0,83 a 0,29±0,59 (p=0,001; RRR 76%) y la EDSS fue similar. Hubo una reducción del 70% al 13% (n=23) de pacientes con lesiones captantes de gadolinio, y el 87% (n=29) no presentaron nuevas lesiones T2. 45% de pacientes presentaron infecciones el primer año y 42% el segundo. Cuatro fueron graves: 3 infecciones del tracto urinario en el mismo paciente y 1 infección por *Listeria*. Alteraciones tiroideas: 4% de pacientes el primer año y 16% el segundo (ninguna grave).

Conclusión: Por nuestra experiencia en práctica clínica real, Alemtuzumab es una buena alternativa para controlar la actividad de la enfermedad en pacientes tras cambio desde Fingolimod

ALTERACIONES TIROIDEAS GRAVES EN PACIENTES TRATADOS CON ALEMTUZUMAB

Díaz Díaz, J. ¹; Gómez Estévez, I. ²; Miñano Guillamón, E. ¹; Areñaza Peña, A. ¹; Ortiz Pica, M. ¹; Oreja Guevara, C. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 2. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: Analizar los trastornos tiroideos en pacientes tratados por alemtuzumab en la práctica clínica habitual.

Material y métodos: Revisión retrospectiva de alteraciones tiroideas en pacientes con EMRR tratados con alemtuzumab desde 2015.

Resultados: Se analizaron 36 pacientes, 75% mujeres, con una edad media de 42 años (28-58) y una mediana de seguimiento de 3,17 años tras la primera infusión. El 80% había recibido al menos dos ciclos de alemtuzumab; 11% 3 ciclos. Presentaron alteraciones tiroideas graves un 25%. El tiempo medio desde la infusión a la alteración tiroidea fue 1,83 años (0,87-3,29). Cuatro pacientes recibieron un tercer ciclo de alemtuzumab, sin haber presentado alteraciones tiroideas y tras éste tampoco las desarrollaron. Ningún paciente presentaba alteraciones tiroideas previo al inicio del tratamiento. Dos pacientes presentaron una alteración compatible con enfermedad de Graves. Dos pacientes presentaron hipertiroidismo que requirió tratamiento con tirodril. Cinco pacientes presentaron tiroiditis compatible con enfermedad de Hashimoto, 2 con tiroiditis hipertiroides inicial y 3 hipotiroides. De los 9 pacientes, sólo en uno que presentó una tiroiditis de Hashimoto, tratado con tirodril, se resolvió la alteración tras 18 meses. El resto de los 8 pacientes permanecen en tratamiento tiroideo sustitutivo.

Conclusión: En nuestro estudio, las alteraciones tiroideas graves supusieron un 25%, cifra mucho mayor que el 4,4% mostrado en los ensayos clínicos. En el 90% de los casos la alteración apareció entre el segundo y el tercer año. Aunque los datos son escasos, parece que administrar un tercer ciclo en pacientes sin alteraciones tiroideas tras los dos primeros ciclos, no incrementa la incidencia de estas alteraciones.

Enfermedades Desmielinizantes P4

ALEMTUZUMAB COMO ALTERNATIVA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE REMITENTE RECURRENTE QUE HAN ESTADO A TRATAMIENTO PREVIO CON FINGOLIMOD

Llaneza González, M.Á. ¹; Lorenzo González, J.R. ²; López Real, A. ³; Fernández Fernández, E. ⁴; Solar Sánchez, D.M. ⁵; Oterino Duran, A. ⁶; González Suárez, I. ⁷; Costa Arpin, E. ⁸; García Estévez, D.A. ⁹; Rodríguez Regal, A. ¹⁰; Rodríguez Rodríguez, M. ¹¹; Prieto González, J.M. ⁸; Peña Martínez, J. ⁴

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Arquitecto Marcide-Prof. Novoa Santos; 2. Servicio de Neurología. Hospital Povisa; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario A Coruña; 4. Servicio de Neurología. Hospital San Agustín; 5. Servicio de Neurología. Hospital de Cabueñes; 6. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 7. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo; 8. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago; 9. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Ourense; 10. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Pontevedra; 11. Servicio de Neurología. Hospital Lucus Augusti

NEUROMIELITIS ÓPTICA (NMO) REFRACTARIA: EXPERIENCIA CON BORTEZOMIB

Valero García, M.F. ¹; Torres Ruiz, G.V. ¹; Valero Mut, A. ¹; Corujo Suárez, M. ¹; Massot Cladera, M.M. ¹; Díaz Navarro, R.M. ¹; Núñez Gutiérrez, V. ¹; Núñez Sánchez, M.B. ²; Ballester Ruiz, M.D.C. ³; Riera Sagrera, M. ⁴; Mas Bonet, A. ⁵; Sureda Ramis, B. ¹; Calles Hernández, M.C. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases; 2. Servicio de Neumología. Hospital Universitari Son Espases; 3. Servicio de Hematología y Hemoterapia. Hospital Universitari Son Espases; 4. Servicio de Medicina Intensiva. Hospital Universitari Son Espases; 5. Servicio de Radiología. Hospital Universitari Son Espases

Objetivos: En la NMO se utilizan diferentes terapias inmunosupresoras para la prevención de recaídas y la disminución de discapacidad a largo plazo. Pero el 36% de los pacientes no responden a estos tratamientos. Por ello, en los últimos años se están realizando ensayos clínicos que evalúan la eficacia y seguridad de otras terapias como el Bortezomib, un inhibidor de la subunidad 26S de proteasoma.

Material y métodos: Describir el caso de una paciente con NMO que presenta un brote grave a pesar de tratamiento con Rituximab. Plantear las estrategias terapéuticas en brotes graves y tratamiento modificador en NMO.

Resultados: Mujer de 43 años, diagnosticada en 2010 de NMO con brotes severos refractarios y EDSS de 7.5. Se inició tratamiento con Rituximab y a pesar de CD19 indetectables, a los 4 meses del 2º ciclo, presenta una mielitis transversa extensa con afectación bulbo-medular. Se trata con megadosis de metilprednisolona y plasmaféresis con evolución desfavorable (insuficiencia respiratoria hipercápnica que precisa de intubación orotraqueal). Dada la situación crítica de la paciente se inicia tratamiento con inmunoglobulinas endovenosas. Además, se plantean diferentes alternativas terapéuticas y se decide Bortezomib por su experiencia y su vida media. La paciente mejora a nivel clínico-radiológico y es extubada. Como terapia de mantenimiento se opta por Tocilizumab.

Conclusión: En brotes graves se recomienda el inicio precoz de plasmaféresis y en casos refractarios se puede plantear asociar Inmunoglobulinas. En los pacientes con NMO refractaria a Rituximab, se han de plantear otras alternativas terapéuticas con menor experiencia clínica pero que han demostrado eficacia.

EFFECTIVIDAD DE DIMETILFUMARATO EN EMRR SEGÚN LA PRESENCIA DE BANDAS OLIGOCLONALES DE IGM LÍPIDO-ESPECÍFICAS EN LCR

Sainz de la Maza Cantero, S. ¹; Costa-Frossard França, L. ¹; Monreal Laguillo, E. ¹; Espiño Martínez, M. ²; Fernández Velasco, J.I. ²; Villar Guimerans, L.M. ¹

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

Objetivos: En los ensayos clínicos controlados con placebo, dimetilfumarato-DMF demostró ser un fármaco eficaz en pacientes con EMRR. Nuestro objetivo fue evaluar su efectividad en práctica clínica habitual y analizar si la presencia de bandas oligoclonales de IgM lípido-específicas(BOCM-LE) modifica la respuesta

Material y métodos: Estudio observacional de pacientes con EMRR tratados con DMF durante ≥ 6 meses. Se evaluó la tasa anualizada de brotes(TAB), la progresión de la discapacidad medida por EDSS y la actividad en resonancia magnética-RM. Se calculó el porcentaje de pacientes sin actividad de la enfermedad-NEDA3. Se estudió la efectividad del fármaco según la presencia de BOCM-LE en LCR

Resultados: 165 pacientes (75,8% mujeres; edad $40,7 \pm 9,3$ años) recibieron DMF durante $34,6 \pm 16,1$ meses. 29,6% era naïve. DMF se asoció a una reducción de la TAB del 75,4% tras dos años de tratamiento ($p < 0,0001$). La proporción de pacientes con progresión confirmada de la discapacidad fue del 9,9% a los dos años. El número de lesiones activas en RM se redujo en un 93% a los dos años ($p < 0,0001$). 37/131(28,2%) pacientes con datos evaluables de LCR tenían BOCM-LE. Si excluimos los 16 pacientes que habían recibido previamente natalizumab-NTZ (8 BOCM-LE y 8 sin BOCM-LE) la ausencia de BOCM-LE se asoció con un aumento estadísticamente significativo del número de pacientes con NEDA3 ($p < 0,0001$). El tratamiento previo con NTZ se asoció con una buena respuesta; sólo en 1/16 pacientes tuvo que suspenderse DMF por ineficacia

Conclusión: La presencia de BOCM-LE parece ser un factor predictor de mala respuesta a DMF en pacientes que no han recibido previamente NTZ.

TOCILIZUMAB EN PACIENTES CON ESPECTRO NEUROMIELITIS ÓPTICA, REVISIÓN A LOS 2 AÑOS DE TRATAMIENTO

Carreón Guarnizo, E. ¹; Hernández Clares, R. ¹; Meca Lallana, V. ²; Castillo Triviño, T. ³; Valero López, G. ¹; Iniesta Martínez, F. ¹; Fuentes Rumí, L. ¹; Cabrera Maqueda, J.M. ¹; Alba Isasi, T. ¹; Vázquez Lorenzo, J. ¹; Arocas Casañ, V. ⁴; Olascoaga Urtaza, J. ³; Meca Lallana, J.E. ¹; Morales Ortiz, A. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 3. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 4. Servicio de Farmacia. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: El espectro NMO (ENMO) es una enfermedad inflamatoria del sistema nervioso central mediada por anticuerpos anti aquaporina 4 y mediadores inflamatorios como la IL-6. Tocilizumab es un antagonista del receptor de IL-6 que podría ser una opción de tratamiento. El objetivo es evaluar la efectividad y seguridad de tocilizumab en práctica clínica, en pacientes con diagnóstico de ENMO sin respuesta terapéutica a otros inmunosupresores (IS).

Material y métodos: Estudio observacional y retrospectivo de pacientes con ENMO tratados con Tocilizumab durante 2 años. Se analizan tanto parámetros de efectividad: tasa anualizada de recaídas (TAR) y discapacidad, como de seguridad.

Resultados: Se analizan 5 pacientes con ENMO. Características basales: 60% mujeres, edad media al diagnóstico: $50 \pm 5,3$ años, tiempo medio desde el diagnóstico al inicio del 1er tratamiento: $4,5 \pm 3,6$ años, IS previos utilizados: rituximab, ciclofosfamida, azatioprina. TAR media pre-tocilizumab vs 2 años post-tocilizumab: $2,4 \pm 1,2$ vs $0,2 \pm 0,4$ ($p < 0,05$). Reducción TAR 2 años post-tocilizumab: 91,7%. No cambios en la EDSS. Eventos adversos: Neutropenia no mantenida e infecciones de tracto urinario no complicadas.

Conclusión: En nuestra experiencia tocilizumab efectivo y seguro en pacientes con ENMO sin respuesta a otros IS previos.

EVALUACIÓN DE LA EFECTIVIDAD DEL CAMBIO DE TRATAMIENTOS INYECTABLES A ORALES EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE RECURRENTE REMITENTE ESTABLES

Miralles Martínez, A. ¹; Blázquez González, A. ²; Miñano Guillamón, E. ¹; Irisarri Gutiérrez, M.J. ³

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía; 2. Médico. Universidad Europea de Madrid; 3. Metodología. Universidad Europea de Madrid

Objetivos: La incorporación de los nuevos tratamientos orales en primera línea disponibles para pacientes con Esclerosis Múltiple Remitente-Recurrente (EMRR), supuso una opción terapéutica, no solo para casos de ineficacia a los clásicos inyectables, sino que también se comenzaron a utilizar en pacientes estables con efectos adversos o con deseo de dejar de inyectarse. Nos proponemos analizar la efectividad de Dimetilfumarato (DMF) y Teriflunomida (TRF) en pacientes con EMRR clínica y radiológicamente estables bajo tratamientos inyectables, y la influencia de variables clínicas y radiológicas en la respuesta.

Material y métodos: Estudio observacional, analítico, retrospectivo y longitudinal de todos los pacientes con EMRR que cambiaron de tratamientos inyectables a orales (DMF/TRF). Se seleccionaron aquellos que llevaban estables clínica y radiológicamente durante al menos 1 año. Las variables analizadas fueron edad, sexo, tiempo de evolución, tratamiento previo, EDSS, brotes, lesiones RNM-T2 y RNM-T1 (Gd+). Se analiza la efectividad de DMF y TRF tras un año de tratamiento, y la asociación entre las variables independientes de cada paciente en cada grupo.

Resultados: Se seleccionaron 21 pacientes, 12 con TRF y 8 con DMF. El 88,8% del grupo DMF permaneció libre de actividad clínica y radiológica tras 1 año de tratamiento frente al 66,7% del grupo TRF. No hubo diferencias significativas en las variables clínicas y radiológicas entre los dos grupos.

Conclusión: Se intuye una mayor efectividad en los pacientes que cambiaron a DMF. Aunque los pacientes estén estables, la selección del fármaco oral debe atender a variables clínicas y radiológicas basales. Son necesarios estudios más amplios para validar estas tendencias.

NEUTROPENIA TARDÍA EN PACIENTE CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN TRATAMIENTO CON RITUXIMAB

Aguirre Hernández, C.; Meca Lallana, V.; Sánchez López, P.; del Río, B.; Vivancos Mora, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos: Rituximab (anticuerpo monoclonal antiCD20), produce rápida depleción de células-B. Se utiliza en Esclerosis Múltiple(EM) como uso compasivo, asociando baja tasa de infecciones oportunistas o malignidad. La neutropenia tardía(NT) (> 3-4 semanas tras tratamiento) es un efecto adverso(EA)raro, descrito fundamentalmente en linfomas tratados con rituximab. Presentamos un caso de NT en EM tratada con rituximab.

Material y métodos: Revisión de historia clínica y bibliografía.

Resultados: Mujer de 35 años. CIS medular en 2009. Brote medular en agosto 2013 (conversión a EM). BOC positivas. Anticuerpos Anti-NMO negativos. Inicia Copaxone. Sin actividad clínico-radiológica hasta octubre 2018: brote medular cervical tratado con metilprednisolona IV y plasmaféresis. Se cambió a rituximab (2 dosis 500 mg IV en enero 2019 separadas entre sí 15 días). 3 meses después: dolor faríngeo. En analítica: leucopenia (1.98 Miles/mm3), neutropenia grado-IV(0.14 Miles/mm3) y linfopenia grado-II(0.78 Miles/mm3). Frotis normal. Presenta posteriormente fiebre. Hemocultivos, cultivo virus respiratorios y urocultivo sin alteraciones, Rx-tórax normal. Inicia antibioterapia empírica con piperacilina-tazobactam, sin fiebre desde entonces. 24h después: mejoría leucopenia (2.59 Miles/mm3), linfocitos normales, pero persiste 0.14 Miles/mm3 neutrófilos por lo que se añade factor estimulante de polimorfonucleares (fligrastrin 300 mcg/día), aciclovir y fluconazol. 48h después: hemograma normal; se mantiene únicamente Aciclovir hasta completar una semana de tratamiento. Desde entonces sin complicaciones, analíticas normales. Pendiente de tratamiento con Ocrelizumab cuando positivice CD 19.

Conclusión: La NT es un posible EA del rituximab. Aunque la mayoría de casos presentan rápida resolución, suelen necesitar factor estimulante y tratamiento antimicrobiano empírico para evitar complicaciones. Este EA es excepcional en pacientes con EM, habiendo encontrado únicamente un caso descrito.

PRIMER CASO DE HIPERTENSIÓN PULMONAR PROBABLEMENTE SECUNDARIA A TRATAMIENTO CON TERIFLUNOMIDA

Fernández Fernández, E.; Peña Martínez, J.; Ramón Carbajo, C.; Terrero Rodríguez, J.M.; Fernández Fernández, J.; Arias Rodríguez, M.

Servicio de Neurología. Hospital San Agustín

Objetivos: Comunicar efecto adverso no descrito hasta la fecha del tratamiento con Teriflunomida.

Material y métodos: Se presenta el caso de una mujer diagnosticada de Esclerosis Múltiple Remitente Recidivante (EMRR), tratada los últimos 10 años con interferón beta 1a subcutáneo, estable clínica y radiológicamente. Se cambia tratamiento a Teriflunomida por comodidad y secundarismos locales. Cinco meses después ingresa por disnea progresiva, diagnosticándose de hipertensión pulmonar (HTP) confirmada con cateterismo cardíaco derecho. Todos los estudios etiológicos para HTP fueron negativos. Se suspendió tratamiento con Teriflunomida, procediéndose a eliminación acelerada con colestiramina. Recibió además tratamiento específico de HTP con evolución favorable.

Resultados: Teriflunomida es un inhibidor de síntesis “de novo” de pirimidinas con propiedades antiproliferativas e inmunomoduladoras, utilizado como tratamiento modificador de enfermedad de primera línea en EMRR. Es el principal metabolito activo de Leflunomida, fármaco inmunosupresor utilizado en artritis reumatoide moderada-grave y artritis psoriásica. El 70% de Leflunomida administrada se transforma en Teriflunomida, por lo que se supone el mismo mecanismo de acción para ambos fármacos. Esto explica que efectos adversos relacionados con Leflunomida como citopenia, alopecia o citólisis hepática, puedan ser descritos también con Teriflunomida.

Conclusión: La HTP es un trastorno poco frecuente que puede ser inducido por fármacos, entre ellos interferón beta. No obstante, dado que existen casos descritos con Leflunomida y la relación temporal con el tratamiento, nos inclinamos a pensar que la Teriflunomida haya sido el desencadenante de la HTP en esta paciente.

RITUXIMAB DURANTE LA LACTANCIA EN UNA MUJER CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Pérez Sempere, A. ¹; Mas Serrano, P. ²; Bastante Sevillano, S. ³

1. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante;
2. Servicio de Farmacia. Hospital General Universitario de Alicante;
3. Servicio de Obstetricia. Hospital General Universitario de Alicante

Objetivos: La lactancia materna es beneficiosa tanto para la salud infantil como para la salud materna. Sin embargo, las compañías farmacéuticas desaconsejan la utilización de fármacos modificadores de la enfermedad durante la lactancia en base a la falta de información en humanos. Presentamos el caso de una mujer con esclerosis múltiple tratada con Rituximab durante la lactancia.

Material y métodos: Mujer de 36 años con diagnóstico de EM recurrente en tratamiento con rituximab. La paciente tuvo una hija sana en septiembre de 2018, alimentada exclusivamente con lactancia materna. Dos meses después del parto, la paciente fue tratada con un nuevo ciclo de rituximab, 375 mg/m², y se programó una monitorización terapéutica 23 días después para evaluar la presencia de rituximab en la leche materna y en el suero del bebé.

Resultados: Los niveles de RTX en suero y en leche se midieron mediante ELISA. El nivel de Rituximab en el suero materno fue de 64.54 mg/L, pero fue indetectable en la leche materna y en el suero del bebé. Los recuentos de neutrófilos y células B del lactante fueron normales. Ha seguido con lactancia materna exclusiva durante más de seis meses y el desarrollo ha sido normal durante 8 meses de seguimiento.

Conclusión: La administración de rituximab durante la lactancia no ha mostrado acumulación del fármaco en el niño ni afectación clínica ni hematológica, por lo que no debería desaconsejarse su utilización.

EFFECTO DE ALEMTUZUMAB EN LA COGNICIÓN DE PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE: SEGUIMIENTO A UN AÑO

Meldaña Rivera, A.; Higuera Hernández, Y.; García Domínguez, J.M.; Cuello, J.P.; Lozano Ros, A.; Goicochea Briceño, H.; Martínez Ginés, M.L.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos: Estudiar la evolución cognitiva en los pacientes en tratamiento con alemtuzumab.

Material y métodos: Reclutados 10 pacientes de nuestra Unidad que consecutivamente inician tratamiento. Son 70% mujeres; edad mediana 37 y 14 años de educación, con una EDSS mediana de 2. Presentan deterioro cognitivo 5 pacientes, 2 leve y 3 moderado. La evaluación cognitiva incluyó Test de Aprendizaje Verbal de California, el test de memoria visual (BVM-T-R), el PASAT 3", el SDMT, la prueba de dígitos y cubos en orden directo e inverso de la escala Wechsler, el test de los cinco dígitos (T5D) y latencia de fluidez verbal (fonética,

categorial y de exclusión). Se administraron escalas de calidad de vida (MSQOL-54), fatiga (MSFIS) y estado emocional (BDI-II). La visita basal se realiza un mes después del inicio y el retest al año de la basal.

Resultados: No se observaron variaciones estadísticamente significativas en las puntuaciones de los test cognitivos relacionados con velocidad de procesamiento de la información, memoria y aprendizaje verbal como visual, ni en memoria de trabajo. Se objetivó un aumento significativo de la puntuación del BVM-T-1 ($p=.04$) y la de inhibición del T5D ($P=.04$) y disminución de la producción semántica ($p=.05$). Globalmente, el rendimiento cognitivo se mantuvo estable. En calidad de vida, fatiga y estado emocional no se objetivaron cambios estadísticamente significativos.

Conclusión: A diferencia de lo esperado según la literatura en una población en riesgo alto de progresión y afectación cognitiva, nuestra muestra, aunque pequeña, presentó estabilidad cognitiva en un año de evolución bajo tratamiento.

ESCLEROSIS MÚLTIPLE DE COMIENZO TARDÍO: ESTUDIO RETROSPECTIVO EN UN HOSPITAL TERCIARIO

Saldaña Díaz, A.I.; Martínez Ginés, M.L.; Cuello, J.P.; Lozano Ros, A.; Goicochea Briceño, H.; García Domínguez, J.M.

Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón

Objetivos: La Esclerosis Múltiple (EM) de comienzo tardío (EMCT) se define como aquella con inicio posterior a los 50 años, aunque parece que la inmunidad se modifica ya desde los 45 años. Es una entidad infrecuente de la que existe poca información del pronóstico, forma de presentación y respuesta a tratamientos inmunomoduladores. Presentamos un estudio retrospectivo de pacientes con EMCT.

Material y métodos: Revisamos pacientes de la base de la consulta de EM mayores de 45 años. Se seleccionaron aquellos cuyo primer síntoma ocurrió después de los 45 años. Se recogieron datos demográficos de la enfermedad (forma clínica, discapacidad, tiempo a diagnóstico y tiempo a EDSS 6.0).

Resultados: Se localizaron 94 pacientes, 63 mujeres (67%) y 31 varones (33%), con un ratio 2:1. Nueve (9.6%) debutaron después de 60 años. La mediana de tiempo transcurrido desde el síntoma inicial hasta el diagnóstico fue de 24 meses. Las formas clínicas al inicio del seguimiento fueron EMPP 34%, EMRR 49% y CIS 17%, con EDSS mediana(rango) de 5(2-6), 1(0-4,5) y 1(0-5) respectivamente. Trece (28.3%) de los EMRR y 3 de los CIS (18.8%) convirtieron a EMSP. 33 (35%) pacientes alcanzaron una EDSS $\geq$ 6.0 al cabo de una mediana de tiempo de 8.84 años, sin encontrar diferencias significativas entre las formas clínicas.

Conclusión: La EMCT fue poco frecuente en nuestro medio, incluso con criterios poco restrictivos de edad. El porcentaje de EMPP fue superior a la EM no EMCT y el porcentaje de pacientes con discapacidad significativamente alto. El ratio mujer: hombre es menor que el reportado para otras poblaciones.

RECOMENDACIONES DE USO DE CLADRIBINA COMPRIMIDOS EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE RECURRENTE

Oreja Guevara, C. ¹; Álvarez-Cermeño, J.C. ²; Izquierdo, G. ³; Rodríguez-Antigüedad Zarranz, A. ⁴; García Merino, A. ⁵; Fernández Fernández, Ó. ⁶; Saiz Hinarejos, A. ⁷; Estrada Pérez, V. ⁸

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 2. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; 3. Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena; 4. Servicio de Neurología. Hospital de Basurto; 5. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda; 6. Servicio de Neurología. Hospital Regional Universitario de Málaga; 7. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 8. Servicio de Medicina Interna. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: Establecimiento de recomendaciones de manejo de Cladribina comprimidos (CLAD) en práctica clínica en España

Material y métodos: Reunión de expertos nacionales de distintas especialidades médicas para debatir y consensuar recomendaciones a tener en cuenta antes y durante el tratamiento

Resultados: Las conclusiones sobre el manejo de CLAD extraídas se centraron en: diagnóstico y tratamiento de infecciones (VIH, tuberculosis, hepatitis B o C), vacunaciones (varicela y virus papiloma humano), retratamientos y consideraciones en embarazo. Algunas de las recomendaciones acordadas fueron las siguientes: 1) si el paciente no tiene anticuerpos frente a la varicela, hay que administrar la vacuna atenuada y esperar 6 semanas después de la segunda dosis antes de iniciar el tratamiento con CLAD; 2) respecto al retratamiento, ante la posibilidad de que haya actividad en el tercer o cuarto año, se podría plantear la posibilidad de volver a tratar al paciente con CLAD. Tras el cuarto año de tratamiento, la posibilidad de un retratamiento dependerá del grado de respuesta a CLAD; 3) por último, se aconseja que en las mujeres en edad fértil se descarte el embarazo antes de iniciar el tratamiento, debiéndose utilizar medidas anticonceptivas eficaces al menos hasta 6 meses después de la última dosis

Conclusión: CLAD es la primera terapia oral de administración en cursos cortos que ha demostrado ser eficaz y segura en pacientes con EMR, con un efecto duradero en el tiempo. Estas recomendaciones suponen un complemento fundamental a las consideraciones descritas por las agencias regulatorias

IMPACTO SOCIOSANITARIO DE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE (EM) EN ESPAÑA: CAMBIOS EN LA PERCEPCIÓN DEL PACIENTE EN LA ÚLTIMA DÉCADA

Moral Torres, E. ¹; Fernández Fernández, O. ²; Carrascal Rueda, P. ³; Monge Martín, D. ⁴; Caballero Martínez, F. ⁴; Campos Lucas, F.J. ⁴

1. Servicio de Neurología. Hospital Moises Broggi; 2. Servicio de Neurología. Hospital Regional Universitario de Málaga; 3. Servicio de Geriatria. Esclerosis Múltiple España; 4. Facultad de Medicina. Universidad Francisco de Vitoria

Objetivos: Identificar los cambios producidos en la última década en la percepción de los pacientes con EM sobre su experiencia de enfermedad y el impacto sociosanitario de la misma.

Material y métodos: Encuesta estatal estratificada vía web en 2018 sobre 490 participantes en 61 hospitales (Servicios de Neurología). Se recogen y comparan opiniones de pacientes con EM respecto a un estudio previo, Ministerio de Trabajo 2007 (*), actualizadas según recomendaciones MSIF 2017.

Resultados: El 52,5% de los encuestados perciben su estado de salud bueno o muy bueno (32,98%). El 60,3% opinan que su calidad de vida (CV) depende en gran medida de los medicamentos o ayuda

médica (42,4%). El 61,2% piensa que su CV ha mejorado debido a la asistencia recibida (40,27%). El 75,3% siempre participa en las decisiones sobre tratamientos (47%) y el 74% refieren recibir siempre o casi siempre información sobre tratamientos disponibles (45,1%). Reciben tratamiento rehabilitador el 38,6% (69,19%). El 81,8% mantiene su movilidad independiente (27,6%), 10,8% requieren apoyos (48,6%) y 7,3% silla de ruedas (23,2%). El 51,6% poseen algún grado de minusvalía reconocida (81,3%). 48,1% son laboralmente activos (26,5%) y 22,2% pensionistas (46,2%). Todas las diferencias son estadísticamente significativas

Conclusión: Sobre una muestra de pacientes con EM socio-demográficamente comparables, en la última década, se aprecia una mejora percibida en el estado de salud general, una disminución del grado de discapacidad y necesidad de ayudas, y una mayor aptitud laboral. El diagnóstico más temprano, la mayor efectividad y comodidad de los tratamientos podrían haber determinado tales mejoras en la evolución de la enfermedad.

REACCIONES ASOCIADAS A LA INFUSIÓN DE ALEMTUZUMAB Y RITMO DE INFUSIÓN

Gascón Giménez, F.; Domínguez Morán, J.A.; Bernad Felices, A.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia

Objetivos: Analizar si existen diferencias significativas en la incidencia de reacciones asociadas a la infusión (RAI) de Alemtuzumab entre un ritmo de infusión lento y rápido.

Material y métodos: Se realiza un estudio de la incidencia de RAI en pacientes tratados con Alemtuzumab en una Unidad de EM. La ficha técnica recomienda la infusión durante un periodo aproximado de 4 horas y menor de 8. En nuestro medio se administró ambulatoriamente de 2014-2016 con un ritmo de infusión lento (6 horas) y de 2016-2019 con uno rápido (4 horas).

Resultados: 26 pacientes con EMRR (19 mujeres, edad media 34) han recibido Alemtuzumab; realizándose 190 infusiones; 98 ritmo lento (51.6%) y 92 ritmo rápido (48.4%). 88.5% de los pacientes presentaron RAI. No se encontraron diferencias en la incidencia de RAI entre el ritmo lento y rápido (43.5% vs 35.7%, p=0.27). Las RAI más frecuentes fueron rash, fiebre y cefalea sin diferencias entre el ritmo lento y rápido (32.6% vs 24.5% p=0.2, 5.4% vs 2% p=0.2 y 1.1% vs 3.1% p=0.3 respectivamente). No se registraron RAI cardiovasculares, respiratorias ni severas. Las RAI fueron más frecuentes durante el primer curso que el segundo (43.8% vs 28.1%, p=0.04) independientemente del ritmo de infusión.

Conclusión: En nuestra experiencia, las RAI con Alemtuzumab son más frecuentes en el primer ciclo, pero la incidencia y tipo de RAI no se relaciona con el ritmo de infusión. El ritmo de infusión rápido presenta un perfil de seguridad similar y acorta la estancia hospitalaria del paciente.

APLICACIÓN DEL ANÁLISIS ÓPTICO DIGITAL DE LAS BANDAS OLIGOCLONALES IGG PARA LA DETERMINACIÓN DEL TIEMPO DE CONVERSIÓN A LA FORMA SECUNDARIA PROGRESIVA DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Gómez González, E. ¹; Guerrero Claro, M. ¹; Fernández Lizaranzu, I. ²; Gómez, E. ³; Miron, M. ³; Carranco, V. ⁴; Venegas, A. ⁴; Abril Jaramillo, J. ⁵; Lucas, M. ⁴; Rosales Martínez, M. ¹; Izquierdo Ayuso, G. ⁶

1. Grupo de Física Interdisciplinar, ETS Ingeniería. Universidad de Sevilla; 2. SeLiver Group. Instituto de Biomedicina de Sevilla; 3. Centre for Advanced Studies. Joint Research Centre; 4. Servicio de Neurología. Fundación DINAC; 5. Servicio de Neurología. Centro de Neurología Avanzada; 6. Servicio de Neurología. Hospital Vithas-NISA, Fundación DINAC

Objetivos: Evaluar el valor y aplicabilidad del análisis óptico digital de las bandas oligoclonales (BOC) IgG para la predicción del curso clínico y tiempo de conversión a la forma secundaria progresiva de la esclerosis múltiple (EM).

Material y métodos: Mediante un programa específico de procesamiento de imágenes se han extraído las posiciones e intensidades relativas normalizadas de las BOC a partir de las imágenes de las membranas electroforéticas obtenidas en el primer episodio (debut) en un conjunto de 30 pacientes con diagnóstico confirmados (20 EM SP y 10 con síndrome clínico aislado) tras más de 2 años de seguimiento (criterios de McDonald 2010 y IPMSSG). Los datos de posiciones e intensidades de BOCs se analizaron mediante técnicas de procesamiento frecuencial y se determinó un conjunto de 5 parámetros (biomarcadores) que cuantifican en forma numérica propiedades físicas y matemáticas.

Resultados: El número de BOCs por paciente varía en el rango de 2-23 en SP y de 3-21 en SCA. Los tiempos de conversión varían de 228-10245 días. Los biomarcadores definidos presentan correlaciones con el tiempo de conversión a SP con valores R2 desde 0.65 a 0.83.

Conclusión: Los resultados preliminares obtenidos indican que el análisis óptico digital de las BOC IgG puede ser una herramienta útil para evaluar la evolución clínica hacia la forma SP de la EM. Estos resultados deben confirmarse en una cohorte mayor y tienen el potencial de su combinación con parámetros clínicos, bioquímicos radiológicos y genómicos mediante algoritmos de inteligencia artificial.

REVISIÓN DE PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE Y SÍNTOMAS PSICÓTICOS

Ostolaza Ibáñez, A.; Aznar Gómez, P.; Soriano Hernández, G.; Otano, M.A.; Ayuso Blanco, T.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra

Objetivos: Se ha descrito una mayor frecuencia de trastornos psicóticos en pacientes esclerosis múltiple (EM) que en población general, aunque la relación etiopatogénica no está bien establecida. Se describen las características clínicas de 9 pacientes diagnosticados de EM en nuestro centro que presentan trastornos psicóticos agudos

Material y métodos: Se revisan los datos clínicos, radiológicos y terapéuticos de los pacientes en seguimiento por EM que en algún momento de la evolución presentan un cuadro psicótico agudo.

Resultados: Describimos 9 pacientes, todos tenían una forma remitente recurrente de EM en el momento de presentar el trastorno psicótico. La EDSS media era de 1. 5 pacientes presentaron un trastorno psicótico puro y 4 en contexto de un trastorno afectivo. 2 de ellos fueron diagnosticados de esquizofrenia paranoide. 2 presentaron síntomas tras recibir algún tratamiento inmunomodulador. 3 pacientes presentaron estos síntomas antes del diagnóstico de EM, ninguno asoció síntomas neurológicos focales. En ningún caso fue la forma de inicio de la enfermedad. A 8 pacientes se les realizó una resonancia magnética en ese momento: ninguna mostraba cambios con respecto a las anteriores.

El 66% llevaba tratamiento modificador de la enfermedad. Todos los pacientes recibieron tratamiento psiquiátrico, el 77% antipsicóticos. En ningún caso se utilizaron corticoides como tratamiento.

Conclusión: Los síntomas psicóticos se presentan habitualmente en fases iniciales o antes del diagnóstico de la EM. Se ha propuesto que podrían estar relacionados con actividad inflamatoria a nivel de sistema nervioso central y, por tanto, mejorar con tratamiento inmunomodulador, sin embargo, en nuestros pacientes esto no se ha evidenciado.

SERIE DESCRIPTIVA DE 4 CASOS DE ENFERMEDAD DESMIELINIZANTE ASOCIADA A ANTICUERPOS ANTIMOG POSITIVOS

Dengra Maldonado, A.I.¹; Piñar Morales, R.¹; Rodríguez Camacho, M.¹; Barrero Hernández, F.J.¹; Carrasco García, M.²

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario San Cecilio;
2. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Virgen de las Nieves

Objetivos: Los anticuerpos antiMOG son autoanticuerpos dirigidos contra la glicoproteína expresada en la vaina de mielina y los oligodendrocitos. Su presencia se ha relacionado con el desarrollo de patología inflamatoria desmielinizante del sistema nervioso central.

Material y métodos: Estudio descriptivo de 4 pacientes de nuestro centro con diagnóstico de enfermedad desmielinizante y positividad para Ac antiMOG en suero.

Resultados: Serie de casos de 4 pacientes, 2 mujeres y 2 hombres, con edad media de 30 años. La presentación clínica fue de mielitis en 3 de ellos, y neuritis óptica bilateral recurrente en el otro, correspondiéndose con el paciente de menor edad. Salvo en un caso, las bandas oligoclonales en líquido cefalorraquídeo resultaron negativas. El resto de autoinmunidad fue normal, incluida la determinación de Ac antiacuaporina 4 negativos (Ac antiAQ4). En las serologías destacó la positividad de IgG para VEB y en uno de ellos IgM + coincidente. La evolución fue favorable en todos los casos, y persistió al año la positividad en suero de antiMOG salvo en uno.

Conclusión: Clásicamente, se consideraba la patología desmielinizante antiMOG + dentro del espectro de patología neuromielitis óptica con Ac antiAQ 4 negativos. Hoy en día se sabe que es una entidad diferente, con características clínicas y radiológicas definidas y un buen pronóstico. Es importante tener en cuenta dicha patología ya que el tratamiento y la respuesta clínica difiere del resto de etiologías desmielinizantes.

Enfermedades Desmielinizantes P5

MANEJO DE UN REBROTE MUY GRAVE DURANTE EL EMBARAZO EN UNA PACIENTE CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Gómez Estévez, I.; Díaz Díaz, J.; Ginestal López, R.; Pérez Pérez, N.; Martínez Orgado, J.A.; Oreja Guevara, C.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: Analizar el manejo de una paciente embarazada con un rebote muy grave tras la interrupción del natalizumab.

Material y métodos: Se analiza el caso de una mujer tratada con Natalizumab (virus JC positivo) con EDSS 4.0 que suspendió natalizumab por deseo gestacional. Se formó un equipo multidisciplinar de obstetricia, neonatología, hematología, farmacia y rehabilitación para decidir el manejo y buscar el menor perjuicio de la madre y el feto.

Resultados: A las 14 semanas de gestación (SG) la paciente presenta una paresia espástica de MMII y ataxia de la marcha (EDSS 6.5). Una RM cerebral mostró un aumento del número de lesiones, y se trató con 5 bolos de metilprednisolona. Tres semanas después mostraba una plejía de MMII y MSI con EDSS: 8.0. Una nueva RM cerebral mostró un aumento de lesiones, varias pseudotumorales. Como después de 5 bolos de metilprednisolona y un ciclo de plasmaferesis no hubo mejoría, el equipo decidió iniciar un régimen combinado de plasmaferesis y metilprednisolona y después inmunoglobulinas sustituyendo la metilprednisolona hasta mejoría de la paciente. A las tres semanas se reinició natalizumab cada 6 semanas. En la 34SG se le realiza una cesárea por rotura prematura de membranas. El recién nacido vivo sano no presenta alteraciones hematológicas. A la semana del parto se reintroduce natalizumab y 4 meses más tarde el EDSS fue de 6.0.

Conclusión: El manejo por un equipo multidisciplinar de un rebote muy grave con un tratamiento muy agresivo valorando beneficios y riesgos puede llevar a controlar el rebote, mejorar el EDSS y dar a luz un niño sano.

ESCLEROSIS MÚLTIPLE PEDIÁTRICA: CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE UNA COHORTE

Gómez Estévez, I.; Díaz Díaz, J.; Santos Bueso, E.; De Santos Moreno, M.T.; Oreja Guevara, C.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: La esclerosis múltiple (EM) pediátrica es una identidad rara, estimando que solo el 5% de los pacientes que sufrirán una EM debutarán antes de los 18 años. El objetivo del presente estudio es realizar un análisis de las características clínicas de una cohorte de todos los pacientes pediátricos en una unidad de EM.

Material y métodos: Estudio retrospectivo. Se analizan datos clínicos y demográficos de los pacientes.

Resultados: De los 1405 pacientes diagnosticados con EM en la unidad, 10 eran niños a la edad del diagnóstico. 7 mujeres y 3 hombres. La edad media del primer brote fue 12.45 años (6.52- 15.98). El tiempo medio antes del segundo fue de 42.21 meses (10.1-124.66). La NO fue el primer síntoma en el 50%. Las bandas oligoclonales fueron positivas en 70% y a 3 pacientes no se les realizó punción lumbar. Tres pacientes eran positivos para virus JC y 4 negativos, seroconvirtiendo uno de ellos. Todos los niños tienen RRMS y el EDSS permanece por debajo de 3.5 durante el seguimiento. Como tratamiento inicial 2 niños recibieron Natalizumab y el resto Avonex. Como a pesar del tratamiento cuatro pacientes continuaron presentando actividad clínica y radiológica y dos con actividad radiológica solo, a todos ellos se les modificó el tratamiento.

Conclusión: Las características de la cohorte pediátrica difieren de las de adultos, no todos tenían BOC de IgG positivas en LCR y pocos eran virus JC negativo y la neuritis óptica era el síntoma más común.

PERSISTENCIA AL TRATAMIENTO MODIFICADOR DE LA ENFERMEDAD EN PACIENTE CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN UN HOSPITAL TERCIARIO

García Domínguez, J.M. ¹; Narrillos Moraza, A. ²; Martín Barbero, M.L. ²; Cuello, J.P. ¹; Lozano Ros, A. ¹; Martínez Ginés, M.L. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 2. Servicio de Farmacia. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos: Analizar la persistencia, motivos y tiempo hasta discontinuación (TD) al Tratamiento modificador (TME) en pacientes con esclerosis múltiple (EM) en un hospital terciario.

Material y métodos: Estudio retrospectivo en pacientes con EM que iniciaron TME durante 2016. Definimos persistencia como porcentaje de pacientes con el mismo TME al final del seguimiento (abril 2019). Analizamos variables demográficas (sexo, edad), EDSS basal, TD del TME, persistencia global y por TME, y causas de discontinuación.

Resultados: Se incluyeron 131 pacientes con EM, 62,6% mujeres, con edad mediana de 42 años (21-68) con un tiempo medio de seguimiento 34,82 meses. 71 (54,20%) eran naïve y 60 (45,8%) con tratamiento previo. La mediana de EDSS en pacientes naïve fue 1 (0-4.5) y en pacientes pretratados 2 (0-7). Se iniciaron 38 Interferon-β, 20 Glatiramer, 24 teriflunomida, 23 dimetilfumarato, 13 fingolimod, 8 natalizumab y 5 alemtuzumab. La persistencia global fue del 67,18%. Por fármaco: 5/5 (100%) alemtuzumab, 4/23 (82,61%) dimetilfumarato, 2/8 (75%) natalizumab, 6/20 (70%) Glatiramer, 4/13 (69,23%) fingolimod, 10/24 (58,33%) teriflunomida y 17/38 (55,26%) Interferon-β. La mediana de TD (meses (rango)) fue 14 (1-35). Natalizumab tuvo el TD mayor 29 (27-31), y dimetilfumarato el menor 7,5 (1-11). Los principales motivos de discontinuación fueron: "intolerancia/efectos adversos" (46,51%) e "ineficacia" (32,56%). La relación entre suspensión por efecto adverso/ineficacia fue: Interferon 10/4, Dimetilfumarato 2/1, Fingolimod 2/1, AG 2/2, teriflunomida 4/6, alemtuzumab 0/0 y natalizumab 0/0 (cambios por riesgo)

Conclusión: Nuestra serie muestra una persistencia elevada a lo largo del seguimiento. Las principales causas de discontinuación fueron "intolerancia/efectos adversos" seguido de "falta de eficacia". La persistencia y TD pueden ser marcadores indirectos de eficacia y tolerancia.

REACCIÓN CUTÁNEA TARDÍA A ALEMTUZUMAB

Meca Lallana, V. ¹; Sánchez, P. ¹; Aguirre, C. ¹; del Río Muñoz, B. ²; Vivancos Mora, J. ³

1. Unidad de Enfermedades Desmielinizantes. Servicio de Neurología. Fundación de Investigación Princesa. Hospital Universitario de la Princesa; 2. Unidad de Enfermedades Desmielinizantes. Servicio de Neurología. Instituto de Investigación Princesa. Hospital Universitario de la Princesa; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos: Alemtuzumab es un anticuerpo monoclonal humanizado dirigido contra CD52, un antígeno de la superficie celular en los linfocitos B y T, y se usa para tratar la Esclerosis Múltiple y algunas enfermedades linfoproliferativas. La erupción cutánea es una reacción

adversa frecuente durante la perfusión, pero las reacciones cutáneas tardías no se informaron previamente en estos pacientes. Describimos un caso de lesiones cutáneas tardías en un paciente con esclerosis múltiple tratado con alemtuzumab. Se realiza revisión clínica e histopatológica del caso.

Material y métodos: Mujer de 41 años con Esclerosis Múltiple en brotes desde hace 15 años. Tratada con IFNbeta 1a desde 2005 hasta 2010, y Natalizumab desde 2010 hasta 2017. El tratamiento se cambió a Alemtuzumab por actividad radiológica persistente. Primera dosis de Alemtuzumab en julio de 2017 y segunda en julio de 2018. Mostró buena tolerabilidad durante el tratamiento, sin reacciones a la perfusión. En septiembre de 2018 desarrolló pápulas y placas eritematosas y pruriginosas en la cabeza, brazos, tórax y abdomen.

Resultados: La histopatología de las lesiones cutáneas reveló un patrón de reacción de tipo eccema subagudo con lesiones focales de folliculitis supurativa superficial aguda. Fue tratada con esteroides tópicos. Estas lesiones son persistentes y precisan tratamiento esporádico.

Conclusión: Describimos las características clínico-patológicas de una reacción de hipersensibilidad a alemtuzumab. Puede deberse a una respuesta inmunológica precipitada por la persistencia de células T de memoria residentes en la piel. Encontramos cinco casos publicados de reacciones similares en pacientes con leucemia linfocítica crónica de células B y linfoma cutáneo de células T tratados con alemtuzumab

EXPERIENCIA INICIAL CON CLADRIBINA EN EL TRATAMIENTO DE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Meca Lallana, V. ¹; Aguirre, C. ¹; Sánchez, P. ¹; del Río Muñoz, B. ²; Vivancos Mora, J. ³

1. Unidad de Enfermedades Desmielinizantes. Servicio de Neurología. Fundación de Investigación Princesa. Hospital Universitario de la Princesa; 2. Unidad de Enfermedades Desmielinizantes. Servicio de Neurología. Instituto de Investigación Princesa. Hospital Universitario de la Princesa; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos: Cladribina es un profármaco, análogo de la desoxiadenosina. Se usa en el tratamiento de la Esclerosis Múltiple por su efecto sobre linfocitos B y T. Se administra oral como terapia de inducción, ajustado por peso, en 2 tomas anuales durante 2 años. Los cambios inmunológicos que induce deberían mantener al paciente libre de actividad de la enfermedad. Evaluamos el tipo de paciente que inicia cladribina y la experiencia clínica de una serie de pacientes que han recibido al menos una dosis. Evaluamos tolerabilidad y seguridad.

Material y métodos: Estudio prospectivo, observacional, de práctica clínica diaria.

Resultados: Evaluamos 28 pacientes. 82% mujeres, 43±10,6 años de media de edad. Tiempo de evolución de la enfermedad 7,3±0,7 años, 71% de los pacientes provienen de tratamientos previos. Tasa anualizada de brotes basal 0,5±0, EDSS basal 2,8±1,1. 93% presentaban lesiones captantes, y 71% más de 9 lesiones en T2. 18 pacientes han recibido al menos una dosis del fármaco. Tiempo medio de uso del fármaco 3,7±1,4 meses. Dosis media mes 1 y 2 6±1,4. 7 pacientes (39%) presentaron algún evento adverso los días de tratamiento: cefalea, fatiga y pseudogripal. Una infección oportunista tras la segunda dosis sin otros eventos adversos relevantes. Hubo un ascenso del 47% de

los linfocitos con respecto a cifra basal tras 2 dosis de tratamiento con tendencia a recuperación el tercer mes. 7 casos de linfopenia tras primera dosis: 4 grado I, 3 grado II, y 8 tras la segunda dosis: 2 grado I, 4 grado II, 2 grado III. Sólo un brote en un paciente en este tiempo de seguimiento. No cambios en EDSS.

Conclusión: Cladribina se muestra como un fármaco seguro y bien tolerado al inicio del tratamiento. No es posible evaluar efectividad por el escaso tiempo de seguimiento.

NEUTROPENIA ASOCIADA CON OCRELIZUMAB EN UN PACIENTE CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE PROGRESIVA

Meca Lallana, V. ¹; Aguirre, C. ¹; Sánchez, P. ¹; del Río Muñoz, B. ²; Vivancos Mora, J. ³

1. Unidad de Enfermedades Desmielinizantes. Servicio de Neurología. Fundación de Investigación Princesa. Hospital Universitario de la Princesa; 2. Unidad de Enfermedades Desmielinizantes. Servicio de Neurología. Instituto de Investigación Princesa. Hospital Universitario de la Princesa; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos: Ocrelizumab es un anticuerpo monoclonal humanizado frente a la proteína de membrana CD20 de los linfocitos B, eficaz en el tratamiento de la esclerosis múltiple primaria progresiva (EMP) y recurrente (EMR). Estrechamente relacionado en estructura y mecanismo de acción con Rituximab. La neutropenia de inicio tardío (LON: descenso del número total de neutrófilos >4 semanas después de la última dosis y sin otra causa identificable) es una complicación poco frecuente de rituximab. En ensayos clínicos con Ocrelizumab se describe un 13% de neutropenia tardía asociada con Ocrelizumab, 1% con fiebre. Encontramos un solo caso publicado. Describimos un caso de neutropenia de inicio temprano (dos semanas tras la última dosis) en un paciente con EMP tratado con ocrelizumab

Material y métodos: Varón de 38 años sin comorbilidades y sin medicación previa. Diagnosticado de EMP tras un deterioro neurológico progresivo de 12 meses (MSS 8.73 y EDSS 3.5). Resonancia magnética craneal y medular compatibles con la enfermedad, IgG e IgM presentes en líquido cefalorraquídeo. Inicia Ocrelizumab en noviembre de 2018 (600 mg i.v. en dos dosis de 300 mg separadas por 15 días), sin eventos adversos.

Resultados: Cuatro semanas después desarrolló fiebre (40°) y dolor abdominal, con neutropenia. No presentaba hipogammaglobulinemia. La TC abdominal reveló datos de ileítis inflamatoria. Tratado con Imipenem 1 gramo cada 8 horas y 1 dosis de Filgrastim con mejoría en 2 semanas. El paciente será re-tratado debido a la ausencia de opciones terapéuticas.

Conclusión: La neutropenia febril es una complicación rara de Ocrelizumab y Rituximab. La mayoría de los casos reportados son benignos y autolimitados. Aunque podría recidivar con la reexposición, pacientes reumatológicos re-tratados con rituximab no han mostrado recurrencias. Es necesario adquirir mayor experiencia con Ocrelizumab para establecer el riesgo de recidiva.

TUMORES EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN TRATAMIENTO CON NATALIZUMAB: A PROPÓSITO DE DOS CASOS

Aguirre Hernández, C.; Meca Lallana, V.; Sánchez López, P.; del Río, B.; Vivancos Mora, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos: Se han descrito tumores en pacientes con Natalizumab, fundamentalmente linfoma SNC y melanoma. Presentamos dos casos de pacientes con Natalizumab que desarrollan cáncer.

Material y métodos: Revisión historias clínicas y bibliografía.

Resultados: Paciente 1: Varón, 40 años, fumador 7 cigarrillos/día, EM desde 1998, tratado con Interferon-beta-1^a (2003-2013), sustituido por Natalizumab en 2014 por actividad clínica y radiológica (51 perfusiones, Anticuerpos anti-JC permanentemente negativos). Última RM cerebral (8 meses antes) sin cambios. Astenia persistente tras infección respiratoria: TC torácico: gran masa lóbulo pulmonar superior derecho con múltiples adenopatías y masas renales. Anatomía patológica (AP): carcinoma epidermoide (estadio T4N2M1). Deterioro progresivo de nivel de consciencia; RM cerebral: gran masa heterogénea lóbulo frontal izquierdo con necrosis, edema vasogénico y desplazamiento línea media 12 mm. Craniectomía urgente con resección tumoral (AP: metástasis carcinoma pulmonar). Buena evolución postoperatoria, pendiente quimio y radioterapia. 5 días después: fiebre y hemoptisis, Rx tórax: crecimiento masa, mayor necrosis. Horas después: parada cardiorrespiratoria (asociada a hemoptisis) con fallecimiento del paciente pese a maniobras RCP avanzada. Paciente 2: Varón, 57 años, tumor de Warthin (cistoadenoma papilar linfomatoso) intervenido en 2011. EM desde 2012, Natalizumab desde el inicio por enfermedad muy activa. Anticuerpos anti-JC negativos. Agosto 2017: tumor del estroma gastrointestinal (GIST), tratado quirúrgicamente. Natalizumab sustituido por acetate-glatiramer por tumor activo. Febrero 2018: curación del tumor, se reinicia Natalizumab. Un mes después, seroconversión JC, se suspende definitivamente Natalizumab. Paciente estable clínica y radiológicamente hasta el momento con acetate-glatiramer.

Conclusión: Presentamos dos casos de diferentes tumores en pacientes tratados con Natalizumab, ninguno de ellos previamente descrito. Aunque los ensayos clínicos no demostraron mayor tasa de tumores con Natalizumab, los cambios inmunovigilancia asociados podrían estar en relación con su aparición o agresividad, como en el primer caso.

SÍNDROME DE REBOTE TRAS SUPRESIÓN DE FINGOLIMOD

García Díaz, I.; Ortegon Aguilar, E.; Fernández Cabrera, A.; Juiz Fernández, Á.; López Traba, A.; Costa Arpín, E.; Corredra García, E.; Martínez Vázquez, F.; Prieto González, J.M.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela

Objetivos: En ocasiones, al suprimir la terapia farmacológica de alta eficacia en pacientes con esclerosis múltiple (EM) se produce un aumento de la actividad clínica y radiológica que excede la previa al inicio del tratamiento. Esto se conoce como síndrome de rebote. Presentamos dos casos de rebote tras supresión de fingolimod.

Material y métodos: Estudio retrospectivo no intervencionista de pacientes con EM que presentaron síndrome de rebote tras supresión de fingolimod.

Resultados: Dos mujeres con 42 y 33 años respectivamente. La tasa anualizada de brotes (TAB) previa al fingolimod fue de 3 en ambos casos, descendiendo a 0.5 y 1 respectivamente tras el inicio de tratamiento. La EDSS previa a fingolimod fue de 3.5 y 2, aumentada a 4 en el primer caso y estable en el segundo. La duración del tratamiento fue de 31 y 50 meses. El rebote se produjo el primer mes tras suprimir fingolimod. Durante el brote la EDSS subió a 8 y 7 respectivamente. En la resonancia magnética se objetivó un gran aumento de carga lesional con lesiones pseudotumorales. Ambas pacientes recibieron tratamiento con metilprednisolona y plasmaféresis, sin recuperar la EDSS previa a los brotes.

Conclusión: Tras la supresión de algunas terapias de alta eficacia, como fingolimod, existe riesgo de producirse rebote, incluso tras periodos de lavado cortos. Probablemente, en pacientes con actividad previa, el beneficio de iniciar otra terapia de forma inmediata supere los riesgos de posibles efectos secundarios de combinar dos tratamientos inmunosupresores.

AFECTACIÓN DESMIELINIZANTE SIMULTÁNEA EN SISTEMA NERVIOSO CENTRAL Y PERIFÉRICO

Valero Mut, A. ¹; Agüero Rueda, P. ¹; Rosselló Vadell, M.M. ¹; Moragues Benito, M.D. ²; Mico Torres, C. ²; Corujo Suárez, M. ¹; Massot Cladera, M.M. ¹; Díaz Navarro, R. ¹; Núñez Navarro, V. ¹; Sureda Ramis, B. ¹; Miralles Morell, F. ¹; Calles Hernández, M.C. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases; 2. Servicio de Neurología. Fundación Hospital Comarcal de Inca

Objetivos: La “Desmielinización Combinada Central y Periférica (CCPD)” es una entidad rara que agrupa casos clínicos en los que aparecen lesiones desmielinizantes en el Sistema Nervioso Central y afectación del Sistema Nervioso Periférico de forma simultánea. El objetivo es presentar un caso clínico con diagnóstico de una CCPD.

Material y métodos: Revisión de un caso de varón de 51 años que presentó una diplejía facial y disestesias en ambas extremidades inferiores, tras una bronquitis febril.

Resultados: Entre las pruebas complementarias destaca una disociación albúmino-citológica en el LCR y un EMG normal, se orientó como una variante de Síndrome de Guillain-Barré y se trató con inmunoglobulinas endovenosas con mejoría significativa. En los meses posteriores el paciente presentó empeoramiento de las disestesias asociando debilidad en las extremidades y alteración progresiva de la marcha. Se realizó una RM medular que mostró una lesión medular extensa con realce periférico de contraste (D3-D7) y persistencia de disociación albúmino-citológica en el LCR con bandas oligoclonales negativas, en el EMG una polineuropatía desmielinizante sensitivo-motora y los PEV alterados de forma bilateral. Los anticuerpos antiNMO, antiMOG, antiGAD fueron negativos, así como el resto del estudio para descartar etiología infecciosa, metabólica, deficitaria o sistémica. El paciente se trató con megadosis de metilprednisolona y plasmaféresis con gran mejoría clínico-radiológica.

Conclusión: Los pacientes que presentan una CCPD suponen un reto diagnóstico dada la heterogeneidad de las formas de presentación clínica. Es importante realizar un diagnóstico diferencial amplio para descartar otras enfermedades.

ESTUDIO MULTICÉNTRICO DE PACIENTES CON EMRR TRATADOS CON ALEMTUZUMAB: ANÁLISIS DEL PAPEL PRONÓSTICO DE LAS BOC IGM LÍPIDO-ESPECÍFICAS

Monreal Laguillo, E. ¹; Lozano Ros, A. ²; Meca Lallana, V. ³; Labiano Fontcuberta, A. ⁴; Sainz de la Maza Cantero, S. ¹; Aguirre Hernández, C. ³; Villarubia Migallón, N. ⁵; Sánchez López, P. ³; González Martínez, A. ³; Casado, L. ³; Cuello, J.P. ²; García Domínguez, J.M. ²; Martínez Ginés, M. ²; Costa-Frossard França, L. ¹; Villar Guimerans, L.M. ⁵

1. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; 2. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 5. Servicio de Inmunología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: Alemtuzumab es un fármaco de alta eficacia para la Esclerosis Múltiple Recidivante Remitente (EMRR). Las BOC IgM lipido-específicas (BOCMLE) tienen un papel pronóstico de la enfermedad y la respuesta terapéutica a otros fármacos. El objetivo es evaluar la efectividad y seguridad del tratamiento estratificando por esta variable.

Material y métodos: Estudio multicéntrico de cuatro hospitales terciarios con recogida prospectiva de datos clínicos, radiológicos y de seguridad desde agosto 2014 a mayo 2019 de pacientes con EMRR tratados con Alemtuzumab.

Resultados: Se recogieron un total de 64 pacientes tratados con al menos una infusión y estudio disponible de BOCMLE, con un seguimiento medio (DE) de 1,73 ($\pm 0,95$) años. En cuanto a características basales, no se observaron diferencias entre las distintas variables a excepción de una mayor carga lesional en T2 basal en el grupo de BOCMLE negativas ($p=0,04$). Alemtuzumab indujo un descenso de la TAB de un 69,6% ($p=0,01$) y 91,4% ($p=0,0056$) en pacientes con BOCMLE+ ($n=27$) y BOCMLE- ($n=21$) tras un año, siendo las diferencias entre ambos grupos no estadísticamente significativas. Se alcanzó el estado NEDA-3 en un 59,3% y 66,7%, respectivamente, sin diferencias significativas. Se observaron frecuentes reacciones de infusión e infecciones leves, con una frecuencia de distiroidismo de un 17,2% y no hubo diferencias por subgrupos.

Conclusión: Alemtuzumab es altamente efectivo de forma precoz a nivel clínico y radiológico. No existe evidencia respecto a un perfil distinto de efectividad o seguridad en función de las BOCMLE, requiriendo de estudios con mayor tamaño muestral y mayor tiempo de seguimiento.

INFECCIÓN POR VIH Y ESCLEROSIS MÚLTIPLE: UN “NEDA” INESPERADO

Labella Álvarez, F.; Blanco Valero, M.D.C.; Monterde Ortega, A.; Rodríguez Martín, A.; Martínez Rivero, M.I.; Agüera Morales, E.; Acebrón Sánchez-Herrera, F.

Servicio de Neurología. Hospital Reina Sofía

Objetivos: En pacientes con infección por VIH existe una menor incidencia de esclerosis múltiple. En ellos, se ha demostrado un curso más benigno de la enfermedad desmielinizante, incluso en ausencia de tratamiento modificador de la enfermedad. La destrucción de las

células T CD4, que dificulta una respuesta inmune contra la mielina o bien el uso de antirretrovirales que evitarían la expresión de retrovirus endógenos (que genera un ambiente de respuesta inmune inflamatorio) se han postulado como hipótesis para explicar este hecho. Presentamos un caso que refuerza esta observación.

Material y métodos: Presentación de un caso

Resultados: Varón de 23 años que es diagnosticado de esclerosis múltiple remitente-recurrente tras dos episodios desmielinizantes (una neuritis óptica y un síndrome de tronco-encéfalo), sin inicio de tratamiento modificador de la enfermedad y seguimiento inicial irregular, con VIH negativo en ese momento. Tres años después, se diagnostica de sífilis y se detecta seroconversión al VIH. Hasta ese momento, presentó dos brotes clínicos más. Se inicia tratamiento antirretroviral dos años después, al presentar micosis faríngea. Desde el diagnóstico de la seroconversión, se mantiene sin actividad radiológica, sin aumento de discapacidad, ni brotes y sin necesidad de tratamiento modificador de la enfermedad. Mantiene tratamiento únicamente con antirretrovirales con un excelente control virológico.

Conclusión: La infección por VIH puede modificar el curso natural de la esclerosis múltiple, disminuyendo su progresión incluso favoreciendo un estado de “no evidencia de enfermedad”. La inmunosupresión causada por el retrovirus en una fase inicial, y por el uso de antirretrovirales posteriormente pueden explicar este hecho.

ESTUDIO PILOTO LONGITUDINAL PARA EVALUAR LOS EFECTOS DE VORTIOXETINA SOBRE LA COGNICIÓN Y LA FATIGA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Gil Sánchez, A. ¹; Canudes Solans, M. ²; Valcheva, P. ³; Nogueras Penabad, L. ¹; Hervás García, J.V. ¹; González Mingot, C. ¹; Peralta Moncusí, S. ¹; Solana Moga, M.J. ¹; Gil, M.P. ¹; Brieva Ruiz, L. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida; 2. Servicio de Neurología. Institut de Recerca Biomèdica de Lleida; 3. Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida

Objetivos: La depresión es uno de los trastornos psiquiátricos más prevalente en la esclerosis múltiple (EM) para la que se utiliza principalmente inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina (ISRS) aunque estos fármacos tienen efectos secundarios. Recientes estudios con vortioxetina muestran que mejora no solo el estado de ánimo, sino también la cognición y la fatiga, con menos efectos secundarios. Nuestro objetivo fue evaluar si obteníamos el mismo beneficio en pacientes con EM

Material y métodos: Se reclutaron y evaluaron 25 pacientes al inicio del estudio y 17 seis meses después. Todos cumplían criterios clínicos para tomar un antidepresivo y manifestaron quejas subjetivas de fatiga y/o deterioro cognitivo. Los pacientes realizaron tests de estado de ánimo, cognitivos, de personalidad, de fatiga y de salud.

Resultados: Todos los pacientes incluidos menos 8 finalizaron el período de tratamiento, aunque no encontramos diferencias en las características clínicas ni socio-demográficas entre los pacientes que finalizaron y los que no. El 27,39% de los pacientes incluidos experimentaron efectos secundarios. Aquellos que terminaron el estudio mejoraron su estado de ánimo (BDI-II, $p < 0,011$), (STAI-E, $p < 0,038$, STAI-R, $p < 0,013$) y algunas variables de su salud

(SF-36: vitalidad y vitalidad mental: $p < 0.041$ y 0.044 , respectivamente) pero no mejoraron cognición (SDMT) ni fatiga (FSS).

Conclusión: En pacientes con EM, la vortioxetina ha sido eficaz para el estado de ánimo y algunos aspectos de salud, pero no para la cognición y la fatiga. El 27,3% de los pacientes experimentaron efectos secundarios similares al resto de ISRS según la literatura, principalmente mareos y vómitos.

CÓMO PREVENIR EL DESARROLLO DE LEUCOENCEFALOPATÍA MULTIFOCAL PROGRESIVA TRAS LA SUSPENSIÓN DE NATALIZUMAB EN PACIENTES DE RIESGO

Guerra Hiraldo, J.D.; López Ruiz, R.; Sánchez Fernández, F.; Fuerte Hortigón, A.; García Campos, C.; Ruiz De arcos, M.; Carmona Bravo, V.; Eichau Madueño, S.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena

Objetivos: Existen casos de leucoencefalopatía multifocal progresiva (LMP) ocurridos meses tras la suspensión de natalizumab (NTZ) en pacientes que lo discontinuaron por riesgo de LMP. No está bien establecido cuál es el mejor estudio a realizar para disminuir el riesgo. El objetivo es conocer la seguridad y factibilidad del estudio de la reacción en cadena de la polimerasa (PCR) de vJC en líquido cefalorraquídeo (LCR) combinada con resonancia magnética (RM) en pacientes que abandonan NTZ por riesgo de LMP.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo de pacientes que abandonan NTZ por riesgo de LMP desde 1/9/2017 hasta 31/12/2018 en un hospital de tercer nivel.

Resultados: 7 pacientes discontinuaron NTZ por riesgo de LMP. Edad media: 37,9 años (9,22) Tiempo medio con NTZ: 3 años (1,84) Tiempo lavado de NTZ: 12 semanas (10-15) Se realizó durante el lavado una RM cerebral (tiempo medio: 9 semanas (9-13)) y una punción lumbar (PL) con PCR de vJC en LCR (tiempo medio: 7 semanas (4-12)). No se detectaron complicaciones post-PL. El resultado de la PCR el vJC y los hallazgos de RM cerebral fueron negativos para infección por vJC en los 7 pacientes. Todos los pacientes recibieron después tratamiento con alemtuzumab (ALZ). Tiempo medio de seguimiento desde el inicio de ALZ: 1,98 años (1,25). No se han detectado casos de LMP.

Conclusión: La determinación de la PCR del vJC junto a la realización de RM para descartar LMP ha sido factible y segura en nuestra muestra, no habiendo detectado ningún caso en pacientes con estudio negativo.

POLIARTRITIS AGUDA: PROBABLE EFECTO ADVERSO DEL ALENTUZUMAB EN EL TRATAMIENTO DE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE (EM)

Álvarez Fernández, E. ¹; Pérez Piñero, A. ¹; Miranda Méndez, S. ¹; Rozas Fernández, P. ²; Suárez Moro, R. ²; Solar Sánchez, D.M. ¹; Fernández Uría, D. ³

1. Servicio de Neurología. Hospital de Cabueñes; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital de Cabueñes; 3. Servicio de Medicina. Hospital de Cabueñes

Objetivos: Mujer, 41 años, diagnosticada de EM con 21 años. Tratada con sucesivos fármacos por brotes clínicos recurrentes.

Material y métodos: En enero de 2017 inició tratamiento con alentuzumab, sin nuevos brotes ni progresión radiológica posterior.

Resultados: En junio de 2018, a los tres meses tras la segunda infusión, presentó una poliartritis aguda severa (afectación de manos, rodillas y tobillos). Estudiada por Reumatología: analítica negativa para filiar etiología de poliartritis (ANA, FR y ANCA negativos, complemento normal, etc.), diagnosticada de probable Artritis Reumatoide (AR) seronegativa. Inició tratamiento con prednisona, asociando por mala evolución metotrexate oral semanal y después subcutáneo semanal. Pendiente según evolución de cambio a rituximab.

Conclusión: Alemtuzumab es un anticuerpo monoclonal anti-CD52 indicado en adultos con EM remitente recurrente activa. Induce una depleción de linfocitos con recuperación lenta e incompleta durante el año siguiente. Puede aumentar el riesgo de enfermedades autoinmunes que aparecen entre 14 y 36 meses tras la primera administración. El mecanismo patogénico no está claro, se sugiere que los linfocitos T periféricos reactivos con auto-antígenos proliferan en situación de linfopenia. La poliartritis-AR no se menciona como efecto adverso en la ficha técnica, pero se han comunicado a las bases de datos casos aparecidos tras su comercialización, aunque no se han publicado hasta ahora. La AR se puede asociar a EM, pero en nuestro caso, la aparición de la poliartritis dentro del periodo conocido de complicaciones autoinmunes tras la administración de alemtuzumab, y con los estudios negativos para otra etiología, sugiere como posible causa una reacción autoinmune secundaria a alemtuzumab.

ALEMTUZUMAB Y ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOINMUNE EN PACIENTE CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE REMITENTE-RECURRENTE

Marín Gracia, M.; Garcés Antón, E.; Navarro Pérez, M.P.; López Bravo, A.; Garrido Fernández, A.; Martín Alemán, Y.; Garcés Redondo, M.; Iñiguez Martínez, C.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa

Objetivos: Alemtuzumab es un anticuerpo monoclonal (Ac-mc) humanizado IgG1 contra CD52, antígeno de superficie celular en linfocitos T y B que produce citólisis dependiente de anticuerpo y lisis mediada por complemento, continuándose con reconstitución inmune de linfocitos T y B. Nuestro objetivo es reportar un caso de anemia hemolítica autoinmune secundario a este tratamiento.

Material y métodos: Descripción de caso clínico de paciente con anemia hemolítica autoinmune en tratamiento con Alemtuzumab

Resultados: Mujer, 35 años diagnosticada de esclerosis múltiple remitente-recurrente en 2010, primeramente tratada con dimetil-fumarato. Debido a actividad persistente se sustituyó por Alemtuzumab. La primera dosis administrada fue en enero 2016. Se observó un grado 2-3 de linfopenia durante los 6 meses posteriores a la segunda dosis (enero 2017) con completa normalización posterior. En diciembre 2017 la paciente acude a Urgencias con coluria, fatiga y disnea. La analítica mostró anemia (Hb 6 g/dl), cifras de linfocitos elevadas (linfocitos totales 3000; B-CD19+ 1228) y Coombs test fue positivo con niveles de LDH y bilirrubina total de 409 mEq/l y 3,82 mg/dl respectivamente. Ingresó en Hematología con el diagnóstico de anemia hemolítica.

Se inició tratamiento con Metilprednisolona 2 mg/kg con progresiva mejoría clínica y analítica.

Conclusión: La anemia hemolítica autoinmune ha sido descrita como efecto adverso infrecuente por Alemtuzumab (incidencia 0,2%). En este caso, la recuperación linfocítica y la anemia hemolítica fueron detectadas simultáneamente. Sugiere que tras recuperación linfocítica podría existir un estado hiperinmune. No sólo deberíamos monitorizar las cifras totales de linfocitos, sino que también deberíamos tener en consideración el subtipo de linfocitos B.

Enfermedades Desmielinizantes P6

CAMBIOS EN ÁCIDO ÚRICO Y FÓSFORO EN PACIENTES DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE TRATADOS CON TERIFLUNOMIDA

Díaz Díaz, J.; Gómez Estévez, I.; González Suárez, I.; Luque Alarcón, M.; Benítez Jiménez, T.; Oreja Guevara, C.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: Estudiar el efecto de la teriflunomida en los niveles de ácido úrico sérico (AUS), fósforo y función renal en pacientes con EMRR en práctica clínica habitual.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de las analíticas de pacientes tratados con teriflunomida.

Resultados: Se estudiaron 100 pacientes. Ratio mujer/hombre 2.03, edad media 42.3 años. Los niveles de AUS disminuyeron tras 4 semanas de tratamiento en el 90%. Se redujo el AUS entre 10-25% en el 30% y entre 25-50% en el 57% con respecto a niveles basales. En un 29% de los casos los niveles disminuyeron por debajo del rango normal. En los 18 pacientes que discontinuaron los niveles de AUS aumentaron por encima de los niveles durante el tratamiento y en el 56% por encima de niveles pretratamiento. El fósforo disminuyó en el 75% con respecto al basal a las 2-4 semanas y en el 94% a las 12-24 semanas (44% por debajo del rango normal). Esta disminución se mantiene en el 68% a los 2 años de tratamiento. La creatinina se mantuvo estable y ningún paciente presentó fracaso renal agudo, ni aumento de infecciones urinarias, gota o cólicos renoureterales.

Conclusión: En nuestra muestra, la teriflunomida disminuye los niveles de AUS en el 90% de los pacientes, un dato mucho mayor que lo mostrado en ensayos clínicos. Además, en el 94% disminuye el fósforo a las 12-24 semanas sin asociar un cambio en el calcio. Estos efectos parecen debidos al aumento de la excreción urinaria. A pesar de ello, no hemos observado ningún fracaso renal agudo.

DESARROLLO DE LESIONES DESMIELINIZANTES PSEUDOTUMORALES EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE: DESCRIPCIÓN DE 3 NUEVOS CASOS

Sánchez López, P.; Meca Lallana, V.; Aguirre Hernández, C.; del Río Muñoz, B.; Vivancos Mora, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos: Descripción de casos de desarrollo de lesiones pseudotumorales (LP) en paciente con Esclerosis Múltiple

(EM) tratados con fingolimod (FTY) en nuestro centro,

Material y métodos: Revisión retrospectiva del historial de pacientes con EM tratados en nuestro centro, que desarrollaron LP bajo tratamiento con FTY

Resultados: Encontramos 3 casos de EM recurrente remitente: 2 mujeres (M) y 1 hombre (H), con 19 (caso 1, M), 24 (caso 2, M) y 36 (caso 3, H) años. Duración de la enfermedad de 2, 1.5 y 11 años respectivamente. El tiempo desde el inicio de FTY hasta la LP fue de 6 meses (casos 1 y 2) y 31 meses (caso 3). El paciente 1 no había recibido tratamiento previamente, mientras que el 2 había recibido natalizumab y el 3 interferon beta-1-a y acetato de glatiramer. El recuento linfocitario durante la LP fue de 1080 cel/mm³ (caso 1), 850 cel/mm³ (caso 2) y 490 cel/mm³ (caso 3). La clínica incluyó un brote plurisintomático (caso 1), un brote cognitivo (caso 2) y crisis epiléptica (caso 3). Las resonancias objetivaron múltiples lesiones bilaterales de aspecto infiltrativo (caso 1), una lesión solitaria tipo “ring-like” (caso 2) y una lesión megaquística (caso 3). En todos se suspendió FTY y se iniciaron corticoides. El tratamiento crónico incluyó ocrelizumab en dos casos y alemtuzumab en uno.

Conclusión: Aunque muy infrecuente, nuestra serie sugiere una posible relación etiopatogénica entre FTY y dichas LP, teniendo en cuenta los casos previos de la literatura. No se han identificado factores predictores para el desarrollo de estas lesiones.

AUTOINMUNIDAD Y ALEMTUZUMAB: EFECTOS SECUNDARIOS INHABITUALES EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Corujo Suárez, M.; Massot, M.; Díaz, R.; Núñez, V.; Sureda, B.; Calles, M.D.C.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases

Objetivos: Los efectos secundarios de naturaleza autoinmune más frecuentes descritos con Alemtuzumab son los trastornos tiroideos, la púrpura trombocitopénica autoinmune y la enfermedad renal. Pero en los últimos años se han comunicado otros efectos adversos, algunos de ellos mortales. En la actualidad se encuentra restringido su uso por motivos de seguridad. El objetivo es describir dos casos de efectos secundarios autoinmunes relacionados con el tratamiento con Alemtuzumab.

Material y métodos: Presentamos dos pacientes con complicaciones de naturaleza autoinmune tratados con Alemtuzumab.

Resultados: El primer caso es un paciente varón de 38 años que a los 10 meses de la primera infusión de tratamiento presenta una plaquetopenia grave seguida por una pancitopenia severa confirmándose una mielofibrosis autoinmune por biopsia de médula ósea. A pesar de numerosos tratamientos el paciente fallece por una sepsis de origen respiratorio por gripe A. El segundo caso es una paciente mujer de 49 años que presentó una neumonía intersticial no específica (NINE) a los 14 meses de la segunda infusión, que requirió tratamiento corticoideo, oxigenoterapia y cobertura antibiótica con Levofloxacino, con posterior evolución tórpida, que ha requerido tratamiento inmunosupresor.

Conclusión: Aunque las complicaciones autoinmunes graves son infrecuentes en aquellos pacientes tratados con Alemtuzumab, dada la potencial gravedad en algunos casos, es necesaria una monitorización estricta para su detección y tratamiento de forma precoz.

CURSOS ADICIONALES DE ALEMTUZUMAB EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE: ¿TIENEN UN PERFIL DE ACTIVIDAD CLÍNICA DE LOCALIZACIÓN MEDULAR?

Eichau Madueño, S.; López Ruiz, R.; Dotor García Soto, J.; Ruiz Peña, J.L.; Páramo Camino, M.D.; Navarro Mascarell, G.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena

Objetivos: Alemtuzumab es un tratamiento de alta eficacia utilizado en esclerosis múltiple (EM) que se administra en dos cursos de tratamiento inicial, con hasta 2 ciclos adicionales de tratamiento, si fuera necesario. Nuestro objetivo es analizar la tasa de administración cursos adicionales en nuestra muestra y las características de estos pacientes

Material y métodos: Pacientes diagnosticados de EM activa tratados con alemtuzumab

Resultados: 122 pacientes, de los cuales 87 pacientes (71%) hace más de un año que han recibido el segundo curso de tratamiento. 6 han recibido un curso adicional (6,8%), 4 mujeres y 2 hombres, el tiempo medio hasta recibir el tercer curso desde el inicio del fármaco es 27-4 meses (24-33), la edad media de estos pacientes es de 32.5 años (26-31), 12.1 años de media de evolución de la enfermedad (7-17), la EDSS previa es de 3.8 y posterior de 2.8, la tasa anualizada previa (TAB) fue de 2.0 y posterior de 1.0, último fármaco que recibieron 2 inyectables, 3 fingolimod y 1 naïve. Todos los pacientes que han recibido un curso adicional han presentado actividad clínica y radiológica, 5 han cursado con un brote medular

Conclusión: Alemtuzumab ha mostrado ser un fármaco eficaz que reduce la TAB en nuestra muestra. El 6.8% de los pacientes ha precisado un curso adicional y comparados con el resto de la muestra, son pacientes más jóvenes, con menor tiempo de evolución de la enfermedad, con menor discapacidad, y 5 de 6 han presentado actividad clínica de localización medular.

DIFERENCIAS EN LA EFICACIA AL AÑO EN TÉRMINO NEDA3 ENTRE ALEMTUZUMAB Y NATALIZUMAB EN PACIENTES NAÏVE

Gómez López, A. ¹; Rodríguez Jorge, F. ¹; Chico García, J.L. ¹; Sainz de la Maza Cantero, S. ¹; Villar Guimerans, L.M. ²; Buisan Catevilla, F.J. ¹; Sánchez Sánchez, A. ¹; Natera Villalba, E. ¹; Ros Castelló, M.V. ¹; Costa-Frossard França, L. ¹; Masjuan Vallejo, J. ¹; Monreal Laguillo, E. ¹

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

Objetivos: Alemtuzumab y Natalizumab son tratamientos de alta eficacia dentro de las terapias modificadoras de la enfermedad (DMT) en Esclerosis Múltiple remitente-recidivante, especialmente en pacientes con gran actividad al inicio de la enfermedad. Por ello, se ha comparado la rapidez de acción de ambos tratamientos, medida en términos de NEDA3 (No Evidence of Disease Activity: eficacia clínica y radiológica) al año, en pacientes naïve.

Material y métodos: Estudio prospectivo comparando características clínicas (tasa anualizada de brotes, EDSS), radiológicas (lesiones T2 y T1 post-gadolinio), y de seguridad entre enero 2011 y enero 2019 durante su primer año de tratamiento en pacientes naïve.

Resultados: Se incluyeron 41 pacientes (Alemtuzumab: 9, Natalizumab: 32). El número de lesiones captantes con gadolinio fue mayor en el grupo de Alemtuzumab (mediana 4vs. 1, $p=0,01$) mientras que el EDSS fue mayor en el grupo de Natalizumab (mediana 2 vs. 1,5, $p=0,04$). El resto de características basales fueron similares entre ambos grupos. El estado NEDA3 se alcanzó en el 55,6% de pacientes con Alemtuzumab frente al 62,5% de aquellos con Natalizumab (sin alcanzar la significación estadística). Sin embargo, se observó un mayor efecto sobre las lesiones captantes de gadolinio con Natalizumab (96,5% frente a 66,7% de Alemtuzumab, $p=0,03$). Se produjeron más reacciones relacionadas con la infusión e infecciones en el grupo de Alemtuzumab.

Conclusión: Ambos tratamientos presentan una alta eficacia en pacientes naïve muy activos, aunque Natalizumab fue más efectivo en el control de lesiones captantes de gadolinio tras un año. Pese al menor número de infusiones, Alemtuzumab se asoció con más efectos secundarios.

ESTUDIO COMPARATIVO DE EFICACIA, SEGURIDAD Y TASA DE RETENCIÓN A 3 AÑOS DE PACIENTES TRATADOS CON FÁRMACOS ORALES DE PRIMERA LINEA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE REMITENTE-RECURRENTE

Domínguez Morán, J.A. ¹; Gascón Giménez, F. ¹; Martínez Monte, E. ¹; Magro Pose, P. ¹; Silla Serrano, R. ¹; Bernad Felices, A. ²; Lainez Andrés, J.M. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Clínico Universitario de Valencia

Objetivos: Teriflunomida y BG-12 son fármacos aprobados como tratamiento de primera línea para la EM desde 2015. Analizamos retrospectivamente la eficacia, seguridad y tasa de retención a 3 años en los primeros 20 pacientes que iniciaron dichos tratamientos según criterios de práctica clínica.

Material y métodos: Se recogen datos demográficos (sexo, edad al diagnóstico y al inicio de tratamiento) y características clínicas (número de tratamientos previos, BOC Ig G, EDSS inicio enfermedad y del tratamiento, TAB año previo, lesiones Gad previo tratamiento) analizando datos de eficacia (TAB en 3 años, EDSS tercer año tratamiento, lesiones nuevas T2 y lesiones gadolinio, NEDA-3 durante tto), seguridad y tasa de retención.

Resultados: Teriflunomida/ BG 12: Mujeres 75%/85%, edad diagnóstico 33,8 / 32,1, edad inicio tto. 42,5 / 37,5, EDSS inicio tto 2,05 / 2,5, meses evolución enfermedad 143,55 / 68,05, BOC Ig G 77%/89%, TAB año previo 0,5/0,85 lesiones gad+ al tto 0,35 / 0,55, tratamientos previos 1,4/1,5, TAB primer año: 0,05/0,05 TAB tercer año 0,2 / 0,21. NEDA-3 mantenido 49%/45% Tasa retención 75%/45%, Principal motivo retirada ineficacia en ambos grupos. Seguridad teriflunomida el efecto 2º más frecuente fue el adelgazamiento cabello y se detectó una neo de ovario. Con BG-12 el efecto secundario más frecuente fue el flushing, hubo 1 linfopenia grado moderado, 2 retiradas fueron por embarazo.

Conclusión: En nuestras series teriflunomida y BG12 tuvieron una alta eficacia y fueron bien tolerados. La ineficacia fue el principal motivo de retirada. Teriflunomida se empleó en pacientes más evolucionados y consiguió una mayor tasa de retención.

EXPERIENCIA INICIAL CON OCRELIZUMAB EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Martínez Martín, Á.; Del Valle Pérez, J.A.; Romero Sánchez, C.M.; Naranjo Ruiz, A.; Gómez Hontanilla, M.; Fernández Díaz, E.; Gracia Gil, J.; Segura Martín, T.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete

Objetivos: Ocrelizumab (OCR) es el único tratamiento modificador de la enfermedad aprobado para esclerosis múltiple tanto en forma recurrente (EMRR) como primaria progresiva (EMPP). Nuestro objetivo es presentar características basales de los pacientes y la experiencia inicial con el fármaco en nuestro centro.

Material y métodos: Estudio observacional descriptivo. Incluimos pacientes con EMPP (inicio OCR entre mayo 2018 -mayo 2019) y EMRR (entre enero 2019 – mayo 2019). Se recogen datos sociodemográficos, clínicos y radiológicos basales, así como eventos adversos (EA) durante el tratamiento.

Resultados: 22 pacientes con EM (10 EMRR, 12 EMPP) han iniciado OCR con edad media (EMRR 36.4 ± 11.5 vs EMPP 52.5 ± 6), sexo femenino (EMRR 20% vs EMPP 42%), EDSS media basal (EMRR 3.3 ± 1.6 vs EMPP 6.1 ± 0.97), tiempo medio de evolución (EMRR 7.3 ± 7.4 vs EMPP 6.5 ± 6.6), actividad clínica basal (EMRR 80% vs EMPP 8.3%), actividad radiológica basal (EMRR 44.4% vs EMPP 27.3%). Tratamiento previo (EMRR) y motivo de cambio: Natalizumab (n=2) por VJC+, Rituximab (n=2) por reacción asociada a la infusión (RAI), Fingolimod (n=1) e IFN- β (n=1) por eficacia. Se han registrado un 22.7% (5/22) de RAI, leves y en EMPP; un 27% de infecciones (6/22), leves salvo un herpes zóster. No otros EA ni discontinuación del tratamiento. Aunque el seguimiento global es corto, los pacientes están libres de brotes y sin progresión en EDSS.

Conclusión: Según nuestra experiencia inicial, OCR es un fármaco con buen perfil de seguridad y tolerancia, similar a lo descrito en los ensayos clínicos pese a las diferencias en el tipo de pacientes en los que ha sido utilizado.

ALTERACIONES HEMATOLÓGICAS EN UNA SERIE DE PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN TRATAMIENTO CON TERIFLUNOMIDA O DIMETILFUMARATO

García Estévez, D.A.¹; Pardo Parrado, M.¹; López Díaz, L.M.¹; Pérez Lorenzo, G.¹; Sabbagh Casado, N.A.¹; Ramos Pacho, M.E.²; Fraga González, C.³

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Ourense; 2. Atención Primaria de Salud. Centro de Salud Calvos de Randín; 3. Atención Primaria de Salud. Centro de Salud Novoa Santos

Objetivos: Teriflunomida (TERI) y dimetilfumarato (DMF) son fármacos orales para el tratamiento de la esclerosis múltiple recurrente-remitente. Ambos tratamientos causan linfopenias por mecanismos diferentes. El DMF se ha relacionado con la ocurrencia de PML cuando existe una linfopenia severa mantenida en el tiempo. Nuestro objetivo es conocer en nuestros pacientes las alteraciones hematológicas que causan dichos tratamientos y compararlas con los datos registrados de los ensayos clínicos.

Material y métodos: Se estudiaron todos los pacientes que estaban en tratamiento activo con TERI (n=62) y DMF (n=46) y que llevaran al menos 12 meses de tratamiento. El grado de linfopenia se estableció según las recomendaciones del Common Terminology Criteria for Adverse Events. Se registró el valor más bajo de los parámetros hematológicos disponibles en cada paciente.

Resultados: El grupo TERI presentó 46.8% linfopenias grado-I (mediana: 1060, rango: 810-1370), 12.9% linfopenias grado-II (mediana: 680, rango 530-780) y 3.2% linfopenias grado-III. El grupo DMF presentó 41.3% linfopenias grado-I (mediana: 990, rango: 840-1220), 17.4% linfopenias grado-II (mediana: 690, rango: 570-790), y 4.4% linfopenias grado-III. Los pacientes con DMF presentaron al año de tratamiento un descenso del 21.2% en los leucocitos. Neutropenias de grado I-II estuvieron presentes en el 17.7% del grupo TERI y en el 4.3% del grupo DMF. Seis pacientes suspendieron el tratamiento en el grupo de DMF por linfopenia, todos con serología virus JC positiva, a criterio del neurólogo responsable.

Conclusión: No hallamos diferencias significativas en el porcentaje de linfopenias entre los pacientes tratados con TERI o DMF, y son similares a las comunicadas en los ensayos clínicos.

EFFECTIVIDAD Y SEGURIDAD DE ALEMTUZUMAB EN PACIENTES SEGÚN LA RESTRICCIÓN DE USO DE LA AGENCIA EUROPEA DEL MEDICAMENTO

Fuente Hortigon, A.; López, R.; Guerra Hiraldo, J.D.; Sánchez Fernández, F.; García Campos, C.; Dotor, J.; Ruiz Peña, J.L.; Páramo, M.D.; Navarro Mascarell, G.; Eichau, S.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena

Objetivos: Recientemente se han descrito algunos efectos adversos no conocidos de alemtuzumab (ALZ), por lo que se ha restringido el uso de este medicamento. Nuestro objetivo es conocer la efectividad y seguridad de ALZ en nuestra muestra según las nuevas restricciones de uso.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo de pacientes con esclerosis múltiple activa tratados con ALZ desde mayo de 2015 hasta mayo de 2019 en un hospital de tercer nivel.

Resultados: 98 pacientes han recibido ALZ según las nuevas restricciones de uso (78% mujeres; edad media 40,9 años (20-60), años de evolución de EM 14,9 años (4-37), tiempo medio desde inicio de ALZ 2,9 años). 33 pacientes recibieron un ciclo, 65 dos ciclos y 3 tres ciclos de ALZ. Tratamiento previo a ALZ: Fingolimod 60,2%; Natalizumab 14,8%; Dimetilfumarato 12,5%; otros 12,5%. Tras el tratamiento con ALZ la tasa anualizada de brotes (TAB) disminuyó de media de 1,44 a 0,07 ($p < 0.05$); la EDSS media mejoró de 4,8 a 3,8 ($p < 0.05$) y la media de lesiones captantes de gadolinio se redujo de 1,5 a 0,09 ($p < 0.05$). Un 85% presentó reacción a la infusión, un 70% infecciones leves (4 casos graves) y un 30% autoinmunidad secundaria.

Conclusión: En nuestra muestra ALZ sigue siendo una terapia efectiva y sin nuevos hallazgos en cuanto a efectos adversos en pacientes seleccionados según las nuevas restricciones de uso del medicamento.

RITUXIMAB EN LA PRÁCTICA CLÍNICA REAL EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE: EXPERIENCIA EN NUESTRO CENTRO

García Campos, C.; Dotor García-Soto, J.; López Ruiz, R.; Ruiz De Arcos, M.; Fuerte Hortigón, A.; Sánchez Fernández, F.; Guerra Hiraldo, J.D.; Páramo Camino, M.D.; Navarro Mascarell, G.; Ruiz Peña, J.L.; Eichau Madueño, S.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena

Objetivos: Rituximab(RTX) es un anticuerpo monoclonal quimérico específico antiCD20, proteína transmembrana expresada en linfocitos pre-B y B-maduros. Existen diferentes estudios que evidencian resultados beneficiosos en el tratamiento de la esclerosis múltiple (EM) con buen perfil de seguridad y que avalan su uso compasivo en determinadas formas de enfermedad. Analizamos la experiencia con RTX en EM en nuestro centro.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo incluyendo todos los pacientes con formas progresivas de EM con actividad, tratados con RTX en nuestro centro, recogiendo datos epidemiológicos, clínicos y de tolerancia, efectividad y seguridad.

Resultados: 26 pacientes, de los cuales 11 (42%) fueron EMPP y 15 (58%) EMSP, 18 (69%) mujeres, edad media 46 años (36-67) y tiempo de evolución 13,7 años. El tiempo medio en tratamiento fue 18 meses y la EDSS media al inicio de RTX fue 6,48. El motivo de inicio fue actividad radiológica en un 54% (44% con lesiones captantes), actividad clínica en un 38% (brote en dos años previos) y ambas causas en un 8%. La tasa anualizada de brotes previa fue 0,27 y la post 0,03, con una reducción del 88% y ausencia de lesiones captantes al año de tratamiento. La EDSS media al año aumentó 0,25 puntos. Un 35% de los pacientes (9) presentaron efectos adversos, la mayoría leves, motivando su retirada en un paciente.

Conclusión: Aunque su uso no ha sido avalado por ensayos clínicos y son necesarios más estudios al respecto, en nuestra experiencia RTX se perfila como un tratamiento efectivo en un grupo seleccionado de pacientes, con buen perfil de seguridad y tolerancia.

CLADRIBINA ORAL EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE REMITENTE RECURRENTE EN VIDA REAL

Oreja Guevara, C. ¹; Gómez Estévez, I. ¹; Liras Medina, A. ²; Díaz Díaz, J. ¹; Kawiorski, M. ¹; Luque Alarcon, M. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 2. Servicio de Farmacia. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: La cladribina es un tratamiento oral de reconstitución inmune para la esclerosis múltiple con brotes (EMR). Es el primer tratamiento para EMR que la dosis depende del peso permitiendo así un tratamiento más personalizado. Hay pocas experiencias de mundo real con este fármaco hasta ahora. El objetivo es describir las características demográficas, clínicas y de seguridad de pacientes con EMRR un año después de la aprobación en España

Material y métodos: Estudio observacional en pacientes con EMRR que iniciaron cladribina a partir de junio de 2018. Se recogieron datos clínicos, demográficos y de efecto secundarios durante el primer año de tratamiento.

Resultados: 36 pacientes iniciaron tratamiento con cladribina (61% mujeres) con una edad media de 44 años (26-64) y un EDSS medio de 3.0 (1.0-6.0). 8% fueron naive, 58% cambiaron desde primeras líneas y 34% de segundas líneas. Las razones del cambio fueron: falta de eficacia

(77%) y seguridad (23%): JCV positivo, aumento de transaminasas, y efectos secundarios. El periodo de lavado comprendió entre 0 y 8 semanas. El número medio de comprimidos al mes fue de 6.6 (4-11). Una paciente recibió cladribina después del parto y el cambio de peso hizo que la dosis cambiará en el segundo mes. Los efectos secundarios fueron leves y los más frecuentes fueron cefalea, fatiga y afinamiento del cabello. Una paciente discontinuó el tratamiento por ineficacia.

Conclusión: Los resultados muestran datos similares a los ensayos clínicos con efectos secundarios leves a corto plazo. Cambios de peso durante el tratamiento obligan a cambiar la dosis.

DEPRESIÓN Y ESCLEROSIS MÚLTIPLE (EM): INFLUENCIA SOBRE EL RENDIMIENTO COGNITIVO

Feria Vilar, I. ¹; Monteagudo Gómez, M. ²; Fernández Díaz, E. ³; Gracia Gil, J. ³; Gómez Hontanilla, M. ³; Navarro, B. ³; Segura Martín, T. ³

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete; 2. Servicio de Neurología. Hospital de Hellín; 3. Servicio de Neurología. Hospital General de Albacete

Objetivos: La EM es una enfermedad neurodegenerativa de etiología desconocida cuya patogenia se basa en la inflamación y causa discapacidad progresiva. Síntomas menos reconocidos como depresión (DP) y deterioro cognitivo (IC) son frecuentes y deterioran la calidad de vida. La DP tiene una influencia negativa en la cognición. Objetivos Analizar diferencias en el rendimiento cognitivo entre pacientes con EM con y sin: DP y tratamiento antidepresivo (AD)

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo. El rendimiento cognitivo se evaluó mediante la Batería Neuropsicológica Breve (BNB) que incluye los siguientes test: FCSRT (aprendizaje, memoria episódica verbal), SDMT y PASAT (funciones ejecutivas, atención, memoria de trabajo y velocidad de procesamiento-VP), fluencia verbal fonémica y semántica (funciones ejecutivas). La DP se evaluó utilizando el Inventario de Depresión de Beck (BDI-II)

Resultados: 188 pacientes con EM (84.5% EMRR, 13.9% EMSP, 1.6% EMPP). Edad media 42,04 años, 64.7% mujeres, evolución media 8,6 años. En nuestro estudio, 45,1% tenía DP (17,9% leve, 14,7% moderada, 12,5% grave) y el 23% recibían AD (solo el 38,6% con DP recibían AD). Los pacientes sin DP tuvieron mejor puntuación en SDMT (45.33 vs 37.46, $p < 0.001$), recuerdo total (50.12 vs 44.45, $p 0.010$) y PASAT (43.45 vs 39.68; 0.032) en comparación con los que sí tuvieron DP. Los pacientes con AD puntuaron peor en SDMT (34.17 vs 44.08, $p < 0.001$) y PASAT (33.52 vs 44.16, $p 0.001$), independientemente de DP.

Conclusión: La depresión y el tratamiento antidepresivo, independientemente de la coexistencia de depresión, se asocian con peor rendimiento cognitivo en pacientes con EM

DESCRIPCIÓN DE UNA POBLACIÓN DE PACIENTES GITANOS CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE. EN BUSCA DE UN FENOTIPO CLÍNICO

Fuentes Rumi, L. ¹; Cabrera Maqueda, J.M. ¹; Morales de la Prida, M. ¹; Cánovas Iniesta, M. ¹; Alba Isasi, M.T. ¹; Vázquez Lorenzo, J. ¹; Valero López, G. ¹; Hernández Clares, R. ¹; Carreón Guarnizo, E. ¹; Jiménez Veiga, J. ¹; Iniesta Martínez, F. ¹; León Hernández, A. ²; Zamarro Parra, J. ²; Morales Ortiz, A.M. ¹; Meca Lallana, J.E. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca;
2. Servicio de Radiología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: Existe una baja prevalencia de Esclerosis Múltiple(EM) en etnia gitana. Nuestro objetivo fue describir aspectos clínicos y radiológicos de nuestro grupo de pacientes gitanos con EM.

Material y métodos: Recogimos datos de todos los pacientes de raza gitana seguidos en la Unidad de EM de nuestro hospital desde 2003 hasta 2018. Se evaluaron variables clínicas, de resonancia magnética(RM) y tratamiento. Además, estudiamos la relación familiar que algunos compartían.

Resultados: Del total (840 pacientes), 8 gitanos (0.95%) fueron diagnosticados de EM durante este periodo. El 75%(n=6) mujeres; edad media al diagnóstico 26.63(+/-6.46) años con una puntuación media EDSS al inicio de 2.44(+/-1.66). La presentación clínica fue mielitis en 62.5%(n=5) y 87.5% tenía bandas oligoclonales IgG. La tasa anualizada de brotes durante el primer año fue 1.88(+/- 1.36). La mayoría fueron formas recurrentes-remitentes, excepto 1 con progresiva-remite. Al diagnóstico, 5 pacientes presentaban entre 10-50 lesiones en RM y 3 tenían realce de gadolinio. Actualmente, 87.5% reciben fármacos modificadores de enfermedad de segunda línea. 4 de ellos forman parte de la misma familia, todas mujeres: El sujeto 1 es tía y las otras 3, sobrinas (todas hijas de distintos hermanos del sujeto 1). No hay consanguinidad conocida.

Conclusión: Encontramos 8 pacientes gitanos con EM, lo que confirma la baja prevalencia de enfermedad en este grupo. Todos cumplían criterios clínico-radiológicos de formas agresivas, siendo la afectación medular el debut clínico más frecuente. La mitad formaba parte de la misma familia, sin consanguinidad documentada. Factores genéticos y medioambientales podrían ser responsables de la baja prevalencia de EM en esta raza.

LESIONES DE SUSTANCIA BLANCA Y SÍNTOMAS NEUROLÓGICOS RECURRENTES: UN RETO DIAGNÓSTICO

Massot Cladera, M. ¹; Corujo Suárez, M. ¹; Díaz Navarro, R. ¹; Núñez Gutiérrez, V. ¹; Barcelo Artigues, M.I. ¹; Sureda Ramis, B. ¹; Mas Bonet, A. ²; Calles Hernández, M.D.C. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases; 2. Servicio de Radiología. Hospital Universitari Son Espases

Objetivos: El objetivo principal es describir un caso de astrocitopatía autoinmune con anticuerpos anti- proteína glial fibrilar ácida (Ac antiGFAP), una enfermedad autoinmune del sistema nervioso central (SNC) recientemente descrita. Su presentación clínica es variable y la presencia de Ac antiGFAP en líquido cefalorraquídeo (LCR) permite su diagnóstico.

Material y métodos: Describimos las características clínicas, radiológicas y de laboratorio de un caso de astrocitopatía autoinmune con Ac antiGFAP.

Resultados: Mujer de 48 años con antecedentes de posible artritis reumatoide inicia en 2010 episodio de visión borrosa e inestabilidad de la marcha. Posteriormente ha consultado por múltiples síntomas: malestar general, náuseas y sensación distérmica (2012), neuritis óptica izquierda (2015), síntomas paroxísticos en extremidades derechas (2017), sospecha de epilepsia focal (2017), neuritis óptica derecha (2018), cefalea y fiebre con diagnóstico de meningitis linfocitaria

(2018). Algunos de los episodios han sido tratados con MTP y ha presentado recuperación completa entre episodios. La RM cerebral muestra hiperintensidades de señal periventriculares inicialmente con aparición de nuevas lesiones (yuxtacorticales, occipitales, pedúnculo cerebeloso) durante el seguimiento, algunas de ellas con captación de contraste y presencia de realce leptomeníngeo. Se ha realizado un amplio estudio de diagnóstico diferencial que excluye enfermedades sistémicas, infecciosas, paraneoplásicas y desmielinizantes. Finalmente, el estudio de LCR ha puesto de manifiesto la presencia de Ac antiGFAP y ha permitido llegar al diagnóstico de esta astrocitopatía.

Conclusión: - La astrocitopatía autoinmune con Ac antiGFAP es una enfermedad inflamatoria tratable del SNC. - Debemos considerar esta entidad en el diagnóstico diferencial de cuadros neurológicos recurrentes que responden al tratamiento con corticoides.

ATROFIA CEREBRAL Y RELACIÓN CON LA PRESENCIA DE BANDAS OLIGOCLONALES EN FASES INICIALES DE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Pérez Álvarez, Á.I.; Cernuda Morollón, E.; Serrano Pertierra, E.; Castañón Apilánez, M.; García Rua, A.; Ameijide Sanluis, E.; Suárez Santos, P.; Villafani Echazú, W.J.; González Delgado, M.; Oliva Nacarino, P.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos: La esclerosis múltiple (EM) se caracteriza en su evolución por el desarrollo de atrofia cerebral. La presencia de bandas oligoclonales (BOC) en LCR predispone a una mayor atrofia cerebral, curso más agresivo, mayor evolución hacia la discapacidad y riesgo de conversión de CIS a EM clínicamente definida. Tratamos de analizar el volumen cerebral al inicio de la enfermedad en función de la presencia de BOC.

Material y métodos: Se selecciona una muestra de 52 pacientes con EM remitente-recurrente de nuevo diagnóstico. Se calcula el volumen cerebral global y de sustancia gris mediante la herramienta automatizada MSmetrix, así como la presencia de BOC IgG e IgM en LCR. Mediante el paquete estadístico SPSS se compara el resultado de los volúmenes cerebrales en función del perfil de BOC.

Resultados: De los 52 pacientes analizados, 46 de ellos tienen resultado positivo para IgG y 18 para IgM en LCR. El volumen cerebral es de 1498.45 ml en el caso de pacientes IgG+ y 1468.50 ml en sujetos IgG- (p=0.354), siendo de 1529.94 ml para IgM+ y 1476.50 ml en IgM- (p=0.011). El volumen de sustancia gris es de 879.28 ml en pacientes IgG+, 851.33 ml en IgG- (p=0.299), 896.61 ml si BOC IgM+, y 865.17 ml en caso de BOC IgG- (p=0.079).

Conclusión: El volumen cerebral global es más elevado al inicio de la enfermedad en pacientes con BOC IgM+. Se postula la posibilidad de que un mayor grado de actividad inflamatoria en estadios iniciales ligado a la presencia de BOC IgM explique los hallazgos obtenidos.

MEDIDA DE ATROFIA MEDULAR CERVICAL EN FORMAS PSEUDOTUMORALES DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Reyes Garrido, V. ¹; Castro Sánchez, V. ¹; Ciano Petersen, N.L. ¹; Pons Pons, G. ¹; Rodríguez Lavado, I. ¹; Batista Blasco, J.L. ¹; Villagrán García, M. ¹; Urbaneja Romero, P. ²; Muñoz Ruiz, T. ²; García Trujillo, L. ²; Alonso Torres, A.M. ¹; Serrano Castro, P. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Regional Universitario de Málaga;
2. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Carlos Haya

Objetivos: Recientes estudios han demostrado que existe atrofia medular precoz en esclerosis múltiple (EM), siendo más prominente en formas progresivas. Dicha atrofia se relaciona con la discapacidad y parece ser independiente de las lesiones focales y de la atrofia cerebral. Nuestro objetivo es determinar si también existe atrofia medular en pacientes con formas pseudotumorales de EM, en las que no se ha documentado previamente, e indagar qué implicación puede tener en otros aspectos de la enfermedad.

Material y métodos: De nuestra serie de 17 pacientes con formas de EM de debut pseudotumoral, seleccionamos 10 casos (7 mujeres) con edad media de 34 años, que contaban con estudio de resonancia magnética medular disponible y los emparejamos por edad y sexo con controles sanos. Mediante el software JIM (versión 8) segmentamos el volumen medular comprendido entre los niveles cervicales C2 y C7 y cuantificamos el área del segmento axial en estos puntos de corte. Recogemos también variables demográficas, clínicas y de otras exploraciones complementarias.

Resultados: El volumen medular cuantificado en el segmento comprendido entre los niveles cervicales C2-C7 fue significativamente menor ($p < 0.05$) en los casos (4900 mm³) frente a los controles (6000 mm³). No encontramos diferencias significativas para los casos en función de si los pacientes tenían lesiones medulares o no.

Conclusión: Las formas de esclerosis múltiple pseudotumoral podrían tener atrofia medular precoz y este marcador podría ser útil para el diagnóstico y pronóstico. Como limitaciones no hemos estudiado el eje medular completo y el tamaño muestral es pequeño, dado que las formas pseudotumorales son poco frecuentes.

Enfermedades Neuromusculares P1

SÍNDROME DE MORVAN: EL SISTEMA NERVIOSO AUTÓNOMO COMO CLAVE DIAGNÓSTICA

Gil-Olarte Montesinos, I.; Rueda Marcos, A.; Labrador Marcos, S.; Martín Ávila, G.; Medrandá Corral, J.A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Getafe

Objetivos: El síndrome de Morvan es un síndrome de hiperexcitabilidad de los nervios periféricos, de baja prevalencia ($< 1/1.000.000$). Afecta predominantemente a varones. Se asocia con disautonomía (hiperhidrosis, dolor neuropático,...) y encefalopatía (alucinaciones, agitación, delirio,...). La etiología se considera autoinmune, habiéndose relacionado con anticuerpos anti canales de potasio dependientes de voltaje (especialmente anticuerpos CASPR2 y LGI1). Puede presentarse como un síndrome paraneoplásico, en un 50% de los pacientes se han descrito timomas. La RMN cerebral en la mayoría de los casos es normal. El tratamiento es la fenitoina/carbamazepina, así como los inmunosupresores.

Material y métodos: Paciente de 47 años diagnosticada en nuestro hospital, describimos su sintomatología, pruebas complementarias y tratamiento.

Resultados: Mujer de 47 años con clínica de afectación de nervios periféricos, insomnio severo y disautonomía (marcada hiperhidrosis y dolor neuropático). En la exploración destacaba hiperreflexia. El EMG objetivó datos de actividad muscular continua. La RMN cerebral no mostró alteraciones, una RMN torácica puso de manifiesto la existencia de restos tímicos (se decidió no intervenir quirúrgicamente). Los anticuerpos CASPR2 y LGI1 fueron negativos. Recibió tratamiento con carbamacepina con control parcial de los síntomas, y con inmunoglobulinas presentando notable mejoría.

Conclusión: El síndrome de Morvan es una patología infrecuente, requiriendo una elevada sospecha clínica para su diagnóstico. Se diferencia de otros síndromes de hiperexcitabilidad ya que presenta mayor afectación del sistema autonómico y clínica de encefalopatía. El EMG muestra una actividad muscular continua caracterizada por fasciculaciones y descargas mioquímicas. Es obligado descartar la presencia de neoplasias subyacentes, especialmente timomas. La negatividad de los anticuerpos no descarta el diagnóstico.

RIEGOS DEL MODELO DE RAZONAMIENTO HEURÍSTICO: ARAZÓN DE DOS CASOS CON MIOPATÍAS INFLAMATORIAS

Del Pino de Laguno, I.; Romero Godoy, J.; Máñez Sierra, M.; Carazo Barrios, L.; León Plaza, O.; Romero Acebal, M.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Victoria

Objetivos: La elevada prevalencia de procesos cuya sintomatología pudiera superponerse al de las miopatías inflamatorias supone el infradiagnóstico de dicha patología muscular y el subsiguiente riesgo de iatrogenia.

Material y métodos: Se presentan dos casos con presunta discopatía lumbar incluidos en lista de intervención quirúrgica. Tras revisión se concluye un nuevo diagnóstico de certeza.

Resultados: CASO 1: Varón de 68 años con factores de riesgo cardiovascular. En seguimiento por Unidad de Columna por presunta discopatía lumbar y derivado a consulta de Neurofisiología para realización de EMG previo a intervención. La exploración objetiva nuevas paresias proximales y elevación de marcadores miopáticos que, junto a resultado electromiográfico, imagen, AntiHMGR+ y biopsia, permite un diagnóstico definitivo de miopatía necrotizante autoinmune secundario a la toma de estatinas. CASO 2: Varón de 76 años que manifiesta inestabilidad en la marcha de 5 años de evolución y con paresia de magnitud variable en musculatura proximal, así como atrofia en dichas regiones. En imágenes previas se identificó hipertrofia facetaria a nivel lumbar y propuesto candidato a cirugía. Ante la discordancia entre el diagnóstico inicial y la sintomatología reflejada, se solicita electromiograma y marcadores miopáticos; subsiguientemente se realizó resonancia muscular y biopsia que concluye un diagnóstico final de miositis por cuerpos de inclusión.

Conclusión: La heurística permite la asignación automática de un diagnóstico basado en su frecuencia y los conocimientos médicos. No obstante, el riesgo de obviar otros procesos puede tener consecuencias adversas para el paciente. Las miopatías inflamatorias comparten características clínicas con numerosos procesos traumatológicos que con una adecuada historia clínica pueden discernirse.

EPIDEMIOLOGÍA DE PACIENTES CON ELA EN UNA UNIDAD MULTIDISCIPLINAR DE UN HOSPITAL DE BAJA COMPLEJIDAD

Acosta Chacin, A.¹; Murcia García, F.J.²; Pardo Moreno, J.³

1. Servicio de Neurología. Hospital General de Villalba; 2. Servicio de Neurología. Hospital Infanta Elena; 3. Servicio de Neurología. Hospital Rey Juan Carlos

Objetivos: Describir algunas características epidemiológicas de un grupo de pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica tratados mediante un abordaje multidisciplinar en un Hospital de Baja Complejidad. Avanzar en la comprensión de las variables que pueden marcar la evolución y el pronóstico de los pacientes valorados.

Material y métodos: Reunimos datos demográficos y clínicos de 11 pacientes diagnosticados de ELA probable o definida según criterios de El Escorial Modificados, atendidos en el último año en el marco de una estrategia multidisciplinar, diseñada con la intención de mejorar la calidad de la asistencia sanitaria y la calidad de vida de los pacientes y cuidadores.

Resultados: 8 pacientes (72,7%) eran hombres y 3 (23,7%) mujeres. El rango de edad estuvo comprendido entre los 48 y 72 años. El número de meses desde el debut sintomático hasta la primera consulta de neurología se encontró entre los 2 y los 27, y el número de meses desde el inicio de los síntomas hasta el diagnóstico de ELA probable varió entre los 2 y los 122. Hubo 2 pacientes con un inicio de clínica bulbar (18,18%), mientras que los 9 restantes (81,82%) tuvieron un debut espinal. Se valoró igualmente la proporción de pacientes con bipap y gastrostomía y el tiempo de evolución hasta su instauración, así como otras variables clínicas y fenotípicas de interés.

Conclusión: El abordaje multidisciplinar coordinado y el registro de datos de pacientes con ELA, puede mejorar la asistencia y colaborar en el avance del conocimiento de esta enfermedad y las características que reviste en nuestra población.

SÍNDROME DE PARSONAGE TURNER POST INFECCIÓN POR CITOMEGALOVIRUS. A PROPÓSITO DE UN CASO

Sánchez Soblechero, A.; Catalina Álvarez, I.; Melgarejo Otálora, P.J.; Palacios Mendoza, M.A.; Aparcero Suero, J.A.; Barahona Hernando, R.; Muñoz Blanco, J.L.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos: La Neuralgia Amiotrófica o Síndrome de Parsonage Turner es una entidad poco frecuente. Existen casos hereditarios, también esporádicos y otros asociados a un antecedente infeccioso o traumático reciente. Se presenta un caso de neuralgia amiotrófica tras infección sistémica por citomegalovirus (CMV).

Material y métodos: Revisión de historia clínica, pruebas complementarias, tratamiento y resultados tras 1 año de seguimiento.

Resultados: Varón de 40 años inmunocompetente y sin antecedentes relevantes con clínica de dolor de características neuropáticas en zona deltoidea derecha durante 7 días, con debilidad proximal en miembro superior derecho y parestias distales. 20 días antes del inicio de la clínica fue diagnosticado de Síndrome Mononucleósido por CMV (IgM positiva). A la EF: amiotrofia sutil deltoidea, reflejos hipoactivos

bicipital y tricipital. Balance muscular: hombro: ABD (2/5), RE (0/5), RI (3+/5). Codo: Flexión (3/5). Resto sin alteraciones. RM plexo braquial: hiperintensidad T2 plexo braquial derecho. EMG: Ausencia de actividad en músculos dependientes de nervio axilar derecho y supraescapular con PAMC preservados, aunque de muy baja amplitud. IgM e IgG de CMV positivas en suero. VHE negativo. Tratamiento: Inmunoglobulinas 0.4g/kg/ día durante 5 días; también AINEs, opioides y gabapentina. Rehabilitación motora durante 1 año. Actualmente en tratamiento con gabapentina. EF: Hombro: ABD 3/5, RE (2/5). Codo 4+/5.

Conclusión: Una de las causas más frecuentes de neuralgia amiotrófica es inmunomediada. Existen pocos casos descritos tras infección reciente por CMV. La evolución clínica es similar a otros casos no mediados por CMV.

ENFERMEDAD DE EHLER-DANLOS TIPO MIOPÁTICO POR MUTACIÓN EN FKBP14

Vélez Gómez, B.; Medina Rodríguez, M.; Rojas-Marcos Rodríguez de Quesada, I.; Paradas López, C.; Cabrera Serrano, M.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos: Se presenta caso clínico con fenotipo intermedio miopático Bethlem y síndrome de Ehler-Danlos (SED) en relación a mutaciones en el gen FKBP14.

Material y métodos: Varón 42 años con hipotonía y llanto débil al nacer. Comenzó a caminar a los 2 años. Caídas frecuentes y debilidad desde la infancia, de curso estable. No afectación facial, bulbar ni ocular. A la exploración destacaba escoliosis, hiperlaxitud en manos. Genu recurvatum. Lengua geográfica. Cicatrices hipertróficas. Hipoacusia neurosensorial. Atrofia distal de cuádriceps y gemelos. Debilidad leve en extensores de los dedos e interóseos. Illeopsoas 4+/5. Cuádriceps 4-/5, glúteos 4-/5 y tibial anterior 4/5.

Resultados: Se realizó estudio etiológico con CK, test de ejercicio en isquemia, biopsia de tríceps, valoración respiratoria y cardiológica normales. TC MMII signos de degeneración grasa en tejido muscular. En el estudio genético se identificaron dos variantes heterocigotas en FKBP14, una novel (c.95_96del/Leu32Profs*21), otra previamente comunicada (c.362dup/Glu122Argfs*7), provocando pérdida del marco de lectura y probable ausencia total de la proteína.

Conclusión: El SED es un grupo heterogéneo de afecciones monogénicas que afectan al tejido conectivo. Se han definido 6 formas clínicas. La tipo VI se caracteriza por escoliosis, hipotonía muscular severa, hiperextensibilidad de las articulaciones y globos oculares frágiles. Recientemente se ha descrito una variante con fenotipo indistinguible de ésta, debida a mutaciones nonsense en FKBP14, de la que se diferencia en la presencia de hipoacusia neurosensorial. El fenotipo de estos pacientes es muy similar a la enfermedad de Bethlem. Debe sospecharse en pacientes con esta presentación clínica sin mutaciones en los genes COL6 o 12.

ATENCIÓN EN URGENCIAS A PACIENTES CON MIASTENIA GRAVIS EN NUESTRO HOSPITAL DURANTE EL AÑO 2018

Martí Sánchez, T.¹; Castillo Alvarez, F.¹; Reurich Gómez, N.¹; Pérez Imbernón, J.M.¹; Fernández Hernández, A.²; Iglesias Gutiérrez-Cecchini, C.¹; Colina Lizuaín, S.¹; Marzo Sola, M.E.¹

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospital San Pedro; 2. Servicio de Medicina. Complejo Hospital San Pedro

Objetivos: Analizar las visitas a Urgencias hospitalarias de pacientes diagnosticados de Miastenia Gravis (MG) en términos demográficos, clínicos y asistenciales.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo. Se recogen datos clínicos y demográficos de pacientes con MG que acuden a Urgencias en 2018. Análisis estadístico mediante SPSS 22.

Resultados: Hubo 63 atenciones de 38 pacientes ($1,66 \pm 1,14$ /paciente) de 90 pacientes con MG registrados en la comunidad (42,22%), edad media $65,76 \pm 18,14$ años. Tipo de MG: 52,63% generalizada tardía; 13,16% generalizada temprana; 13,16% timoma; 10,53% seronegativa; 5,26% Ocular; 5,26% Ac. Anti-MuSK. El 33,33% derivados desde otro nivel asistencial. Se realizaron 4 TAC (6,34%, 1 patológico) y 18 interconsultas (28,57%) de las cuales 13 fueron a Neurología (72,22%). Las patologías más frecuentes fueron: 25,39% infecciones (75% de los pacientes en tratamiento con corticoides orales. El 62,5% infecciones respiratorias); neurológicas 22,22% (57,14% por exacerbación MG, 14,28% complicaciones tratamiento MG); traumatológicas 14,28% [33,33% fracturas óseas donde solo 1 tomaba corticoides (33,33%)]; otras 38,09%. En el 38,09% de las visitas a Urgencias el paciente fue ingresado: 29,16% Neurología [71,42% por exacerbación MG (60% Ig IV y 20% plasmaféresis)], Medicina Interna (25%) y Neumología (16,66%). Del total de ingresos, el 54,16% presentó algún tipo de infección.

Conclusión: La incidencia de atención en urgencias/hospitalización de pacientes con MG es muy elevada, especialmente en personas de edad avanzada. Existe una alta incidencia de exacerbaciones de MG (8,88%). Un porcentaje elevado de asistencias/ingresos son por infecciones, la mayoría en tratamiento con corticoides orales. El 70% de los ingresos son a Neurología, Medicina Interna y Neumología.

MIOPATIA POR DÉFICIT DE COLÁGENO VI

Mañez Sierra, M.; Chamorro Muñoz, M.I.; Carbonell Corvillo, P.; Romero Acebal, M.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Victoria

Objetivos: Se presenta el caso de un paciente con diagnóstico tardío de miopatía por déficit de colágeno VI con variante en homocigosis del gen COL6A1 no descrita previamente.

Material y métodos: Desde el primer año de vida, presentaba hipotonía generalizada con dificultades para la deambulación, correr y subir escaleras. Fue estudiado a los 5 años de edad con EMG y biopsia muscular compatibles con distrofia muscular, sin diagnóstico etiológico hasta la fecha. La CK era normal. La debilidad fue empeorando, precisando silla de ruedas ya en la segunda década de la vida. Tuvo que ser intervenido de retracción de ambos tendones de Aquiles. Acude a nuestra consulta con 30 años. En la exploración neurológica destacaba: tetraparesia de predominio en MMII (musculatura proximal) con amiotrofia generalizada, REM abolidos, varias cicatrices hipertróficas; el resto de la exploración era normal, incluyendo funciones cognitivas.

Resultados: Ante la sospecha de miopatía congénita y fenotipo del paciente se solicita RNM de miembros inferiores y estudio genético, que nos permiten concluir el diagnóstico de una miopatía por déficit de colágeno VI, con delección en homocigosis en el gen COL6A1 no

descrito previamente (presente en ambos progenitores en heterocigosis).

Conclusión: Se describe por tanto el caso de una miopatía por déficit de colágeno VI de diagnóstico tardío, con una nueva variante (Val972del_Val974del) en homocigosis del gen COL6A1, con patrón de herencia autosómica recesiva, con fenotipo tipo Bethlem.

NO ES DIABETES TODO LO QUE RELUCE. CETOACIDOSIS EN PACIENTE CON Distrofia Muscular de Duchenne

Martin Ávila, G. ¹; Aranda Rife, E. ²; Piquero Fernández, C. ¹; Gil-Olarte Montesinos, I. ¹; Medranda Corral, J.A. ¹; Labrador Marcos, S. ¹; Saenz Lafourcade, C. ¹; Pinel Gonzalez, A. ¹; Escolar Escamilla, E. ¹; Rueda Marcos, A. ¹; Urtiaga Valle, S. ¹; Martínez Menéndez, B. ¹; Rodríguez Álvarez, S.J. ²; Barbero Santillán, N. ³

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Getafe; 2. Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario de Getafe; 3. Unidad Docente Multiprofesional de Atención Familiar y Comunitaria. Hospital Universitario de Getafe

Objetivos: La distrofia muscular de Duchenne (DMD) es la distrofinopatía hereditaria ligada al Cromosoma X más frecuente en nuestro medio. Con el aumento de la supervivencia de estos pacientes, se incrementa el número de complicaciones asociadas a este tipo de patologías. El objetivo es estudiar las alteraciones metabólicas que conducen a la cetoacidosis a través de un caso clínico.

Material y métodos: Presentamos el caso de un varón de 16 años que acudió a urgencias por cetoacidosis no diabética secundaria a escasa ingesta, junto con alteraciones crónicas de la motilidad intestinal y empleo de laxantes.

Resultados: Los pacientes con DMD presentan una actividad menor de las enzimas relacionadas con la glucogenólisis, un incremento en la actividad de las enzimas relacionadas con la glucogenogénesis y una alteración en las enzimas encargadas de la ramificación del glucógeno que dificultan su degradación y por tanto su acumulación aberrante. Por todo ello, presentan más predisposición a cetosis en situaciones estresantes. En nuestro caso, el empleo de laxantes con la consiguiente pérdida de bicarbonato por vía entérica, y la deshidratación acompañante, dificultó la eliminación de cuerpos cetónicos por vía renal.

Conclusión: Las alteraciones metabólicas en los pacientes con DMD junto con la situación de ayuno, alteraciones gastrointestinales y empleo de laxantes, favorecen la aparición de una cetoacidosis severa no diabética. Este tipo de situaciones deben ser tenidas en cuenta en estos enfermos, aún más teniendo presente el aumento en la supervivencia actual

DEBILIDAD MUSCULAR, LAXITUD ARTICULAR Y QUELOIDES. UNA ASOCIACIÓN MÁS QUE SUGERENTE

Martínez Martín, Á. ¹; Díaz-Maroto Cicuéndez, M.I. ¹; Del Valle Pérez, J.A. ¹; Romero Sánchez, C.M. ¹; Simón Sánchez, J. ²; Segura Martín, T. ¹; García García, J. ¹

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete; 2. Servicio de Genética. HealthinCode

Objetivos: Las distrofias asociadas a colágeno VI (COL6) están causadas por mutaciones en los genes COL6A1, COL6A2 y COL6A3.

Estas distrofias muestran un amplio espectro clínico, incluyendo formas congénitas graves (tipo Ullrich) y formas más tardías y leves (tipo Bethlem), sin establecerse una correcta correlación genotipo-fenotipo.

Material y métodos: Se presenta un caso de miopatía tipo Bethlem asociada a una mutación en el gen COL6A2.

Resultados: Varón de 58 años con diagnóstico previo de distrofia de cinturas sin defecto genético conocido. Refería debilidad proximal desde la adolescencia con curso evolutivo lento, sin requerir apoyo para la marcha. Los valores de CK estaban discretamente elevados (x2); aportaba un EMG con patrón miopático, así como el informe de dos biopsias musculares que sugerían cambios miopáticos inespecíficos. No existía afectación respiratoria ni cardíaca. En la exploración destacaba, junto con la debilidad muscular proximal, una importante laxitud articular en manos, así como queloides en las cicatrices de las biopsias. Ante estos hallazgos se solicitó un panel de genes dirigido, con cobertura completa de los genes COL6, objetivándose mutación en heterocigosis en el gen COL6A2 (p.Gly289Val, en la porción N-terminal del dominio triple helicoidal de la cadena alfa 2 del COL6).

Conclusión: Este caso ejemplifica un caso de evolución benigna de una miopatía asociada a COL6, donde las características clínicas permitieron guiar el estudio genético. En las formas de fenotipo más leve se suelen detectar mutaciones que afectan a zonas menos importantes del COL6, como es el dominio N-terminal, que permite que se secrete la proteína, aunque no sea normofuncionante.

PRESENTACIÓN TARDÍA Y RESTRINGIDA A MIEMBROS INFERIORES DE MIOPATÍA MIOFIBRILAR 3 (MFM3)

Gajate García, V. ¹; Fenollar Cortés, M. ²; Cotarelo Pérez, C. ²; Casado Fariñas, I. ³; Subhi-Issa Ahmad, I. ³; Moreno Casado, M.J. ⁴; Valls Carbó, A. ¹; Silva Hernández, L. ¹; Galán Dávila, L. ¹; Guerrero Solá, A. ¹; Horga Hernández, A. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 2. Servicio de Genética. Hospital Clínico San Carlos; 3. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico San Carlos; 4. Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: Las mutaciones en el gen MYOT (miotilina) se ha asociado con dos fenotipos: miopatía miofibrilar 3 (MFM3) y miopatía por cuerpos esferoides. Gran parte de las mutaciones se encuentran en el exón 2 rico en serina, incluyendo c.179C>T; p.(Ser60Phe), previamente asociada con MFM3. Presentamos un nuevo caso con dicha variante.

Material y métodos: Descripción de un caso evaluado en nuestro centro.

Resultados: Varón de 79 años. A los 73 años desarrolla debilidad progresiva de MMII. No afectación de musculatura facial, bulbar o de miembros superiores (MMSS). A los 76 años, el examen muestra: hiperlordosis lumbar y atrofia muscular y debilidad proximal y distal de MMII (4+/5). CK: 380 U/L. EMG: fibrilaciones y ondas positivas en bíceps braquial y MMII. RM de MMII: infiltración grasa asimétrica de músculos de compartimento anterior/posterior de muslo con respeto de recto anterior, grácil, y semitendinoso; en piernas, infiltración grasa severa de extensor de dedos, sóleo y gemelos. Biopsia de deltoides: variabilidad en el tamaño de fibras, escasas fibras atroficas, y depósito de material granular basófilo. No cardiomiopatía. Estudio genético: variante probablemente patogénica p.Ser60Phe en heterocigosis en MYOT. Evolución: lenta progresión; en último examen (79 años) se

observa afectación incipiente de musculatura extensora de dedos y muñecas.

Conclusión: p.Ser60Phe puede causar una miopatía restringida a MMII de inicio a edad avanzada y lenta progresión. En comparación con casos publicados, se confirma afectación tardía de la musculatura de MMSS, especialmente extensores distales, y el patrón de RM, con respeto de recto anterior, grácil y semitendinoso.

NEUROPATÍA MOTORA MULTIFOCAL: SERIE DE CASOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

García Tercero, R.M. ¹; Fernández Soro, A. ²; Moliner Castellano, S. ¹; Guevara Dalrymple, N. ¹; López González, F. ¹; Heras Pérez, A. ¹; Serrano Serrano, B. ¹; Elvira Soler, E. ¹; Díaz Marín, C. ¹; Pérez Sempere, Á.C. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante; 2. Servicio de Neurología. Universidad Miguel Hernández

Objetivos: Caracterizar clínicamente la enfermedad, su respuesta al tratamiento y compararlo con la literatura existente.

Material y métodos: Es un estudio de tipo descriptivo (serie de casos) realizado a partir de una base de datos creada con la información proporcionada por pacientes diagnosticados de Neuropatía motora multifocal (NMM) que reciben actualmente seguimiento en nuestro servicio.

Resultados: Se identificaron y se recogieron datos de 5 pacientes, todos ellos varones, con una edad de inicio de los síntomas en torno a los 28.4 años y con una edad de diagnóstico de 43.8 años. En el 60% de la muestra los síntomas se iniciaron en MMSS a nivel distal, mientras que en el resto comenzó en MMII, todos ellos de manera asimétrica. Sólo uno de ellos asoció parestesias y sólo se han encontrado anticuerpos antiGM1 en dos pacientes. En el estudio electromiográfico se encontró bloques de conducción en cuatro pacientes, mientras que el quinto se describen hallazgos dudosos. Tres pacientes tuvieron un diagnóstico previo distinto al actual y dos pacientes fueron diagnosticados correctamente desde el inicio (pacientes más recientes). Actualmente un paciente se administra IG SC y el resto IV siendo la respuesta percibida por los pacientes muy positiva.

Conclusión: Es fundamental considerar la NMM en el diagnóstico diferencial de pacientes jóvenes con debilidad asimétrica, sobretudo porque las IG han demostrado ser un tratamiento eficaz. Nuestros pacientes no muestran diferencias significativas en comparación con otras series.

MANIFESTACIONES NEUROLÓGICAS DE UNA INFECCIÓN EMERGENTE: NEURALGIA AMIOTRÓFICA ASOCIADA AL VIRUS DE LA HEPATITIS E

Ruiz Ortiz, M. ¹; Guerrero Molina, M.D.L.P. ¹; de Fuenmayor Fernández de la Hoz, C.P. ¹; Gonzalo Martínez, J.F. ¹; Pérez Rivilla, A. ²; Sánchez-Tejerina San José, D. ¹; Calleja Castaño, P. ¹

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

Objetivos: Describir las manifestaciones neurológicas del VHE, una viriasis que en los últimos años se ha convertido en la causa

más frecuente de hepatitis a nivel mundial, centrándonos en la más específica: la neuralgia amiotrófica.

Material y métodos: Presentación de un caso y revisión de la literatura.

Resultados: Varón de 44 años con omalgia bilateral aguda seguida de debilidad de ambos brazos. Se objetiva diparesia braquial proximal asimétrica e hipoestesia en zona lateral de ambos hombros. El EMG muestra una afectación neuropática de ambos nervios supraescapulares, axilares, accesorio izquierdo, torácico largo izquierdo y musculocutáneo derecho. La RM cervicodorsal urgente es normal. La RM de plexo braquial muestra alteración de señal de ambos músculos supra e infraespinosos. Analíticamente destaca una alteración discreta del perfil hepático (ALT 139 U/L, AST 49 U/L, BT 1,3 mg/dl), asintomática. La citobioquímica del LCR es normal. Con diagnóstico de neuralgia amiotrófica, se inicia ciclo de metilprednisolona IV y, ante la no mejoría, otro de IgIV. El dolor desaparece a la semana del inicio. Los resultados serológicos (virus hepatotropos, VIH, herpesvirus, sífilis, Brucella y Mycoplasma) son compatibles con una infección aguda por VHE (IgM y anticuerpos totales frente a VHE positivos), que fueron confirmados con la detección de RNA-VHE (PCR) en sangre periférica. A los cinco meses presenta mejoría de los déficits motores.

Conclusión: Es conveniente realizar un despistaje de una infección por el VHE (frecuentemente asintomática) ante un paciente de mediana edad con una sospecha clínica de una neuralgia amiotrófica, especialmente cuando la presentación es bilateral, severa y excede el plexo braquial.

MULTINEURITIS CRANEAL SECUNDARIA A ENFERMEDAD AUTOINMUNE SISTÉMICA EN LA ESFERA LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO / SÍNDROME DE SJÖGREN

Marhuenda Bermejo, L.; Alberola Amores, F.J.; García Quesada, M.Á.; Torregrosa Ortiz, M.; Álvarez Saúco, M.; Valdeolivas Úrbelz, E.; Lorente Gómez, L.; Rubio Alcantud, A.; Alom Poveda, J.

Servicio de Neurología. Hospital General de Elche

Objetivos: La multineuritis craneal es infrecuente y su diagnóstico etiológico es difícil, entre las diversas entidades encontramos el lupus eritematoso sistémico (LES), el cual cursa hasta en un 50% con manifestaciones neurológicas, siendo la afectación de los pares craneales inusual (0.5-10%) y normalmente de forma aislada. El PC que se afecta con más frecuencia es el VIII, seguido del X, XII y V. La manifestación neurooftalmológica más frecuente es la neuropatía del nervio óptico. Presentamos el caso de una paciente con multineuritis craneal (MC) con clínica en esfera de LES/Síndrome de Sjogren (SSJ).

Material y métodos: Mujer de 35 años que consulta por debilidad y parestesias faciales y torpeza de lengua de 4 días de evolución. En exploración se evidencia afectación del VII y XII pares derechos y V izquierdo. Llama la atención un eritema facial leve. Insistiendo en antecedentes refiere aborto espontáneo, tromboflebitis superficial MII, alopecia intermitente, astenia intensa, dolor articular migratorio de ritmo inflamatorio, sensación de sequedad ocular y oral, y aftas orales recurrentes.

Resultados: Completamos estudio con RM cerebral/cervical (sin contraste por RAM), Rx tórax, serologías y punción lumbar sin hallazgos. La AS reveló hipotiroidismo subclínico autoinmune y positividad de anti-TPO y ANA 1:640(AntiSM+), Scl70 dudoso. Es valorada por Reumatología diagnosticándose de enfermedad

autoinmune sistémica, esfera LES/SSJ; iniciando tratamiento con Dolquine y Levotiroxina, con mejoría clínica.

Conclusión: La MC es una patología infrecuente y supone una complicación grave del LES, el cual debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial. No hemos encontrado en la bibliografía existente casos de MC en el SSJ.

SÍNDROME DE GUILLAIN BARRÉ POR BARTONELLA

Alonso Navarro, H. ¹; Jiménez Jiménez, F.J. ¹; García Martín, M.Á. ¹; Arroyo Solera, M. ¹; Plaza Nieto, J.F. ¹; García Benayas, M.T. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital del Sureste; 2. Servicio de Medicina Interna. Hospital del Sureste

Objetivos: Presentar un caso de síndrome de guillain barré de causa atípica, al relacionarse causalmente con una infección por Bartonella, no descrita hasta la fecha

Material y métodos: Mujer de 47 años, sin aps de interés, con hepatitis aguda 10 días antes, con serología negativa para virus hepatotropos comunes, que consulta por parestesias en guante y calcetín, con primer estudio NF normal, pero que en los siguientes días progresa con dolor lumbar incoercible, parestesias ascendentes, leve claudicación proximal de miembros inferiores, y diplegia facial. Las pruebas complementarias apoyan el diagnóstico de síndrome de Guillain barré en variante mixta, sensitivo motora, axonal y desmielinizante. La paciente responde bien a igs iv durante 5 días, salvo el control del dolor lumbar, que precisa empleo de mórnicos y neuromoduladores.

Resultados: Durante el ingreso se confirma seroconversión a Bartonella en serologías para hepatitis atípicas

Conclusión: 1. No hay descritas hasta la fecha, ningún síndrome de Guillain Barré relacionable con infección con Bartonella. 2. Las manifestaciones pueden entrar dentro de las típicas, incluso el dolor lumbar, descrito con otras etiologías 3. Puesto que no se conocen epitopos comunes entre Bartonella y nervio, habría que pensar en una fisiopatología autoinmune idiopática. 4. Afortunadamente se logró buena evolución con tratamiento convencional 5. Puesto que hay también pocos casos descritos en relación con hepatitis como primoinfección, debe valorarse este agente en casos compatibles.

CHARCOT-MARIE-TOOTH TIPO 4C Y DISECCIÓN VERTEBRAL BILATERAL: ¿RELACIÓN CAUSAL O COINCIDENTE?

López Anguita, S.; Iglesias Mohedano, A.M.; Saldaña Díaz, A.I.; Esteban De Antonio, E.; Palacios Mendoza, M.A.; Díaz Otero, F.; Muñoz Blanco, J.L.

Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón

Objetivos: No hay descrita, salvo entre Charcot-Marie-Tooth (CMT) tipo 2 y mutaciones en SMAD3, COL3A1 y TNX, relación genética entre disección de arterias cervicales y este tipo de polineuropatías. Presentamos un caso con posible asociación entre Charcot-Marie-Tooth4C y disección vertebral.

Material y métodos: Mujer de 37 años, etnia gitana y consanguinidad paterna, en seguimiento por CMT4C con homocigosis para la mutación p.R1109X en el gen SH3TC2, diagnosticado en dos primos paternos.

Valorada por cervicalgia e inestabilidad de inicio brusco en contexto de maniobra de tracción cervical, con exploración neurológica compatible con síndrome bulbo-protuberancial derecho, puntuando 6 en la escala NIHSS.

Resultados: Se solicitan analítica urgente con hemograma, coagulación y bioquímica básica, ECG y TC craneal inicial sin alteraciones, así como angioTC de arterias supraaórticas donde se objetivan datos compatibles con disección vertebral bilateral y trombo proximal basilar no oclusivo. Se completa el estudio analítico con perfil lipídico, vitamínico, tiroideo, autoinmunidad y serologías, además de ecocardiograma transesofágico, sin alteraciones. El TC a las 24h muestra un infarto subagudo en territorio de AICA y PICA derechas, confirmándose en angioRM trombo intramural en V3-4 derecho con estenosis del 75% y basilar del 50%, así como componente displásico en arteriografía. Tras evolución clínica favorable, es dada de alta con antiagregación, sin datos sugestivos de disección ni nuevas lesiones en neuroimagen de control en 6 meses.

Conclusión: Dadas las evidencias descritas con otras variantes de Charcot-Marie-Tooth, se plantea la posible relación causal entre CMT4C y alteraciones estructurales de la pared arterial, sin otros casos reportados con esta asociación hasta el momento.

SÍNDROME DE ISAACS Y ASOCIACIÓN CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO. REVISIÓN DE UN CASO CLÍNICO

Cantador Pavón, E. ¹; López Carbonero, J.I. ¹; Pire García, P. ¹; Méndez Burgos, A. ¹; Castellano Vicente, A.J. ¹; López Diego, V. ¹; Espada Rubio, S. ¹; González Martínez, L. ²; Almodóvar González, R. ³; Pareja Grande, J.A. ¹; Martín Llorente, M.C. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón; 2. Servicio de Neurofisiología clínica. Hospital Universitario Fundación Alcorcón; 3. Servicio de Reumatología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón

Objetivos: Dentro del espectro de síndromes de hiperexcitabilidad de nervio periférico (SHNP), el síndrome de Isaacs se caracteriza por calambres musculares, mioquimias, pseudomiotonías con rigidez secundaria y hallazgos típicos neurofisiológicos. Son más inconstantes la debilidad, alteración de reflejos osteomusculares, manifestaciones sensitivas y vegetativas. El mecanismo fisiopatológico sugerido es la existencia de autoanticuerpos contra canales de potasio voltaje-dependientes (complejo anti-CPVD). Se cree que otros autoanticuerpos pueden dirigirse contra dichos canales, relacionándose el síndrome de Isaacs con ciertas enfermedades autoinmunes sistémicas. Por su infrecuencia e interés práctico, presentamos un caso clínico de Síndrome de Isaacs en un paciente diagnosticado de lupus eritematoso sistémico (LES)

Material y métodos: Anamnesis, exploración neurológica, electromiograma/electroneurograma (EMG/ENG), análisis sanguíneo, neuroimagen.

Resultados: Mujer, 41 años, diagnosticada en 2001 de LES con afectación multisistémica, refiere cuadro progresivo de mioclonías en cuatro extremidades, temblor y rigidez. La exploración inicialmente normal, acaba manifestando hipertonía de miembros inferiores, hiperreflexia generalizada y temblor postural.

La neuroimagen y electroencefalograma son anodinos. En EMG/ENG aparecen datos de hiperexcitabilidad de nervio periférico con actividad muscular continua, descargas extras post-estimulación y neuromiotonías, todo compatible con Síndrome de Isaacs. En el screening oncológico, no se encuentran neoplasias ocultas. En estudio de laboratorio, los anticuerpos anti-CPVD son negativos y los anticuerpos relacionados con LES, positivos. Sintomáticamente, se inicia carbamazepina por ineficacia de gabapentina. Como tratamiento inmunosupresor, está pendiente de iniciar Belimumab.

Conclusión: Los SHNP son entidades raras, lo que puede retrasar su diagnóstico. Por tanto, si un paciente con historia de LES inicia calambres, mioclonías/mioquimias o rigidez, debe descartarse síndrome de Isaacs de origen autoinmune

MIOPATÍA NECROTIZANTE INMUNOMEDIADA (MNI) CON ANTICUERPOS CONTRA LA HIDROXI-METILGLUTARIL-COENZIMA A REDUCTASA (HMGCR) Y AFECTACIÓN CUTÁNEA DE INICIO EN LA INFANCIA

Corujo Suárez, M. ¹; Mateos Salas, T. ¹; Fernández, J. ²; Bauzá, A. ³; Saus, C. ⁴; Olivé, M. ⁵; Miralles, F. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases; 2. Servicio de Reumatología. Hospital Universitari Son Espases; 3. Servicio de Dermatología. Hospital Universitari Son Espases; 4. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitari Son Espases; 5. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitari de Bellvitge

Objetivos: La MNI es la forma más grave de miopatía inflamatoria. Se caracteriza por presentar necrosis de fibras musculares sin ninguna o mínima respuesta inflamatoria en el estudio histopatológico. Existen tres subgrupos dependiendo de la presencia de anticuerpos anti-SRP ("Signal Recognition Particle"), anti-HMGCR o de la ausencia de ellos. Estos anticuerpos tienen un rol patogénico y permiten el diagnóstico sin necesidad de una biopsia muscular. La afectación extramuscular es poco frecuente. El objetivo es presentar un caso de MNI con anti-HMGCR positivos de inicio en la infancia con afectación cutánea como manifestación extramuscular.

Material y métodos: Revisión del caso de mujer de 36 años, diagnosticada de Dermatomiositis "probable" a los 12 años y en seguimiento en nuestro hospital desde los 26 años. Tratada con diversos fármacos inmunomoduladores debido a una hiperCKemia persistente y a una debilidad de cinturas de curso progresivo

Resultados: En julio del 2018 experimenta un marcado agravamiento de la debilidad con la aparición de un exantema cutáneo y la elevación de los marcadores de inflamación (leucocitos, VSG y PCR) y de las CPK. La biopsia muscular mostró abundantes fibras necróticas sin infiltrado inflamatorio y los anti-HMGCR fueron positivos. Se inició tratamiento con inmunoglobulinas endovenosas (2 gr/Kg/mes durante 3 meses), prednisona (1 mg/Kg/día) y Metotrexate semanal, consiguiéndose la recuperación del grado de fuerza previo al brote inflamatorio.

Conclusión: La MNI en su debut puede confundirse con una dermatomiositis/polimiositis y, durante su evolución, con una distrofia de cinturas. La presencia de anticuerpos anti-SRP o anti-HMGCR permite distinguir subgrupos y el desarrollo de estrategias terapéuticas específicas.

Enfermedades Neuromusculares P2

ESTUDIO PROTALS: ANÁLISIS PROTEÓMICO EN TEJIDO POSTMORTEM DE SUJETOS CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA (ELA)

Iridoy Zulet, M.O. ¹; Martínez Merino, L. ²; Zubiri Azcarate, I. ³; Zelaya Huerta, M.V. ⁴; Ausin Pérez, K. ⁵; Lachen Montes, M. ⁵; Santamaria Martínez, E. ⁵; Fernández-Irigoyen, J. ⁵; Jerico Pascual, I. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital de Zumarraga; 2. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra; 3. Unidad de Proteómica. Navarrabiomed; 4. Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario de Navarra; 5. Unidad de proteómica. Navarrabiomed

Objetivos: Realizar un análisis proteómico en muestras de tejido neurológico postmortem (asta anterior de la médula espinal) de donantes con diagnóstico clínico y anatomopatológico de ELA-TDP43, frente a donantes afectados de DFTL-U (demencia frontotemporal lobar Ubicuitin-positiva), con el fin de valorar si existe un perfil de expresión proteica diferencial entre la ELA-TDP43 y la DFTL-U, contribuir a un mejor conocimiento de la fisiopatogenia de la ELA e intentar identificar un potencial panel de biomarcadores diagnósticos y pronósticos de la ELA.

Material y métodos: Seleccionamos de forma aleatoria 8 donantes con ELA-TDP43, 8 con donantes con DFTL-U y 8 donantes control sin enfermedad neurodegenerativa. Para el análisis proteómico diferencial, se utiliza la técnica Label-Free (proteómica diferencial libre de marcaje). Como técnicas alternativas de validación se utilizan la inmunohistoquímica y Western-blot (wb). En la interpretación funcional, se utilizará software IngenuityPathwayAnalysis.

Resultados: Encontramos 281 proteínas diferencialmente expresadas entre los casos de ELA versus controles sanos y 52 entre los casos de DFTL-U versus controles sanos. De estas proteínas diferenciales, 33 son comunes en ambos grupos. Se tratan de proteínas implicadas en la supervivencia y muerte celular, en funciones mitocondriales y en funciones neuronales específicas.

Conclusión: Nuestros resultados son concordantes con los hallazgos descritos en la literatura. Así mismo hemos identificado nuevas proteínas que parecen estar implicadas en la fisiopatogenia de la ELA. Estos resultados abren nuevas vías de investigación en la búsqueda de un potencial biomarcador diagnóstico y pronóstico de la enfermedad, así como la identificación de los mecanismos moleculares subyacentes en la patogenia de la ELA.

EXPERIENCIA CON INMUNOGLOBULINAS SUBCUTÁNEAS EN DIFERENTES NEUROPATÍAS PERIFÉRICAS

Cerdán Santacruz, D.M.; Eguizábal Aguado, J.I.; Gil Armada, P.; Berrío Suaza, J.; Castrillo Sanz, A.; Mendoza Rodríguez, A.; Guerrero Becerra, P.; Tabernero García, C.; Duarte García, J.

Servicio de Neurología. Hospital General de Segovia

Objetivos: El tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas (Igiv) está ampliamente extendido en el terreno de las polineuropatías

de etiología disimmune. Sin embargo, pese a que la mayoría de los pacientes presentan una respuesta satisfactoria y necesitan infusiones periódicas, no están exentos de efectos secundarios, que merman su calidad de vida. Presentamos nuestra experiencia con tratamiento con inmunoglobulinas subcutáneas (Igsc) en neuropatías de diferentes etiologías.

Material y métodos: Presentamos seis pacientes con diferentes neuropatías disimmune: cuatro con neuropatía multifocal motora con bloqueos de la conducción, una neuropatía de fibra fina y otra polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria crónica. Todos recibían tratamiento con Igiv de forma periódica, con buena respuesta, pero mala tolerancia por efectos adversos, tales como cefalea resistente a tratamiento (2), flebitis de repetición (1), disautonomía refractaria (1), reacciones exantemáticas a pesar de premedicación corticoidea y antihistamínica (1) e incluso absentismo laboral (1). Dichas reacciones adversas son las que motivan el cambio de vía de administración a Igsc.

Resultados: Todos los pacientes recibieron tratamiento mediante Igsc, con dosis ajustada al peso repartida en varias infusiones semanales, presentado una respuesta terapéutica óptima, con buena tolerancia, y desaparición de los efectos secundarios previamente descritos.

Conclusión: Las Igsc son una alternativa terapéutica que debemos tener presente para aquellos pacientes que necesitan tratamiento periódico, por su eficacia similar a las Igiv, y escaso perfil de efectos secundarios sistémicos, aportando una mejor tolerabilidad y mejorando la calidad de vida de los pacientes.

PERFIL CLÍNICO Y NEUROPSICOLÓGICO DE 41 PACIENTES CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA ELA DE LA CONSULTA DE NEUROLOGÍA EN SANTIAGO DE COMPOSTELA

Jiménez Martín, I.; García Sobrino, T.; Pardo, J.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela

Objetivos: Analizar las características clínicas y neuropsicológicas en los pacientes con diagnóstico Esclerosis Lateral Amiotrófica en la consulta de Neurología.

Material y métodos: Realizamos un estudio prospectivo de los pacientes con diagnóstico de ELA en la consulta de Neurología. Se realizó evaluación neuropsicológica mediante ECAS y se recogieron características clínicas (forma de inicio, escala ALS-FR).

Resultados: Incluimos 41 pacientes (65.9±9.9 años), con una ALS-FR (35.2±8.6). El 56,8% de los pacientes presentan algún tipo de fallo cognitivo a pesar de contar en la muestra con sólo 3 pacientes con DFT asociada a ELA. El 53,7 presentan afectación en las funciones ejecutivas, lenguaje (memoria de trabajo) y el 47,4% fluencia verbal, pero de ellos sólo el 39% presentó un tipo de afectación no característica de ELA y de ellos sólo el 24,3% presentaban una alteración en memoria. En cuanto a las alteraciones de conducta la apatía es la alteración más frecuente y afecta al 28,6% de los pacientes.

Conclusión: La mitad de los pacientes con ELA presentan algún tipo de deterioro cognitivo, la mayoría de ellos con un perfil característico de la enfermedad según la literatura. La apatía es la afectación cognitiva más frecuente en nuestra muestra.

HIPERCKEMIA PAUCISINTOMÁTICA POR MUTACIONES EN EL GEN ANO5: ¿UN FENOTIPO INDOLENTE?

Panadés de Oliveira, L. ¹; Bermejo Guerrero, L. ¹; Fuenmayor Fernández de la Hoz, C.P. ¹; Cantero Montenegro, D. ²; Hernández Lain, A. ²; Domínguez-González, C. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 2. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos: Mutaciones recesivas en el gen de la anoctamin-5 (ANO5), cuya función aún no es del todo conocida, pueden causar diferentes fenotipos, a destacar la distrofia muscular de cinturas 2L (LGMD-2L) y la miopatía distal Miyoshi-like (MMD). Sin embargo, se describe cada vez más frecuentemente la manifestación en forma de hiperCKemia asintomática o paucisintomática, cuyas características clínicas y pruebas complementarias pretendemos analizar.

Material y métodos: Descripción y análisis de 10 casos de hiperCKemia asintomática o paucisintomática por mutación en el gen ANO5.

Resultados: Presentamos a 10 pacientes con mutaciones recesivas en gen ANO5, siendo cuatro de nueva descripción. La edad media en el momento del diagnóstico genético fue 52 años. Ningún paciente presentaba debilidad muscular, tres mialgias generalizadas, dos intolerancias al ejercicio y dos dolor en pantorrillas junto a hipertrofia gemelar. Todos presentaban hiperCKemia, que oscilaba entre 600-8000 UI/l. Dos presentaron cambios inflamatorios en la biopsia muscular. Nueve pacientes disponían de resonancia magnética (RMN) muscular, detectándose alteraciones características y asimétricas en secuencias T1 en 6 casos, y exclusivamente en secuencias T2-STIR en otros 2 casos. Cinco disponían de imagen de control a los 3-5 años, mostrando tres de ellos progresión y uno afectación exclusiva en secuencia STIR con una RMN previa normal.

Conclusión: Mutaciones recesivas del gen ANO5 pueden cursar con hiperCKemias asintomáticas/paucisintomáticas presentando, sin embargo, clara afectación en las pruebas complementarias (biopsia y resonancia musculares), que pueden incluso progresar con el tiempo. Las quejas de los enfermos paucisintomáticos suelen ser inespecíficas como mialgias generalizadas, intolerancia al ejercicio y dolor en pantorrillas.

SENSIBILIDAD DE LA ELECTRONEUROMIOGRAFÍA Y LAS PRUEBAS DE NEUROIMAGEN EN EL DIAGNÓSTICO DE LAS LESIONES DE PLEXO

Abenza Abildúa, M.J. ¹; Arias Enríquez, A. ²; Almarha Menargues, M.L. ¹; De Alba Cáceres, I. ³; Navacerrada Barrero, F.J. ¹; Gutiérrez Gutiérrez, G. ¹; Fernández Travieso, J. ¹; Capilla Cabezueto, E. ⁴; Pérez López, C. ⁵; López López, J. ⁶; Irisarri Gutiérrez, M.J. ⁷; Isla Guerrero, A. ⁵; Blanco Díaz, D. ¹; López Franco, M. ¹; Miralles Martínez, A. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía; 2. Servicio de Neurología. Universidad Europea de Madrid; 3. Servicio de Radiología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 4. Servicio de Radiología. Hospital Universitario Infanta Sofía; 5. Servicio de Neurocirugía. Complejo Universitario La Paz; 6. Servicio de Rehabilitación. Hospital Universitario Infanta Sofía; 7. Servicio de Medicina. Universidad Europea de Madrid.

Objetivos: Las lesiones de plexos son alteraciones de raíces nerviosas que provocan un daño en la extremidad correspondiente. El diagnóstico se basa en el cuadro clínico y en el electroneuromiograma (ENMG), prueba más sensible para detectar daño axonal, y localizar el nivel lesional. La resonancia magnética permite completar el estudio etiológico. Este trabajo propone comparar la eficacia diagnóstica entre el ENMG y las pruebas de neuroimagen (RMN o TAC) en las plexopatías braquial y lumbosacra.

Material y métodos: Análisis descriptivo, retrospectivo y observacional de pacientes adultos con diagnóstico de plexopatía cervicobraquial o lumbosacra, atendidos en la consulta de Electromiografía del Servicio de Neurología, desde febrero de 2008 hasta febrero de 2019. Variables: edad, sexo, etiología, localización anatómica, prueba de imagen realizada, ENMG, servicio que remite al paciente.

Resultados: 121 pacientes con sospecha de plexopatía, 77 confirmados por ENMG, edad media 55,94 años; mujeres 34,6%. Sensibilidad 63,63%, Especificidad 89%. Plexos cervicobraquiales 84%, y 16% lumbosacros. La etiología traumática es la más prevalente en ambos sexos (35%). El 80% tienen realizada RMN cervical o lumbar, 20% TAC. El 85,2% no muestra patología de plexo en RMN o TAC (sensibilidad 14,8%, especificidad 48%). En los lesionados, 50% de etiología tumoral, 50% etiología traumática. De 12 pacientes con plexopatía de causa oncológica, sólo en 4 (33,3%) se confirmó infiltración tumoral por RMN/TAC.

Conclusión: La sensibilidad diagnóstica del ENMG en las plexopatías es claramente superior a las pruebas de neuroimagen. Las etiologías más frecuentes en nuestra serie, la edad y sexo de los pacientes, son similares a los descritos en la literatura.

PROYECTO DE CRIBADO GENÉTICO EN MUJERES PORTADORAS DE MUTACIÓN EN EL GEN SMN1 EN EL PRINCIPADO DE ASTURIAS

Moro Muñiz, M.; Orviz García, M.; Pérez Rego, M.; Álvarez Martínez, V.; Álvarez Carrilez, J.; Moris de la Tassa, G.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos: La Atrofia Muscular Espinal (AME) es un trastorno neuromuscular autosómico recesivo relacionado con las deleciones del gen SMN1. La incidencia de esta enfermedad es de 1/11.000 nacidos vivos y la prevalencia de estado de portador es de 1/54. El objetivo es elaborar un proyecto de cribado genético en AME y analizar la relación coste-beneficio

Material y métodos: En el primer año, se plantea un estudio inicial a mujeres entre 20 y 45 años (151.697 mujeres). En los años siguientes, se realizará a aquellas que cumplan 20 años en el año en curso (3.617 mujeres/año). Para poder acceder a la población diana, se utilizarán diferentes métodos: información en centros de atención primaria, ginecológicos y pediátricos, campañas publicitarias y una carta por correo postal al domicilio.

Resultados: El desarrollo del cribado sería: Proceso Pretest: 1. Consulta médica: proveerá información sobre la AME y el estudio; 2. Consulta en psicología: evaluación del estado afectivo-emocional, capacidad de afrontamiento y competencia cognitiva; 3. Firma del consentimiento informado. A continuación, se realizaría la extracción sanguínea y estudio genético. El Proceso Post-test consistiría en: 1.

Consulta con las pacientes para explicación de resultados; 2. Terapia psicológica, en caso de ser necesaria; 3. Ofrecimiento del cribado al futuro padre en caso de ser positivo en la portadora. El coste inicial serían 2.047.910€. Sin embargo, el coste en los años siguientes se reduciría a 42.754€.

Conclusión: Basado en los resultados obtenidos en este proyecto sería factible incluir a la AME en el conjunto de patologías susceptibles de cribado genético en el Principado de Asturias.

CRIBADO DE LA DISFAGIA EN LA ENFERMEDAD DE MOTONEURONA

Romero Gangonells, E. ¹; Barceló Radó, M.A. ²; Domínguez Rubio, R. ²; Povedano Panadès, M. ²; Virgili Casas, N. ¹

1. Servicio de Endocrinología y Nutrición. Hospital Universitari de Bellvitge; 2. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitari de Bellvitge

Objetivos: Evaluar la validez de los test de cribado de la disfagia en distintos momentos evolutivos de la enfermedad. Describir la disfagia en función de los fenotipos y motoneurona afectada.

Material y métodos: De los 154 pacientes visitados en la Unidad Funcional de Motoneurona, entre octubre 2017 y julio 2018, con diferente estado evolutivo y que cumplían criterios de inclusión, 46 aceptaron participar en el estudio. 48% hombres, con retraso diagnóstico promedio de 22 meses. Comenzaron con afectación bulbar 11 pacientes y la desarrollaron 17 de debut espinal. Se pasaron los test de cribado de disfagia EAT10 y subescala ALS-SS, y se realizó videofluoroscopia (vfs) a todos los pacientes.

Resultados: Un 82.2% de los pacientes presentó disfagia en la vfs. La subescala ALSSS y el test EAT10 detectaron sólo un 62.2%. El ALSSS fue más sensible y específico que EAT10 dando más verdaderos positivos (96.4% vs 92.9%) y menos falsos negativos (3.6% vs 7.1%). Un 10.8% de los pacientes sin síntomas bulbares presentaron disfagia en la vfs. La afectación de 1ª MTN en territorio bulbar estuvo presente en el 90.9% de los casos de disfagia vs el 80% de casos puros de 2ª MTN en territorio bulbar.

Conclusión: Los pacientes subestiman la sintomatología de disfagia, los test de cribado disponibles son útiles, dando mejor resultado el ALSSS que el EAT10. Una exploración del reflejo mentoniano exaltado (signo de 1ª MTN) puede alertar de disfagia. Las recomendaciones dietéticas deberán ser personalizadas en función del fenotipo y grado de disfagia.

SÍNDROME DE BROWN-VIALETTO-VAN LAERE. PRESENTACIÓN CLÍNICA Y RESPUESTA A TRATAMIENTO

Marrero González, P.; Guisado Alondo, D.; Turon Sans, J.; Rojas García, R.

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

Objetivos: Presentar el caso de una paciente con diagnóstico clínico y genético de Síndrome de Brown-Vialetto-Van Laere.

Material y métodos: Niña de 16 años, natural de Pakistán, hija de padres consanguíneos, con antecedente de hipoacusia neurosensorial hasta cofosis bilateral iniciada hace 3 años. Presenta un cuadro

progresivo de un año de evolución de debilidad de musculatura facial, dificultad para masticar y deglutir e hipofonía, junto con dificultad para la deambulación. A la exploración (se mostrará video) destacaba paresia facial bilateral asimétrica, hipomotilidad y atrofia lingual, hipofonía y debilidad flexión dorsal de pies 3/5, así como reflejos musculares profundos con aumento del área reflexógena y poliginéticos de forma generalizada.

Resultados: El estudio neurofisiológico evidenció patrones neurógenos crónicos difusos de predominio en musculatura distal de extremidades inferiores con escasos de signos de denervación aguda. Función respiratoria normal. El cuadro de paresia bulbopontina progresiva con signos de implicación de primera y segunda neurona motora, en una paciente pakistaní con hipoacusia neurosensorial y padres consanguíneos orientó al diagnóstico de Síndrome de Brown-Vialetto-Van Laere. El estudio genético confirmó una mutación en homocigosis en el gen SLC52A3 reportada como patogénica. Se inició tratamiento con altas dosis de riboflavina. Durante el seguimiento se ha objetivado estabilidad clínica e, incluso, mejoría de la debilidad de la flexión dorsal de ambos pies.

Conclusión: El Síndrome de Brown-Vialetto-Van Laere es una enfermedad autosómica recesiva rara. Aparece durante las dos primeras décadas de la vida y el tratamiento con riboflavina puede modificar su curso por lo que es importante su reconocimiento.

ENFERMEDAD DE SEGUNDA MOTONEURONA CON AFECTACIÓN PREDOMINANTE DE MIOTOMAS CERVICALES ASOCIADA A ANTICUERPOS ANTI-HU

Reguera Acuña, A. ¹; García Rúa, A. ²; Suárez Santos, P. ³; González Velasco, G.M. ¹; Ferrer Piquer, S. ⁴; Fernández Vega, I. ⁵; Lozano Aragoneses, B. ⁴; Fernández Menéndez, S. ¹; Moris De la Tassa, G. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; 2. Servicio de Neurología. Hospital de Cabueñes; 3. Servicio de Neurología. Hospital San Agustín; 4. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Central de Asturias; 5. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos: La enfermedad de motoneurona (EM) paraneoplásica se caracteriza por una afectación predominante de segunda motoneurona y una respuesta parcial a inmunoterapia o tratamiento del tumor subyacente. Presentamos un caso infrecuente de enfermedad de motoneurona con anticuerpos anti-Hu positivos.

Material y métodos: Mujer de 67 años, sin antecedentes de interés, que presenta cuadro doloroso subagudo de debilidad en miembro superior derecho. En la exploración física se objetiva paresia asimétrica en miembros superiores, arreflexia global, sin componente sensitivo, bulbar o piramidalismo.

Resultados: El estudio neurofisiológico demuestra signos de denervación activa en los miotomas correspondientes a miembros superiores, con mayor afectación en el lado derecho. En la analítica se detecta la presencia de anticuerpos anti-Hu. Se aborda estudio complementario extenso sin hallarse neoplasia oculta. Se instaura tratamiento con diversas líneas de inmunoterapia, con progresión clínica y aparición de síntomas disautónómicos. La anatomía patológica post-mortem confirma infiltrado inflamatorio linfocitario en la médula cervical con pérdida selectiva de motoneuronas en asta anterior.

Conclusión: La EM paraneoplásica debe sospecharse ante una afectación clínica subaguda y asimétrica de los miembros superiores. Se debe iniciar inmunoterapia de forma precoz para evitar progresión irreversible de la afectación neurológica, así como abordar una búsqueda intensiva del tumor subyacente de cara a su potencial tratamiento.

SÍNDROME MIASTÉNICO CONGÉNITO POR UNA NUEVA MUTACIÓN P.LEU1676HIS EN EL GEN DE LA AGRINA

García Estévez, D.A. ¹; López Díaz, L.M. ¹; Blanco Arias, P. ²; Escalona Velásquez, E.J. ³; Pardo Parrado, M. ¹; Pérez Lorenzo, G. ¹; Sabbagh Casado, N.A. ¹; Cid Rodríguez, M.D.C. ¹; Ozaña Arceche, G. ¹

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Ourense; 2. Servicio de Neurogenética. Fundación Pública Galega de Medicina Xenómica - Santiago de Compostela; 3. Servicio de Neurofisiología Clínica. Complejo Hospitalario Universitario de Ourense

Objetivos: Los síndromes miasténicos congénitos (SMC) son enfermedades raras, genéticamente determinadas, con alta heterogeneidad clínica. El defecto de la transmisión neuromuscular puede establecerse a nivel presináptico, sináptico o postsináptico, siendo este último el más frecuente. Las variantes patogénicas en el gen de la agrina (AGRN) causa un SMC con fatigabilidad variable y posible compromiso respiratorio, facial u ocular.

Material y métodos: Paciente de 22 años, ochomesina, sin datos de consanguinidad en los padres. A los 3 meses presentó estridor respiratorio, y al año de vida una insuficiencia respiratoria que obligó a realizar traqueostomía. Caminó hasta los 9 años. Fue intervenida de escoliosis a los 12 años. Actualmente en silla de ruedas y con VMNI. Las diversas electromiografías realizadas en la infancia muestran signos miopáticos mínimos y en ocasiones se obtiene una respuesta decremental miasténica. La biopsia muscular muestra hipotrofia de fibras tipo I y II. Recibió tratamiento con piridostigmina y 3-4 DAP sin respuesta; a los 4 años presentó una mejoría parcial con corticosteroides. Exploración actual. Retracción de ambos meñiques, pies pequeños, prognatismo. Ptosis derecha, oftalmoparesia externa bilateral, limitación de la mirada vertical hacia arriba e insuficiencia de convergencia de ojo derecho. Debilidad facial y lingual. Tetraparesia de predominio proximal. Arreflexia universal.

Resultados: Se solicitó estudio genético de SMC que reveló una nueva mutación en homocigosis c5027T>A, p.Leu1676His en el gen AGRN. Esta variante missense afecta al residuo aminioácido Leu1676, que forma parte del dominio Laminin G-like de la proteína.

Conclusión: La presente comunicación reporta una nueva mutación p.Leu1676His en el gen AGRN causante de SMC.

SÍNDROME MIASTÉNICO CONGÉNITO POR ALTERACIÓN DEL GEN DPAGT1. DESCRIPCIÓN DE NUEVOS CASOS

Pitarch Castellano, I. ¹; Muelas Gómez, N. ²; Damià Vidal, M. ³; Gomis Coloma, C. ³; Martí Martínez, P. ³; Vilchez Padilla, J.J. ²

1. Servicio de Neuropediatría. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 3. Instituto de Investigación Sanitaria La Fe. Hospital Universitari i Politècnic La Fe

Material y métodos: Los Síndromes Miasténicos Congénitos (SMC) por Defectos Congénitos de la Glicosilación (CDG) de las proteínas suponen el 4%. Se han descrito cinco genes (GFPT1, DPAGT1, ALG2, ALG14 y GMPPB) cuyas mutaciones patogénicas pueden ser causar tanto un CDG como de un SMC. Se describen dos nuevos casos de SMC por mutaciones en el gen DPAGT1.

Resultados: Dos hermanos con un mismo fenotipo y diferente gravedad, con dos mutaciones patológicas c.739C>T (p.Arg247Trp) y c.1154T>G (p.Leu385Arg) en el gen DPAGT1 y fenotipo de SMC. En los dos destacan la debilidad de cinturas junto con las alteraciones cognitivas, con la preservación de la musculatura facial y ocular, sin asociar ptosis. La biopsia muscular mostró cambios miopáticos y refuerzos subsarcolemicos que se interpretaron como proliferación mitocondrial. El análisis enzimático de la cadena respiratoria mitocondrial fue irrelevante, pero en el estudio genético molecular de mtDNA fue negativo. No se evidenciaron hallazgos en la RNM Cerebral. La estimulación repetitiva fue compatible con un trastorno de la unión neuromuscular. Se describen los hallazgos RNM muscular de los dos hermanos. En ambos se inició tratamiento con piridostigmina con buena respuesta.

Conclusión: Ante un fenotipo de debilidad de cinturas también hay que pensar en los SMC. Las alteraciones cognitivas en un SMC nos orientan al estudio de los genes de los CDG. La biopsia muscular nos orienta a sospechar determinados tipos de SMC.

CHARCOT-MARIE-TOOTH PEDIATRIC SCALE (CMT PEDS). TRADUCCIÓN AL ESPAÑOL

Pitarch Castellano, I. ¹; Argente Escrig, H. ²; Sevilla Mantecón, T. ³

1. Servicio de Neuropediatría. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 2. Instituto de Investigación Sanitaria La Fe. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe

Objetivos: La Enfermedad de Charcot-Marie-Tooth (CMT) es una neuropatía hereditaria sensitivo-motora con una prevalencia estimada de 15 a 20 casos por 100.000 habitantes. La edad de inicio de la enfermedad es difícil de establecer debido a la lenta evolución, pero la mayoría de las formas afectan a niños, con aparición de los síntomas en las dos primeras décadas de la vida. Los estudios sobre la historia natural de la enfermedad son raros, especialmente en niños. Son imprescindibles herramientas de medición válida para la evaluación la gravedad en la enfermedad.

Material y métodos: El consorcio de neuropatías hereditarias validó la escala pediátrica; Charcot-Marie-Tooth Pediatric Scale (CMT PedS), que cuenta con la coherencia interna e inter-evaluador y se define como herramienta sensible para valorar la severidad de la enfermedad en niños y adolescentes entre 3 y 21 años. Esta escala permite evaluar la gravedad y describir la historia natural de la progresión de la enfermedad.

Resultados: Describimos el proceso utilizado para la traducción al español de la escala CMT PedS, utilizando el método de traducción paralela invertida basado en los Principios de buena práctica para la traducción y el proceso de adaptación Cultural para las medidas de los resultados de Patient-Reported (PRO) de la Food and Drug Administration (FDA) Guidelines.

Conclusión: CMTPedS es la única herramienta validada para la evaluación de la severidad de la CMT en niños y adolescentes entre 3 y 21 años. La disponibilidad de esta herramienta traducida es prometedora para el seguimiento clínico de los niños con CMT y para la realización de ensayos clínicos.

CHARCOT-MARIE TOOTH POR MUTACIÓN HINT-1: OTRA CAUSA DE MIOTONÍA A LA EXPLORACIÓN

Martínez Rivero, M.I.; Gómez Caravaca, M.T.; Monterde Ortega, Á.; Labella Álvarez, F.; Peral Quirós, A.; Méndez García, M.

Servicio de Neurología. Hospital Reina Sofía

Objetivos: La enfermedad de Charcot-Marie-Tooth (CMT) es un grupo de trastornos hereditarios clínica y genéticamente heterogéneos caracterizado por debilidad y afectación sensitiva predominantemente distal. Presentamos una serie de casos debido a la mutación en el gen HINT-1, autosómico recesivo, asociado a neuromiotonía (actividad muscular espontánea en reposo que se puede asociar o no a neuropatía periférica).

Material y métodos: Se incluyeron 4 pacientes (2 hombres y 2 mujeres), pertenecientes a 2 familias, en seguimiento en nuestra consulta de neurología de adultos. Las mujeres, primas hermanas, con varios antecedentes familiares y consanguineidad familiar. Los hombres, hermanos, sin consanguineidad familiar. La edad media fue de 31,2 (± 11,6) años. Se valoraron las características clínicas y genéticas.

Resultados: La edad de inicio de la sintomatología fue inferior a 10 años, con trastorno de la marcha y asociación a miotonía clínica en el 75% de los casos. Una paciente presentaba fasciculaciones. El estudio neurofisiológico fue siempre compatible con una polineuropatía axonal sensitiva, con datos de neuromiotonía en el 50%. Todos los pacientes tenían mutación en el gen HINT 1 pero con diferentes variantes patogénicas; en el 50% la más frecuente descrita (p.Arg37Pro).

Conclusión: Los casos de CMT debidos a mutación en el gen HINT1 son infrecuentes, sólo el 11% de las neuropatías hereditarias recesivas y el 2.1% del total de hereditarias. Dada la potencial importancia de hallazgos clínicos en el enfoque genético, a pesar de presentarse neuromiotonía sobre el 20-30% de las veces, y los escasos datos descritos en España, presentamos nuestros casos.

UN NUEVO CASO DE PORTADOR SINTOMÁTICO DEL DÉFICIT DE CARNITINA PALMITOILTRANSFERASA 2

González Plata, A.¹; Marcos Toledano, M.D.M.²; Fernández Marmiesse, A.³; Hariramani Ramchandani, R.¹; Rebollo Lavado, B.¹; Macías Sedas, P.¹

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz; 2. Servicio de Neurociencias. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz; 3. Servicio de Neurogenética. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago

Objetivos: El déficit de carnitina palmitoiltransferasa 2 (CPT2) se debe a una alteración en la oxidación de ácidos grasos de cadena larga, con una herencia autosómica recesiva. Se han descrito en la literatura casos de portadores sintomáticos en heterocigosis en la variante miopática de la enfermedad.

Material y métodos: Presentamos el caso de un varón de 24 años, portador en heterocigosis de una mutación no descrita, hasta el momento, en el gen CPT2. Clínicamente presenta debilidad muscular, calambres y mioglobulinuria tras ejercicio intenso desde la infancia. La exploración neurológica basal es normal. En la analítica destaca una hiperCKemia, con el resto de parámetros, estudio neurofisiológico, biopsia y pruebas de imagen normales.

Resultados: En el panel de miopatías metabólicas se detectó una duplicación de dos nucleótidos dentro del exón 1 del gen CPT2 (NM_000098.21 c.110_111dupGC p.(Ser38Alafs*36) rs1057517466; rs754363068). La duplicación provoca el cambio de la pauta de lectura con acortamiento de la proteína a 72 aminoácidos (659 es la longitud de proteína salvaje) por aparición prematura de un codón de terminación. Esta mutación no ha sido descrita como patógena hasta el momento. El estudio de cosegregación familiar muestra como portador en heterocigosis al padre y a dos hermanos, presentándose hiperCKemia y calambres, en dos de ellos.

Conclusión: Dado que tenemos un cuadro clínico compatible con miopatía metabólica y un estudio genético que muestra estado de portador en heterocigosis para una mutación no descrita hasta el momento del déficit de CPT2, es posible que nos encontremos ante un fenotipo intermedio de dicha patología.

NUEVAS MUTACIONES ASOCIADAS A LA MIOPATÍA DE CINTURAS

Sierra Gómez, A.; Calabria Gallego, M.D.; Murillo Hernández, A.D.; Martínez Peralta, S.; López Agudelo, O.; González Terriza, F.J.; López Albuquerque, J.T.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos: Destacar la importancia de las nuevas técnicas de secuenciación del DNA de cara al diagnóstico y pronóstico en pacientes con sospecha de enfermedad neuromuscular.

Material y métodos: Mujer de 43 años con debilidad progresiva de cintura pelviana y escapular desde los 20 años. Sin antecedentes personales ni familiares de interés. Sin hábitos tóxicos ni toma de medicación habitual. Exploración neurológica: 4/5 deltoides, 0/5 psoas iliaco, 2/5 cuádriceps, aductores y abductores de caderas, 3/5 glúteos y flexores de rodilla. REMs patelares abolidos. Incapacidad para incorporarse sin apoyo desde la posición de decúbito.

Resultados: Analítica de sangre completa sin alteraciones de interés. Espirometría y ecocardiografía normales. EMG: patrón mixto con algunas fibrilaciones y ondas positivas. RM muscular: infiltración grasa de la mayoría de la musculatura de la cintura pelviana, flexo-extensora de la rodilla y gemelos. Biopsia muscular: leves alteraciones histológicas sin especificidad diagnóstica. Inmunohistoquímica normal. Estudios genéticos-moleculares del gen SMN1, SM y calpaína, sin hallazgos; por lo que se procede a la secuenciación masiva del exoma humano encontrándose variantes c.7325G>A y c.10114G>A en heterocigosis en el gen PLEC probablemente patógenas en heterocigosis compuesta. En 3 hermanos solamente se encontró la variante c.7325G>A.

Conclusión: Con este caso contribuimos a incrementar la base de datos de mutaciones conocidas dentro del campo de las miopatías de cinturas. El avance tecnológico de los estudios genético-moleculares en la patología neuromuscular está permitiendo relacionar etiológicamente

cada vez más enfermedades. Esto repercutirá tanto en el pronóstico, como en el consejo genético y en el abordaje terapéutico futuro.

PAPEL DE LA VITAMINA D EN LA DISTROFIA FACIO-ESCAPULO-HUMERAL TIPO I

Torre González, T.; Morís de la Tassa, G.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos: La distrofia muscular facioescapulohumeral (DFEH) es una enfermedad caracterizada por debilidad muscular progresiva asimétrica. Varios estudios demuestran la influencia de la vitamina D en el metabolismo muscular, por lo que se espera que sus niveles puedan influir en el curso de esta enfermedad. El objetivo es analizar la influencia de la vitamina D en la evolución clínica de la DFEH tipo I.

Material y métodos: Se trata de un estudio de 19 pacientes (7 mujeres y 12 hombres) con diagnóstico genético de DFEH tipo I. Se utilizaron las escalas motoras (FSHDCS y Timed get up and go test (TUG)), SF-36 como escala de calidad de vida, cuestionario breve para la valoración del dolor, escala de gradación del dolor crónico, escala de depresión de Hamilton y escala de somnolencia de Epworth.

Resultados: La edad media de la muestra fue de $47,5 \pm 12,5$ años con un tiempo de evolución de $9,5 \pm 10,3$ años, un tamaño del fragmento D4Z4 de $26,5 \pm 5,0$ kb y un valor medio de calcidiol de $23,6 \pm 13,7$ mg/dl. La FSHDCS obtuvo una media de $5,9 \pm 5,4$, el TUG de $<10''$ y el SF-36 de $60,7 \pm 13,3$. La puntuación del dolor actual y crónico, y de la depresión y la somnolencia fueron $2,0 \pm 2,4$; $3,3 \pm 2,5$; $10,7 \pm 8,0$ y $7,4 \pm 4,4$ respectivamente. Existe un déficit de Calcidiol relacionado con la evolución de la DFEH sin significación estadística.

Conclusión: A pesar de observarse niveles bajos de Calcidiol en los pacientes más afectados clínicamente, el número de participantes en este estudio no permite encontrar una relación causal.

HERMANOS CON ALFADISTROGLICANOPATÍA POR MUTACIÓN EN EL GEN POMT2

Martínez Fernández, E.M.¹; Carrasco Salas, P.¹; Rivas Infante, E.²; Méndez Del Barrio, C.¹; Pizarro Sánchez, M.¹; Ávila Polo, R.³; Bernaldez Domínguez, P.¹; Oropesa Ruiz, J.M.¹

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Juan Ramón Jiménez; 2. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Virgen del Rocío; 3. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen de Rocío

Objetivos: Descripción de dos hermanos con miopatía de cinturas, piramidismo, retraso mental y retinosis pigmentaria asociada a mutaciones en heterocigosis compuesta en el gen POMT2.

Material y métodos: Hermanos de 38 y 39 años de edad con adquisición tardía de la deambulación y lenguaje que presentan retraso mental, disminución agudeza visual por retinosis pigmentaria, debilidad de cintura pelviana, escapular y axial. En el examen llama la atención la pseudohipertrofia de cuádriceps y gemelos, ROT vivos en MMII y babinski bilateral.

Resultados: Ambos presentan hiperCPKemia (en el rango entre 1000 y 8000 U/L). RNM muscular muestra degeneración grasa severa de paravertebrales, glúteos, isquiotibiales y gemelos estando más

preservado grupo anterior de muslo y piernas. La biopsia muscular mostró marcadas alteraciones distróficas con clara reducción en inmunomarcaje del alfa-distroglicano con patrón en mosaico. El estudio genético demostró la presencia en heterocigosis de las mutaciones c.406T>C y c.2197del en gen POMT2 (la primera descrita en base de datos y literatura como patogénica y la segunda descrita como variante de significado clínico incierto, con frecuencia poblacional de 0,00041%). El estudio de segregación en los padres confirmó la disposición trans de dichas alteraciones, lo que apoya el hecho de que sean alteraciones patogénicas.

Conclusión: Datos claves para sospechar alfadistroglicanopatía en pacientes con distrofia muscular de cinturas son la presencia de pseudohipertrofia en muslos y gemelos, hiperCPKemia marcada, el hallazgo de piramidismo y la existencia de retraso mental y alteraciones visuales. Los estudios de segregación ayudan en muchas ocasiones a esclarecer la patogenicidad de las variantes inciertas detectadas en los estudios genéticos.

Enfermedades Neuromusculares P3

DESCRIPCIÓN DE PATOLOGÍA COGNITIVA DE PACIENTES CON JDX SÍNDROME MIASTÉNICO CONGÉNITO POR ALTERACIÓN DEL GEN DPAGT1. 2 NUEVOS CASOS

Damià Vidal, M.; Pitarch Castellano, I.; Muelas Gómez, N.; Vilchez Padilla, J.J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe

Objetivos: Recientemente se ha informado un síndrome miasténico congénito (CMS) OMIM (#191350) causado por mutaciones de DPAGT1. Los síndromes miasténicos congénitos son un grupo heterogéneo de trastornos hereditarios que surgen de una transmisión de señal dañada en la sinapsis neuromuscular. Se caracterizan por debilidad muscular, hipotonía y alteración de funciones cognitivas durante el neurodesarrollo. Se describen dos nuevos casos de SMC por mutaciones en el gen DPAGT1.

Material y métodos: CASO CLÍNICO: Dos hermanos con un mismo fenotipo y diferente gravedad, con dos mutaciones patológicas c.739C>T (p.Arg247Trp) y c.1154T>G (p.Leu385Arg) en el gen DPAGT1 y fenotipo de SMC. Destacan por debilidad de cinturas, hipotonía facial, sin asociar ptosis. Cursan distinta patología cognitiva.

Resultados: Caso 1. Descripción cognitiva: no se observa signos neurológicos blandos, déficit atencional en mantenimiento y selección, déficit perceptivo visual (alteración en tamaños, formas básicas, no reconocimiento de simbología léxica y fallos en numérica), praxias (melocinéticas), déficit en lenguaje (expresivo); secundario, déficit en memoria icónica, procesos visoconstructivos y cognición espacial, FFEE y procesos de componente frontal (atención ejecutiva, evocación). Bajo control para las interferencias, impulsividad cognitiva, fallos inhibitorios. Caso 2. Descripción cognitiva: gnosias digitales, disdiadococinesia. Déficit atencional (afectación del mantenimiento), función perceptiva alterada (tamaños, formas básicas), praxias (ideación), lenguaje (expresión y comprensión); estando alteradas de forma secundaria la función mnésica (fijación y consolidación, las FFEE (y procesos frontales de fluidez, evocación). En referencia a

procesos, no hay control de interferencias, procesos inhibitorios están alterados.

Conclusión: Las alteraciones cognitivas nos orienta a procesos cognitivos disfuncionales de origen posterior. Se objetiva patología cognitiva de afectación cortico-subcortical.

DISTROFIA MUSCULAR CONGÉNITA TIPO MEGAONIAL (DMCM). CARACTERÍSTICAS COGNITIVAS, ANÁLISIS CUANTITATIVO Y CUALITATIVO. DESCRIPCIÓN DE UN NUEVO CASO

Damià Vidal, M.; Pitarch Castellano, I.; Muelas Gómez, N.; Vilchez Padilla, J.J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe

Objetivos: La Distrofia Muscular Congénita tipo Megaconial (DMCM) OMIM (#602541) es una enfermedad de carácter autosómico recesivo y es producida por un defecto de biosíntesis de fosfatidilcolina por mutaciones en el gen CHKB. Su prevalencia es de $< 1/1.000.000$. Asocian trastorno del espectro autista, presentan debilidad proximal lentamente progresiva que se inicia en la primera infancia, afectación cardíaca y alteraciones cutáneas ictiosis-like.

Material y métodos: Varón de 6 años seguido por un retraso madurativo global. AP: No gateo, deambulación a los 18 meses, estudio cardiológico normal. Presenta hipotonía severa, con marcha miopática, afectación cutánea en brotes de cuadros ictiosis-like desde los 2 años, cursando con trastorno articular (debilidad peri e intraoral). Valoración cognitiva con pruebas estandarizadas en territorio español.

Resultados: Se observan signos neurológicos blandos, gnosis digitales alteradas y disidiadocinesias, clínica cognitiva de carácter primario por déficit atencional en focalización y mantenimiento, déficit en lenguaje de tipo expresivo (alteración a nivel fonético con producciones orales ininteligibles, con omisiones y sustituciones) y comprensivo, déficit en memoria de tipo auditiva y visual; afectando éstas de forma secundaria a fluencia y fluidez verbal (vocabulario limitado), praxias (ideatoria) y a FFEE. Los procesos inhibitorios están alterados, se observa baja capacidad para el control de interferencias. La clínica cognitiva secundaria a patología motora es de déficit de integración sensorial, que afecta a componente prático (melocinética, ideomotora), función visoperceptivas y cognición espacial.

Conclusión: Se observan vías de entrada alteradas que afectan a la comprensión del ambiente, siendo disfuncional en el manejo de estímulos externos.

NUEVA MUTACIÓN EN EL GEN DE LA ESPASTINA (SPAST/SPG4) CAUSANTE DE PARAPARESIA ESPÁSTICA HEREDITARIA PURA DE INICIO TARDÍO

Gómez Mayordomo, V.A.; Horga Hernández, A.; Gajate García, V.; Gómez Iglesias, P.; Silva Hernández, L.; Galán Dávila, L.; Guerrero Sola, A.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: Las paraparesias espásticas hereditarias son enfermedades genéticas que cursan con debilidad y espasticidad progresivas de los miembros inferiores. La forma más frecuente (15-40%) es autosómica

dominante y se debe a mutaciones en el gen de la espastina (SPAST/SPG4). Presentamos un caso con una nueva mutación.

Material y métodos: Descripción de un caso evaluado en un hospital terciario.

Resultados: Varón de 67 años con antecedente relevante de intervención quirúrgica por estenosis de canal lumbar y cervical a los 60 y 63 años, respectivamente. A los 59 años comenzó con dificultad para la marcha por debilidad y torpeza en piernas, así como calambres musculares en gemelos. Dichos síntomas progresaron incluso tras las intervenciones quirúrgicas, por lo que se solicitó evaluación por Neurología. En la exploración inicial destacaba paraparesia con espasticidad moderada, hiperreflexia global, Babinski bilateral. La marcha era espástica precisando un apoyo para la deambulación autónoma. Se realizó secuenciación por Sanger del gen SPAST/SPG4, encontrándose una variante tipo inserción de un nucleótido en el exón 17, que ocasionaría una alteración en la pauta de lectura del gen dando lugar a una proteína más larga. La variante no está descrita en gnomAD. Se realizó estudio de segregación de seis familiares sanos no encontrándose la variante en ninguno de ellos. En conjunto, los datos apoyan la patogenidad de la variante observada.

Conclusión: Presentamos una nueva mutación del gen SPAST/SPG4 en su región terminal que produce un fenotipo clásico de paraparesia espástica no complicada de inicio tardío y curso lentamente progresivo.

SÍNDROME DE ALLGROVE PRESENTÁNDOSE COMO SÍNDROME DE SILVER

Gómez Mayordomo, V.A.; Galán Dávila, L.; García Yepes, M.V.; Gómez Esteban, A.F.; Silva Hernández, L.; Guerrero Sola, A.; Horga Hernández, A.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: El síndrome de Allgrove (o triple A) es una enfermedad autosómica recesiva consistente en insuficiencia suprarrenal, acalasia y alacrimia. Asocia manifestaciones neurológicas como neuropatía periférica, enfermedad de motoneurona, atrofia óptica, ataxia, parkinsonismo y demencia. La coexistencia de paraparesia espástica y amiotrofia de las manos (síndrome de Silver) es excepcional. Presentamos un caso de síndrome de Allgrove con presentación atípica y nueva mutación en el gen AAAS.

Material y métodos: Descripción de un caso evaluado en un hospital terciario.

Resultados: Mujer de 51 años con antecedentes de acalasia intervenida a los 19 años e hipoacusia neurosensorial grave de inicio a los 45 años. A los 46 años desarrolló debilidad de ambos pies y caídas frecuentes, que progresó en dos años con debilidad en las manos. En la exploración inicial presenta voz nasal, debilidad facial bilateral, atrofia lingual, pies cavos, tetraparesia distal con amiotrofia severa de musculatura de manos, espasticidad moderada en piernas, hiperreflexia global, Babinski bilateral, hipoestesia tactoalgésica y vibratoria distal a rodillas, y marcha pareto-espástica. Posteriormente se confirmó la presencia de alacrimia y se descartó insuficiencia suprarrenal. EMG: polineuropatía sensitivo-motora axonal. Sudoscan: patológico. Secuenciación directa del gen AAAS: nueva delección en homocigosis en el exón 14 que altera la pauta de lectura del mRNA. Con estos hallazgos, se confirmó el diagnóstico de síndrome de Allgrove. La paciente se ha mantenido estable a lo largo de tres años.

Conclusión: La presentación del síndrome de Allgrove como síndrome de Silver es infrecuente, pero se debe considerar en el diagnóstico diferencial de este síndrome.

TRATAMIENTO CON NUSINERSEN EN ATROFIA MUSCULAR ESPINAL EN ADULTOS: PRIMER CENTRO EN ANDALUCÍA

Martínez Rivero, M.I.; Gómez Caravaca, M.T.; Monterde Ortega, Á.; Labella Álvarez, F.; Peral Quirós, A.

Servicio de Neurología. Hospital Reina Sofía

Objetivos: La Atrofia Muscular Espinal (AME) es una enfermedad neuromuscular hereditaria recesiva, caracterizada por la afectación de las neuronas motoras del asta anterior de la médula espinal, que cursa con debilidad y atrofia muscular progresiva. En junio de 2017 fue aprobado el primer tratamiento de la enfermedad, el oligonucleótido antisentido Nusinersen. Describimos nuestra experiencia en 2 pacientes adultos con AME tipo III con inicio del mismo en septiembre de 2018.

Material y métodos: Se incluyeron 2 pacientes varones con edad media de 31 ($\pm 8,5$) años, sin antecedentes de interés. Edad media de inicio 8,5 (± 5) años y duración de la enfermedad de 22,5 ($\pm 3,5$) años, sin afectación respiratoria. Pérdida de deambulación en uno de ellos desde los 9 años. Estudio genético con delección completa de exones 7 y 8 del gen SMN1 y 4 copias del SMN2. Fueron tratados según protocolo, con 4 dosis de carga y una dosis de mantenimiento a los 4 meses, sin incidencias. Se monitorizaron mediante examen clínico, respiratorio y escalas funcionales descritas.

Resultados: Todos mejoraron tanto en escala funcional motora MRC 11,5 ($\pm 2,1$), escala revisada de Hammersmith 4,5 (± 5) y de miembros superiores (RULM) 6,5 ($\pm 3,5$) puntos de media. Mejoría en test de la marcha de los 6 minutos en paciente deambulante de 60 metros.

Conclusión: El beneficio clínico del tratamiento a pesar tiempo de evolución de los pacientes fue objetivo y subjetivo, aunque quizás más limitado en pacientes con menor duración de enfermedad. Deberá evaluarse más a largo plazo la eficacia del fármaco.

NEUROPATÍA AXONAL ASOCIADA A MUTACIÓN NOVEL EN GEN IFN2

Martínez Rivero, M.I.; Gómez Caravaca, M.T.; Monterde Ortega, Á.; Labella Álvarez, F.; Peral Quirós, A.; Espejo Portero, I.; Barcos Martínez, M.; Méndez García, M.; Moreno Moral, V.

Servicio de Neurología. Hospital Reina Sofía

Objetivos: La enfermedad de Charcot-Marie-Tooth (CMT) es un grupo de trastornos hereditarios clínica y genéticamente heterogéneos, caracterizado por debilidad y afectación sensitiva predominantemente distal. Descripción de mutación novel del gen IFN2, con patrón autosómico dominante.

Material y métodos: Hombre de 37 años con antecedentes familiares por línea materna de pies cavos, con deambulación de puntillas desde la infancia. Presenta estenosis aórtica congénita, nistagmus congénito y retraso cognitivo leve. Fenotípicamente presenta narinas invertidas, braquicefalia, fisuras palpebrales descendentes, paladar ojival y miopía. A la exploración se observan pies cavos, dedos en garra, retracción

aquilea, debilidad y atrofia distal de miembros inferiores y reflejos hipoactivos generalizados.

Resultados: Se realiza estudio analítico sin alteraciones, RM craneal normal y estudio neurofisiológico compatible con polineuropatía mixta sensitivo-motora en miembros inferiores. Panel genético de 12 genes de CMT negativo, ampliándose posteriormente a exoma dirigido detectándose una delección de 5.91 Mb, 14q32.32, en el gen IFN2 que afecta a una región polimórfica que afecta varios genes.

Conclusión: Las delecciones en esta región suelen ser infrecuentes y su tamaño determina alteraciones dismórficas y sistémicas (entre ellas la afectación neurológica) con diferente grado de severidad. No existe una variante igual a la del paciente descrita en las bases de datos aunque sí casos con delecciones solapantes a la misma relacionados con un fenotipo similar, pero no asociado a polineuropatía.

SOLAPAMIENTO FENOTIPO-ELÉCTRICO EN UNA PACIENTE CON CANALOPATÍA ASOCIADA A MUTACIÓN DEL SCN4A

Silva Hernández, L.; Galán Dávila, L.; Guerrero Sola, A.; Gutiérrez Sánchez de la Fuente, M.; Montalvo Moraleda, T.; Horga Hernández, A.

Servicio de Neurología. Complejo Universitario de San Carlos

Objetivos: Las miotonías no distróficas (NDM) y las parálisis periódicas (PP), son un grupo de entidades donde la heterogeneidad clínica y genética, así como el solapamiento fenotípico hacen de estas entidades un auténtico desafío diagnóstico.

Material y métodos: Presentamos un caso de miotonía no distrófica asociada a una mutación poco frecuente del SCN4A, donde el fenotipo clínico sugiere una paramiotonía congénita (PMC) sin embargo los estudios electrofisiológicos muestran un patrón de miotonía agravada por potasio (PAMs).

Resultados: Mujer de 31 años, sin antecedentes relevantes. Historia familiar (padre) de rigidez en manos de inicio en la vejez. Consulta por episodios de debilidad y rigidez. Desde la infancia, episodios de parálisis coincidentes con cuadros infecciosos. Durante estos, eleva CPK hasta $\times 3$, y en alguno se objetivan bajos niveles de potasio. Recuperación completa intercrítica. Además, episodios diarios de rigidez muscular agravados por frío y tras ejercicio, así como de forma específica dificultad para la movilidad lingual con comidas frías. En la exploración presenta miotonía palpebral y miotonía en manos tanto a la percusión como durante el ejercicio, empeorando la misma con ejercicio repetido (miotonía paradójica). Fuerza y reflejos normales. Estudios electromiográficos previos objetivan una actividad muscular espontánea sin clara miotonía eléctrica. Test de ejercicio corto (SET) muestra un patrón no decremental tipo III de Fournier. Secuenciación completa de gen SCN4A se detecta en heterocigosis la variante pMet1592Val descrita como patogénica.

Conclusión: En las canalopatías asociadas a mutaciones del SCN4A, es indispensable conocer que no es infrecuente el solapamiento clínico-eléctrico de las mismas a fin de evitar errores diagnósticos.

COMPLICACIÓN FATAL POR NIVOLUMAB: MIASTENIA, MIOSITIS, MIOCARDITIS, HEPATITIS

Silva Hernández, L.; Montalvo Moraleda, T.; Galán Dávila, L.; Horga Hernández, A.; Mayo Canalejo, D.; Guerrero Sola, A.

Servicio de Neurología. Complejo Universitario de San Carlos

Objetivos: En los últimos años varias terapias para el cáncer metastásico han sido desarrolladas. Las terapias conocidas como Immune Checkpoint Therapies (ICP) han cobrado gran importancia. Dentro de las mismas se encuentran los anticuerpos contra el PD-1 y PD-L1) nivolumab o pembrolizumab. El aumento de la respuesta inmune en el que se basan estas terapias puede conducir a complicaciones potencialmente fatales derivadas de esta sobre regulación inmunológica.

Material y métodos: Presentamos el caso de un paciente en tratamiento con Nivolumab que desarrolla una complicación fatal.

Resultados: Varón de 74 años con antecedentes de miastenia gravis, en tratamiento con Nivolumab por carcinoma epidermoide metastásico de parótida. Acude a urgencias, por cuadro de rápida evolución de dificultad respiratoria, ptosis y fatigabilidad generalizada. A su admisión en urgencias en la exploración presenta fatigabilidad ocular, bulbar y musculatura proximal, así como compromiso respiratorio sugerente de crisis miasténica. En las pruebas realizadas se objetiva incremento de enzimas cardíacas x10 y bloqueo complejo de la conducción intraventricular sugerente de miocarditis, así como elevación masiva de CPK y enzimas de citolisis y colestasis sugerente de miositis y hepatitis. El paciente ante la gravedad del cuadro es ingresado en Unidad de Cuidados Intensivos donde se inicia corticoterapia a dosis masivas de 2gr/kg así como varios ciclos de plasmaféresis. El paciente evoluciona de forma desfavorable falleciendo a las 72 horas del inicio del cuadro.

Conclusión: Las complicaciones derivadas de la activación inmunológica con Nivolumab se tratan de complicaciones con mal pronóstico y debe considerarse su uso en pacientes con antecedentes de enfermedades autoinmunes.

UN HOMBRE EN SU ARMADURA: DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Aguilella Linares, C. ¹; Badia Torroella, F. ²; Olivé Plana, M. ³; Marzal Espí, C. ¹; Serrano Munuera, C. ¹

1. Servicio de Neurología. Fundació Hospital Sant Joan de Déu; 2. Servicio de Anatomía Patológica. Fundació Hospital Sant Joan de Déu; 3. Anatomía Patológica (Neuropatología) y Unidad Patología Neuromuscular. Hospital Universitari de Bellvitge

Objetivos: Presentamos un caso de distrofia fascial congénita en las consultas de neurología. Se trata de una enfermedad dermatológica rara de debut en la infancia en la que se produce una fibrosis de la dermis reticular, tejido subcutáneo y fascia muscular. Este proceso provoca un endurecimiento progresivo de la piel y una limitación de la movilidad articular.

Material y métodos: Paciente de 63 años que refería, desde la infancia, limitación articular, “contracturas” musculares generalizadas y mialgias en relación a la actividad física. Recientemente había sido diagnosticado de un trastorno pulmonar restrictivo. En la exploración el balance muscular era normal. Destacaban contracturas en articulaciones flexoras de manos, rodillas y tobillos, y una “contracción” muscular continua y generalizada sin movimientos anómalos.

Resultados: La analítica con CK fue normal. La electromiografía resultó dificultosa por endurecimiento del músculo, pero dentro de la normalidad. La biopsia muscular no mostró alteraciones histológicas

ni histoquímicas. En la resonancia muscular se describen hallazgos sugestivos de fascitis superficial y pequeñas áreas de celulitis en tejido subcutáneo en ambas piernas. Finalmente, la biopsia piel evidenció una paniculitis fibrosante septal moderada, no inflamatoria.

Conclusión: La distrofia fascial congénita puede simular clínicamente una enfermedad muscular primaria y es un diagnóstico más a tener en cuenta en pacientes que presentan síntomas de “contracturas” musculares generalizadas, limitación articular e insuficiencia respiratoria como en el caso que exponemos. La biopsia de piel, en la que se observa una alteración de la colagenización sin infiltrado inflamatorio, es un método clave en el estudio de esta patología y nos permitió llegar al diagnóstico.

UN CASO DE PLEXOPATÍA LUMBAR BILATERAL ISQUÉMICA POR DISECCIÓN AÓRTICA Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Álvarez Larruy, M. ¹; Forcén Vega, S. ²; Gea Rispal, M. ²; Lucente, G. ²; Ramos Fransi, A. ²; Almendrote Muñoz, M. ²; Martínez Piñeiro, A. ²; Coll Cantí, J. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol;
2. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol

Objetivos: Presentación de un caso de plexopatía lumbar bilateral isquémica secundaria a disección aórtica y revisión de la literatura.

Material y métodos: Varón de 46 años, natural de la India, sin antecedentes. Acude por dolor dorso-lumbar intenso seguido de dolor torácico y debilidad de extremidades inferiores. Ausencia de pulsos distales derechos. Se realiza AngioTC Tóraco-Abdominal observándose disección aórtica tipo B hasta arteria iliaca derecha. En la exploración neurológica destaca paraparesia severa de predominio proximal e izquierdo, dudoso nivel sensitivo D10-11, arreflexia en extremidades inferiores sin babinski. La RM medular no mostró alteraciones. Se procede a la implantación de endoprótesis de aorta. Dada la persistencia de la paraparesia sin piramidalismo, se realiza un electromiograma que muestra hallazgos de afectación postganglionar moderada-severa en territorios dependientes de raíces L4-S1 bilateral de predominio izquierdo sin afectación de músculos paravertebrales en el estudio electromiográfico.

Resultados: Se orienta como plexopatía lumbar bilateral isquémica secundaria a disección de aorta. Distinguir la de su principal diagnóstico diferencial, la mielopatía isquémica, supone un reto, ya que los estudios neurofisiológicos y de imagen son a menudo insuficientes.

Conclusión: La plexopatía lumbar isquémica es una patología infrecuente, devastadora, infradiagnosticada y con un pronóstico funcional difícil de predecir. En la literatura hay descritos más de 20 casos por patología aorto-iliaca aunque la mayoría son unilaterales y secundarias a intervenciones de reconstrucción aorto-iliaca.

DISTROFIA DE CINTURAS TIPO 2A (LGMD2A) DE INICIO TARDÍO Y LENTA EVOLUCIÓN, CON PSEUDOHIPERTROFIA MUSCULAR

Bermejo Guerrero, L. ¹; Santos Fernández, T. ¹; Parra Serrano, J. ¹; Sánchez-Tejerina San José, D. ¹; Hernández Laín, A. ²; Toldos González, Ó. ²; Cantero Montenegro, D. ²; Domínguez González, C. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 2. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos: La LGMD2A, por mutaciones en CAPN3, es la distrofia de cinturas más frecuente, caracterizada por debilidad simétrica y amiotrofia de inicio temprano con pérdida de la marcha en menos de 15-20 años de evolución. Describimos un caso con algunos rasgos atípicos.

Material y métodos: Varón de 63 años sin antecedentes familiares reseñables. Inicia en la cuarta década de la vida un cuadro lentamente progresivo de debilidad intensa y simultánea de cinturas escapular y pelviana, con pie caído bilateral e hipertrofia progresiva de gemelos. La marcha es intensamente miopática aunque todavía posible.

Resultados: Las pruebas de imagen mostraron sustitución grasa completa del compartimento posterior de los muslos, tibiales anteriores, gemelos mediales y sóleos de manera simétrica y una biopsia muscular cambios distróficos con déficit parcial de la proteína calpaína medida por WB. Los estudios genéticos revelaron dos mutaciones en CAPN3 (deleción de exones 2-6 y mutación missense c.1303G>A (p.E435K)), confirmando el diagnóstico de LGMD2A.

Conclusión: La LGMD2A puede mostrar gran variabilidad clínica en función de factores no aclarados. Presentamos un paciente con clínica de inicio tardío y curso más indolente del esperado para este trastorno, manteniendo la capacidad para caminar de manera autónoma a los 63 años. Destaca además la presencia de aparente hipertrofia muscular en la exploración, fundamentalmente en gemelos. Este hallazgo es poco frecuente en la población española (presente en el 75% de los casos brasileños) y su presencia en un paciente con debilidad de cinturas sugiere en primer lugar otros diagnósticos (distrofinopatía, sarcoglicanopatía o LGMD 2I, fundamentalmente).

NUEVO CASO DE MIOPATÍA DE BRODY PORTADOR DE UN GENOTIPO NOVEL EN EL GEN ATP2A1

Pelayo Negro, A.L. ¹; Blanco Arias, P. ²; Fernández García, M.A. ²; Gallardo Agromayor, E. ³; Terán Villagrà, N. ⁴; Ricart Colomé, C. ⁵

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 2. Servicio de Neurología. Health in Code S.L.; 3. Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 4. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 5. Servicio de Neurología. Hospital Comarcal de Laredo

Objetivos: La enfermedad de Brody es una miopatía hereditaria rara de transmisión AR debida a una disminución de la actividad de una ATPasa de Ca²⁺ del retículo sarco(endo)plásmico (SERCA)1, causada por mutaciones en el gen ATP2A1.

Material y métodos: Describir un nuevo caso de miopatía de Brody portador de un genotipo novel en el gen ATP2A1.

Resultados: Mujer de 33 años sin antecedentes de interés, que desde los 2-3 años presenta rigidez generalizada con la actividad física, dificultad para la relajación muscular y mialgias inducidas por ejercicio, que desaparecen en reposo y empeoran con el frío. Presentaba retraso en la relajación muscular palpebral y en manos tras contracción repetitiva y sostenida sin clara miotonía de percusión, con fuerza conservada y sin atrofia muscular. CK y hormonas tiroideas fueron normales. Se realizó EMG objetivando incremento de la consistencia muscular y dificultad en la relajación muscular sin evidencia de

fenómeno miotónico ni patrón miopático. La biopsia muscular mostró signos de atrofia y regeneración con hasta el 30% de las fibras musculares con núcleos internalizados. La secuenciación NGS de un panel de 8 genes relacionados con miotonías no distróficas identificó 2 variantes (p.Glu34* y p.Arg822Trp) en heterocigosis compuesta en el gen ATP2A1, que cosegregaban en el estudio familiar. El truncamiento está descrito en otra paciente y considerado patogénico, mientras que el cambio missense no ha sido descrito previamente y representa una variante posiblemente patogénica. Respondió a verapamilo.

Conclusión: Se debe sospechar una enfermedad de Brody ante un cuadro de inicio temprano y pseudomiotonía.

DISTROFIA MUSCULAR CONGÉNITA TIPO MEGAONIAL. DESCRIPCIÓN DE UN NUEVO CASO

Pitarch Castellano, I. ¹; Muelas Gómez, N. ²; Damià Vidal, M. ³; Gomis Coloma, C. ³; Martí Martínez, P. ³; Vilchez Padilla, J.J. ²

1. Servicio de Neuropediatría. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 3. Instituto de Investigación Sanitaria La Fe. Hospital Universitari i Politècnic La Fe

Objetivos: La Distrofia Muscular Congénita tipo Megaconial (DMCM) es producida por un defecto de biosíntesis de fosfatidilcolina por mutaciones en el gen CHKB, con carácter autosómico recesivo. Su prevalencia es muy baja <1/1.000.000, con pocos casos descritos. Los pacientes presentan debilidad proximal lentamente progresiva que se inicia en la primera infancia, con hiperkemia. Asocian una discapacidad intelectual severa, afectación cardíaca y alteraciones cutáneas ictiosis-like. La microscopía electrónica (ME) de la biopsia muscular revela un hallazgo característico (mitocondrias agrandadas en periferia y pérdida en el centro de las fibras).

Material y métodos: Caso clínico: Varón de 6 años seguido por un retraso madurativo global de predominio motor, con maniobra de Gowers positiva, marcha miopática y afectación cognitiva. Estudio cardiológico dentro de la normalidad. Asocia afectación cutánea en brotes ictiosis-like desde los 2 años. Se describe la biopsia compatible con una distrofia muscular. Estudio genético molecular gen CHKB con dos variantes patológicas: cambio nucleótido c.648c>A, en heterocigosis en el exón 5, que implica un codón de parada temprana (p.Tyr216Ter) y cambio c.916C>T, en heterocigosis en el exón 8, que implica codón de parada temprana (p.Gln306Ter).

Conclusión: La presencia de cuadros cutáneos ictiosis-like en un paciente con debilidad muscular proximal y discapacidad intelectual, debe hacernos sospechar esta rara entidad; Distrofia Muscular Congénita tipo Megaconial (DMCM), cuyo diagnóstico puede realizarse por la distribución peculiar de las mitocondrias en la fibra muscular o con el estudio genético molecular del gen CHKB.

PNP ASOCIADA A GAMMAPATÍA MONOCLONAL IGM Y ANTICUERPOS ANTI-MAG

García Tercero, R.M. ¹; Larnia Aliaga, M. ²; Guevara Dalrymple, N. ¹; Moliner Castellano, S. ¹; Heras Pérez, A. ¹; López González, F. ¹; Elvira Soler, E. ¹; Serrano Serrano, B. ¹; Pérez Sempere, Á.C. ¹; Díaz Marín, C. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante;
2. Servicio de Neurología. Universidad Miguel Hernández

Objetivos: Caracterizar clínicamente la enfermedad, su respuesta al tratamiento y compararlo con la literatura existente.

Material y métodos: Es un estudio descriptivo de tipo observacional retrospectivo de pacientes diagnosticados de esta patología que reciben actualmente seguimiento por el servicio de neurología de nuestro hospital.

Resultados: Se identificaron y se recogieron datos de 5 pacientes, la mayoría mujeres, con una edad de inicio de los síntomas en torno a los 54 años. La clínica se inició con síntomas sensitivos longitudinales, presentando sintomatología invalidante en el 40% de la muestra. Tres de los pacientes asociaba otra enfermedad de tipo inmune o hematológica. Los anticuerpos se detectaron con una media de 59 años. El tratamiento recibido fue muy heterogéneo (corticoides, Inmunosupresores, inmunoglobulinas, rituximab, ...) con respuestas variables, aunque por lo general poco eficaces.

Conclusión: La PNP asociada a anticuerpos anti-MAG es una patología con afectación predominante sensitiva que puede provocar grandes limitaciones funcionales. Actualmente no hay un tratamiento eficaz. Nuestros pacientes no muestran diferencias significativas en comparación con otras series.

SÍNDROME DE ATAXIA SENSITIVA CRÓNICA CON OFTALMOPLEJÍA Y ANTICUERPOS ANTIDISIALOSIL (CANOMAD) CON RESPUESTA A PLASMAFÉRESIS. A PROPÓSITO DE UN CASO

López Carbonero, J.I.; Cantador Pavón, E.; Castellano Vicente, A.J.; Martínez López, E.; Espada Rubio, S.; López Diego, V.; Novillo López, M.E.; Borrega Canelo, L.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón

Objetivos: El síndrome CANOMAD es una neuropatía autoinmune rara (aproximadamente 30 casos publicados) de curso progresivo. Presentamos un caso de CANOMAD diagnosticado en nuestro servicio tratado satisfactoriamente con plasmaféresis.

Material y métodos: Mujer de 52 años con antecedentes de hipertensión arterial, hipercolesterolemia y mononeuropatía cubital. Valorada en consultas por diplopía horizontal de dos meses de evolución y ataxia de la marcha aguda. En la exploración presenta limitación a la abducción del ojo derecho, arreflexia generalizada, apalestesia y alteración propioceptiva en miembros inferiores, y ataxia de la marcha sin signos cerebelosos.

Resultados: La RM craneocervical fue normal. La electroneurografía registró una polineuropatía desmielinizante axonal de predominio sensitivo. El estudio de LCR demuestra hiperproteinorraquia, con estudio microbiológico negativo. Se detectaron ANA positivos. No se detectaron anticuerpos onconeuronales séricos. El estudio de autoanticuerpos antigangliósidos fue positivo para antigangliósidos que comparten el epítipo disialosil [IgM anti-GD1b, anti-GT1a, anti-GT1b y anti-GQ1b], realizándose el diagnóstico de síndrome CANOMAD, aunque la electroforesis sérica no demostró el componente monoclonal IgM típico. Se inició tratamiento con inmunoglobulina intravenosa sin mejoría por lo que se realizaron cinco sesiones de plasmaféresis con mejoría de la ataxia y la oftalmoparesia.

Conclusión: La plasmaféresis ha resultado eficaz en el tratamiento en fase aguda del síndrome CANOMAD. En las series más largas publicadas hay pocos casos tratados con plasmaféresis, con éxito dispar. El tratamiento recomendado se realiza con IGIV o plasmaféresis en fase aguda, y con rituximab de mantenimiento en ciclos durante 1-2 años.

DESCRIPCIÓN DE UNA SERIE DE PACIENTES CON MIASTENIA GRAVIS REFRACTARIA

García García, J.; Pardal Fernández, J.M.; Segura Martín, T.; Díaz-Maroto Cicuendez, I.

Servicio de Neurología. Hospital General de Albacete

Objetivos: Los avances en el tratamiento de la miastenia gravis (MG) han conseguido mejoría en la calidad de vida y pronóstico de la mayoría de los pacientes, aunque un 10-20% presentan una MG refractaria (MG-R) sin alcanzar mejoría, con frecuentes recaídas e importante repercusión en su vida diaria. Se presentan las características clínicas de una serie de pacientes con MG-R.

Material y métodos: Pacientes con MG-R seleccionados a partir de una cohorte de 84 pacientes con MG diagnosticados desde el año 2008. Se define MG-R como la falta de respuesta a tratamiento convencional (prednisona y al menos otro inmunosupresor), imposibilidad de retirada del tratamiento sin recaída, crisis miasténicas a pesar del tratamiento o intolerancia al mismo.

Resultados: 11 pacientes (13%) cumplieron criterios de MG-R, 9 mujeres; la edad media al diagnóstico fue de 47 ± 18 años con retraso diagnóstico de 6 ± 7 meses, 9 presentaban anticuerpos frente del receptor de acetilcolina (82%), 2 timoma (18%) y en 6 se realizó timentomía (55%). Los pacientes recibieron entre 3-12 ciclos de inmunoglobulinas y 3 plasmaféresis. El 64% de los pacientes fueron clasificados al inicio como formas moderadas o graves (MGFA III o IV) reduciéndose al 27% en la actualidad. En seis pacientes se inició tratamiento con Rituximab tras no respuesta a inmunosupresores convencionales.

Conclusión: El porcentaje de pacientes con MG-R en nuestra serie es similar al descrito en otros estudios sin presentar de inicio características clínicas distintivas. Estos pacientes presentan múltiples necesidades que justifican el desarrollo de nuevos fármacos más eficaces y con menos efectos secundarios.

EFICACIA DE LA TERAPIA INMUNOSUPRESORA EN PACIENTES CON MIASTENIA GRAVIS OCULAR

Millán Vázquez, M.; Medina Rodríguez, M.; Vélez Gómez, B.; Gutiérrez de San Miguel, C.; Paradas López, C.; Rojas-Marcos Rodríguez de Quesada, Í.; Serrano Cabrera, M.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío

Objetivos: El tratamiento inmunosupresor no esteroideo (TIS) en Miastenia Gravis Ocular (MO) puede ser eficaz para ahorrar corticoides. No existe evidencia de beneficio de un fármaco inmunosupresor respecto a otro. El objetivo es comparar las tasas de remisión en función del TIS empleado en pacientes con MO.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes diagnosticados de MO en nuestras consultas entre 2011-2015. Establecemos tres grupos: pacientes que no toman TIS (No-TIS), pacientes que toman Azatioprina (AZA) y pacientes con otros TIS (No-AZA) en primera línea. Se analizan las tasas de remisión en cada grupo según escala MGFA-PIS.

Resultados: Se incluyen 55 pacientes (hombres=27, mujeres=28). Quince recibían tratamiento con TIS (Azatioprina=12, Tacrolimus=1, Micofenolato=1 y Ciclosporina=1). La mediana de edad fue 69 años [RQ=25 (No-Tis)] vs 65 [RQ=12 (AZA)] vs 45 [RQ=21 (No-AZA)] ($p=0,044$). El tiempo de evolución de enfermedad fue similar [7 años (RQ=6,5) vs 5 (RQ=8) vs 8 (RQ=4); $p=0,694$]. No hubo diferencias en la dosis mínima necesaria de corticoides ($p=0,903$). La tasa de remisión fue 90% en No-TIS vs 57,7% en TIS; ($p=0,057$). En el grupo AZA, tres estaban en remisión y 1 en el grupo No-AZA. En el grupo AZA el 41% requirió TIS de 2ª línea vs 66,7% en el grupo no AZA; ($p=0,569$). Se registraron 4 reacciones a Azatioprina.

Conclusión: No encontramos diferencias significativas en la tasa de respuesta a los distintos TIS. Los pacientes que no precisan TIS tienen mejor evolución clínica. Es posible que la ausencia de diferencias significativas se deba al escaso tamaño muestral en algunos grupos.

Enfermedades Neuromusculares P4

INSUFICIENCIA RESPIRATORIA POR PARÁLISIS CORDAL BILATERAL COMO DEBUT DE POLIRRADICULO-NEUROPATÍA CRÓNICA INFLAMATORIA (CIDP)

Díaz Jiménez, I.; Fages Caravaca, E.M.; Khan Mesia, E.I.; Soria Torrecillas, J.J.; Quesada López, M.; Vidal Mena, D.; Conesa García, E.; García Carmona, J.A.; Pérez Vicente, J.A.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Santa Lucía

Objetivos: Comunicar caso de CIDP con debut atípico.

Material y métodos: Varón 50 años. Hábitos tabáquico y enólico. En diciembre de 2017 insuficiencia respiratoria progresiva secundaria a parálisis de cuerdas vocales idiopática. En abril de 2018 lumbalgia y paraparesia leve arrefléxica, progresando a moderada, con estudio de LCR, electrofisiológico y RMN compatibles con síndrome de Guillain-Barré (SGB). Recibe tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas (Igs iv) con mejoría funcional. Cuatro meses después presenta tetraparesia predominantemente en MMII y electromiograma compatible con polirradiculoneuropatía desmielinizante con sospecha de SGB recurrente vs CIDP pautando Igs iv periódicas. Posteriormente brotes clínicos secundarios a incumplimiento terapéutico y/o infecciones con diagnóstico de CIDP añadiendo corticoides orales.

Resultados: Se realizó estudio extenso analítico, imagen y LCR estrictamente normales excepto disociación albumino-citológica (DAC) con proteinorraquia 77 mg/dl y anti GM1 positivos altos confirmados y mantenidos. En RMN raquis engrosamiento difuso y captación de las raíces de la cauda equina. Los EMG seriados (abril y agosto 2018) presentan polirradiculoneuropatía motora aguda desmielinizante y posteriormente polirradiculoneuropatía mixta sensitivo-motora crónica.

Conclusión: Diversas series estiman la etiología neurológica de las parálisis cordales como miastenia, esclerosis múltiple, SGB etc.,

siendo en menos de un 2% idiopática. Este debut con parálisis bilateral es atípico como presentación de polirradiculoneuropatía inflamatoria, especialmente en formas crónicas, donde es infrecuente el compromiso de pares craneales, siendo el facial el más frecuentemente afectado. Requiere un alto índice de sospecha. Son orientativos la presencia de bilateralidad, curso agudo y rápidamente progresivo y la ausencia de causa estructural. Apoyarán el diagnóstico la DAC y la presencia de antigangliósidos.

SÍNDROME DE EATON LAMBERT: SERIE DE 4 CASOS

Corroza Laviñeta, J.; Ordoñez Castillo, A.R.; Torne Hernandez, L.; Jerico Pascual, I.

Servicio de Neurología. Hospital de Navarra

Objetivos: Describir las características clínicas y analíticas una serie de casos consecutivos de Síndrome de Eaton-Lambert (LEMS) de nuestro centro

Material y métodos: Se analizan una serie de 4 pacientes consecutivos diagnosticados de LEMS en un hospital terciario, referencia de una población de 650.000 habitantes, haciendo hincapié en el resultado de la búsqueda tumoral

Resultados: Presentamos 4 casos consecutivos con sintomatología inicial variable. Tan solo en un paciente se ha encontrado neoplasia asociada. La positividad de SOX-1 tiene buena correlación con el origen paraneoplásico del LEMS. La respuesta al tratamiento inmunomodulador e inmunosupresor ha sido satisfactoria en los 4 casos. La herramienta delta-score es muy útil para despistaje del posible LEMS paraneoplásico

Conclusión: El SEL es un trastorno infrecuente, aunque posiblemente esté infradiagnosticado. Es importante reconocer la clínica característica para un diagnóstico y tratamiento precoz. Los casos no asociados a tumor maligno presentan buena evolución clínica con tratamiento.

MODELO PREDICTIVO DE SUPERVIVENCIA DE PACIENTES CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA. APLICACIÓN A NUESTRA COHORTE

Portell Penadés, E. ¹; Muñoz Vendrell, A. ¹; Gifreu Fraixinó, A. ¹; Domínguez Rubio, R. ²; Verges Gil, E. ²; Salioui, A. ²; Barceló Rado, M.A. ²; Povedano Panadés, M. ²

1. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitari de Bellvitge; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge

Objetivos: La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es una enfermedad heterogénea en muchos aspectos, pudiendo iniciar a cualquier edad y en cualquier territorio muscular, y con un pronóstico de supervivencia muy variable. Encals ha desarrollado un modelo validado para predecir supervivencia en pacientes afectados de ELA en Europa sin traqueostomía o ventilación mecánica no invasiva (VMNI) superior a 23 horas diarias a partir de datos obtenidos al diagnóstico.

Material y métodos: Hemos elegido aleatoriamente a 22 pacientes fallecidos dentro una cohorte retrospectiva de base poblacional ($n=567$), formada por pacientes diagnosticados por ELA según los criterios de el Escorial y que han sido seguidos durante todo el proceso por la unidad funcional de ELA de nuestro centro. Hemos aplicado

el modelo predictivo con los datos disponibles en el momento del diagnóstico y comparado el tiempo de supervivencia de cada paciente con el estimado por el modelo predictivo.

Resultados: En el 90,9% de pacientes en los que hemos aplicado el modelo predictivo con los datos al diagnóstico en tiempo de supervivencia real se encuentra dentro del rango de supervivencia estimado, siendo la mediana de la diferencia entre la supervivencia real y la estimada de 4 meses.

Conclusión: Este modelo podría ser una herramienta útil para ayudar al equipo médico en el manejo individualizado de cada paciente y al entorno del paciente en la organización de sus vidas. Podría plantearse su aplicación en la investigación para la estratificación de subgrupos según la supervivencia estimada para intentar minimizar de este modo la confusión que puede conllevar la heterogeneidad de la enfermedad.

ADAPTACIÓN ESPAÑOLA DE LA ESCALA DIMENSIONAL DE LA APATÍA (DAS) EN PACIENTES CON ELA

Rodríguez Santos, F. ¹; Salas Campos, T. ²; Rodríguez Castillo, V. ³; Marín Esteban, S. ²; Chaverri Rada, D. ²

1. Departamento de Psicología Básica. Universidad Autónoma de Madrid; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz; 3. Servicio de Neuropsicología. UDEN-GiuntiEOS

Objetivos: Adaptación en población española de la Escala Dimensional de la Apatía (DAS) en pacientes con ELA.

Material y métodos: Se ha adaptado y aplicado en consulta, el DAS a 50 pacientes y 50 cuidadores. La fiabilidad test-retest se ha realizado con un intervalo de 1 mes. La validez convergente se ha llevado a cabo comparando el DAS con la escala de evaluación de apatía (AES) y depresión (GDS-15).

Resultados: Los cuidadores tienden a puntuar en “apatía” más alto a los pacientes que éstos mismos. Las puntuaciones medias de los pacientes en el DAS son menores que en la versión original. La correlación entre el DAS del paciente con las escalas AES y GDS-15 es baja, mientras que la del DAS del cuidador es mayor. La consistencia interna del DAS del paciente-autoinforme es alta en las escalas Ejecutiva, Iniciación y Total, pero baja en la escala Emocional. La fiabilidad test-retest es elevada entre las subescalas, siendo más baja la Emocional. Los puntos de corte han sido menores que la prueba original en Ejecutiva y Emocional, y mayores en Iniciación y Total.

Conclusión: Los cuidadores valoran más apatía en los pacientes que éstos mismos. La adaptación española del DAS mantiene las propiedades estadísticas de la prueba original en consistencia interna. Sin embargo, no se ha obtenido la relación esperada con otras medidas de apatía (AES) y depresión (GDS-15). Debe seguir investigándose si el cambio de metodología de aplicación, por correo en el estudio original versus en consulta en nuestro estudio, modifica las características estadísticas del ECAS.

EPIDEMIOLOGÍA, ASPECTOS CLÍNICOS Y SUPERVIVENCIA DE LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN NUESTRO CENTRO

Segura Cerdá, A. ¹; Vilar Ventura, R.M. ¹; Mateo Casas, M. ¹; Aparicio Collado, H. ¹; Barea Moya, L. ¹; Ruiz Nieto, N. ¹; Parra Escorihuela, S. ²; Vázquez Costa, J.F. ³

1. Servicio de Neurología. Hospital General de Castelló; 2. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General de Castelló; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe

Objetivos: La ELA es una enfermedad de pronóstico infausto que presenta variabilidad en su presentación y abordaje. Se procede a valorar las particularidades de la población con esta enfermedad en nuestra provincia.

Material y métodos: Estudio retrospectivo descriptivo de los pacientes diagnosticados de ELA en la Unidad de ELA de nuestro hospital desde noviembre de 2011 hasta diciembre de 2018. Se eliminaron aquellos pacientes con diagnósticos diferentes a ELA o sin datos accesibles.

Resultados: De los 69 pacientes incluidos en el estudio, 36 eran hombres y 33 mujeres. La edad media fue de 62.6 años (rango: 27-87 años). Inicio espinal en el 63.8% y bulbar en el 33.3%. El tiempo medio hasta el diagnóstico fue de 17.7 meses. El 63.8% presentó disfagia y un 40.6% requirió colocación de PEG. El 60.9% necesitó ventilación mecánica no invasiva. El 15.9% decidió realización de traqueostomía. 5 pacientes fueron diagnosticados de demencia frontotemporal. Se realizó estudio genético al 43.5%, siendo positivo en 5 pacientes para C9orf72 y en 1 paciente para SOD1. Un 59.4% había fallecido al finalizar este estudio, con un tiempo medio de evolución desde el inicio de 37.3 meses. 8 de estos pacientes fueron donantes de órganos en asistolia.

Conclusión: Respecto a lo descrito, existe mayor retraso en el diagnóstico, pero similar tiempo medio de supervivencia desde el inicio. Destacar la inclusión de 8 pacientes como donantes en asistolia debido a que prácticamente no hay series descritas hasta el momento.

NEUROPATÍA SENSITIVO MOTORA DE INICIO FACIAL. DESCRIPCIÓN DE UN CASO

Liaño Sánchez, T.; Barahona Hernando, R.; Pérez Pérez, A.; Gómez Cibeira, E.; Crespo Araico, L.; González-Valcarcel, J.; Llanero Luque, M.

Servicio de Neurología. Hospital Quirón Madrid

Objetivos: La neuropatía sensitivo-motora de inicio facial (FOSMN en inglés) fue descrita en 2006 y actualmente existen unos 60 casos en la literatura. Es una enfermedad de probable mecanismo neurodegenerativo habitualmente considerada dentro de las enfermedades de motoneurona. Presenta semejanzas con la parálisis bulbar progresiva, pero se diferencia por la afectación sensitiva trigeminal franca. Presentamos un caso de un paciente con clínica y estudio etiológico compatible con esta entidad.

Material y métodos: Varón de 82 años hipertenso, que refiere desde hace 3 meses alteración sensitiva hemifacial izquierda y en mano ipsilateral. RM con importante afectación vascular crónica. Se sospechó etiología vascular, siendo estudiado y tratado para ello. 6 meses después acude por aparición de síntomas sensitivos con distribución trigeminal bilateral, disartria flácida, disfagia y debilidad en manos. Exploración con reflejos corneales ausentes y sin datos de primera motoneurona. Asociaba lesiones cutáneas y fenómeno de Raynaud, sospechándose conectivopatía asociada.

Resultados: Se realizaron analíticas completas, RM del neuroeje, estudio neurofisiológico, punción lumbar, TC-body y biopsia de

glándula salival. Todos los estudios fueron anodinos excepto la neurofisiología que mostró alteración bilateral del blink reflex y cambios neurógenos crónicos con escasas fasciculaciones en las 4 extremidades. Autoinmunidad negativa para Sjogren, pero ANA y anti-SM/RNP positivos. Se intentó pauta de IGIV sin mejoría. Actualmente en tratamiento con riluzol con progresión lenta de la clínica.

Conclusión: La FOSMN es una entidad rara con características clínicas particulares que se debería incluir en el diagnóstico diferencial de las enfermedades de motoneurona. Su patogenia y su posible base genética aún están por aclarar.

PATRÓN DE AFECTACIÓN DE LOS MÚSCULOS OCULOMOTORES EN PACIENTES CON DISTROFIA MIOTÓNICA TIPO I

Medina Rodríguez, M.; Millán Vázquez, M.; Vélez Gómez, B.; Rojas-Marcos Rodríguez de Quesada, Í.; Paradas López, C.; Cabrera Serrano, M.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío

Objetivos: La afectación en los músculos oculomotores (MOE) en la distrofia Miotónica tipo I (DM1) se ha descrito ocasionalmente y no está bien caracterizada. El objetivo fue evaluar la frecuencia y el patrón de afectación en MOE en pacientes con DM1.

Material y métodos: Se estudió prospectivamente pacientes diagnosticados de DM1 atendidos en nuestro centro. Se clasificaron en: forma congénita (DM1C), infantil (DM1I) y del adulto (DM1A). Se evaluó al patrón de debilidad, la presencia de afectación cardíaca, la afectación en MOE, y la relación con el tiempo de evolución.

Resultados: Se analizaron 25 pacientes (DM1C=3, DM1I=7 y DM1A=15) con edad media de 43,60±7,22 años y una mediana de tiempo de evolución de enfermedad de 14 años [Rango Inter cuartílico 24]. Seis pacientes tenían alteración del ritmo cardíaco. Cinco pacientes (DM1C=2 y DM1A=3) presentaban alteración en MOE, con similar mediana de tiempo de evolución [16 años (RQ=26) vs 10,5 (RQ=23); p=0,447]: 5 en abducción, 3 en aducción, 3 en superversión y 1 en infraversión, sin diferencias según tipo de DM1 (p=0,73). 16 pacientes presentaron ptosis palpebral (DM1C=1, DM1I=4 y DM1A=11), sin diferencias por grupos (p=0,298). 19 pacientes presentaban debilidad facial (DM1C=2, DM1I=6 y DM1A=14) (p=0,237).

Conclusión: Cinco pacientes estudiados presentaban debilidad en los MOE que no se había identificado en las visitas habituales. El hallazgo más frecuente es una limitación en los movimientos de abducción. No se encontró relación con el tiempo de evolución. La debilidad en los MOE es un hallazgo clínico en la exploración que no debe excluir el diagnóstico.

TOMOGRAFÍA DE EMISIÓN DE POSITRONES: PRUEBA CLAVE PARA EL DIAGNÓSTICO DE UN CASO DE MIOPATÍA POR DEPÓSITOS LIPÍDICOS

Ortegón Aguilar, E. ¹; López Traba, A. ¹; Seijo Raposo, I.M. ¹; García Díaz, I. ¹; Juiz Fernández, Á. ¹; Fernández Cabrera, A. ¹; Sesar, Á. ¹; Pardo, J. ¹; Carballo Arceo, M.E. ²

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago; 2. Servicio de Medicina Interna. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago

Objetivos: El PET 18-FDG es de utilidad en el diagnóstico de miopatías inflamatorias y para estudiar la posibilidad de neoplasias subyacentes. Presentamos un caso de miopatía metabólica en el que esta prueba resultó de gran utilidad para llegar al diagnóstico.

Material y métodos: Se presenta el caso de una mujer de 56 años que ingresó por síndrome constitucional y debilidad muscular progresiva de predominio en extremidades y cuello. Presentaba, además, disfagia, disfonía y mialgias generalizadas.

Resultados: Se realizaron estudios de bioquímica, autoinmunidad, serologías, ENMG y TC corporal con resultados negativos. Finalmente destacó el hallazgo en un PET-TC 18-FDG de un aumento de la captación del radiotrazador en varios grupos musculares. Se utilizó esta prueba de imagen para guiar una biopsia muscular que evidenciaba depósitos lipídicos en microvacuolas, sugestivos de miopatía por trastorno del metabolismo lipídico.

Conclusión: El PET-TC 18-FDG podría ser de ayuda en el diagnóstico de miopatías metabólicas. Se ha revisado la literatura, estando descrito este hallazgo en un único caso, por lo que se deben realizar más estudios al respecto.

SÍNDROME DEL DESFILADERO TORÁCICO NEURÓGENO VERDADERO

Vidorreta Ballesteros, L. ¹; Castellano Santana, J.D.P. ²; Rodríguez Damiani, B.A. ³; Yus Fuertes, M. ⁴; Guerrero Sola, A. ⁵

1. Servicio de Neurología. Hospital Galdakao-Usansolo; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria; 3. Servicio de Medicina. Hospital Clínico San Carlos; 4. Servicio de Radiología. Hospital Clínico San Carlos; 5. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: Resaltar retraso diagnóstico del síndrome del desfiladero torácico (SDT) neurógeno verdadero. El SDT supone compresión de estructuras neurovasculares en el estrecho torácico superior, siendo infrecuente la afectación aislada del plexo braquial (PB).

Material y métodos: Varón de 40 años sin antecedentes. Consulta por progresiva debilidad y parestesias en miembro superior izquierdo. Exploración: hipotrofia de E. Tenar y menor en E. Hipotenar y M. Interóseos con debilidad muscular e hipoestesia en borde cubital de la mano. Reflejos musculares conservados.

Resultados: Primer estudio neurofisiológico de electroneurografía (ENG): normal (sin comparación con lado no afecto). Electromiografía (EMG): patrón neurógeno crónico en musculatura de miotoma C8-T1 izquierdo. RM cerebral, RM cervical (normal y dinámica) normales. Dos meses después, ENG alterado: N. Mediano izquierdo con amplitud reducida del potencial evocado motor y potencial sensitivo conservado; N. Cubital izquierdo con amplitud disminuida del potencial evocado sensitivo; motor conservado sugerente de SDT. RM PB izquierdo: normal. Ante progresión clínica se repite, RM PB izquierdo 9 meses después: tumoración de probable estirpe neurogénica en PB izquierdo.

Conclusión: El estudio neurofisiológico inicial evaluado retrospectivamente, ya muestra datos en el estudio ENG sugerentes de SDT, que se podrían haber puesto más en evidencia si en estos casos

se protocoliza el estudio del lado no afecto. También la RM inicial de PB evaluada retrospectivamente ya mostraba la existencia de la lesión. Hay que destacar por tanto el valor localizador de los hallazgos neurofisiológicos típicos del SDT, para guiar el estudio de imagen al plexo braquial y en estos extremar la atención para no obviar lesiones.

VARIANTE FÁRINGO-CÉRVICO-BRAQUIAL DEL SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ CON REFLEJOS OSTEO-TENDINOSOS PRESERVADOS: ANÁLISIS DE UN CASO Y REVISIÓN

Sainz Amo, R.; Chico García, J.L.; Baena Álvarez, B.; Gómez Corral, J.; Celdrán de Castro García, A.; Martínez Poles, J.; Beltrán Corbellini, Á.; Rodríguez Jorge, F.; Parra Díaz, P.; García Barragán, N.; Corral Corral, Í.; Buisán Catevilla, F.J.

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: La variante fáringo-cérvico-braquial del Síndrome de Guillain Barré con reflejos preservados es poco común y puede generar dudas diagnósticas. Realizamos análisis de un caso clínico comparado con los pacientes descritos en la literatura.

Material y métodos: Análisis de un caso y revisión de la literatura

Resultados: Varón de 52 años que acude a Urgencias con disfagia, debilidad de la musculatura cervical y miembros superiores de curso progresivo. En la exploración neurológica, se observa debilidad en la protusión de la lengua y la movilización lateral, flexo-extensión cervical, y abducción de los brazos. Los reflejos osteotendinosos están preservados. El análisis del líquido cefalorraquídeo (LCR) y los test electromiográficos (EMG) no muestran alteraciones. Los anticuerpos anti gangliosidos (AA) en sangre y LCR son negativos. Tras excluir otras causas, se realiza el diagnóstico de variante fáringo-cérvico-braquial de Síndrome de Guillain-Barré, teniendo en cuenta el curso clínico y la buena respuesta a terapia con Inmunoglobulinas intravenosas (IGIV). En la literatura, encontramos descritos ocho pacientes con diagnóstico de ésta variante asociando reflejos preservados, siendo solo dos de ellos seronegativos.

Conclusión: La variante fáringo-cérvico-braquial del Síndrome de Guillain-Barré ha de ser considerada como parte del diagnóstico diferencial en pacientes con parálisis bulbar y debilidad de miembros superiores, incluso con reflejos preservados, anticuerpos negativos y estudio neurofisiológico normal, ya que tienen buena respuesta a IGIV.

SÍNDROME DE GUILLAIN BARRÉ EN PACIENTE CON ADENOCARCINOMA ESOFÁGICO Y EN TRATAMIENTO CON NIVOLUMAB

Amaya Pascasio, L.; López Anguita, S.; Catalina Álvarez, I.; García Domínguez, J.M.; Barahona Hernando, R.; Muñoz Blanco, J.L.

Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón

Objetivos: Nivolumab es un anticuerpo monoclonal IgG4 inhibidor de punto de control inmunitario que se une al receptor de muerte programada 1 (PD-1). Potencia la respuesta de los linfocitos-T y es eficaz en el tratamiento de neoplasias como melanoma o linfoma. Entre sus principales efectos adversos, destacan la hepatitis o nefritis inmunomediadas, siendo la afectación neurológica infrecuente.

Describimos un caso de síndrome de guillain barré en un paciente en tratamiento con nivolumab.

Material y métodos: Varón 71 años, diabético, que una semana tras inicio de nivolumab como tratamiento de carcinoma esofágico comienza con acorchamiento y debilidad de miembro superior izquierdo con progresión en 48 horas hasta tetraparesia flácida arreflexica, diparesia facial y claudicación de musculatura respiratoria. No signos piramidales ni cerebelosos. Ingresa en UCI donde se inicia soporte ventilatorio invasivo.

Resultados: Ante sospecha de radiculopolineuropatía desmielinizante aguda, se realiza analítica de sangre, incluyendo hormonas, vitaminas y serologías, así como análisis de LCR, que resultan normales. Se inicia tratamiento con plasmaféresis hasta 5 sesiones, metilprednisolona 1000mg durante 3 días y posterior dosis descendente, así como rehabilitación física. Buena evolución hasta balance muscular casi normal, precisando únicamente un apoyo para caminar en el momento del alta. Completamos estudio con ENG/EMG, compatible con polineuropatía sensitivo-motora desmielinizante y determinación de anticuerpos anti-gangliosidos, siendo antiGM1 IgM positivos.

Conclusión: Dado el creciente uso de inmunoterapia en distintas patologías, es importante reconocer los efectos adversos relacionados con su mecanismo de acción. Aunque la afectación neurológica es infrecuente, debemos estar alerta para identificarla e iniciar tratamiento específico de manera precoz

SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ (SGB) ATÍPICO EN PACIENTE INMUNOCOMPETENTE CON PRIMOINFECCIÓN POR TOXOPLASMA GONDII

Escalante Arroyo, S. ¹; Toyos García, S. ²; Payo Froiz, I. ¹; Martín Ozaeta, G. ¹; Zaragoza Brunet, J. ¹; Baiges Octavio, J.J. ¹; Ortí LLavería, J.A. ²; Esteve Belloch, P. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Verge de la Cinta de Tortosa; 2. Servicio de Medicina Interna. Hospital Verge de la Cinta de Tortosa

Objetivos: Presentar el caso clínico de un paciente sin antecedentes patológicos relevantes que ingresa por cuadro sugestivo de variante atípica de SGB y serología compatible con primoinfección por Toxoplasma gondii como probable agente etiológico desencadenante.

Material y métodos: Se ha revisado la literatura científica sobre presentaciones atípicas de SGB a propósito de la historia clínica de un varón de 34 años que ingresó para completar estudio de diplegia facial rápidamente progresiva. Exploración física: diplegia facial, hiporreflexia universal, disfagia, disartria, parestesias carpopedales e inestabilidad de la marcha. TAC craneal y RMN cerebral sin hallazgos patológicos; electromiograma (EMG) inicial compatible con polineuropatía desmielinizante aguda incipiente y líquido cefalorraquídeo con hiperproteínorraquia aislada. Ante sospecha clínica de SGB se instaura tratamiento con Inmunoglobulinas endovenosas durante 5 días. Evolución favorable y hallazgo serológico de primoinfección por Toxoplasma gondii que motiva administración de Sulfadiazina y Pirimetamina.

Resultados: EMG inicial con ausencia de ondas F y reflejo H, dispersión temporal y alteración del Blink-Reflex compatible con SGB en estadio inicial. Serologías durante ingreso únicamente positivas para Toxoplasma gondii en estadio de primoinfección (IgM +, IgG -).

Mejoría clínica lentamente progresiva tras tratamiento específico y alta a domicilio. Control posterior en consultas externas con positivización IgG Toxoplasma y perfil de anticuerpos antigangliósido positivos (IgG e IgM) para GT1a y GQ1b.

Conclusión: El SGB ha de considerarse una entidad fisiopatológicamente heterogénea con diversas formas de presentación clínica (habitualmente precedidas de un cuadro infeccioso), siendo cruciales la sospecha diagnóstica, el estudio etiopatogénico completo y la instauración precoz de tratamiento.

NEUROPATÍA SENSITIVO-MOTORA HEREDITARIA TIPO RUSSE EN ETNIA GITANA

Castrillo Sanz, A.; Mendoza Rodríguez, A.; Cerdán Santacruz, D.; Rodríguez Sanz, M.F.; Eguizábal Aguado, J.; Gil Armada, P.; Berrio Suaza, J.; Duarte García Luis, J.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial de Segovia

Objetivos: Describimos una familia de etnia gitana con neuropatía sensitivo-motora hereditaria, en relación con mutación del gen HK1.

Material y métodos: Varón de 27 años de edad, de etnia gitana, que desde los siete años presenta trastorno de la marcha, pie equinovaro, y debilidad distal de las cuatro extremidades. Es diagnosticado de enfermedad de Charcot Marie Tooth (CMT). Se confirma mutación en homocigosis en el gen HK1. El paciente está casado con una prima carnal, portadora asintomática de la mutación del gen HK1 en heterocigosis. Su única hija debuta con trastorno de la marcha a los 2 años de edad, y es diagnosticada de la misma enfermedad con la mutación en homocigosis en el gen HK1.

Resultados: La enfermedad de CMT es la neuropatía hereditaria más frecuente, estando descritos 31 genes patogénicos clonados. Las formas desmielinizantes con transmisión autosómica recesiva (CMT4) representan el 4% de la población europea con CMT, pero en países con alta consanguinidad, el porcentaje puede ser mayor. En población gitana hay que considerar tres mutaciones: CMT4D tipo Lom (mutación NDRG1), CMT4G tipo Russe (mutación HK1) y CMT4C (mutación SH3TC2), las tres descritas en España.

Conclusión: Describimos una familia con CMT por mutación HK1. La CMT4G tipo Russe es la segunda causa de CMT en población gitana española. La elevada endogamia y consanguinidad en esta etnia explica la presencia y persistencia de estas mutaciones. El estudio clínico, electrofisiológico y genealógico nos permitirá establecer un fenotipo de CMT y orientar la búsqueda de mutaciones, para posterior tratamiento y consejo genético.

SÍNDROME DE PARSONAGE-TURNER ASOCIADO A HEPATITIS E: DESCRIPCIÓN DE UN CASO CLÍNICO

Puig Casadevall, M.; López Domínguez, D.; Marco Cazcarra, C.; Sánchez Cirera, L.; Silva Blas, Y.

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

Objetivos: El síndrome de Parsonage-Turner (SPT) es una mononeuropatía múltiple aguda, que afecta mayoritariamente al plexo braquial. Presenta una etiología desconocida, siendo significativa

su relación con desencadenantes infecciosos. El virus de la hepatitis E (VHE) es un patógeno cuya incidencia está en aumento en nuestro medio, asociada especialmente a contacto con animales. Causa mayoritariamente hepatitis, pero se ha descrito asociación con ciertas enfermedades neurológicas.

Material y métodos: En octubre de 2018 se atendió a un paciente de 44 años, sin antecedentes de interés salvo trabajar en un matadero, por un cuadro de dolor intenso a nivel de trapecio bilateral, con posterior déficit motor en el brazo derecho. En la exploración destacó hiporreflexia bicipital y tricipital. Sospechando plexopatía bilateral se decidió ingreso.

Resultados: Analíticamente se observó alteración del perfil hepático y febrícula, por lo que se realizó estudio serológico, que mostró elevación del título de anticuerpos IgG e IgM de VHE. Los hallazgos de EMG confirmaron lesión bilateral del plexo braquial. Dados estos resultados, se orientó el caso como SPT bilateral asociado a infección aguda por VHE. En esta asociación está descrita frecuentemente la afectación bilateral y la hiporreflexia. Se inició rehabilitación física, siendo dado de alta a los 14 días con recuperación parcial.

Conclusión: El VHE es una infección al alza en nuestro medio, especialmente asociado al contacto con animales. Ha sido descrita su relación con patologías neurológicas. Dada su incidencia en aumento, se debe valorar descartar infección por VHE en los pacientes con sospecha de SPT. Actualmente no contamos con tratamiento específico para esta asociación.

PREVALENCIA DE LA MIASTENIA GRAVIS AUTOINMUNE EN EL ÁREA SANITARIA DE UN HOSPITAL TERCIARIO

Díaz-Maroto Cicuéndez, I. ¹; Alcahut Rodríguez, C. ²; Romero Sánchez, C. ³; Pardo Fernández, J.M. ⁴; Segura Martín, T. ³; García García, J. ³

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete; 2. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Jaén; 3. Servicio de Neurología. Hospital General de Albacete; 4. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General de Albacete

Objetivos: La Miastenia Gravis (MG) es una enfermedad autoinmune relativamente rara. Los datos epidemiológicos de esta enfermedad varían en función de la región geográfica. En general, se estima una prevalencia entre 5 y 24 casos por 100.000 habitantes, siendo frecuente la afectación de mayores de 65 años. Objetivo: estudio descriptivo sobre la prevalencia e incidencia de la MG en la población de referencia de un hospital terciario.

Material y métodos: Estudio epidemiológico de una cohorte de pacientes con diagnóstico de MG autoinmune valorados en la consulta monográfica de neuromuscular de un hospital terciario desde el año 2013 hasta el 2018.

Resultados: Se diagnosticaron 84 pacientes de MG; la prevalencia de la enfermedad es de 22 casos por 100.000 habitantes y la incidencia acumulada en el último año es de 3,56 por 100.000 habitantes. La razón mujer/hombre es de 0,8; en menores de 65 años aumenta a 1,5 y en mayores de 65 años se reduce a 0,4. La edad media al diagnóstico es de 59 ± 18 años (rango 14-89). El 56% de los pacientes tienen más de 65 años. El grupo etario de 70-80 años es el que tiene una cifra de prevalencia mayor (91,6 por 100.000) sobre todo en hombres (94 por 100.000).

Conclusión: Nuestra prevalencia es similar a la descrita en otras regiones de España y Europa. Existe un ligero predominio masculino, sobre todo a edades avanzadas. Teniendo en cuenta el envejecimiento de la población es de esperar que la prevalencia de la MG siga aumentando en los próximos años

POLINEUROPATÍA AGUDA SECUNDARIA AL TRATAMIENTO CON NIVOLUMAB

Rodríguez Gascon, D.; Lambea Gil, Á.; Monzón Monguilod, M.J.; García Rubio, S.; Horna Cañete, L.; Capablo Liesa, J.L.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos: El nivolumab, anticuerpo monoclonal dirigido contra el receptor linfóide PD1 utilizado como inmunoterapia en melanomas y neoplasias linfoides, puede desencadenar respuestas autoinmunes dirigidas contra distintos órganos. Describimos el caso de una paciente que desarrolló de forma secuencial una miopatía y una polineuropatía tras el tratamiento con dicho fármaco.

Material y métodos: Mujer de 78 años con diagnóstico reciente de melanoma acrolentiginoso con invasión perineural y linfática (T3bN2M0) tratado mediante resección con linfadenectomía, radioterapia y nivolumab. 15 días después de la infusión de nivolumab inicia mialgias y debilidad proximal braquiocrural bilateral leve. Se objetivan cifras de CK de 5454 e ingresa con sospecha de miopatía, iniciándose metilprednisona a dosis de 40 mg cada 8 horas con mejoría parcial. En los días siguientes presenta empeoramiento progresivo, con tetraparesia grave, debilidad facial, anartria, disfagia y disnea, y apareciendo hiporreflexia universal en la exploración.

Resultados: ENG-EMG: signos de polineuropatía axonal sensitivo-motora intensa en extremidades superiores, leve en inferiores. No caída de amplitud en estimulación repetitiva. No signos de miopatía. Anticuerpos anti-gangliósidos y onconeuronales negativos. CK 580. Estudio LCR normal. Se inició tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas con estabilización del cuadro y progresiva mejoría de la clínica bulbar, aunque actualmente persiste debilidad en las 4 extremidades.

Conclusión: Los inhibidores del checkpoint inmune son un grupo de fármacos de reciente utilización con potencial para desencadenar respuestas autoinmunes en distintos órganos, con frecuente afectación neurológica periférica o central. La aparición de estos cuadros puede tener distinto tiempo de latencia desde la administración del fármaco.

Epilepsia P1

UTILIDAD DEL CORREGISTRO PET-RM EN CIRUGÍA DE EPILEPSIA REFRACTARIA EN UNA SERIE DE 10 CASOS CON Y SIN LESIÓN EN RM ESTRUCTURAL

Maestro Saiz, I. ¹; Abril Jaramillo, J. ²; Delgado López, F. ²; Pérez Díaz, H. ²; Álvarez Linera, J. ³; Mauri Fabrega, L. ²; Vallejo Exposito, R. ²; Rodríguez Uranga, J. ²

1. Unidad de Cirugía de Epilepsia. Centro de Neurología Avanzada (CNA); 2. Servicio de Neurociencias. Centro de Neurología Avanzada (CNA); 3. Servicio de Radiología. Clínica Ruber, S.A.

Objetivos: El PET-FDG es una técnica de neuroimagen funcional que muestra un hipometabolismo focal en el 75% de las malformaciones. El corregistro del PET-FDG con la resonancia magnética (RM) ha mejorado su resolución espacial, permitiendo una mejor delimitación de las áreas hipometabólicas, incluso en las displasias tipo I. La zona de déficit funcional en el PET puede ser mayor que la red epileptógena, en relación a la etiología, tiempo de evolución y frecuencia de crisis. Nuestro objetivo es valorar la utilidad del corregistro PET-RM en la delimitación de la zona epileptógena en pacientes con epilepsia focal refractaria.

Material y métodos: Incluimos 10 pacientes con epilepsia focal refractaria con y sin lesión en la RM, asociada a displasias corticales y cavernomas. Se realizó estudio prequirúrgico completo y se procedió a la cirugía resectiva, en ocasiones, acompañada de estudios invasivos para acotar de manera más precisa los límites de la resección.

Resultados: El corregistro PET-RM fue determinante en el éxito del tratamiento quirúrgico en nuestra serie, con alta correlación de los hallazgos con el registro mediante registros invasivos. En ningún caso, la extensión de la resección excedió la zona de déficit funcional delimitada por el PET.

Conclusión: El éxito quirúrgico en nuestra serie pone de manifiesto que el corregistro PET-RM es una técnica que ayuda de una manera fiable, a localizar la probable zona epileptogénica. Esto permitiría restringir el uso de estudios invasivos, incluso en lesiones múltiples y limitar la extensión de las resecciones a áreas menores que la propia lesión potencialmente epileptógena.

PERFIL ELECTRO-CLÍNICO DE LA EPILEPSIA RELACIONADA CON MUTACIONES EN LA PROTEÍNA CHD2

Maestro Saiz, I.; Abril Jaramillo, J.; Pérez Díaz, H.; Vallejo Exposito, R.; Gotor Sánchez-Luengo, F.; Rueda de la Torre, C.; Rodríguez Uranga, J.

Servicio de Neurociencias. Centro de Neurología Avanzada (CNA)

Objetivos: Las mutaciones en la proteína CHD2 condicionan alteraciones en la función cerebral ya que ésta participa en el desarrollo de neuronas inhibitorias y excitatorias. Se han descrito diversos perfiles clínicos asociados; desde la encefalopatía epiléptica, epilepsias generalizadas de inicio en la infancia, fotosensibilidad o epilepsia con crisis mioclónico-astáticas. Sólo en algunos casos, cuadros psicóticos o trastornos del espectro autista. El objetivo de nuestro estudio es aportar nuevos datos sobre el perfil electro-clínico de estos pacientes.

Material y métodos: Describimos el perfil electro-clínico de 4 pacientes con detección de mutaciones en la proteína CHD2. A todos ellos se les realizó RM estructural, estudio v-EEG y en algunos casos valoración neuropsicológica y evaluación psiquiátrica.

Resultados: Nuestra serie incluye 1 mujer y tres varones, con inicio de crisis en torno a los 3 años. Los pacientes con crisis frecuentes tipo mioclonías o mioclónico-atónicas presentaron alteraciones cognitivas moderadas-severas con o sin actividad de fondo lentificada y los pacientes con menor frecuencia de crisis tipo ausencias presentaron menor afectación cognitiva, pero asociaron trastornos psicóticos o trastornos del espectro autista. Los patrones EEG intercríticos incluyeron descargas de punta-polipunta-onda lenta o rápida o actividad rápida paroxística con o sin lentificación de la actividad de fondo. Solo un paciente presentó fenómeno de fixation-off-sensitivity.

Conclusión: Tras analizar los perfiles electro-clínicos en nuestra serie podemos concluir que debemos sospechar la mutación de la proteína CHD2 no solo en pacientes con perfil de encefalopatía epiléptica, sino también en casos de epilepsias generalizadas con buen control de crisis que asocien trastornos psicóticos o del espectro autista.

ESTUDIO DESCRIPTIVO SOBRE EL MANEJO DEL STATUS EPILEPTICO EN POBLACIÓN ADULTA EN NUESTRO CENTRO

Agüero Rueda, P.; Juan Martínez, C.; Valero Mut, A.; Valero García, M.F.; Mateos Salas, T.; Massot Cladera, M.; Verdi Vaca, J.M.; Barceló Artigues, I.; Moreno Rojas, A.J.; Martínez García, A.B.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Son Espases

Objetivos: Describir las variables demográficas, clínicas y farmacológicas de pacientes con diagnóstico de status epiléptico, así como su manejo inicial.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de pacientes mayores de 18 años ingresados con diagnóstico codificado de "status epiléptico" entre enero de 2014 y abril de 2019 en nuestro centro.

Resultados: Se obtuvieron 79 pacientes, de los cuales se analizaron 68. La edad media fue 65 $\pm$ 18 años, siendo un 50% mujeres. El 41% tenía antecedente de epilepsia (21% refractaria) y la mitad estaba en tratamiento con un único FAE. El 40% del total de los pacientes necesitó ingreso en UCI y la mortalidad intrahospitalaria fue del 18%. El tipo de status más frecuente fue el focal no convulsivo y la etiología más habitual la sintomática remota de causa vascular. Cuando se detectó un desencadenante, el principal fue una infección intercurrente. En un 63% de los casos el primer fármaco administrado fue una benzodiacepina, siendo el más utilizado el Diazepam (35%). El 75% de los pacientes recibió una dosis de 10mg o superior. En el resto (37%) se administró directamente un FAE como tratamiento de primera línea, siendo el Levetiracetam a dosis de 2000mg el más usado. Este también fue el primer FAE empleado como segunda línea (41%), seguido de Ácido Valproico (16%) y Lacosamida (8,8%).

Conclusión: En nuestra población observamos un uso subóptimo de las benzodiacepinas como primer tratamiento del status, así como un importante porcentaje de pacientes que podrían estar infratratados.

ANÁLISIS DE UNA SERIE DE PACIENTES CON ESTIMULADOR DEL NERVO VAGO (ENV)

Buigues Lafuente, A. ¹; Hampel Gil, K. ²; Garcés Sánchez, M. ²; Conde Sardón, R. ³; Gutierrez Martín, A. ³; Villanueva Haba, V.E. ²

1. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 3. Servicio de Neurocirugía. Hospital Universitari i Politècnic La Fe

Objetivos: Analizar el perfil clínico y los datos obtenidos durante el seguimiento en CCEE de la Unidad de Epilepsia Refractaria de una serie de 34 pacientes con ENV.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de los pacientes intervenidos para ENV en nuestro centro desde mayo 2007 a febrero 2019. Se ha analizado el tipo y número de crisis pre y post cirugía,

anomalías EEG intercríticas, resultado de la cirugía, evolución y complicaciones relacionadas.

Resultados: De los 34 pacientes intervenidos, 2 fueron excluidos por fallecimiento debido a causas ajenas a epilepsia. El seguimiento medio de los pacientes en CCEE fue de 4 años y 7 meses, con un rango entre 4 meses (por implantación reciente del ENV) y 12 años. La media de crisis/mes pre-ENV fue de 49 crisis/mes, disminuyendo a 27 crisis/mes tras su implantación (-55%). De los 32 pacientes analizados, 23 de ellos (71%) presentaban drop-attacks (crisis tónicas o atónicas) y los 9 restantes (28%) fundamentalmente ausencias y CGTC. Encontramos mejoría en un 68.75% de los pacientes. Quedaron sin crisis un 9.3%, y sin mejoría o peor de los episodios un 12.5% y 3.12% respectivamente. En relación a las complicaciones postquirúrgicas la disfonía fue la más frecuente (15.6%).

Conclusión: El ENV puede ser una buena solución a casos de epilepsia refractaria a tratamiento convencional y sin posibilidad de cirugía paliativa, fundamentalmente en el caso de crisis de crisis tónicas/atónicas.

EVENTOS PAROXÍSTICOS NO EPILEPTICOS: EXPERIENCIA EN NUESTRA CONSULTA MONOGRÁFICA DE EPILEPSIA

Erburu Iriarte, M.; Aranzabal Alustiza, I.; Rodrigo Armenteros, P.; Sainz Pelayo, A.; Collía Fernandez, A.; Cabrera Muras, A.

Servicio de Neurología. Hospital de Basurto

Objetivos: Los eventos paroxísticos no epilépticos (EPNE) son una de las causas neuro-psiquiátricas de mayor discapacidad. Dadas semejanzas con crisis epilépticas, su diagnóstico y tratamiento son complejos y suelen asociarse a mal pronóstico. Objetivo: describir nuestra serie de EPNE e intentar definir patrones que puedan ayudar a un diagnóstico precoz de éstas.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo (2013-2019) de pacientes con EPNE con confirmación diagnóstica V-EEG crítica. Se incluyeron sólo pacientes valorados de forma conjunta y protocolizada en nuestra consulta monográfica de epilepsia (EPI) y de psiquiatría. Se recogen variables demográficas, comorbilidad psiquiátrica (CPsq), asociación o no de epilepsia, semiología ictal, neuroimagen y evolución.

Resultados: N: 8. Mujeres: 4, edad media: 43.1 ($\pm$ 10.2DE). Todos derivados con diagnóstico de epilepsia (EPI) (5 generalizada, 3 focal compleja). Etiquetados EPI refractaria 6. Todos tto FAE (2: monoterapia, 4: biterapia, 2: tripleterapia). 7 CPsq previa: ansiedad (5), depresión (4), retraso mental (2), estrés post-traumático (EPT) (1). Síntomas más frecuentes: crisis prolongadas (>3min) (7), movimientos abigarrados-asíncronos (6), disminución consciencia (5). Menos frecuentes: mordedura lingual (1), relajación esfínteres (1). Factores sospechosos: aumento no justificado frecuencia crisis (7), cambio semiología (3). Tras completar estudio, 4 pacientes diagnosticados de EPI+EPNE, 4 EPNE aislados (retirando FAEs). Tiempo medio de retraso diagnóstico: EPNE: 7.8 años vs EPI+EPNE: 3.75 años. Neuroimagen patológica 1 (esclerosis mesial bilateral) (grupo EPI+EPNE). Autonomía funcional actual: EPNE (mala: 4), EPI+EPNE (buena: 2, media: 1, mala: 1). No diferencias por edad, sexo, CPsq, clínica ni factores sospechosos. Seguimiento actual psiquiatría: 7.

Conclusión: Posibles predictores: crisis >3min, movimientos abigarrados-asíncronos, disminución de consciencia, ausencia de mordedura lingual/relajación esfínteres, cambios incongruentes en

frecuencia y en clínica ictal. No existen datos patognomónicos para su diagnóstico, precisando abordaje multidisciplinar y valoración evolutiva. La CPsq parece más frecuente en estos pacientes respecto a la población epiléptica general. Nuestra mayor limitación es el pequeño tamaño de nuestra serie.

PROTEINOSIS LIPOIDE: CALCIFICACIONES INTRACRANEALES ASOCIADAS A EPILEPSIA. A PROPÓSITO DE UN CASO

Martínez Agredano, P. ¹; Méndez del Barrio, C. ²; Arenas Cabrera, C. ³

1. Servicio de Neurología. Hospital Reina Sofía; 2. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Juan Ramón Jiménez; 3. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío

Objetivos: La proteinosis lipóide es un trastorno genético raro, de herencia autosómica recesiva, por mutación del gen de la proteína de la matriz extracelular 1 (ECM1) provocando el depósito de material hialino amorfo afectando varios tejidos, entre ellos: piel, sistema nervioso central, mucosas y vísceras. Esta genomatosis, da lugar a síntomas en piel, tracto respiratorio superior y en ocasiones el sistema nervioso central con manifestaciones neurológicas como migraña y/o epilepsia, además de trastornos psiquiátricos. El diagnóstico es clínico y genético

Material y métodos: Mujer diestra de 48 años con antecedentes de voz ronca desde la infancia tratada con láser en las cuerdas vocales. En seguimiento por crisis focales con afectación de la conciencia desde hace 9 meses, antes de ser derivada a consulta de epilepsia. Semiología: episodios breves de pérdida de conciencia, automatismos oromasticatorios y en la mano derecha seguidos de confusión postictal. Exploración neurológica, oftalmológica y dermatológica era normal

Resultados: Las imágenes de resonancia magnética (RM) cerebral mostraron calcificaciones bilaterales, simétricas, con forma de coma tanto en el hipocampo como en la amígdala, hallazgo radiológico patognomónico. La biopsia de piel no fue específica. La prueba confirmatoria genética ha sido solicitada.

Conclusión: La proteinosis lipóide es una enfermedad rara de la que hay publicados en torno a unos 500 casos. Esta enfermedad puede tener una edad de presentación, así como una expresión clínica variable. El 30% de los pacientes suelen presentar crisis. Dado que los hallazgos en RM de cráneo son muy específicos es necesario conocerlo a la hora de realizar el diagnóstico diferencial.

IMPACTO DE LA ALERTA FARMACOLÓGICA DEL ÁCIDO VALPROICO EN EL ÁREA DE LLEIDA

Baraldés Rovira, M.; Gallego Sánchez, Y.; Purroy García, F.; Mauri Capdevila, G.; Sanahuja Montesinos, J.; Brieva Ruiz, L.; Quílez Martínez, A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida

Objetivos: El 2018 la AEMPS emitió una nota informativa sobre el riesgo teratogénico del ácido valproico. Por este motivo se contactó con las pacientes en edad fértil y en tratamiento con valproato de nuestra región sanitaria. Los objetivos de este trabajo fueron: ver cuántas

mujeres recibían el tratamiento, sus características, variables asociadas al cambio de tratamiento y la evolución.

Material y métodos: Según la base de datos del servicio de Farmacología nuestra región sanitaria (Lleida), se identificaron 90 mujeres de entre 15 y 45 años en tratamiento con valproato. Se citaron en una visita inicial presencial donde se informaba de la alerta, se revisaba el tratamiento y se firmaba el consentimiento informado. Posteriormente se realizó una visita de seguimiento a los 6-12 meses (presencial o telefónica) donde se recogía la evolución.

Resultados: De las 90 pacientes identificadas inicialmente se excluyeron 30 y se incluyeron 60. Después de informarlas, siguieron el tratamiento con valproato 41 pacientes y se modificó el tratamiento a 19 pacientes; 6 retiradas de tratamiento y 13 cambios a otros fármacos. De estas 19 pacientes, 8 tuvieron que retomar el tratamiento con valproato por efectos adversos o descompensación de crisis. Una paciente fue exitus durante el seguimiento.

Conclusión: A pesar de conocer el riesgo teratogénico, hay mujeres en edad fértil tomando ácido valproico y muchas (68,3%) continuaron con el tratamiento después de haberlas informado. Los principales motivos para continuar con valproato fueron: discapacidad intelectual y deseo genésico completo o ausente. Destaca que un 42% de los intentos de modificación del tratamiento no fueron exitosos.

EFICACIA Y TOLERABILIDAD DE BRIVARACETAM EN PRÁCTICA CLÍNICA HABITUAL EN UNA CONSULTA ESPECÍFICA DE EPILEPSIA

Horna Cañete, L. ¹; Aladrén Sangrós, J.Á. ¹; Fernández Sanz, A. ²; Guinovart Julian, A. ³; Garayoa Irigoyen, V. ¹; Bertol Alegre, V. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet; 2. Servicio de Neurología. Fundación Hospital Calahorra; 3. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos: Brivaracetam es un FAE indicado como terapia añadida en crisis focales, que ha demostrado eficacia y buena tolerabilidad. Nuestro objetivo es analizar la eficacia y tolerabilidad de Brivaracetam en la práctica clínica habitual, y comparar si existen diferencias de eficacia respecto al tratamiento previo con Levetiracetam.

Material y métodos: Estudio retrospectivo, realizado entre marzo de 2016 y noviembre de 2018 incluyendo pacientes de nuestra consulta de epilepsia, tratados con Brivaracetam. Desarrollamos un análisis descriptivo para valorar características generales, tasa de respuesta y tolerabilidad. Realizamos un análisis comparativo, definiendo como caso los pacientes que habían recibido previamente Levetiracetam (69,7%) y como control aquellos que no. Analizamos su respuesta en función del porcentaje de respondedores y pacientes libres de crisis.

Resultados: Se incluyeron 34 pacientes, 50% mujeres, con una edad media de inicio de 42,03±14,53 años. El tiempo medio de tratamiento fue 15±8,89 meses, con una mediana de dosis de 200 mg/día. Encontramos una tasa de respondedores del 38,2% (8,8% libre de crisis). Un 32,4% de los pacientes presentaron efectos secundarios, en su mayoría leves y transitorios. Se suspendió el tratamiento en un 23,5% (el 87% por efectos adversos). Encontramos mayor porcentaje de pacientes libres de crisis en el grupo control (20% vs 0%; p<0,05). El porcentaje de respondedores fue 40% en el grupo caso vs 34,8% en el control (p>0,05).

Conclusión: Observamos una tasa de respondedores similar a la recogida en los ensayos clínicos pivotaes con un buen perfil de tolerabilidad. Probablemente presenten una mejor respuesta al tratamiento aquellos pacientes que no han recibido previamente Levetiracetam.

LEVETIRACETAM COMO TERAPIA DE INICIO EN LA EPILEPSIA GENERALIZADA IDIOPÁTICA

Ballvé Martín, A.; Llauredó Gayete, A.; Campos, D.; Fonseca, E.; Maisterra, O.; Abaira, L.; Quintana, M.; Toledo, M.; Santamarina, E.; Salas, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: Levetiracetam (LEV) ha demostrado su efectividad en las epilepsias generalizadas idiopáticas (EGI). Existen pocos estudios en monoterapia pese a que su uso en la práctica clínica diaria es habitual. El objetivo es conocer la efectividad y tasa de retención del LEV como terapia de inicio en las EGI.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo con pacientes con EGI en los cuales se inició LEV como monoterapia y con seguimiento superior a 2 años. Se utilizó una curva de Kaplan-Meier para obtener las tasas de retención durante el seguimiento.

Resultados: 32 pacientes (5 hombres y 27 mujeres). Edad media: 27 años (17-89). 16 epilepsia mioclónica juvenil, 10 epilepsia con sólo crisis tónico-clónicas y 6 ausencia juvenil. 14 (44%) siguen con LEV: 11 (34%) libres de crisis (promedio 4,1 años) y 3 (9%) no (2 por mal cumplimiento). 15 (46%) han requerido un cambio de tratamiento: 8 (25%) principalmente por mal control clínico y 7 (22%) exclusivamente por mala tolerabilidad (38% irritabilidad, 30% somnolencia, 23% bajo estado de ánimo, 15% ansiedad). De los 8 con mal control, buen control con nuevo tratamiento en 5 (con politerapia en 4 pacientes y con VPA en 3 (1 en monoterapia)). 3 actualmente sin tratamiento y libres de crisis. Tasa de retención al primer año: 84,3%; a los 3 años: 67,3%; a los 5 años: 58%.

Conclusión: LEV puede ser una opción eficaz en monoterapia para el tratamiento de primera línea de la EGI, especialmente cuando existen limitaciones para el uso de VPA. Las principales del fármaco son sus efectos adversos.

SÍNDROME DE TAKOTSUBO SECUNDARIO A CRISIS EPILÉPTICAS

Ciano Petersen, N.L.; Cabezudo García, P.; Pons Pons, G.; Salazar Benítez, J.A.; Castro Sánchez, M.V.; Rodríguez Lavado, I.; Batista Blasco, J.L.; Antolí, H.; López Moreno, Y.; Serrano Castro, P.

Servicio de Neurología. Hospital Regional Universitario de Málaga

Objetivos: El síndrome de Takotsubo es una miocardiopatía de estrés que cursa como un síndrome coronario agudo por una disfunción apical transitoria. Puede ser desencadenado por una gran variedad de situaciones, como por ejemplo estrés emocional, enfermedades sistémicas graves, y en ocasiones, crisis epilépticas. Además, existen estudios que relacionan la muerte inesperada en epilepsia (SUDEP) con este síndrome, aunque parece una causa poco frecuente.

Material y métodos: Presentamos el caso de una paciente de 68 años, con antecedente de hemorragia subaracnoidea fisher IV aneurismática tratado quirúrgicamente. Recuperación sin secuelas salvo episodios de sensación epigástrica ascendente de forma intermitente y autolimitadas. Traslada a urgencias por crisis tónica generalizada en vía pública precedida de sensación epigástrica ascendente y palidez facial. A su llegada paciente sedorrelajada e intubada por inestabilidad hemodinámica y ventilatoria.

Resultados: Se determina curva de troponinas positiva, por lo que se realiza ecocopia cardíaca urgente que objetiva ventrículo izquierdo con aquinesia en segmentos medios y ápex, con engrosamiento conservado en segmentos basales y disfunción ventricular moderada. Coronariografía urgente demuestra árbol coronario sin alteraciones, pero presenta disquinesias de segmentos medios y apicales con hipercontractibilidad segmentos basales y disfunción global sistólica moderada compatible con enfermedad de Takotsubo. Electroencefalograma reglado objetiva focalidad lesivo-paroxística temporal anterior izquierda. Durante el ingreso sufre cuadro similar. Tras instauración de levetiracetam no ha vuelto a presentar dichos episodios.

Conclusión: El síndrome de Takotsubo puede presentarse como expresión clínica crítica en pacientes con epilepsia. Dicho diagnóstico etiológico debe tenerse en cuenta en pacientes con Takotsubo de presentación recidivante y antecedentes de riesgo de epilepsia.

¿CÓMO ES LA CALIDAD DE VIDA DE LOS PACIENTES CON EPILEPSIA?

López Caneda, C.H.¹; Bello Otero, L.¹; Couso Pazo, I.¹; Sequeiros Fernández, S.¹; Giraldez Rodríguez, Z.²; Castro Vilanova, M.D.¹

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo; 2. Servicio de Medicina de Familia y Comunitaria. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo

Objetivos: Analizar la calidad de vida de los pacientes epilépticos en una consulta de Neurología.

Material y métodos: Analizamos 199 pacientes mediante el cuestionario Quality of Life in Epilepsy Inventory (QOLIE-31), que consta de siete ítems que evalúan el grado de preocupación por las crisis, la valoración global de la calidad de vida, bienestar emocional, sensación de energía y fatiga, funciones cognitivas, efectos de medicación y relaciones sociales. Además, evaluamos la relación de la calidad de vida con variables sociodemográficas, clínicas y de tratamiento.

Resultados: Con un 56,1% de mujeres, la edad media fue de 41,9 años (DE 14,87) y la mediana de evolución de la enfermedad 20 años (IQR 10-30). La mediana de la puntuación total del QOLIE-31 fue 67,96 (IQR 53-80) equivalente a una regular calidad de vida. De forma global los ítems que obtuvieron peor valoración fueron el grado de preocupación por las crisis (mediana 60,67, IQR 39-76) y la sensación de energía y fatiga (mediana 60, IQR 45-70). El ítem mejor valorado fue la influencia de la epilepsia en las relaciones sociales (mediana 80, IQR 54-95). En relación con las variables analizadas se observó que los pacientes farmacorresistentes presentaban una peor calidad de vida; con significación estadísticamente significativa tanto en la puntuación total ($p < 0,001$) como en seis de los siete ítems que se evalúan (no diferencias estadísticamente significativas en el grado preocupación por las crisis).

Conclusión: Los pacientes epilépticos presentan una calidad de vida baja en concordancia con otros estudios, siendo esta peor en los farmacoresistentes respecto a los no-farmacoresistentes

CATATONÍA ICTAL COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE ESTADO EPILÉPTICO NO CONVULSIVO: REVISIÓN SISTEMÁTICA DE LA LITERATURA A PROPÓSITO DE UN CASO

López Jiménez, A.; Martínez Ulloa, P.; Olivé García, L.; Serratosa Fernández, J.M.; González Giraldez, B.

Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-Ute

Objetivos: La catatonía es una forma infrecuente de presentación clínica de EE no convulsivos. Aunque en la literatura existen numerosos casos publicados en pocos se documenta sólidamente su origen epiléptico definitivo mediante EEG ictal.

Material y métodos: Presentamos un caso de catatonía ictal como manifestación de EE no convulsivo de novo. A propósito de este caso realizamos un análisis descriptivo de los casos confirmados publicados en la literatura.

Resultados: Se trata de un paciente de 49 años con antecedente de depresión refractaria y trastorno narcisista de la personalidad, sin antecedentes personales o familiares de epilepsia, que es atendido en Urgencias por cuadro compatible con estupor catatónico. Se documentó mediante EEG actividad epileptiforme continua consistente en descargas generalizadas de polipunta-onda a 1-2 Hz. Se inicia tratamiento intensivo con clonazepam y ácido valproico objetivando en las horas siguientes normalización del registro EEG y resolución del síndrome catatónico, que se sigue de episodio autolimitado de alteraciones conductuales sin correlato EEG. Revisamos la literatura en la que existen pocos casos bien documentados de actividad ictal persistente en síndromes catatónicos agudos. Los casos confirmados presentan una alta variabilidad, pero también algunas características comunes interesantes a nivel etiológico, semiológico y electrográfico.

Conclusión: La catatonía ictal como manifestación de EE no convulsivo es un fenómeno muy infrecuente pero que se debe de considerar en el diagnóstico diferencial de los síndromes catatónicos agudos. Suele responder bien a distintos fármacos antiepilépticos incluyendo benzodiacepinas que forman parte del manejo estándar de otros síndromes catatónicos agudos, lo que sugiere la hipótesis de que podría estar infradiagnosticado.

ESTUDIO DE LAS CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE LA EPILEPSIA EN PERSONAS DE LA TERCERA EDAD

Gómez Ibáñez, A.¹; Urrestarazu Bolumburu, E.²; Rognoni Trueba, T.³; Centeno Soladana, M.¹

1. Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra; 2. Servicio de Neurofisiología Clínica. Clínica Universitaria de Navarra; 3. Servicio de Neurología. Clínica Universidad de Navarra

Objetivos: La población mayor de 65 años tiene cada vez más peso demográfico, repercutiendo en nuestra práctica clínica. Por ello, es importante analizar las características específicas de una patología prevalente, como la epilepsia, en este grupo poblacional. Describir las

características clínicas más relevantes de la epilepsia en personas de la tercera edad

Material y métodos: Estudio observacional transversal de pacientes mayores de 65 años valorados consecutivamente en nuestra Unidad de Epilepsia en el último año.

Resultados: Identificamos 28 (17 varones, 11 mujeres) de 221 pacientes con 65 años o más (12,7%). La edad media fue 72,6 años (65-92); 14 pacientes fueron diagnosticados después de los 65 años y 14 lo habían sido previamente. El 85,7% (24) tenían epilepsia focal, 15 de ellos con causa estructural conocida, siendo la vascular la más frecuente. El tipo más frecuente de crisis fueron las focales con pérdida de conciencia (17), pero 16 pacientes (57,1%) habían tenido crisis generalizadas tónico-clónicas. Dos pacientes tuvieron status epiléptico, ambos no convulsivo. El EEG mostraba actividad epileptiforme en 13 pacientes. Veintitrés pacientes (82,1%) eran fármacosensibles y 11 habían estado libres de crisis el último año. El fármaco más utilizado fue el levitiracetam (8 pacientes). Una paciente tuvo un deterioro cognitivo asociado. De 8 pacientes diagnosticados antes de los 50 años, la mitad estaban libres de crisis, dos de los cuales epilepsia generalizada desde la juventud.

Conclusión: La epilepsia más prevalente en la tercera edad es la focal, manifestada frecuentemente con crisis generalizadas, aunque habitualmente con buena respuesta a fármacos.

Epilepsia P2

EFFECTO DE LA EPILEPSIA DE INICIO TARDÍO SOBRE LOS DÉFICITS COGNITIVOS EN UNA MUESTRA DE PACIENTES CON ENFERMEDAD VASCULAR DE PEQUEÑO VASO

Turon Viñas, M.¹; Jiménez Balado, J.²; Abaira del Fresno, L.³; Cazorla Caballer, S.³; Fonseca Hernández, E.³; Quintana Luque, M.³; Toledo Argany, M.³; Salas Puig, X.³; Delgado Martínez, P.²; Santamarina Pérez, E.³

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 2. Neurovascular Research Lab. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 3. Unidad de Epilepsia, servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: La epilepsia de inicio tardío en población anciana a menudo tiene una causa cerebrovascular subyacente y se ha asociado con déficits cognitivos, e incluso demencia. El objetivo de este estudio fue explorar la contribución de la carga vascular y la epilepsia sobre el rendimiento cognitivo de un grupo de pacientes con enfermedad vascular de pequeño vaso y epilepsia tardía (cSVD-LOE) comparado con un grupo control de pacientes con enfermedad vascular de pequeño vaso sin epilepsia (cVSD).

Material y métodos: Estudio comparativo de pacientes con cSVD-LOE y grupo control de pacientes con cVSD emparejados por edad, sexo y nivel educativo. Los pacientes fueron evaluados mediante pruebas de atención, memoria, velocidad de procesamiento y funciones visoconstructivas. Las puntuaciones obtenidas en los test fueron transformadas a puntuaciones T. Los dos grupos fueron comparados mediante modelos de regresión lineal, controlando por factores de riesgo vascular.

Resultados: Se evaluaron 27 pacientes en cada grupo (66.6% hombres) con una edad media de 74.2vs72.1 años. El grupo de cVSD-LOE obtuvo puntuaciones más bajas en todos los tests en comparación con el grupo cVSD sin epilepsia. Después de ajustar por factores de riesgo y aplicar corrección por comparaciones múltiples, se mantuvieron diferencias significativas en Stroop-Color (38.3 ± 8.5 vs 46.0 ± 6.3 , $p=0.003$), TMT-A (35.8 ± 13.4 vs 49.0 ± 12.1 , $p=0.002$), RAVLT-1 (35.8 ± 9.7 vs 54.7 ± 16.9 , $p=0.001$), RAVLT-7 (37.5 ± 10.4 vs 45.6 ± 11.8 , $p=0.008$) y RAVLT-total (35.6 ± 11.2 vs 50.3 ± 12.3 , $p<0.001$).

Conclusión: La epilepsia en pacientes con cVSD se relacionó con un peor rendimiento cognitivo, especialmente en tareas de atención, velocidad y memoria. En el futuro, serán necesarios estudios longitudinales para explorar el papel de la epilepsia tardía en la progresión del deterioro cognitivo.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y EXPERIENCIA EN EL MANEJO TERAPÉUTICO DE LA EPILEPSIA MIOCLÓNICA DE INICIO TARDÍO EN POBLACIÓN ADULTA CON SÍNDROME DE DOWN

Altuna Azkargorta, M. ¹; Fernández, S. ²; Carmona Iragui, M. ¹; Barroeta, I. ¹; Benejam, B. ²; Videla, L. ¹; Valldeneu, S. ¹; Peguerols, J. ¹; Estellés, M.T. ¹; Illán, I. ¹; Lleó, A. ¹; Fortea, J. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 2. Servicio de Neurología. Fundació Catalana Síndrome de Down

Objetivos: La enfermedad de Alzheimer (EA) en el síndrome de Down (SD) se asocia a crisis epilépticas generalizadas tónico-clónicas y/o mioclonías. En presencia de deterioro cognitivo franco se denomina epilepsia mioclónica de inicio tardío (LOMEDS) y LOMEDS cuestionable en su ausencia (o crisis atípicas). El objetivo es describir la epidemiología, características clínicas y el manejo terapéutico en una unidad de referencia de la epilepsia en adultos con SD.

Material y métodos: Estudio prospectivo de cohortes de base poblacional. Neurólogos expertos evaluaron a adultos con SD > 18 años entre abril 2014 y febrero 2019 mediante cuestionarios sobre epilepsia (edad inicio, tipo crisis/frecuencia, tratamiento) y un cribado cognitivo para detectar el deterioro cognitivo asociado a la EA. Las comparaciones grupales se realizaron mediante ANOVA o t-tests (IBM SPSS 25).

Resultados: Evaluamos 623 individuos (edad media 48.18 años, 47.69% mujeres). Globalmente 108 (17%) tenían epilepsia (60.2% LOMEDs, 8,3% LOMEDS cuestionable, 26% epilepsia de inicio <30 años y 4,6% no especificado). El deterioro cognitivo asociado a la EA se asoció a un aumento de la prevalencia de epilepsia (50.34% vs 5.81%; $p<0.001$). El 80% de casos de LOMEDs y LOMEDS cuestionable fue controlado en monoterapia, fundamentalmente levetiracetam y ácido valproico. El empleo de inhibidores de la acetilcolinesterasa ($p=0.525$) y/o de antipsicóticos ($p=0.159$) no empeoró la frecuencia ni gravedad de las crisis.

Conclusión: La EA sintomática se asoció a un aumento de la prevalencia de epilepsia que, sin embargo, puede tratarse en monoterapia en la mayor parte de los casos y no empeora con el tratamiento de la EA.

SÍNDROME DE CROMOSOMA 20 EN ANILLO: UNA CAUSA POCO FRECUENTE DE EPILEPSIA REFRACTARIA

Portela Sánchez, S. ¹; Velázquez Gómez, M.Á. ²; Amaya Pascasio, L. ¹; Galiano Fragua, M.L. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 2. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos: La epilepsia en el síndrome del cromosoma 20 en anillo se caracteriza por estatus epilépticos no convulsivos recurrentes y crisis parciales farmacorresistentes. Presentamos dos casos clínicos y su evolución a lo largo de los años.

Material y métodos: Se trata de dos pacientes que desde la edad de 13 (caso 1) y 12 años (caso 2), presentan crisis parciales complejas y estatus epilépticos no convulsivos prácticamente diarios. En el caso clínico 1, crisis cursan con vívidas alucinaciones visuales, y ambas asocian llamativa sensación de miedo. Hasta ese momento tienen un adecuado desarrollo psicomotor, no presentan rasgos dismórficos y la exploración neurológica es normal.

Resultados: Estudios de neuroimagen resultan normales, y electroencefalogramas muestran la presencia de actividad multifocal con predominio en áreas fronto-temporales. El análisis del cariotipo objetiva una monosomía parcial con un cromosoma 20 anular. A la edad de 49 (caso 1) y 46 años (caso 2) ambas se encuentran en tratamiento con politerapia. No se ha conseguido una evolución libre de crisis a pesar de múltiples fármacos antiepilépticos y un estimulador vagal (caso 1). Actualmente son dependientes y presentan discapacidad intelectual.

Conclusión: El síndrome de cromosoma 20 en anillo constituye una causa poco frecuente de epilepsia refractaria. El fenotipo electro-clínico incluye crisis parciales complejas farmacorresistentes, estatus epiléptico no convulsivo recurrente y actividad multifocal en electroencefalograma. Aunque por el momento no tiene implicaciones terapéuticas, reconocer la tríada típica y realizar el diagnóstico mediante análisis del cartiotipo si tiene importancia pronóstica.

MACROPROLACTINOMA COMO CAUSA EXCEPCIONAL DE EPILEPSIA TEMPORAL

Heras Pérez, A.; Pérez Sempere, Á.; López González, F.; García Tercero, R.M.; Gualda Heras, J.; Serrano, B.; Elvira Soler, E.; Guevara Dalrymple, N.; Moliner Castellano, S.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante

Objetivos: La epilepsia del lóbulo temporal (ELT) es la más común de las epilepsias relacionadas con la localización. En la mayoría de los casos predomina la localización mesial. La esclerosis del hipocampo es la causa subyacente más común de ELT mesial. Sin embargo, existen otras causas que no debemos olvidar como infecciones del SNC, traumatismo craneal, etc. El objetivo es presentar el caso de un paciente con ELT secundaria a un macroprolactinoma.

Material y métodos: Paciente de 38 años, sin antecedentes de interés, con una historia de 2 meses de episodios de unos 15 segundos de duración, unos 4 al día, de sensación olorosa desagradable con sensación de vacío epigástrico. También refiere episodios de desconexión del medio de segundos de duración con amnesia del episodio. Además, comentaba una clínica de apatía y abulia progresiva de larga evolución.

Resultados: En la RM cerebral encontramos una tumoración solido-quística en región selar con extensión frontotemporal izquierda y desplazando múltiples estructuras. En el EEG aparece actividad epileptiforme temporal izquierda con difusión a región frontal izquierda. Ante una masa hipofisaria se solicita estudio hormonal con determinación de prolactina de 9000ng/mL con hipogonadismo secundario. Se realiza el diagnóstico de macroprolactinoma y se inicia tratamiento con Cabergolina, quedando el paciente asintomático tras 2 semanas de tratamiento.

Conclusión: En la bibliografía consultada solo hemos encontrado una serie de 6 pacientes con asociación de macroprolactinoma y epilepsia. En estos casos hay una relación significativa entre la mejoría de las crisis y la reducción de los niveles de prolactina, más que con la reducción del tamaño.

FACTORES ASOCIADOS A REFRACTARIEDAD EN UNA CONSULTA MONOGRÁFICA DE EPILEPSIA

Duque Holguera, M.; Falcón García, A.; Portilla Cuenca, J.C.; Serrano Cabrera, A.; Romero Cantero, V.; Moreno Pulido, S.; Bermejo Casado, I.; Casado Naranjo, I.

Servicio de Neurología. Hospital San Pedro de Alcántara

Objetivos: Un tercio de los pacientes con epilepsia padecen epilepsia farmacorresistente. Nuestro objetivo es evaluar la existencia de factores asociados a refractariedad que puedan ayudar al manejo de estos pacientes.

Material y métodos: Estudio retrospectivo observacional de una cohorte de pacientes consecutivos atendidos en una consulta monográfica de Epilepsia. Diferenciamos dos grupos: Epilepsia Focal(EF) y Epilepsia Generalizada(EG); en ambos dividimos entre refractarias(ER) y no refractarias. Definimos ER como aquella en la que persisten crisis a pesar de dos fármacos antiepilepticos tolerados, a dosis adecuadas en monoterapia o combinación. Analizamos variables demográficas y asociadas a epilepsia. Aplicamos test Chi2 para variables cualitativas y T student para cuantitativas. Realizamos estudio de regresión para variables asociadas.

Resultados: Incluimos 200 pacientes, de los cuales 126 (63%) eran EF y 74 (37%) eran EG. Dentro de EF, 17 (34%) eran ER y en EG, 43 (23%). La etiología más frecuente en EF fue la estructural y en EG la genética, $p < 0,0001$. Para EF, encontramos diferencias significativas en sexo femenino ($p 0,015$), edad de inicio (17,5 vs 39,4, $p < 0,0001$), esclerosis hipocámpal ($p 0,003$) y comorbilidad psiquiátrica ($p 0,053$). Para EG, encontramos diferencias significativas en edad de inicio (6,3 vs 29,2, $p < 0,001$), comorbilidad neurológica (82,4% vs 22,8%, $p < 0,0001$), comorbilidad psiquiátrica (41,2% vs 17,5%, $p 0,042$) y discapacidad intelectual (70,6% vs 12,3%, $p < 0,0001$). No encontramos diferencias en el resto de variables analizadas.

Conclusión: En nuestra serie, la epilepsia refractaria se asoció con:
- El sexo femenino, menor edad de inicio, esclerosis hipocámpal y comorbilidad psiquiátrica en EF.
- Una menor edad de inicio, presencia de discapacidad intelectual y comorbilidad psiquiátrica y neurológica en EG.

SILBIDO ICTAL: UN AUTOMATISMO POCO FRECUENTE ASOCIADO A EPILEPSIA DEL LÓBULO TEMPORAL

Garcés Antón, E. ¹; De Ceballos Cerrajería, P. ²; Sanabria Sanchinel, A.A. ²; Príncipe, A. ²; Rocamora Zúñiga, R.A. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa; 2. Servicio de Neurología. Hospital del Mar

Objetivos: El silbido es uno de los automatismos ictales menos descritos. Se describió por primera vez en 1982, sugiriendo que el origen de las crisis era frontal. Las publicaciones posteriores lo asocian a epilepsia del lóbulo temporal.

Material y métodos: Presentación del caso y revisión bibliográfica.

Resultados: Caso clínico: Varón de 42 años, diestro, con historia de epilepsia farmacorresistente de 5 años de evolución sin otros antecedentes. Se realizó monitorización vídeo-electroencefalográfica (MVEEG) prolongada según sistema internacional 10-20. En el EEG interictal presentó un enlentecimiento casi continuo y actividad epileptiforme en región temporal anterior izquierda. Se registraron 6 crisis focales autonómicas y 2 crisis focales con alteración de conciencia y evolución tónico-clónica bilateral, en estas últimas como parte de la semiología presentó silbido ictal. El registro ictal de todas ellas tuvo inicio temporal anterior izquierdo y propagación bilateral. La RM cerebral mostró un pequeño encefalocele en polo temporal izquierdo. Realizamos búsqueda bibliográfica encontrando 8 casos reportados: 1 asociado a epilepsia del lóbulo frontal derecho y 7 a epilepsia del lóbulo temporal (3 izquierdo y 4 derecho). Los primeros basados en actividad interictal, el resto con MVEEG y en dos casos (uno temporal izquierdo y otro derecho) con libertad de crisis tras cirugía.

Conclusión: El silbido ictal parece ser una manifestación rara asociada a epilepsia del lóbulo temporal. En nuestro paciente tanto la clínica como el EEG ictal e interictal orientan a una epilepsia del lóbulo temporal izquierdo. Si bien, teniendo en cuenta los casos descritos en la literatura, no podemos considerar el silbido ictal como dato lateralizador.

STATUS AFÁSICO DE NOVO

Jaraba Armas, S. ¹; Sala Padró, J. ²; Veciana De las Heras, M. ³; Pedro Pérez, J. ³; Rodríguez Bel, L. ⁴; Mora Salvado, J. ⁵; Camins Simó, À. ⁶; Santurino Plaza, M.M. ⁷; Falip Centellas, M. ²

1. Unidad de Epilepsia. Neurología. Hospital de Viladecans. Hospital Univertari de Bellvitge; 2. Unidad de Epilepsia. Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge; 3. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitari de Bellvitge; 4. Unitat PET/TC. IDI, Institut de Diagnòstic per la Imatge; 5. Servicio de Medicina Nuclear. Hospital Universitari de Bellvitge; 6. Servicio de Radiología. IDI, Institut de Diagnòstic per la Imatge; 7. Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge

Objetivos: Descripción electroclínica, etiológica, de neuroimagen y pronóstico de pacientes con estado epiléptico afásico de novo (ASE).

Material y métodos: Revisamos historias de pacientes ingresados en el servicio de Neurología por status epilepticus de novo de origen desconocido (NORSE) entre 2011 y 2018. El diagnóstico final se obtuvo tras el estudio en fase aguda, seguimiento y evolución. Seleccionamos los pacientes con ASE, considerando la afasia como clínica predominante. Exploraciones diagnósticas realizadas: monitorización vídeo-EEG, analítica sangre y LCR, estudio inmunológico, anticuerpos

antineuronales y onconeuronales, neuroimagen (HMPAO-SPECT, RM y FDG-PET).

Resultados: De 35 pacientes con NORSE, seleccionamos 16 (43%) con ASE. 13 (81%) mujeres, edad media 70.4 (SD 14.5), edad media de inicio ASE 66 años (SD 15.9), 9 pacientes (56%) fallecieron. TAC craneal realizado en las primeras 24 horas fue normal en el 100%. RM cerebral realizada durante la primera semana fue normal en 3 pacientes (17.5%), en 4 (25%) se observaron cambios perictiales. El primer EEG realizado fue normal o cambios menores (enlentecimiento focal o generalizado) en 6 (40%), en 5 (31%) se registraron crisis y el resto mostró un patrón periódico lateralizado. Realizamos SPECT y/o PET en 12 pacientes objetivando hipermetabolismo o hiperperfusión focal en 8 (66%). Etiologías más frecuentes: 6 epilepsia sintomática, 2 tóxico-metabólica, 2 angitis amiloide, 5 otros. 4/16 (25%) respondieron a corticoterapia. Ningún paciente con encefalitis límbica debutó con ASE.

Conclusión: ASE es una entidad severa que precisa un alto grado de sospecha para su diagnóstico. Los estudios con PET o SPECT pueden ser útiles para el diagnóstico de esta entidad.

EVALUACIÓN DE LOS NIVELES DE METABOLITOS Y TOLERABILIDAD DE ACETATO DE ESLICARBAZEPINA EN PACIENTES CON EPILEPSIA

Cebrián Escudero, J. ¹; Valladares, L. ¹; Díaz Pérez, C. ¹; de la Fuente, E. ¹; Sanz Sanz, E. ²; Ferreira Martínez, R. ²; Nombela, F. ¹; Sobrado, M. ¹; de Toledo, M. ¹; Vivancos, J. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 2. Servicio de Análisis Clínicos. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos: El Acetato de Eslicarbazepina (ESL) es un fármaco antiepileptico (FAE) con una farmacocinética lineal y una menor tasa de reacciones adversas que otros derivados de carboxamidas según los principales ensayos clínicos precomercialización. Existe menor evidencia acerca de su perfil farmacocinético y tolerabilidad en la práctica clínica real.

Material y métodos: Se realiza una revisión retrospectiva con recogida prospectiva de datos de pacientes en tratamiento con ESL atendidos en nuestro centro entre los años 2016-2018. Se recogen los niveles de 10-hidroxicarbamazepina (principal metabolito de ESL) evaluando su relación con la dosis administrada, la aparición de efectos adversos e interacción con otros FAEs.

Resultados: N=77. Edad media: 52,9 (DE: 14,7). Mujeres 55,5%. Politerapia 86%. Dosis de 400mg/d: 11,69%, 800mg/d: 49,35% y 1200mg/d: 38,96%. La concentración sérica media de 10-hidroxicarbamazepina fue de 8,04mg/L (DE: 1,26), 16,87mg/L (DE: 4,25) y 20,63mg/L (DE: 6,65) respectivamente, presentando diferencias estadísticamente significativas entre los grupos y mostrando una relación significativa dosis-niveles (coeficiente de correlación: 0,57). Ninguno de los pacientes presentó niveles superiores a los valores de referencia. Un 27,3% de los pacientes presentaron hiponatremia, siendo un 95,2% leves y todas asintomáticas. No se encontraron diferencias significativas entre los niveles séricos de 10-hidroxicarbamazepina y el uso concomitante de otros FAEs.

Conclusión: La medición de niveles de 10-hidroxicarbamazepina en nuestra muestra -pacientes de edades heterogéneas y en su mayoría polimedica- presenta una tendencia lineal según la dosis

administrada de ESL en pautas de tratamiento habituales. Su uso en la práctica clínica podría ser prescindible en la mayoría de los pacientes. El ESL fue bien tolerado en nuestra serie, siendo la hiponatremia leve un hallazgo frecuente, sin provocar la discontinuación del tratamiento.

ANÁLISIS DE LOS NIVELES SÉRICOS DE LEVETIRACETAM EN PACIENTES EN SEGUIMIENTO EN LA UNIDAD DE EPILEPSIA

De la Fuente Sanz, E. ¹; Ramos Martín, C. ²; Gago Veiga, A.B. ¹; de Toledo Heras, M. ¹; Díaz Pérez, C. ¹; Cebrián Escudero, J. ¹; Trillo Senín, S. ³; Sanz Sanz, E. ⁴; Ferreira Martínez, R. ⁴; Vivancos Mora, J. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 2. Servicio de Neurología. Instituto de investigación sanitaria. Hospital Universitario de la Princesa; 3. Servicio de Neurología. Instituto de investigación sanitaria. Hospital Universitario de la Princesa.; 4. Servicio de Análisis Clínicos. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos: Aunque el levetiracetam (LEV) es un FAE ampliamente utilizado en la práctica clínica, la utilidad de analizar sus niveles séricos es controvertida, con pocos estudios que lo hayan evaluado. Describimos la relación entre los niveles de levetiracetam (NLEV) con la dosis total diaria (DTD) del fármaco, efectos adversos y respuesta clínica en práctica clínica real.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes en seguimiento en la Unidad de Epilepsia de nuestro centro en tratamiento con levetiracetam (LEV) y de los que se dispongan de niveles séricos del mismo entre junio-16 y diciembre-18.

Resultados: N=151 pacientes, 204 analíticas. Edad media: 46 años (DE 17,7), 56% hombres. 65% epilepsia refractaria. Mediana FAEs previos: 3 (2-5). Mediana FAEs en el momento de la analítica: 2 (2-3). 36 (23,8%) pacientes en monoterapia con LEV. Tipo de FAEs concomitantes: Inductores potentes: 27 (17,9%); inductores leves: 28 (18,5%); inhibidores: 12 (7,9%); Inductor+inhibidor: 4 (2,6%), sin efecto: 80 (53%). DTD de LEV: 1959mg (DE 843), NLEV: 21,15 (DE 14,24). 30 pacientes (20%) presentaron efectos adversos (EA): 12 (36,4%) alteración anímica, 8 (24,2%) alteración conductual, 6 (18,2%) alteración cognitiva, 5 (15,1%) somnolencia, 2 (6,1%) mareo. Se objetivó correlación estadísticamente significativa entre la DTD y los NLEV (p<0,001). No se observó relación entre los NLEV y la presencia de EA. Tras la primera analítica, a 35 (23,2%) pacientes se les modificó únicamente la DTD. No se encontró evidencia de asociación de mayores NLEV con un mejor control de crisis.

Conclusión: Nuestro estudio se realizó en una muestra que refleja la práctica clínica habitual en unidades de epilepsia, con altos porcentajes de epilepsia refractaria y politerapia. Objetivamos una correlación entre la DTD y los NLEV, no identificando asociación con la eficacia o EA.

STATUS EPILEPTICO Y ENCEFALOPATÍA MIOCLÓNICA PROGRESIVA: HUECO TERAPÉUTICO DEL PIRACETAM

Marta Enguita, J.; Ordoñez Castillo, A.R.; Jericó Pascual, I.; Díaz Pertuz, E.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra

Objetivos: Destacar el hueco terapéutico del piracetam en epilepsia mioclónica progresiva (EMP), tanto en su presentación intravenosa en situación de status epiléptico (SE) como oral en domicilio.

Material y métodos: A propósito de un caso se realiza una revisión de la literatura acerca del uso del tratamiento antiepiléptico en pacientes con EMP. Se restringió la búsqueda a artículos publicados en los últimos 5 años.

Resultados: Paciente de 35 años, con diagnóstico a los 19 años de encefalopatía mitocondrial (MERFF-like con diabetes, neuropatía óptica y retinopatía) y mutación C3256T en gen MT-TL1. Ingresó por SE refractario a levetiracetam, lacosamida y fenitoína, instaurándose tratamiento con Piracetam ev hasta dosis de 12 g/12h con respuesta excelente y resolución de la situación de status en primeras 24h. Paso de Piracetam a dosificación oral y descenso progresivo en consulta hasta 800mg/12h, con empeoramiento clínico y rápida respuesta al incremento de dosis de Piracetam. A los dos días de inicio de dicha dosis acude de nuevo a Urgencias por incremento de crisis con posterior desarrollo a las 24 horas de nueva situación clínica de SE convulsivo con ingreso en UCI que responde de nuevo al aumento de Piracetam. Mantiene tratamiento en domicilio con Piracetam en solución oral con mejoría en la incidencia de mioclonías.

Conclusión: La EMP, especialmente en mitocondriopatías, suele mostrar en fases avanzadas refractariedad a tratamientos antiepilépticos. En situaciones de SE donde el abanico terapéutico es estrecho, el Piracetam intravenoso debe ser una opción a considerar pudiendo utilizarse también en su presentación oral para el tratamiento de mantenimiento en domicilio.

EXPERIENCIA CON ESTIMULADOR DEL NERVI VAGO EN UNA UNIDAD DE EPILEPSIA REFRACTARIA: UNA SERIE DE 22 PACIENTES

Muñoz Delgado, L. ¹; González Pombo, M. ²; Martínez Agredano, P. ³; Mercedes Álvarez, B. ¹; Méndez del Barrio, C. ⁴; Morales Martínez, M.D. ¹; Ordoñez Carmona, M. ²; Caballero Martínez, M. ⁵; Arenas Cabrera, C. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío; 2. Servicio de Neurocirugía. Hospital Virgen del Rocío; 3. Servicio de Neurología. Hospital Reina Sofía; 4. Servicio de Neurología. Hospital General Juan Ramón Jiménez; 5. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos: Evaluación de eficacia, seguridad y mejoría en la calidad de vida en pacientes con epilepsia fármaco-resistente (EFR) tratados con estimulador del nervio vago (ENV) en una unidad de epilepsia refractaria.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes portadores de ENV en una unidad de epilepsia de adultos. Análisis de eficacia basado en reducción en frecuencia, intensidad y duración de crisis y cambios en calidad de vida. Se recogen datos epidemiológicos, etiológicos, clínicos, terapéuticos y electrofisiológicos de historia digital y entrevistas clínicas.

Resultados: Muestra 22 pacientes, edad actual 27 años de mediana (rango intercuartílico (RIQ) 21-41), 77.3% con encefalopatía epiléptica y crisis pre-implantación diarias/casi-diarias pese a tratamiento con una mediana de 4 fármacos antiepilépticos (RIQ 3-4). Mediana de edad de implantación del ENV de 22.5 años (RIQ 14-33) y tiempo

de evolución entre inicio de epilepsia e implantación de 15 años (RIQ 8-30). Tras periodo de seguimiento de 5.5 años (RIQ 3-9.3), 17 pacientes (77.2%) muestran eficacia en reducción en frecuencia mensual de crisis. Objetivamos una reducción en intensidad y duración de crisis en un 59.1% y 54.5%, respectivamente. El 72.4%, el 40.9% y el 40.9% muestra mejoría en la calidad de vida, motricidad y cognición respectivamente. No encontramos diferencias significativas según edad de implantación ni tiempo de evolución de la epilepsia. Efectos secundarios leves y transitorios en el 45.5%.

Conclusión: El ENV es seguro y eficaz con un impacto muy favorable en reducción de frecuencia de crisis y especialmente en mejoría de la calidad de vida de los pacientes con EFR, justificando su indicación como tratamiento coadyuvante.

¿ASISTOLIA ICTAL O CAMBIOS EN EL EEG ASOCIADOS A BRADIARRITMIAS?

Chavarría Miranda, A.; Talavera De la Esperanza, B.; Hernández Pérez, I.; Trigo López, J.; Martínez Pías, E.; Navarrete Pérez, J.J.; Iglesias Tejedor, M.; Cea Cañas, B.; Campos Blanco, D.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Objetivos: Las alteraciones del ritmo cardiaco son frecuentes durante las crisis epilépticas, apareciendo taquicardia en el 90% de ellas. La asistolia se observa en menos del 6% de las ocasiones, pero puede tener consecuencias graves. Presentamos un paciente con pérdidas de conciencia de repetición diagnosticadas de síncope, en el que se registra una de ellas mediante video-EEG.

Material y métodos: Varón de 85 años, hipertenso, con hipertrofia ventricular con hipocinesia inferior que presenta episodios anuales catalogados como síncope desde hace 20 años, tanto en reposo como con actividad. Estudio cardiológico (Holter y test de mesa basculante) normal. En la última semana estos episodios ocurrían a diario, por lo que acude a urgencias.

Resultados: Se realiza TAC Craneal, electrocardiograma y Analítica, sin alteraciones. Durante el estudio con videoEEG urgente el paciente tiene uno de los episodios. Clínicamente consiste en alteración del nivel de conciencia progresiva con desviación oculocefálica a la izquierda, sonido gutural y movimientos clónicos de extremidades superiores de unos dos minutos. El EEG muestra un enlentecimiento difuso de probable origen temporal izquierdo y progresiva atenuación, con posterior asistolia de 3 segundos de duración, por lo que se indica implantación de marcapasos. Tras dos meses el paciente permanece asintomático.

Conclusión: La asistolia es un fenómeno de extrema gravedad que puede ocurrir en crisis epilépticas. Deben sospecharse en pacientes que presenten cuadros sincopales de origen no explicado. Su fisiopatología no se conoce completamente y se ha sugerido su posible asociación con muerte brusca de causa inesperada en pacientes con epilepsia (SUDEP); Su identificación y manejo podría tener implicaciones en el pronóstico de estos pacientes.

SÍNDROME DE LENNOX-GASTAUT CON EVOLUCIÓN A EDAD ADULTA: ANÁLISIS DESCRIPTIVO

Hernández García, M.J.; García Álvarez, D.M.; Iacampo Leiva, L.D.; González Toledo, G.R.; Hernández Javier, C.; Crespo Rodríguez, M.; Carrillo Padilla, F.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Canarias

Objetivos: El síndrome de Lennox-Gastaut (SLG) es una encefalopatía epiléptica grave definida por: crisis de difícil control con diferente semiología, actividad intercrítica difusa punta-onda lenta y deterioro cognitivo. De debut en la infancia y mal pronóstico, la mejoría en el control de las crisis, permite alcanzar la edad adulta.

Material y métodos: Revisamos pacientes diagnosticados de SLG entre enero/2018 y mayo/2019, registrando sus principales características.

Resultados: Analizamos 9 pacientes, 77.7 % varones, con una media de edad de 29,3 años (6-47). El 55,5% inicio las crisis < 6 meses edad. 5 presentaban etiología estructural – (3) hipoxico-isquémica –, (1) microcefalia y (1) hidrocefalia congénita– 2 sdr. West, y 2 indeterminada, asociando todos retraso psicomotor. Respecto al tipo de crisis, todos presentaban crisis de ausencia, atónicas y tónico-clónicas, con distinta frecuencia: el 55,5 % diarias, 25% mensuales, por uno libre de crisis. En relación al tratamiento con FAEs, toman una media de 3,5 –(rango 2-5), siendo el valproico el más empleado (8), levetiracetam y rufinamida en 4. En 3/8 se implanto estimulador del nervio vago (ENV), con mejoría parcial sobre todo de crisis atónicas. 2 pacientes precisaron neurolépticos para control conductual. Uno falleció por infección respiratoria.

Conclusión: Nuestra muestra está en concordancia con otras publicadas, no pudiendo relacionar etiología sintomática/criptogénica con el pronóstico. La mejoría del control de las crisis, reduce la morbi-mortalidad, permitiendo alcanzar la edad adulta. El uso del ENV, parece una estrategia eficaz en el control de las crisis, sobre todo las atónicas, disminuyendo el riesgo de caídas.

Epilepsia P3

ANÁLISIS SOBRE DESENCADENANTES PARA LA RECURRENCIA DE CRISIS EPILÉPTICAS

Frade Pardo, L.; Alonso Singer, P.; Oliva Navarro, J.; de Aguilar-Amat Prior, M.J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz

Objetivos: Las crisis epilépticas (CE) pueden estar desencadenadas por distintos tipos de estímulos internos y externos, siendo uno de los más referidos el estrés. En ocasiones, las CE son exclusivamente desencadenadas por estos factores (crisis reflejas) por lo que es importante identificarlos. Nuestro objetivo fue valorar la presencia de desencadenantes en una cohorte de pacientes seguidos en nuestra unidad.

Material y métodos: Análisis prospectivo, longitudinal y descriptivo realizado entre enero 2017- enero 2019. Incluimos a una serie de pacientes en seguimiento en Unidad de Epilepsia a los que se entregó una encuesta en la que recogíamos: datos demográficos y de epilepsia, identificación de desencadenantes.

Resultados: 144 pacientes (52.1% M). Edad media: 39.9 (DT 17.3). 62.5 % epilepsia focal: temporal (33.3%), frontal (20.8%). 54 pacientes EGI: 13.9% EMJ, 10.4% EGI con CTCG solo. Mediana

FAE 1(levetiracetam (57%), valproato (24%), lacosamida (12.5%) y lamotrigina (11%). 14% comorbilidades médicas; 10% neurológica: migraña (3%) y síndrome de piernas inquietas (2%). 14% comorbilidad psiquiátrica: depresión (7.6%) y ansiedad (2.1%). 12.5% polimedicados. 52% relacionan un desencadenante: estrés emocional (25%, de ellos 76% no comorbilidad psiquiátrica), privación de sueño (20%, 66% pacientes con EGI) y olvidos de medicación (5%). Valorado ese desencadenante por el neurólogo, se consideró responsable en el 70%.

Conclusión: Más de la mitad de los pacientes referían un desencadenante, destacando el estrés emocional (sin asociación significativa con comorbilidad psiquiátrica), siendo considerado así mismo el desencadenante por su neurólogo, no precisando ajuste de FAE. En nuestra serie, encontramos datos coincidentes con estudios previos sobre este tema.

APORTACIONES DE UNA UNIDAD DE EPILEPSIA DE REFERENCIA A PACIENTES CON EPILEPSIA FARMACORRESISTENTE

Reurich Gomez, N. ¹; Garamendi Ruiz, I. ²; Marinas Alejo, A. ²; Pérez Imbernón, J.M. ¹; Martí Sánchez, T. ¹; Iglesias Gutiérrez-Cecchini, C. ¹; Marzo-Sola, M.E. ¹; Gómez Eguilaz, M. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital San Pedro; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces

Objetivos: Analizar indicaciones, características y resultados de los pacientes derivados a una Unidad de Epilepsia de Referencia desde una comunidad uniprovincial.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de los pacientes estudiados entre 2012-2018 en nuestro centro y el de referencia. Se han recogido datos demográficos, clínicos y resultados.

Resultados: Se derivaron 47 de 300 pacientes con epilepsia fármacorresistente. 19% no fueron monitorizados. Media años de evolución 21,5 (rango 1-50). La indicación más frecuente fue estudio prequirúrgico (59%). 33% se derivaron para diagnóstico diferencial con episodios paroxísticos no epilépticos y 8% para estudio de tipología de crisis. Se rectificó el diagnóstico inicial en 50%. La RMN mostró nuevos hallazgos en 20%. Se registraron alteraciones electroencefalográficas en 87% (focales 91%). Se realizó estudio con electrodos intracraneales en 11%. El 50% fueron candidatos a cirugía, operándose finalmente el 41% (15). El 40% (6) mediante cirugía resectiva (1 extratemporal, 5 temporal lesional), con un 80% de pacientes operados por epilepsia temporal lesional con buen pronóstico a los 2 años (Engel I-II). En 9 pacientes se implantó estimulador del nervio vago (SNV), con 50% de respondedores. El 67% de los pacientes continúan seguimiento en consulta especializada del centro de derivación y el 33% de forma conjunta.

Conclusión: La tasa de derivación de nuestro centro ha sido baja, en su mayoría para valorar opciones quirúrgicas. Se rectificó el diagnóstico en un 50%. Tanto la posibilidad de mayor precisión diagnóstica como de mejora sustancial en el control de crisis hacen imprescindible una adecuada relación interhospitalaria en el manejo del paciente con epilepsia refractaria.

AMILOIDOSIS ANGIOPÁTICA CEREBRAL FAMILIAR: ATÍPICO DEBUT PARA UNA RARA ENFERMEDAD

Pérez Navarro, V.M.; Lozano Caballero, M.O.; Cánovas Iniesta, M.; Morales De la Prida, M.; Vázquez Lorenzo, J.; Alba Isasi, M.T.; Herrero Bastida, P.; Díaz Pérez, J.; Cabrera Maqueda, J.M.; Tortosa Conesa, D.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: Describir una presentación clínica no descrita en la literatura (crisis convulsivas) y mostrar la interesante iconografía en una rara enfermedad como es la amiloidosis angiopática cerebral familiar con mutación en el gen APP

Material y métodos: Varón de 26 años sin antecedentes personales de interés y antecedentes familiares de Alzheimer de inicio precoz (Madre a los 50 años) y de epilepsia (Tía y primo paterno). Clínicamente el paciente debuta con 2 crisis focales de inicio temporal que evolucionan a crisis tónico-clónicas bilaterales, por lo que es ingresado.

Resultados: En la RNM cerebral se observa un hematoma lobar temporal izquierdo acompañado de cientos de microsangrados corticales de forma difusa compatible con amiloidosis cerebral. Se realiza una arteriografía que fue normal. Se solicita estudio genético descubriéndose una variante patogénica en heterocigosis 2075C>G (p.A492G) en el gen APP (21q21.2), llegando al diagnóstico de amiloidosis angiopática cerebral familiar.

Conclusión: La amiloidosis angiopática cerebral familiar es una enfermedad neurodegenerativa rara (prevalencia <1/1.000.000) de transmisión autosómica dominante que se caracteriza por una acumulación patológica de beta-amiloide en las paredes de los vasos cerebrales, lo que conlleva su rotura y sangrado intracraneal. La presentación clínica suele ocurrir en forma de accidente cerebrovascular hemorrágico, pero no hemos encontrado descrito ni un debut tan precoz ni un inicio en forma de crisis convulsivas.

DEBUT DE STATUS EPILEPTICO COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE VASCULITIS CEREBRAL SECUNDARIA A LINFOMA DE HODGKIN: DESCRIPCIÓN DE UN CASO CLÍNICO

Puig Casadevall, M.; López Domínguez, D.; Marco Cazcarra, C.; Sánchez Cirera, L.; Molins Albanell, A.

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

Objetivos: Las vasculitis del SNC son un grupo de enfermedades que producen inflamación y destrucción de los vasos del SNC y de las meninges. Pueden ser primarias o secundarias, habiendo sido descrita su asociación a enfermedades hematológicas, como el linfoma de Hodgkin. Clínicamente su debut puede ser muy variado, como cefalea, alteraciones cognitivas, crisis comiciales o ictus, presentando sin tratamiento una alta morbimortalidad.

Material y métodos: En octubre de 2014 ingresa en la UCI un paciente de 46 años por status epiléptico convulsivo sin haber presentado otras crisis previamente. Como antecedentes destaca un linfoma de Hodgkin tipo esclerosis nodular, en remisión completa después de tratamiento con quimioterapia.

Resultados: Se realizó RM cerebral, que informó de lesiones en prácticamente toda la sustancia blanca, sugestivos de vasculitis de pequeño vaso. La punción lumbar mostró alteraciones inflamatorias inespecíficas, con PCR para virus y cultivos negativos, con lo que se

inició tratamiento con Metilprednisolona. El EEG de control posterior no detectó focos irritativos activos. Dados los resultados, se orientó como status debido a vasculitis cerebral secundaria al linfoma de Hodgkin. El paciente presenta buena evolución, pudiendo ser dado de alta de la UCI a planta convencional y posteriormente a domicilio con tratamiento con Levetiracetam, realizándose posteriormente disminución progresiva del tratamiento anticomicial con buena tolerancia.

Conclusión: El diagnóstico diferencial de vasculitis del SNC incluye un amplio espectro de enfermedades, requiriendo un amplio estudio. Pueden tener una presentación clínica muy variada. Ante su diagnóstico, tener presente la posibilidad que una enfermedad sistémica pueda ser su causa.

AFASIA Y DESORIENTACIÓN, CUANDO LA CLAVE ESTÁ EN LA PIEL

Echavarría Íñiguez, A. ¹; Hernando Asensio, A. ²; Miranda Santiago, J. ²; Gámez Beltrán, P. ²; Madrigal Lkhov, E. ²

1. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Burgos;
2. Servicio de Medicina. Complejo Asistencial Universitario de Burgos

Objetivos: Describimos un interesante caso de esclerosis tuberosa, entidad englobada dentro de los síndromes neurocutáneos que típicamente da lugar a manifestaciones cutáneas y a nivel del sistema nervioso central.

Material y métodos: Mujer de 71 años diagnosticada hace más de 15 años de esclerosis tuberosa (estudio genético al presentar una hija esta misma enfermedad). Refiere cuadro brusco de alteración en la emisión del lenguaje con comprensión preservada. Marido relata que se encontraba desorientada con la mirada perdida y dificultad para reconocerle. Describe dudosa parálisis facial derecha. No pérdida de fuerza. El episodio se resuelve en aproximadamente 20 minutos. No evidencia de crisis comiciales previas. En la exploración destaca bradipsiquia e inatención, lenguaje exacto con discurso coherente, comprensión y repetición preservadas. Angiofibromas en cara interna de ambos muslos, lesiones periungueales y mancha hipocrómica en región glútea. Inicialmente, se plantea el diagnóstico diferencial de síndrome hemisférico izquierdo transitorio de etiología epiléptica (crisis focal con pérdida de conciencia) o etiología vascular.

Resultados: TAC craneal inicial: nódulo subependimario en pared ventrículo lateral derecho. EEG <24 horas no se registra actividad epileptiforme. RMN craneal: tuber cortical frontal izquierdo y línea de migración radial ipsilateral, no lesiones isquémicas agudas. Se concluye origen comicial del cuadro e iniciamos tratamiento antiepiléptico (Lacosamida) con buena tolerancia y sin evidencia de nuevas crisis.

Conclusión: En este caso clínico se plantea el diagnóstico diferencial de un síndrome hemisférico izquierdo transitorio (epiléptico/vascular) en una paciente diagnosticada de esclerosis tuberosa. Presentamos (aportando imágenes) algunas de las manifestaciones cutáneas y neurológicas más típicas de esta entidad.

ANOMALÍAS CEREBRALES REVERSIBLES SECUNDARIAS AL EMPLEO DE DOSIS ALTAS DE VIGABATRINA

Cano Abascal, A. ¹; Pérez Poyato, M.S. ²; Martínez Dubarbie, F. ¹; Serrano Cárdenas, K.M. ¹; Sánchez Rodríguez, A. ¹; García Hernández, A. ¹; Madera Fernández, J. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 2. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Objetivos: La Vigabatrina se emplea como fármaco de primera línea en el tratamiento de los espasmos infantiles. Su utilización a dosis altas (>100 mg/Kg/día) se asocia a la presencia de anomalías reversibles en la RMN craneal, fundamentalmente en ganglios basales, tálamos y tronco del encéfalo.

Material y métodos: Descripción de un caso clínico.

Resultados: Presentamos el caso de una paciente con una encefalopatía epiléptica en el primer año de vida que recibió tratamiento con dosis altas de Vigabatrina (hasta 185 mg/kg/día). Tres meses después del inicio del tratamiento se objetivaron en la RMN craneal diversas alteraciones de señal en secuencias ponderadas en T2 con marcada restricción a la difusión en globos pálidos, tálamos y región posterosuperior del tronco del encéfalo, hallazgos similares a los objetivados en metabolopatías y enfermedades mitocondriales. En la RMN craneal de control, realizada siete meses después de la retirada de Vigabatrina, las lesiones habían desaparecido por completo.

Conclusión: El conocimiento de la relación entre el empleo de dosis altas de Vigabatrina (>100 mg/kg/día) y la presencia de anomalías en la RMN craneal nos puede ayudar a evitar la realización de pruebas complementarias innecesarias encaminadas a descartar una enfermedad metabólica/mitocondrial subyacente.

HEMIANOPSIA IZQUIERDA Y CHAPEAU DE GENDARME

Vidorreta Ballesteros, L. ¹; Escalza Cortina, M.I. ¹; Arranz Martínez, J.J. ¹; Ortega Galán, M. ¹; Azkune Calle, I. ²; Gómez Beldarrain, M. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Galdakao-Usansolo; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Galdakao-Usansolo

Objetivos: Descripción de un caso de crisis con el signo de “Chapeau de Gendarme”.

Material y métodos: Varón 66 años con factores de riesgo vascular. Ingresó por hemianopsia homónima izquierda de inicio ictal de 36 h de evolución con cefalea frontal sin otra focalidad acompañante. TAC CRANEAL: Lesión hipodensa en territorio de ACP-D compatible con lesión isquémica subaguda. Tras tres días de ingreso, el paciente presenta parpadeo bilateral de predominio izquierdo. Se sospechan crisis sintomáticas agudas occipitales. En el EEG se registra una crisis electroclínica punta y polipunta onda a 4-5 Hz sobre ambas regiones F-T. El área occipital está deprimida de base. Clínicamente: parpadeo de predominio izquierdo + mueca de “Chapeau de Gendarme”. El paciente no desconecta y no relata clínica visual. Se inicia Levetiracetam desapareciendo la clínica motora.

Resultados: El signo del Chapeau de Gendarme se ha ligado a crisis con participación del lóbulo frontal. En nuestro caso el paciente presenta crisis occipitales con manifestaciones motoras (parpadeo bilateral) que se acompañan del signo de Chapeau de Gendarme, probablemente por propagación rápida desde el lóbulo occipital al lóbulo frontal.

Conclusión: Las crisis occipitales son poco frecuentes. La semiología es variada y a veces ambigua por la gran conectividad del lóbulo occipital. Es importante conocer las vías de propagación de las crisis para entender la semiología de las mismas.

FLUCTUACIONES COGNITIVAS COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE ESTATUS EPILÉPTICO NO CONVULSIVO EN DEMENCIA FRONTOTEMPORAL

Valls Carbó, A.; Gajate García, V.; Romeral Jimenez, M.; Gutiérrez Viedma, Á.; Parejo Carbonell, B.; Matías-Guiu Antem, J.; García Morales, I.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: Las enfermedades neurodegenerativas asocian un mayor riesgo de epilepsia, como la enfermedad de Alzheimer (EA), en la que es 10 veces mayor que en la población general. En la demencia frontotemporal variante conductual (DFTvc) los datos son escasos. Presentamos dos casos de DFTvc en que el estatus epiléptico no convulsivo (ENNC) fue el modo de presentación o supuso un empeoramiento clínico significativo.

Material y métodos: Descripción de dos casos de DFTvc según criterios de Rascovsky et al. estudiados mediante evaluación neuropsicológica, vídeo-EEG, RM, PET-FDG, biomarcadores en LCR y con confirmación durante el seguimiento.

Resultados: 1.- Varón de 68 años que comienza con crisis focales recurrentes con alteración lenguaje y cortejo vegetativo, patrón EEG ictal en región temporal posterior izquierda y bradicardia en ECG. Las crisis se controlan con benzodiacepinas y lacosamida. En la RM inicial destaca atrofia temporal anterior y frontal derecha. Durante la evolución presenta alteración conductual, junto con déficit ejecutivo, y en cognición social. En PET-FDG se observa hipometabolismo frontotemporal derecho, y una nueva RM confirma progresión de la atrofia. 2.- Varón de 72 años diagnosticado tres años antes de DFTvc tras alteraciones conductuales y cognitivas progresivas y PET-FDG con hipometabolismo frontotemporal bilateral. Presenta empeoramiento clínico con episodios estereotipados de confusión y alteraciones conductuales graves. Durante una monitorización vídeo-EEG presenta crisis focales subintrantes con patrón EEG ictal en región frontal derecha. Se trató con lacosamida y fenitoína, con buen control.

Conclusión: La epilepsia debería incluirse entre los posibles síntomas y complicaciones de la DFTvc. Su identificación y tratamiento precoz puede ser relevante en el pronóstico.

METAANÁLISIS DE ESTUDIOS COMPARANDO LA CONCORDANCIA ENTRE EL TEST DE WADA Y LA RESONANCIA MAGNÉTICA FUNCIONAL PARA LA LATERALIZACIÓN DE MEMORIA EN EPILEPSIA DEL LÓBULO TEMPORAL

Massot Tarrús, A. ¹; White, K. ²; Mousavi, R. ³; Hayman-Abello, S. ³; Hayman-Abello, B. ³; Mirsattari, S. ³

1. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 2. Science Right Research Consulting. Science Right Research Consulting; 3. Department of Clinical Neurological Sciences. Western University, London, Canadá

Objetivos: Analizar mediante un metaanálisis la concordancia entre la resonancia magnética funcional (RMf) y el test de Wada (TW) para la lateralización de memoria en pacientes con epilepsia del lóbulo temporal (ELT).

Material y métodos: Búsqueda bibliográfica de estudios con RMf y TW para la lateralización de memoria en pacientes con ELT. Se seleccionaron aquellos con datos individuales de los pacientes sobre lateralidad o índices de lateralidad (IL) para ambos test. Si no se especificaban los umbrales, se emplearon $\leq 0,2$ para dominancia derecha, $IL \geq 0,2$ izquierda y $-0,2 < IL < 0,2$ bilateral.

Resultados: Se incluyeron seis estudios, más una serie propia, sumando 132 pacientes. Todos utilizaron en RMf la región temporal mesial (Tm) mediante codificación secuencial de escenas o fotografías. 122/132 también realizaron TW para memoria. La media de pacientes por estudio fue de 17,1 ($\pm 6,5$), 53,3% con ELT derecha. 36.1% presentaron lateralización Tm derecha y 32% bilateral para memoria en RMf; 46,7% lateralización izquierda y 20,5% bilateral en TW. El rango de concordancia RMf/TW entre estudios varió ampliamente (21,1-100%), promediando un 42,6% (95% CI 33,7-51,5%). Los dos primeros estudios eran más pequeños (9 vs 20,8 pacientes), sin apenas bilateralidad en RMf (5,6% vs 37,5%) y alta concordancia RMf/TW (94,4 vs 33,7%). La bilateralidad en cualquiera de los test explicó el 46,8% de las discrepancias RMf/TW.

Conclusión: La concordancia RMf/TW para lateralización de memoria en ELT es baja y disminuye a medida que la RMf incrementa la detección de bilateralidad. Esto apoya la sustitución del TW por la RMf para una valoración precisa de la lateralidad de la memoria.

ESTUDIO MULTICÉNTRICO DE PERAMPANEL EN MONOTERAPIA SECUNDARIA

Bertol Alegre, V. ¹; Carilla Sanromán, A. ¹; Oliveros Cid, A. ²; Arcos Sánchez, C. ³; López Bravo, A. ²; Velázquez Benito, A. ⁴; Olivan Usieto, J.A. ⁵; García Arguedas, C. ⁶

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet; 2. Servicio de Neurología. Hospital Reina Sofía; 3. Servicio de Neurología. Hospital General de la Defensa de Zaragoza; 4. Servicio de Neurología. Hospital Royo Villanova; 5. Servicio de Neurología. Hospital de Alcañiz; 6. Servicio de Neurología. Hospital de Barbastro

Objetivos: Perampanel, primer y único FAE dirigido al receptor AMPA, está aprobado para tratamiento complementario de crisis focales, con/sin generalización secundaria, y para crisis generalizadas tónico-clónicas. Adicionalmente se contempla en ficha técnica la conversión a monoterapia. Objetivo: Obtener información sobre la conversión a monoterapia con perampanel en entornos reales.

Material y métodos: Estudio retrospectivo, no intervencionista, multicéntrico, realizado entre enero de 2016 y diciembre de 2018. Se realizaron controles a 3, 6 y 12 meses a los pacientes en monoterapia secundaria con perampanel, evaluando eficacia y seguridad frente al periodo basal.

Resultados: Se incluyeron en el estudio 18 pacientes, 44% hombres, con edad mediana de 38 años y tiempo de evolución de la epilepsia de 14.5 años. La epilepsia fue focal en el 72% de casos. Todos los pacientes alcanzaron control semestral; al anual llegaron 11. La tasa de libertad de crisis fue del 66% a los 3 meses y del 78% a los 6 meses. La dosis media de PER se mantuvo similar al periodo basal tras conversión a monoterapia, siendo de 6 mg/día. Los efectos adversos (EA) más referidos fueron mareo (33%) y somnolencia (22%). Dos pacientes tuvieron que volver al FAE previo, por EA intolerables o por falta

de eficacia, lo que produce una tasa de retención en monoterapia a los 6 meses del 89%.

Conclusión: Nuestros datos indican buena tolerabilidad y eficacia de perampanel en monoterapia, con un alto porcentaje de pacientes libres de crisis de forma mantenida en el tiempo.

PRIMERA CRISIS EPILÉPTICA EN URGENCIAS: EXPERIENCIA CON ACETATO DE ESLICARBAZEPINA TRAS DIAGNÓSTICO DE EPILEPSIA

Díaz Román, M. ¹; Montoya Gutiérrez, F.J. ²; Cerveró Albert, D. ¹; Pérez García, C. ³; Chornet Lurbe, A. ⁴

1. Unidad de Epilepsia. Hospital Lluís Alcanyís de Xàtiva; 2. Servicio de Neurología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia; 3. Servicio de Urgencias. Hospital Lluís Alcanyís de Xàtiva; 4. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Lluís Alcanyís de Xàtiva

Objetivos: La Agencia Europea de Medicamentos ha aprobado el uso de Acetato de Eslicarbazepina (ESL) en monoterapia para el tratamiento de las crisis de inicio parcial, con o sin generalización secundaria, en adultos con epilepsia recién diagnosticada. El objetivo de nuestro estudio es describir la evolución clínica de un grupo de pacientes con epilepsia de reciente diagnóstico derivados del servicio de urgencias tras una primera crisis epiléptica.

Material y métodos: Se realiza un estudio observacional de un grupo de pacientes remitidos del servicio de urgencias por una primera crisis epiléptica. Tras cumplir criterios de epilepsia se inició tratamiento con ESL. Se evaluó eficacia, tolerabilidad y seguridad a los 3, 6 y 12 meses.

Resultados: Se analizan los resultados de 10 pacientes a los 3 meses. 5 varones y 5 mujeres con edades entre los 39 y 81 años. 8 pacientes permanecen libres de crisis. Un paciente presentó somnolencia y se retiró ESL. Se asoció otro fármaco antiepiléptico por persistencia de crisis en un paciente. La dosis de inicio fue de 400 mg al día. Se aumentó a 800 mg en 2 semanas en pacientes menores de 70 años. La tasa de retención a los 3 meses es del 90%.

Conclusión: Los datos iniciales del estudio a 3 meses de ESL como terapia de inicio en pacientes con epilepsia de reciente diagnóstico derivados desde el servicio de urgencias muestra una alta eficacia, seguridad y tolerabilidad. El estudio actual continúa en fase de análisis por lo que se valorará si estos datos se confirman tras el seguimiento evolutivo.

HIPERCKEMIA AGUDA ASOCIADA A TRATAMIENTO CON LEVETIRACETAM EN PACIENTE SIN HISTORIA DE EPILEPSIA

Sanesteban Beceiro, E. ¹; Mayo Rodríguez, P. ²; Gómez Esteban, A. ²; García Yepes, M.V. ¹; Baltasar Corral, A. ²; Fernández Revuelta, A. ²; Fernández García, M. ²; Hernández, M. ²; Ginestal López, R. ²; Marcos Dolado, A. ²; López Valdés, E. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: El levetiracetam es un fármaco antiepiléptico que se usa en el tratamiento de crisis epilépticas focales y crisis generalizadas idiopáticas o sintomáticas. Como efectos adversos destacan:

nasofaringitis, fatiga, somnolencia, cefalea, mareo y cambios comportamentales. Recientemente, han sido descritos 4 casos de pacientes epilépticos conocidos con elevación de la creatina kinasa (CK) con y sin rhabdomiólisis acompañante en el contexto de tratamiento con levetiracetam.

Material y métodos: Se describe un caso clínico de hiperCKemia inducida por levetiracetam en un paciente sin epilepsia previa.

Resultados: Varón de 22 años, consumidor ocasional de cannabis y con antecedente de pieloplastia con función renal normal, presenta dos crisis epilépticas tónico-clónicas separadas por 40 minutos, en los cuales se mantiene confuso. Tras su llegada a urgencias su temperatura es de 37° y se encuentra somnoliento y confuso sin otros hallazgos patológicos en la exploración neurológica. Se administra levetiracetam intravenoso (inicialmente 2 gramos y posteriormente 1 gramo cada 8 horas) y tratamiento empírico para meningitis bacteriana con vancomicina, ceftriaxona y dexametasona por la existencia de una leucocitosis marcada y un falso positivo en la tinción de Gram en LCR. El nivel de CK inicial es 426 U/L (rango normal 1-190), alcanzando 13058 U/L en el 4º día. Ante la sospecha de hiperCKemia inducida por levetiracetam, se realiza una reducción de dosis con sustitución simultánea por lacosamida, resultando en un descenso gradual de los niveles de CK.

Conclusión: El levetiracetam puede causar hiperCKemia asintomática y ocasionar complicaciones graves por lo que la monitorización de la CK durante el tratamiento podría ser aconsejable.

DESCRIPCIÓN DE UNA SERIE DE PACIENTES CON ESTIMULADOR DEL NERVO VAGO PREVIAMENTE SOMETIDOS A CALLOSOTOMÍA

Seijo Raposo, I.M.¹; Martínez Pías, E.²; Rodríguez Osorio, X.¹; García Díaz, I.¹; Juiz Fernández, Á.¹; Prieto González, Á.³; López González, F.J.¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela; 2. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; 3. Servicio de Neurocirugía. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela

Objetivos: Describimos una serie de N=5 pacientes sometidos previamente a callosotomía en los que se implantó estimulador del nervio vago (ENV) por epilepsia fármaco-resistente (EFR) y crisis con caídas.

Material y métodos: Se analizan datos demográficos y clínicos. Se considera que hay respuesta a callosotomía y/o ENV si existe una reducción >50% de la frecuencia de caídas. Se recogen mejorías parciales < 50% y la presencia de crisis menos intensas referidas por los familiares del paciente.

Resultados: N=4 pacientes tienen diagnóstico de Síndrome de Lennox-Gastaut y N=1 de Prader-Willi, todos con EFR y crisis que condicionaban caídas que persistían tras la realización de callosotomía. La edad media era de 38.8 ± 8.16 años en el momento de la implantación del estimulador. El seguimiento posterior fue de 8.6 ± 5.86 años. Hubo respuesta a la callosotomía en N=2/5 pacientes y N=3/5 no mejoraron > 50%. Tras el ENV, N=3 pacientes fueron respondedores (desapareciendo las crisis de caída en uno de ellos). N=4 experimentaron mejoría en la intensidad de episodios. N=1 no mejoró. No hubo reducción en el nº de FAEs durante el seguimiento. N=3 pacientes presentaron efectos

adversos por el ENV (3 disfonía, 1 tos, 1 náuseas). En un caso se produjo exteriorización del estimulador que obligó a su retirada.

Conclusión: En nuestra serie, el ENV fue eficaz en la reducción de crisis de caída en pacientes sometidos previamente a callosotomía.

Gestión + Historia + Neurofisioterapia P

ANÁLISIS DE LA MORTALIDAD EN UNA MUESTRA DE 1214 PACIENTES NEUROLÓGICOS DE UN HOSPITAL COMARCAL

González Menacho, J.; Villas Roca, M.; Ortiz Castellón, N.; Pérez-Romero Martínez, L.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Sant Joan de Reus

Objetivos: La mortalidad de los pacientes neurológicos hospitalizados constituye una cuestión cuyo conocimiento preciso permite incidir en una mejor organización de los equipos asistenciales. Por este motivo llevamos a cabo este estudio para explorar los datos epidemiológicos y clínicos de los pacientes fallecidos en nuestra sección durante los últimos 5 años.

Material y métodos: Estudio retrospectivo sobre todos los pacientes ingresados a cargo de neurología entre el 1.1.2014 y el 31.5.2019. Registro de edad, sexo, status vital al alta, fecha de debut de la sintomatología, de ingreso, y de alta o exitus, diagnóstico principal y secundarios, antecedentes, y parámetros analíticos al alta. Cálculo de días de ingreso para cada paciente.

Resultados: Durante el periodo estudiado 1214 pacientes (611 mujeres, 50,3%) fueron dados de alta de nuestra sección, registrándose 56 exitus de los que 31 fueron hombres (5,1% de los hombres) y 25 mujeres (4,1% de las mujeres). Los diagnósticos principales que provocaron la muerte de cada paciente fueron 14 infartos, 4 hemorragias, 2 TCE, 4 neoplasias cerebrales, 3 enfermedades de Creutzfeldt-Jakob (confirmadas por necropsia), 2 enfermedades de la motoneurona, 1 miastenia, 1 parkinsonismo y 1 encefalopatía postanoxia debida a paro cardíaco. Los hombres fallecieron a los 8,4 días de media, las mujeres a los 8,8. Los días de mayor número de ictus fueron el 5º y 6º del ingreso.

Conclusión: Los pacientes que fallecen en nuestra unidad suelen morir durante la primera semana, con discreta mayor frecuencia de ictus en hombres que en mujeres, principalmente por ictus. Se discuten los datos detallados para cada patología.

ANÁLISIS DE LAS INTERCONSULTAS HOSPITALARIAS DE NEUROLOGÍA EN UN HOSPITAL TERCIARIO: QUIÉN, CUANDO Y CÓMO

Fernández Travieso, J.; Martínez Martínez, M.; Lobato Rodríguez, R.; Borrue Fernández, C.; Miralles Martínez, A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía

Objetivos: En un servicio de Neurología, parte importante de los recursos se destina a la realización de interconsultas de pacientes hospitalizados en otros servicios. Se trata, en general, de pacientes complejos, con patologías graves y que los neurólogos tratamos menos

frecuentemente. El objetivo del estudio es analizar descriptivamente las interconsultas en hospitalización atendidas por neurología de un Hospital de Tercer nivel en el periodo 2015-2018.

Material y métodos: Se trata de un estudio retrospectivo de interconsultas de hospitalización en un periodo de 4 años, analizando servicio de origen, datos demográficos de los pacientes, tiempo de seguimiento hasta la resolución, diagnóstico definitivo y prioridad en la atención.

Resultados: Se atendieron 1017 interconsultas, con una edad media de 61,4 años, el 55,6% varones. El 17,20% con prioridad urgente. Por especialidades, las más solicitantes fueron: Medicina Interna 382 (38%), Psiquiatría 135 (13%), Hematología 91 (9%), Oncología 62 (6%) y Nefrología 42 (4%). Ajustando por número de ingresos en planta en ese periodo, los más solicitantes fueron: Hematología 14,94% de sus ingresos, Intensivos 12,25%, Reumatología 9,61%, Nefrología 6,29% y Endocrinología 5,81%. En conjunto, se interconsulta a Neurología en el 1,90% de los pacientes adultos ingresados, y en el 2,92% de los pacientes adultos de servicios médicos. De media cada interconsulta tardó en resolverse 2,54 días.

Conclusión: La interconsulta interhospitalaria es una actividad compleja que suele ocupar varios días de actividad y que provoca una carga asistencial reseñable. La dificultad diagnóstica de la neurología y el aumento de las pruebas complementarias específicas provocan la alta demanda observada.

¿SE BENEFICIAN POR IGUAL DEL TRATAMIENTO ACTUAL DEL ICTUS ISQUÉMICO AGUDO TODOS LOS PACIENTES DE LAS DIFERENTES ÁREAS DE SALUD DE NUESTRA COMUNIDAD AUTÓNOMA?

Alba Isasi, M.T.; Vázquez Lorenzo, J.; Cabrera Maqueda, J.M.; Fuentes Rumi, M.L.; Morales De la Prida, M.; Cánovas Iniesta, M.; Lozano Caballero, M.O.; Pérez Navarro, V.M.; Albert Lacal, L.; Díaz Pérez, J.; Baidez Guerrero, A.E.; Valero López, G.; García Molina, E.; Parrilla Reverter, G.; Morales Ortiz, A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: Se evalúa la equidad territorial en el tratamiento del ictus isquémico agudo en nuestra comunidad.

Material y métodos: Estudio retrospectivo del registro de ictus isquémicos del centro de referencia de ictus (CRI) para el tratamiento agudo de 2017-2018. En función de los datos del Conjunto Mínimo Básico de Datos (CMBD) de Murcia, se analiza el porcentaje de pacientes tratados, según área de salud (AS), así como los tiempos de acceso al tratamiento.

Resultados: En el CRI se realiza tratamiento combinado: fibrinólisis intravenosa (FIV) y trombectomía mecánica (TM) de los pacientes de 7 AS (tres forman el área metropolitana), y TM de las de otras 2 AS restantes. Anualmente 130 pacientes reciben tratamiento en el CRI, siendo el 33% de esa zona de salud, y 66% corresponden al área metropolitana completa. Un 14% de los pacientes con ictus isquémico agudo del área del CRI reciben tratamiento agudo, mientras que un 7% en el resto de áreas metropolitanas, y entre un 2-4% en áreas más lejanas. Los tiempos de acceso a FIV y TM son menores en pacientes de las AS de la zona metropolitana (145 y 215 vs 203 y 310 en las zonas más alejadas). No existen diferencias estadísticamente significativas en el pronóstico de pacientes según AS.

Conclusión: Existen desigualdades en el acceso al tratamiento del ictus isquémico según área de procedencia del paciente, sin repercusión en el pronóstico. Las diferencias en los tiempos de acceso podrían deberse a fallos en el “código ictus extrahospitalario regional” y la implantación de telemedicina podría mejorar la equidad.

EXPERIENCIA DEL PRIMER AÑO DE LA ESTRATEGIA DE CÓDIGO ICTUS EN GRUPO PRIVADO QUIRÓNSALUD EN BALEARES

Camiña Muñoz, J. ¹; Elises Palomar, E. ¹; García Caldentey, J. ²; Ruiz Moriana, D. ²; Rotger Regí, R. ¹; De Miguel Sebastián, P. ³; Fuentes Nieto, C. ⁴; Jordá Marco, R. ⁵; Muñoz Pérez, F. ⁶; Montero Clavero, F.J. ⁷; Bermejo Garcés, R. ⁸; Miralbés Celma, S. ⁸

1. Servicio de Neurología. Clínica Rotger Sanitaria Balear, S.A.;
2. Servicio de Neurología. Clínica USP Palmaplanas;
3. Servicio de Radiología. Clínica Rotger Sanitaria Balear, S.A.;
4. Servicio de Urgencias. Clínica Rotger Sanitaria Balear, S.A.;
5. Servicio de Medicina Intensiva. Clínica Rotger Sanitaria Balear, S.A.;
6. Servicio de Urgencias. Clínica USP Palmaplanas;
7. Servicio de Medicina Intensiva. Clínica USP Palmaplanas;
8. Servicio de Radiología. Clínica USP Palmaplanas

Objetivos: La posibilidad del tratamiento de revascularización en el ictus agudo, tanto farmacológica como mecánica, ha impuesto la necesidad de la organización de la atención extrahospitalaria e intrahospitalaria para hacer accesible la atención neurológica urgente a los pacientes tributarios de tratamiento en el periodo de ventana terapéutica. Con ese objetivo, y teniendo en cuenta las características de nuestro grupo hospitalario, se ha implantado una estrategia de Código Ictus para la atención a los pacientes en nuestro territorio.

Material y métodos: Se detalla la adaptación de la estrategia autonómica de Código Ictus a nuestra estructura extrahospitalaria (centros periféricos y servicio de transporte sanitario) y hospitalaria (dos hospitales). Se realiza un análisis retrospectivo observacional de casos consecutivos recogidos durante 1 año (desde 16 de abril de 2018 y al mismo día de 2019), a través de la revisión de la información clínica recogida en los sistemas informáticos asistenciales de ambos centros.

Resultados: Se han atendido 141 pacientes a través del protocolo de Código Ictus, con un 42% de activaciones intrahospitalarias. El 23% de los pacientes recibieron tratamiento revascularizador (6% solamente fibrinólisis endovenosa, 9% únicamente trombectomía mecánica y un 8%, ambos tratamientos), desestimándose en el resto de pacientes por levedad de la sintomatología (29%), presentar alguna contraindicación para tratamiento (21%) o bien por tratarse de un stroke mimic (27%).

Conclusión: La instauración de una estrategia de Código Ictus de cobertura privada ha permitido garantizar el mejor tratamiento médico posible en ictus agudo a nuestros usuarios, en condiciones similares a un hospital de tercer nivel.

ANÁLISIS DE LAS DERIVACIONES DE MIGRAÑA EPISÓDICA Y CRÓNICA A UN SERVICIO DE NEUROLOGÍA DE UN HOSPITAL DE REFERENCIA EN LOS ÚLTIMOS 3 AÑOS

Pérez Martínez, D.A.; Guerrero Molina, M.P.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos: La migraña crónica es una patología prevalente con alto impacto en la demanda neurológica. La introducción de innovaciones terapéuticas convertirá este grupo de pacientes en un área prioritaria. Analizamos el impacto migraña crónica en un hospital del área urbana de Madrid desde 2016 a 2018.

Material y métodos: Estudio retrospectivo descriptivo en relación con todos los pacientes atendidos por el servicio de neurología con información en la historia clínica electrónica en los últimos 3 años. Todos los registrados incluían diagnóstico “migraña”. En segunda fase se identificaron pacientes con formas crónicas de migraña. Se empleó software SPSS 21.0

Resultados: 27.651 pacientes fueron evaluados en primera vista en dicho periodo, se obtuvo información del diagnóstico en el 83,9% de los casos. El neurólogo emitió un diagnóstico de presunción de “migraña” o “jaqueca” en el 11,1% de los casos (n=2.619) con una edad media de 39,03 años $\pm$ DS 13,7 y 83,0% mujeres. El 16,6% (n=435) de los pacientes fueron diagnosticados de forma “crónica”. La edad media de la forma “crónica” fue significativamente mayor que la esporádica (40,6 vs 38,7; $p=0,008$). La distribución de las mujeres fue similar (84,8% vs 82,6%). Existió un incremento significativo de las formas “crónicas” en los últimos años (15,0% en 2016; 15,7% en 2017; 19,7% en 2018; $p=0,01$).

Conclusión: La migraña crónica es una patología prevalente en las consultas externas que requiere de un manejo cada vez más complejo y recursos específicos. Los datos muestran un aumento de las derivaciones por dicha razón a un hospital de referencia.

ANÁLISIS DE LAS DERIVACIONES PREFERENTES A CONSULTAS EXTERNAS DE NEUROLOGÍA EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

Sánchez Fernández, F.; Guerra Hiraldo, J.D.; Perez Sánchez, S.; Ruíz De Arcos, M.; Fuerte Hortigón, A.; García Campos, C.; Ruíz Peña, J.L.; Montaner Villalonga, J.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena

Objetivos: Conocer las entidades neurológicas que más demandan atención urgente/preferente y al mismo comprobar si cumplen los criterios de derivación preferente a consultas de especialidad propuestos por nuestro hospital.

Material y métodos: Se ha realizado un estudio descriptivo de los pacientes derivados de forma preferente desde urgencias a las consultas externas de neurología desde enero a abril del 2019. Se estudiaron los juicios clínicos dados al alta por el servicio de urgencias, los generados en consultas externas de neurología y si había indicación de derivación preferente por el neurólogo de guardia. También se analizó si la derivación preferente al especialista cumplía los criterios de excelencia propuestos por nuestro hospital.

Resultados: Se revisaron las historias de 145 pacientes. Las principales entidades derivadas fueron: epilepsia (36, 24.8%), cefalea (24, 16.6%) y patología neurovascular (14, 9.7%). El 40% (58) de los pacientes no cumplían los criterios de derivación preferente. De los casos autorizados por neurología de urgencias (97), tan solo el 22.6% (22) no cumplían estrictamente criterios de derivación preferente. El 75% (36/49) de los casos no autorizados no cumplía criterios de derivación preferente, destacando 10 derivaciones por síncope/presíncope. Analizando estos datos mediante la prueba de chi-cuadrado,

la autorización previa por el neurólogo de guardia supone diferencias significativas ($p<0.001$) a la hora de justificar la derivación.

Conclusión: La labor del neurólogo de guardia es fundamental para reducir el número de derivaciones preferentes sin criterio a consultas externas de neurología, contribuyendo a mantener la eficacia del circuito de derivación preferente.

ANÁLISIS DE LA ACTIVIDAD ASISTENCIAL DE LA CONSULTA DE NEUROCIRUGÍA EN UN HOSPITAL DE NIVEL 2 EN MADRID

Abenza Abildúa, M.J. ¹; Pérez López, C. ²; Zamarrón Pérez, Á. ²; Gómez De la Riva, Á. ²; Gandía González, M.L. ²; Hernández García, B.J. ²; Román de Aragón, M. ²; Miralles Martínez, A. ¹; Roda Frade, J.M. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía; 2. Servicio de Neurocirugía. Complejo Universitario La Paz

Objetivos: Los hospitales del nivel 2 no tienen en su cartera de servicios algunas especialidades como Neurocirugía. Su presencia de forma programada en estos centros, permitiría un acceso más rápido y cercano para pacientes con necesidad de valoración quirúrgica. Describimos la actividad de la consulta ambulatoria de Neurocirugía en el Servicio de Neurología de un hospital de nivel 2 en Madrid.

Material y métodos: Análisis descriptivo retrospectivo observacional de pacientes atendidos en la consulta de Neurocirugía, de marzo de 2016 a marzo de 2017. Analizamos edad, sexo, tipo de patología atendida, ocupación e incomparecencia, altas directas, cirugías programadas, y servicios que derivan a los pacientes.

Resultados: 555 pacientes, 1,78 solicitudes por 1.000 habitantes/año, edad media 56.76 años, 304 mujeres (54,77%), tasa de ocupación de 78,72%, tasa de incomparecencia 3.42%. Del total, 111 pacientes con patología intracraneal (20%), 415 con patología de columna (74,77%): 150 patología cervical (27%), 14 patología dorsal (2,52%), 251 patología lumbar (45,22%). 32 con patología de nervio periférico (5,76%). Alta directa 182 pacientes (32,79%), 132 programados para cirugía (23,78%). 24 con indicación de neuroestimulador (4,32%). Los servicios que más consultaron: Neurología 242 pacientes (43,60%), Rehabilitación 199 pacientes (35,85%), y Traumatología 85 pacientes (15,31%).

Conclusión: La mitad de los pacientes consultan por patología degenerativa lumbar. La tasa de incomparecencia es muy baja, favorecida por la cercanía de la asistencia al paciente. Sólo una cuarta parte de los pacientes tienen indicación de cirugía. Junto con el número de altas directas, plantea la necesidad de una mayor selección en motivos de derivación, y racionalización de recursos.

DIGITALIZACIÓN 3.0 DE PARA LAS CONSULTAS DE CEFALEA

Escobar Rodríguez, G.A. ¹; Cáceres Puerto, M. ²; Pérez Esteban, R.J. ³; Lamas Pérez, R. ⁴; Moreno Conde, J. ¹; González Oria, C. ⁴

1. Grupo de Innovación Tecnológica. Hospital Universitario Virgen del Rocío; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen del Rocío; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Juan Ramón Jiménez; 4. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Virgen del Rocío

Objetivos: La cefalea es el motivo de consulta más frecuente, discapacitante y de elevada prevalencia, con un alto coste a la sociedad. Presentamos un proyecto de digitalización y adaptación de las consultas de Cefaleas con elementos innovadores para acercarnos más a los pacientes.

Material y métodos: El éxito, la penetración y la adherencia de las nuevas tecnologías, permite a un equipo multidisciplinar (médicos e ingenieros), llevar a cabo este proyecto con las siguientes características, utilizando metodologías iterativas e incrementales: - APP y portal web, para empoderar a los pacientes obteniendo información clínica para la asistencia al paciente y la investigación. - Herramienta de consulta de cefalea para la gestión del paciente, del proceso y de la propia enfermedad (incluye digitalización con dispositivos). - Herramienta de investigación, para la generación de conocimiento con los datos que recibimos de diferentes fuentes (incluidos wearables). - Plataforma de telemedicina (atención primaria y hospitales regionales).

Resultados: Actualmente el proyecto está en las primeras fases, se han realizado los diseños de los sistemas, así como el desarrollo de las primeras versiones.

Conclusión: Presentamos un proyecto de mejora del proceso y optimización para el diagnóstico y tratamiento de cefaleas. Un sistema escalable y flexible, aplicando estándares de interoperabilidad, conectando sistemas de información sanitarios. Este sistema aportará valor: a los pacientes mejorando su enfermedad, a los profesionales ayudando en la toma de decisiones clínicas, a la comunidad científica aportando datos reales para la investigación, y al sistema sanitario en: gestión del proceso, optimización de recursos y satisfacción de los usuarios finales.

RITA LEVI-MONTALCINI: EL ELOGIO DE LA IMPERFECCIÓN

González Manero, A.M.¹; Santos Pinto, A.R.¹; Huertas Arroyo, R.¹; Velayos Galan, A.²; Peinado Postigo, F.¹; Lomas Meneses, A.¹; Botia Paniagua, E.¹

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.; 2. Servicio de Neurociencias. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.

Objetivos: Rita Levi-Montalcini (1909-2012) la centenaria científica y neuróloga italiana fue una mujer adelantada a su tiempo, luchadora y comprometida, con una temprana pasión por el conocimiento, la investigación y el estudio. Trabajando con veneno de serpientes, tumores y saliva de ratas, descubrió el primer factor de crecimiento nervioso. Ganó el Premio Nobel de Fisiología y Medicina en 1986 junto con su compañero Stanley Cohen. Fue la cuarta mujer galardonada con este premio y aportó una nueva perspectiva de la Neurobiología.

Material y métodos: En algunos de sus libros alienta a las mujeres en su afán científico, el potencial de crecimiento personal y desarrollo intelectual e intenta concienciar de las aportaciones a la Ciencia.

Resultados: Además, promovió la “conciencia científica” en el sentido de enseñarnos a apreciar el conocimiento aportado por múltiples estudiosos y científicos desde antes de la era cristiana hasta nuestros días, y que nos han traído al actual nivel de la Biología y Medicina.

Conclusión: Pero sus aportaciones fueron más allá, y tal y como plasmó en su libro autobiográfico de 1988 “El elogio de la Imperfección” Rita Levi-Montalcini trató, como muchos de nosotros,

de conciliar dos aspiraciones que seguramente todos perseguimos: la perfección en la vida y la perfección en el trabajo. Finalmente optó por la “imperfección en la vida y en el trabajo” que era “lo que más se aviene a la naturaleza humana”. Toda una lección de ciencia y de vida. Lapidaria y contradictoria su frase: “El cuerpo hace lo que quiere. Yo no soy mi cuerpo: soy mi mente”.

ELOGIO DE LA LOCURA: HABLA LA ESTULTICIA

González Manero, A.M.; García Ruiz, R.; Santos Pinto, A.R.; Peinado Postigo, F.; Navarro Muñoz, S.; Botia Paniagua, E.; Blanco Vicente, E.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.

Objetivos: “El elogio de la locura”, en latín “Stultitiae Laus”, literalmente “Elogio de la estulticia o de la tontería”, es un ensayo escrito por Erasmo de Rotterdam e impreso por vez primera en París en 1511, aunque había sido escrito 2 años antes. Se la considera una obra de inteligencia lúdica, que rompe en cierto modo la seriedad y la rigidez del resto de su obra.

Material y métodos: Uno de los “personajes” es “la locura” a la que personifica, dotándola de importancia en la sociedad y en la vida del ser humano. De tal forma que, a través de la propia crítica, y jugando con la broma y la contradicción, establece su presencia en las diversas épocas de la vida, sobre todo en ancianos y niños, y en hombres y mujeres, recorre patologías neurológicas y Psiquiátricas

Resultados: Antes del conocimiento de la neurobioquímica cerebral, las lesiones o las disfunciones cerebrales resulta peculiar este abordaje entre satírico e intelectual, a veces contradictorio, y a veces jugando a negar, o no, lo expresado, de una patología que vemos en nuestras consultas de una u otra forma, como “enfermedades del alma”, y que no podemos olvidar... en una visión holística del paciente. El comportamiento y la neurología, siempre unidas y destinadas a integrarse y entenderse y fuente de estudios e investigaciones.

Conclusión: En conclusión, Erasmo considera la vida una comedia a la que hay que adaptarse. La neurología, a través de la historia, ha estado presente en el estudio del individuo y de su bien más preciado: el cerebro.

EFFECTOS DE LA TÉCNICA DNHS® (DRY NEEDLING HYPERTONIA AND SPASTICITY) EN LESIÓN MEDULAR: CASO ÚNICO

Martínez Amate, M.; Campos Martínez, J.

Servicio de Neurofisioterapia. Clínica Neurodem

Objetivos: Comprobar el efecto de la técnica DNHS® sobre la musculatura con alteraciones del tono (hipotonía) y parálisis de la musculatura inervada por debajo del nivel de afectación tras lesión medular de larga evolución sin cambios.

Material y métodos: Se utiliza la escala Daniels y la escala ASIA para la obtención de resultados objetivos del estudio; y el material necesario para la realización de la punción. El método utilizado ha sido el siguiente: 6 sesiones de DNHS® durante dos meses en diferentes grupos musculares: recto femoral, gastrocnemios, sóleo, aductores, isquiotibiales y glúteo. Cada grupo muscular se ha pinchado dos veces y cada pinchazo se ha realizado hasta el agotamiento de la respuesta,

tanto respuesta local como a distancia. Este tratamiento ha ido siempre acompañado de tratamiento convencional de neurofisioterapia y neuroterapia ocupacional. Para valorar el rendimiento intra-sesión se han realizado, tras la punción seca, diferentes actividades funcionales que involucran a los grupos musculares estimulados.

Resultados: Se observa una mejora de la actividad muscular intra-sesión mediante actividades funcionales. En la escala ASIA, se observa un cambio de 50 a 54 puntos en el aspecto motor; según Daniels, la musculatura obtiene una puntuación de 1 frente al 0 inicial.

Conclusión: - La punción seca (DNHS®) es una técnica complementaria para la fisioterapia en el tratamiento de la lesión medular. - La punción seca provoca reacciones reflejas en la musculatura. - La punción seca favorece el reclutamiento muscular en actividades funcionales.

Neuroepidemiología P

DISCREPANCIAS EN LA EPIDEMIOLOGÍA DE LA MENINGITIS VÍRICA EN ARAGÓN SEGÚN LA FUENTE DE INFORMACIÓN, 2001-2015

Hernando Quintana, N. ¹; Casado, I. ²; Lambea Gil, Á. ³; Fernández Santos, R. ⁴; Ara Callizo, J.R. ³

1. Servicio de Neurología. Hospital Obispo Polanco; 2. Servicio de Medicina Preventiva. Instituto de Salud Pública de Navarra; IdiSNA / CIBERESP; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet; 4. Unidad de Medicina Preventiva. Hospital Obispo Polanco

Objetivos: El objetivo del estudio es describir la epidemiología de las meningitis víricas (MV) en Aragón durante el periodo 2001-2015, a partir del Conjunto Mínimo Básico de datos (CMBD) y compararlo con el Sistema de Vigilancia Epidemiológica (SVE).

Material y métodos: Se captaron del CMBD las altas de pacientes con diagnóstico de MV incluyendo los códigos CIE9-MC: 047 (enterovirus), 049.1 (adenovirus), 072.1 (parotiditis), 049.0 (coriomeningitis linfocitaria), 054.72 (herpes simple), 053.0 (herpes zoster), 049.8-049.9 (otras enfermedades víricas del sistema nervioso central), 047.8-047.9 (otras MV) y 321.2 (virus no clasificados bajo otros conceptos). Se captaron los casos registrados en el SVE (disponibles desde 2007), clasificados en zoster, enterovirus, herpes, vírica y linfocitaria. Se compararon las tasas de incidencia. Aprobado por el CEICA.

Resultados: Se identificaron 992 casos en el CMBD. La incidencia media anual global fue de 5 casos por 100.000 habitantes para CMBD. Etiología: 74% sin agente específico, 19,3% coriomeningitis, 4% herpes zoster, 2% herpes simple y menos del 1% parotiditis y adenovirus. En el periodo 2007-2015 se identificaron 638 casos por el CMBD frente a 334 en SVE, con una incidencia de 5,3 frente a 2,7. Las tendencias fueron similares. La incidencia media para herpes zoster fue igual en el CMBD y SVE (0,2 casos por 100.000 habitantes). No se detectaron casos de enterovirus; podrían estar incluidos en el código 047.8, lo que supondrían 42 casos frente a los 206 registrados en el SVE

Conclusión: Se han detectado posibles fallos de codificación en el CMBD, así como una posible infranotificación de casos al SVE.

ENFERMEDADES DE MOTONEURONA EN LAS ESTADÍSTICAS DE MORTALIDAD

Vicente Cemborain, E. ¹; Elizalde Beiras, I. ²; Pagola Lorz, I. ³; García Ptacek, S. ⁴; Martínez Merino, L. ³; Torné Hernández, L. ³; Floristán Floristán, Y. ¹; Ardanaz Aicua, E. ¹; Jericó Pascual, I. ³

1. Observatorio de la Salud Comunitaria. Instituto de Salud Pública y Laboral de Navarra; 2. Enfermería de Atención Primaria. Servicio Navarro de Salud- Osasunbidea; 3. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra; 4. Servicio de Geriátrica Clínica, NVS. Karolinska Institutet

Objetivos: Analizar la especificidad y sensibilidad de las Estadísticas de Mortalidad (EM) como aproximación a la epidemiología de las enfermedades de motoneurona (EMN) en una región del norte de España.

Material y métodos: Seleccionados de las EM los exitus codificados con G12.2 de CIE10 (EMN) como causa básica de defunción (CBD) en 2000-2017; o como otras causas en 2015-2017. Revisión de variables clínico-epidemiológicas para estimar valor predictivo positivo (VPP) y analizar diagnósticos confusores. Comparación con el Registro Autonómico de Enfermedades Raras (RAER) para calcular sensibilidad de las EM. Financiación: Departamento Salud Autonómico - Fondos Europeos Desarrollo Regional.

Resultados: Las EM de 2000-2017 registran 300 exitus con el código G12.2 (97,7% CBD): 203 se confirman, 79 son falsos positivos y para 18 no hay información clínica suficiente. El VPP es del 67,7-73,7%, siendo la Parálisis Supranuclear Progresiva (PSP) el diagnóstico confusor más frecuente (49,3%). En España, la CIE10 actualizó la codificación para PSP en 2016, reflejándose en las EM que pasan del 64,7-70,7% de VPP (2000-2015) al 91,2-97,0%. El RAER registra 229 casos de ENM fallecidos en 2000-2017, calculándose una sensibilidad de las EM para EMN del 88,6%. La codificación de otras causas de defunción aumenta esta sensibilidad del 88,2% (2000-2014) al 90,2% (2015-2017).

Conclusión: Las EM presentan alta sensibilidad y moderado VPP para EMN, dando lugar a su sobreestimación. El diagnóstico confusor más frecuente era la PSP, pero la actualización de CIE10 está mejorando los VPP. Para conocer la epidemiología de las EMN es necesario disponer de registros poblacionales específicos basados en múltiples fuentes de información.

10 AÑOS DE ENFERMEDAD DE TAKAYASU

Martín Ramos, B. ¹; García Martín, G. ²; Mañez Sierra, M. ³; Carbonell Corvillo, P. ⁴; Hamad Cueto, O. ³; Abarca Costalago, M. ⁵; Arnedo Diez de los Ríos, R. ⁵; Delgado Gil, V. ³; Romero Acebal, M. ²

1. Servicio de Medicina Interna. Hospital de la Serranía; 2. Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Victoria; 3. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Virgen de la Victoria; 4. Servicio de Neurología. Hospital de la Serranía; 5. Servicio de Medicina Interna. Complejo Hospitalario Virgen de la Victoria

Objetivos: La enfermedad de Takayasu (AT) es una vasculitis granulomatosa de gran vaso. La mayor serie de casos descritos procede de países asiáticos. Pretendemos analizar si las características de esta

enfermedad son diferentes fuera de Asia. Igualmente pretendemos analizar los factores que puedan influir en el número de vasos afectados.

Material y métodos: Se realiza un estudio de cohortes retrospectivo a 10 años cuyo objetivo es observar las características de todos los pacientes seguidos por esta enfermedad en Málaga occidental entre 2010 y 2019. Se hace una búsqueda de pacientes a en la base de datos informática de nuestro hospital. Se realiza un análisis descriptivo y se analiza estadísticamente el grado de relación entre diferentes variables y el número de vasos afectados en angioTC, mediante un modelo de regresión múltiple. Utilizamos el programa SPSS versión 10.0.

Resultados: Describimos 5 casos diagnosticados de ET en 10 años, 4 mujeres/1 hombre, mediana de edad 50. Una paciente asiática, otra marroquí. El debut ha sido clínica neurológica en 4 y dolor torácico en uno. Han presentado brotes sólo dos. Presentamos datos sociodemográficos, clínicos y radiológicos. El modelo no es estadísticamente significativo porque ni el R2 del GLM ni el pvalor de las variables explicativas son significativas probablemente por la escasez de la n.

Conclusión: La ET en nuestra región no difiere significativamente de la enfermedad en Asia, pero hay que tener en cuenta los pacientes extranjeros. La clínica neurológica suele ser clínica debut, por lo que, pese a su infrecuencia, debemos tenerlo siempre presente, sobre todo en pacientes jóvenes.

EVOLUCIÓN TEMPORAL DEL RETRASO DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICO EN LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Costa Arpín, E. ¹; García Díaz, I. ²; Naveiro Soneira, J. ²; Rojo, J. ³; López González, J. ¹; Arias Gómez, M. ¹; Prieto González, J.M. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela; 2. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago; 3. Servicio de Farmacia. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela

Objetivos: Los criterios diagnósticos de la esclerosis múltiple (EM) han sido modificados en varias ocasiones permitiendo diagnósticos más precoces. El diagnóstico temprano es fundamental ya que todos los tratamientos han demostrado mayor eficacia en fases iniciales. El objetivo de este estudio fue analizar la evolución temporal del retraso diagnóstico y terapéutico en EM.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo de la población residente en Santiago de Compostela a día 31-12-2015. Se consultaron múltiples fuentes para la identificación de casos (servicios de Neurología, Farmacia, Pediatría y Medicina Interna del Hospital Clínico, Atención primaria, neurólogos con actividad privada y asociación de pacientes). Se analizó el retraso diagnóstico (tiempo entre el primer síntoma y el diagnóstico) y el retraso de tratamiento (tiempo entre el diagnóstico y el inicio del primer tratamiento).

Resultados: Se identificaron 145 casos (94 mujeres). La media de retraso diagnóstico fue de 3.12±4.14 años, y se ha mantenido estable en el tiempo (antes de 1990: 3.67, 1991-2000: 3.10, 2001-2010: 2.69, desde 2010: 3.79; p=0.62). El retraso terapéutico medio fue de 1.96±4.25 años, con una reducción significativa cada década (antes de 1990: 18, 1991-2000: 3.41, 2001-2010: 1.42, desde 2010: 0.39; p<0.001).

Conclusión: A pesar de las actualizaciones en los criterios diagnósticos, el retraso diagnóstico se ha mantenido constante en el

tiempo, probablemente debido a que el paciente no solicita atención médica ante síntomas sutiles o por la demora en asistencia especializada y las pruebas complementarias. Por el contrario, una vez establecido el diagnóstico cada vez se tarda menos tiempo en iniciar el tratamiento.

ESTUDIO DE MORTALIDAD EN PACIENTES HOSPITALIZADOS EN NEUROLOGÍA EN UN HOSPITAL TERCIARIO

Baena Álvarez, B.; Rodríguez Jorge, F.; Beltrán Corbellini, Á.; Parra Díaz, P.; Chico García, J.L.; Alonso Canovas, A.; Masjuan Vallejo, J.

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: Describir la mortalidad de los pacientes hospitalizados en el servicio de Neurología de un hospital terciario

Material y métodos: Estudio descriptivo unicéntrico de pacientes hospitalizados en el servicio de Neurología de un hospital terciario que fallecieron desde enero de 2014 a diciembre de 2018. Se recogieron variables clínicas (sexo, edad, etiología).

Resultados: Durante el periodo de recogida de datos se produjeron un total de 408 fallecimientos de 7145 ingresos, 58.8% mujeres y 41.2 % varones, con una edad media de 82.3 años (DE 1.8), siendo la etiología más frecuente el ictus isquémico (56.1%, estando el 7.4% de los pacientes en tratamiento con acenocumarol), seguida de la hemorragia intraparenquimatosa (34.4%, estando el 34.40% de las mismas, en tratamiento con acenocumarol) y el status epiléptico (4.2%). El resto de fallecimientos (7.3%) tuvieron una causa menos prevalente como meningoencefalitis, esclerosis lateral amiotrófica, enfermedad de Parkinson avanzada y encefalopatía anóxica, entre otros.

Conclusión: La causa más frecuente de mortalidad en nuestro estudio fue el ictus isquémico, en la línea de los estudios epidemiológicos. Durante los últimos cuatro años hemos observado una tendencia ascendente de las cifras de mortalidad, probablemente en relación con el envejecimiento poblacional y el aumento de fragilidad

ICTUS ADULTO JOVEN VERSUS ADULTO MAYOR: DIFERENCIAS EN FACTORES DE RIESGO ATROSCLERÓTICOS

Celi Celi, J. ¹; Carvalho Monteiro, G. ¹; Povedano Magarit, B. ¹; Hernández Cristobal, J. ¹; Yusta Izquierdo, A. ¹; Campaña Naranjo, J.C. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Guadalajara; 2. Departamento de Análisis Económico. Universidad de Zaragoza

Objetivos: Determinar diferencias entre factores de riesgo ateroscleróticos presentes en jóvenes y mayores que reportaron diagnóstico de ictus en la Encuesta Europea de Salud España (ESEE) 2014.

Material y métodos: Estudio descriptivo transversal realizado con datos de 469 personas que reportaron diagnóstico de ictus en la ESEE 2014. A partir de estos datos y en base a la literatura se establecieron dos grupos en función de la edad (jóvenes con edad entre 15-55 años y mayores con edad entre 56-102 años), y con las variables sociodemográficas y de salud relacionadas con riesgo aterosclerótico que fueron reportadas en la encuesta se realizó un análisis bivariante (chi-cuadrado), para determinar diferencias entre ambos grupos.

Resultados: De los 469 pacientes que reportaron diagnóstico previo de ictus, el 14,71% (69 personas) tenían entre 15-55 años, mientras que el 85,29 % (400 personas) tenían entre 56 -102 años. Tras el análisis bivariable se observó que en el grupo de personas mayores son más frecuentes las variables relacionadas con aterosclerosis (hipertensión arterial, diabetes mellitus, tabaquismo, sexo masculino, obesidad), siendo estas diferencias significativas ($p<0,05$); y únicamente en la variable colesterol las diferencias no fueron significativas.

Conclusión: Conclusión: En los pacientes mayores con un episodio previo de ictus fueron más frecuentes los factores de riesgo ateroscleróticos; considerando que los ictus isquémicos son más frecuentes, nuestros resultados concuerdan con lo reportado en la mayoría de estudios que refieren que la principal causa de ictus isquémico en pacientes mayores es la aterosclerosis mientras que en los pacientes jóvenes la principal causa es cardioembólica y la causa inhabitual.

Neuroimagen P1

SONOGRAFÍA TRANSCRANEAL EN LA INFECCIÓN POR VIH: INVESTIGANDO LA ASOCIACIÓN CON LA CLÍNICA NEUROLÓGICA E INFECCIOSA

Martínez Poles, J. ¹; Alonso Cánovas, A. ¹; Pérez Elías, M.J. ²; Casado, J.L. ²; Moreno Zamora, A. ²; Quereda, C. ²; Navas Elorza, E. ²; Dronda, F. ²; Vivancos, M.J. ²; Moreno Guillen, S. ²; Masjuan Vallejo, J. ¹; Martínez Castrillo, J.C. ¹; Corral Corral, I. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; 2. Servicio de Enfermedades Infecciosas. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: La infección por VIH puede asociar trastornos neurológicos por el propio virus y por la inmunosupresión. La sonografía transcraneal (STC) detecta alteraciones de la sustancia negra (SN), tercer ventrículo (3V) y ganglios basales (GGBB), útiles para el diagnóstico de Enfermedad de Parkinson y parkinsonismos. Un estudio previo (n=40) relacionó el área de SN con síntomas motores y cognitivos en VIH.

Material y métodos: Estudio transversal de pacientes consecutivos con VIH atendidos en consultas externas, realizándose evaluación neurológica (International HIV Dementia Scale, I-HIV-DS, UPDRSIII) y STC, comparándolos con muestra histórica de STC de 132 controles.

Resultados: En un periodo de 6 días se incluyeron 123 pacientes, 80% varones, 47 ± 13 años, 15 ± 12 años desde el diagnóstico, 32% con nadir de $CD4 < 200$, 25% con criterios de SIDA, 26% coinfección VHC. Siete habían tenido complicaciones neurológicas: ictus (3), encefalitis VIH (2), toxoplasmosis (2), leucoencefalopatía multifocal progresiva (1), encefalitis VVZ (1). Diecinueve pacientes (16%) puntuaban < 11 en la I-HIV-DS y 10 (4%) tenían alteraciones en UPDRSIII (5-27). La UPDRSIII, pero no la I-HIV-DS, se asoció con el diagnóstico de SIDA ($p:0.0018$) y nadir $CD4 < 200$ ($p:0.0101$). De 115 pacientes (93%) valorables por STC, 19 tenían hiperecogenicidad de la SN (SN+) (17% vs 11% controles, NS), 7 ampliación del 3V (6% vs 5%, NS) y 31 alteraciones en GGBB (30% vs. 9%, $p:0.00043$), sin asociación significativa con ninguna variable demográfica o clínica.

Conclusión: Encontramos una prevalencia de SN+ similar en VIH y controles, pero una mayor prevalencia de hiperecogenicidad de GGBB no descrita previamente y de significado incierto

HALLAZGOS TARDÍOS EN RESONANCIA CEREBRAL TRAS MIELINÓLISIS CENTRAL PONTINA Y EXTRAPONTINA, A PROPÓSITO DE UN CASO

Mínguez Sabater, H.; Parra Martínez, J.; Domingo Monge, F.J.; Domínguez González, H.J.; Guarnier Rodríguez de Sanabria, J.; García Casanova, P.

Servicio de Neurología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia

Objetivos: Descripción de un caso clínico de mielínolisis central pontina (MCP) y extrapontina (MEP) con lesiones características pero diferidas en resonancia magnética (RM).

Material y métodos: Mujer de 58 años, con antecedente de trastorno límite de la personalidad, que es encontrada en domicilio con disminución del nivel de consciencia. En analítica sanguínea destaca sodio de 110 mEq/l y CPK de 27357. TC cerebral sin hallazgos significativos. Se realiza corrección de hiponatremia a 8 mEq/L por día y aparece empeoramiento clínico con deterioro respiratorio y torpeza mental que requieren su ingreso en UCI. Ante sospecha inicial de SDO se solicita RM, EEG y punción lumbar.

Resultados: RM cerebral inicial: sin alteraciones. LCR: sin hallazgos significativos. EEG: trazado enlentecido sugestivo de encefalopatía. RM cerebral de control realizada 3 semanas después: lesiones hiperintensas a nivel protuberancial, núcleos putámenes y cabeza de caudado. Mejoría clínica de la paciente a su salida de UCI. La evolución clínico-radiológica y las alteraciones del sodio plasmático llevaron al diagnóstico de MCP y EP.

Conclusión: La MCP y EP son síndromes de desmielinización osmótica (SDO) que aparecen ante la rápida corrección de una hiponatremia, habitualmente inferior a 120 mEq/l y de al menos 2-3 días de instauración. Debe ser sospechada en todo paciente con los factores de riesgo típicos y manifestaciones clínicas compatibles. La RM es la prueba diagnóstica más útil para diagnosticar esta entidad. Es fundamental entender que la RM puede no ser patológica hasta 4 semanas después del debut de la enfermedad, siendo una imagen inicial normal no excluyente del diagnóstico de SDO.

ENFERMEDAD POR IGG4: LA IMPORTANCIA DEL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Márquez Batalla, S. ¹; López Mesonero, L. ²; Sierra Gómez, A. ²; Murillo Hernandez, A.D. ²; López Agudelo, O. ²; González Terriza, J. ²; Avellón Liaño, H. ²; Redondo Robles, L. ²

1. Servicio de Radiología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca; 2. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos: La enfermedad relacionada con IgG4 es una entidad caracterizada por infiltración linfoplasmocitaria, fibrosis, niveles aumentados de IgG4 sérica, afectando frecuentemente a páncreas,

glándulas salivales y ganglios linfáticos. La afectación del sistema nervioso central es infrecuente, más aún su debut.

Material y métodos: Se trata de un varón de 78 años que acude a urgencias por trastorno de la marcha, cefalea de dos meses de evolución y bradicinesia generalizada. En la exploración neurológica se objetiva aumento de la base de sustentación, con marcha insegura, sin otros datos reseñables. Ingresa para estudio.

Resultados: Analítica: Reactantes de fase aguda elevados, como VSG: 80 y ferritina 1500. IgG4 elevada en suero. RM cerebral: engrosamiento dural asimétrico con realce tras contraste de predominio izquierdo con afectación del seno cavernoso, tentorio, hoz posterior y convexidad parietooccipital. TC toraco-abdomino-pélvico: Engrosamiento periaórtico que puede estar en relación con fibrosis retroperitoneal. Biopsia meníngea: células plasmáticas IgG4 elevada, con plasmocitosis y fibrosis compatible con enfermedad por IgG4. Respuesta sintomática con corticoides, con el que persiste a dosis bajas. RM cerebral de control sin cambios, con desaparición del engrosamiento periaórtico en TC toracoabdominal de control. Gran mejoría clínica, estando asintomático en el momento actual.

Conclusión: La enfermedad por IgG4 es una entidad infrecuente, cuyas manifestaciones neurológicas pueden ser diversas. El apoyo de neuroimagen es trascendental, en una paquimeningitis es de obligado cumplimiento incluirla en su diagnóstico diferencial.

DILATACIÓN DE PLEXO VENOSO EPIDURAL: UNA CAUSA POCO FRECUENTE DE LUMBALGIA

Martínez Rodríguez, L. ¹; Martín Domínguez, C. ²; Amorín Díaz, M. ¹; Pastor Hernández, L. ³; García-Cabo Fernández, C. ⁴; Cabezas Arias, C. ¹

1. Servicio de Neurología. Fundación Hospital de Jove; 2. Servicio de Medicina Interna. Fundación Hospital de Jove; 3. Servicio de Radiología. Fundación Hospital de Jove; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos: La ingurgitación venosa del plexo lumbar ha sido descrita previamente en la literatura en relación con malformaciones arteriovenosas, fístulas y venas varicosas a este nivel. La comprensión nerviosa debido al agrandamiento de los plexos venosos epidurales puede provocar síntomas neurológicos como lumbalgia, ciática, dolor radicular, claudicación neurógena o incluso síntomas esfinterianos.

Material y métodos: Mujer de 21 años sin antecedentes de interés que acude por cuadro de 6 años de evolución de lumbalgia y parestesias en miembros inferiores. Los síntomas se reproducen durante la bipedestación prolongada o la actividad física, se mantienen durante 2-3 horas, y alivian tras al sentarse y/o tumbarse. En la exploración física únicamente se objetiva una marcada hiperlordosis lumbar, siendo la exploración neurológica estrictamente normal incluidos los reflejos osteotendinosos.

Resultados: Se lleva a cabo estudio RM dorso-lumbo-sacro que evidencia una marcada dilatación del plexo venoso lumbar sin signos de trombosis de vena cava inferior que se completa con Tc venoso abdominal que confirma la prominencia del plexo venoso anterior lumbar y de ambas venas útero-ováricas siendo todas las estructuras revisadas permeables. Tanto el estudio analítico como la valoración neurofisiológica son normales.

Conclusión: La presencia de dilatación venosa a nivel epidural lumbar y el hecho de que los síntomas se desencadenen en aquellos

momentos en que la presión intraabdominal es mayor, hacen probable que éstos sean resultado de la irritación del plexo lumbar secundaria a la congestión venosa local. Se trata, por tanto, de una causa infrecuente de lumbalgia cuyo diagnóstico requiere de un estudio de imagen y una evolución sintomática compatible.

ESPECTRO SIRINGOMIÉLICO. DE LA CLÍNICA A LA NEUROIMAGEN

Sierra Gómez, A.; López Agudelo, O.; González Terriza, F.J.; Murillo Hernández, A.D.; Martínez Peralta, S.; Calabria Gallego, M.D.; Alañá García, M.; Morán Sánchez, J.C.; Berdei Montero, Y.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos: Destacar el amplio espectro clínico-radiológico existente en pacientes diagnosticados deiringomielia.

Material y métodos: Se presentan 3 casos deiringomielia, uno de presentación típica, otro de presentación atípica y otro de clara disociación clínico-radiológica.

Resultados: Caso 1. Varón de 68 años que acude, remitido por dermatología, por quemadura de segundo grado en región dorsal tras apoyarse en un radiador. A la exploración, nivel suspendido D4-D10. En la RM se observa cavidad hidrosiringomiélica que se extiende desde el nivel C1-C2 hasta D6. Se decidió tratamiento quirúrgico. Caso 2. Mujer de 30 años que refiere hipoestesia termoalgésica en tercer dedo de ambas manos de forma aislada. En la RM dilatacióniringomiélica segmentaria de médula cervical desde C4 hasta T1. Se optó por tratamiento conservador. Caso 3. Mujer de 57 años diagnosticada deiringomielia tras referir dolor neuropático en zona costal derecha de más de 10 años de evolución. A la exploración, hipoestesia termoalgésica y alodinia derecha en D4-D6. En la RM importante distorsión morfológica con afilamiento y descenso amigdalario, asociado a gran cavidadiringomiélica que abarca desde el tercio medio del nivel C2 hasta aproximadamente T10. No se realizó intervención quirúrgica por expreso deseo de la paciente.

Conclusión: Lairingomielia puede manifestarse de forma muy variable, tanto clínica como radiológicamente. Es de gran importancia no infravalorar la clínica referida por el paciente, teniendo en cuenta que puede existir una escasa de correlación entre la exploración neurológica y la neuroimagen.

“STROKE MIMICS” CON ALTERACIONES EN LA PERFUSIÓN. A PROPÓSITO DE 2 CASOS

Sustacha Zarraga, I.; Vidorreta Ballesteros, L.; Ruisánchez Nieva, A.; Sánchez Menoyo, J.L.; Pinedo Brochado, A.C.; Rodríguez Sainz, A.

Servicio de Neurología. Hospital Galdakao-Usansolo

Objetivos: 195 Presentar 2 casos de Stroke mimics en los que se han observado alteraciones en los mapas de perfusión, etiquetados como falsa penumbra.

Material y métodos: 48 1. Varón 46 años, dislipémico, episodios de migraña sin aura previos. Código Ictus por acorchamiento de hemicara y extremidad superior izquierda de 1 hora de evolución. A su llegada a Urgencias cefalea hemisférica derecha y náuseas.

Exploración: hipoestesia en hemicara y extremidad superior izquierda. TAC MULTIMODAL: Perfusión con elevación MTT, disminución del CBF y conservación del CBV en región parietooccipital derecha. Angio-TAC sin defectos de repleción. RNM: No patología isquémica aguda. 2. Mujer 26 años, episodios de migraña previos. Código Ictus por parestesias en extremidades superior e inferior derechas y dificultad para expresarse. Exploración: disfasia mixta moderada, hipoestesia hemicorporal derecha y dismetría en extremidad superior derecha. TAC MULTIMODAL: Perfusión con aumento de TTD y TMax en lóbulo temporal izquierdo, Angio-TC sin defectos de repleción. RNM urgente: Hipoperfusión hemisferio cerebral izquierdo, resto anodino.

Resultados: Las alteraciones observadas en los mapas de perfusión, en ausencia de hallazgos en Angio-TC, fueron interpretados como falsa penumbra isquémica en el contexto clínico de crisis migrañosa. Tras la administración de analgesia, se observó clara mejoría de la cefalea y cese de la clínica.

Conclusión: 7548 Como en estos casos, diferentes entidades pueden simular un Ictus (migraña, crisis epiléptica, tumor, psicógeno...). El conocimiento de las manifestaciones clínico-radiológicas de dichas patologías, aporta mayor precisión al diagnóstico y evita el empleo y complicaciones de terapias de reperfusión en estos pacientes.

SIGNO DE LA ARTERIA CEREBRAL POSTERIOR HIPERDENSE MIGRATORIA TRAS TROMBÓLISIS INTRAVENOSA

Mínguez Sabater, H.; Parra Martínez, J.; Domingo Monge, F.J.; Domínguez González, H.J.; Guarner Rodríguez de Sanabria, J.; García Casanova, P.

Servicio de Neurología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia

Objetivos: Descripción de un caso de hiperdensidad de arteria cerebral posterior (ACP) que se modifica tras tratamiento fibrinolítico en el contexto de paciente con ictus de territorio posterior.

Material y métodos: Mujer de 78 años, hipertensa, dislipémica y con fibrilación auricular paroxística en tratamiento antiagregante, presenta antes de acostarse clínica brusca de hemiparesia, hemihipoestesia, hemianopsia y paresia facial izquierdas (NIHSS 11). Tras realización de TC cerebral se realiza fibrinólisis intravenosa con mejoría clínica (NIHSS 6).

Resultados: ECG: ritmo sinusal. Ecocardiograma: calcificación de anillo mitral y aórtico. TC cerebral: hiperdensidad cálcica del segmento P1 de la ACP derecha. Angio-TC cerebral: oclusión de segmento P1 de ACP derecha, sin permeabilidad distal. TC cerebral 24h post fibrinólisis: hiperdensidad cálcica del segmento P3 de la ACP derecha. RM cerebral: ictus isquémico agudo occipital derecho.

Conclusión: El signo de la ACP hiperdensa es una hiperatenuación que puede observarse de forma temprana en aproximadamente un tercio de los casos de ictus isquémico del territorio de la ACP. Se trata de un signo diagnóstico topográfico que hay que tener en cuenta en TC iniciales, ya que puede indicar oclusión del vaso afecto con valor pronóstico, al asociarse a infartos de mayor tamaño y mayor probabilidad de transformación hemorrágica. Las características de la hiperdensidad, junto a ausencia de patología carotídea y la presencia de calcificación valvular orientan a una causa cardioembólica. La migración de la hiperdensidad cálcica de P1 a P3 de la ACP tras 24 horas de la fibrinólisis IV hace este caso más infrecuente e interesante.

UTILIDAD DE LA TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA DE PERFUSIÓN EN EL DIAGNÓSTICO DE “STROKE MIMICS”: PRESENTACIÓN DE DOS CASOS DE AFASIA AGUDA

Garcés Antón, E.; Marín Gracia, M.; Navarro Pérez, M.P.; Díaz de Cerio Julián, L.; Pérez Lázaro, C.; Tejero Juste, C.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa

Objetivos: Demostrar la utilidad de la tomografía computarizada (TC) de perfusión en el diagnóstico diferencial del ictus agudo presentando dos casos de pacientes con afasia aislada de instauración súbita.

Material y métodos: Descripción de ambos casos.

Resultados: Caso 1: Mujer de 86 años, hipertensa. Comienza de forma aguda con un trastorno del lenguaje de hora de inicio desconocida activándose código ictus. En urgencias presenta afasia mixta de predominio sensitivo (NIHSS 8). La TC basal muestra un área hipodensa parietal izquierda sugestiva de infarto agudo-subagudo en territorio de la arteria cerebral media, ASPECTS 9. Caso 2: Varón de 54 años sin factores de riesgo vascular conocidos que acude por clínica súbita de alteración de la emisión del lenguaje de horas de evolución. En la exploración presenta afasia motora con anomia y parafasias (NIHSS 2). TC basal sin alteraciones, ASPECTS 10. En ambos casos se realiza TC de perfusión donde se objetiva hiperperfusión en los mapas de volumen (CBV) y flujo (CBF) a nivel parietal y temporal izquierdos respectivamente, descartándose origen isquémico del cuadro. Tras realización de resonancia magnética (RM) ambos estudios presentaron hallazgos compatibles con tumoración glial de bajo grado.

Conclusión: Muchas enfermedades de origen no cerebrovascular pueden simular un ictus en cuanto al modo de instauración y clínica, conocidos como “stroke mimics” (SM). La TC de perfusión aumenta la sensibilidad y la especificidad del diagnóstico de ictus isquémico agudo y ayuda a excluir SM. Los tumores cerebrales primarios o metastásicos pueden mostrar un aumento de CBV y CBF, patrones que son inconsistentes con el infarto agudo.

ENCEFALOPATÍA Y STATUS EPILEPTICO SECUNDARIO A GADOLINIO INTRATECAL

Ciano Petersen, N.L.; Cabezudo García, P.; Castro Sánchez, M.V.; Muñoz Ruiz, T.; Pons Pons, G.; Batista Blasco, J.L.; Rodríguez Lavado, I.; López Moreno, Y.; Antolí, H.; Serrano Castro, P.

Servicio de Neurología. Hospital Regional Universitario de Málaga

Objetivos: El gadolinio por vía intravenosa es considerado seguro, aunque hay descritas reacciones de hipersensibilidad y toxicidad sistémica, especialmente en pacientes con insuficiencia renal. Su uso por vía intratecal no figura en ficha técnica, no obstante, está descrito uso con seguridad y buena tolerancia para estudiar fugas de LCR.

Material y métodos: Presentamos una paciente de 66 años remitida a consulta por vértigo de características periféricas y hallazgos en RM compatibles con hipotensión de LCR. Además, refiere cefalea con maniobras de valsalva. Ingresa para localización de fuga de LCR.

Resultados: Se decide realizar mielografía mediante RM con contraste intratecal. Punción lumbar atraumática con presión de salida a 4cmH2O y se introduce en espacio subaracnoideo 1ml de

Gadovist. Tras escasos minutos comienza con alteración de conciencia, comportamiento anómalo, automatismos manuales y sufre crisis generalizada tónico-clónica (CGTC) que cede con diazepam IV. Posteriormente continua con automatismos manuales, versión cefálica forzada derecha y mioclonías frontales bilaterales sin recuperación de conciencia. Ante sospecha de status epiléptico sin respuesta a benzodiazepinas y tres fármacos antiepilépticos, se traslada a cuidados intensivos. TAC y RM craneal urgentes descartan patología estructural y objetivan contraste en espacio subaracnoideo cerebral. EEG objetiva foco irritativo temporal derecho y FIRDA. La paciente mejoró progresivamente tras 72h de tratamiento corticoideo y antiepiléptico intensivo, sin requerir ventilación mecánica.

Conclusión: Sugerimos que en caso de realizar mielografía mediante RM con gadolinio intratecal, se utilice la menor dosis posible, y que debe tenerse en cuenta a pesar de su excepcionalidad el desarrollo de un cuadro encefalopático tóxico con crisis epilépticas, incluso status epilepticus.

HIPOMAGNESEMIA SEVERA COMO CAUSA DE SÍNDROME CEREBELOSO SUBAGUDO, A PROPÓSITO DE UN CASO

Collía Fernández, A. ¹; Huete Antón, B. ¹; Silva Cárdenas, D.C. ²; Gómez Muga, J.J. ³; García-Moncó Carra, J.C. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital de Basurto; 2. Servicio de Oncología Médica. Hospital de Basurto; 3. Servicio de Radiología. Hospital de Basurto

Objetivos: La hipomagnesemia es una alteración hidroelectrolítica frecuente entre pacientes hospitalizados, aunque suele estar infradiagnosticada. Los más vulnerables son consumidores de alcohol, síndromes malabsortivos y tomadores de inhibidores de la bomba de protones o diuréticos. Clínicamente predominan los síntomas cardio y neurológicos. Describimos un caso de síndrome cerebeloso subagudo relacionado con una hipomagnesemia severa.

Material y métodos: Paciente de 63 años exbebedor, múltiples factores de riesgo vascular, FA paroxística, miocardiopatía dilatada e ingreso reciente por crisis epiléptica; tomador de omeprazol y furosemida. Ingresó por mareo e inestabilidad de la marcha de semanas de evolución. Presenta ataxia troncular severa con imposibilidad para la sedestación y nistagmo multidireccional inagotable. Durante su ingreso presenta un EAP secundario a HTA y FA con respuesta ventricular rápida.

Resultados: Analítica Cr 1.62, Mg 0.33, P 2.4, Ca corregido 7.06. RMN cerebral hiperintensidad en vermis cerebeloso (nódulo) en secuencias T2, sin restricción en difusión sugestivo de edema vasogénico. Resto de estudios, incluyendo vitamina E, cobre y antitransglutaminasa en sangre; estudio licuoral con anticuerpos onconeuronales y de superficie; EEG y TC estadiado sin alteraciones. Descartando etiologías autoinmunes (parainfeccioso/paraneoplásico) y estructurales y teniendo en cuenta las alteraciones iónicas, consideramos que el cuadro tiene un origen metabólico, lo cual se hace más plausible ante la mejoría clínica y resolución radiológica del paciente tras la corrección del magnesio.

Conclusión: La hipomagnesemia es una causa reversible de síndrome cerebeloso, por ello es importante tener una alta sospecha clínica, ya que la determinación de Mg no se incluye en las analíticas de rutina. El diagnóstico y tratamiento precoces son esenciales.

VALORACIÓN DE LAS CAPAS DE LA RETINA EN FASES INICIALES DE LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

Feria Vilar, I. ¹; Serrano-Heras, G. ²; Monteagudo Gómez, M. ³; Rojas Bartolomé, L. ³; Blanco Marchite, C. ⁴; Copete Piqueras, S. ⁴; Paños Palacios, I. ⁴

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete; 2. Unidad de Investigación de Neurología del Hospital de Albacete. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete; 3. Servicio de Neurología. Hospital de Hellín; 4. Servicio de Oftalmología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete

Objetivos: Resultados recientes sugieren que para que un tratamiento muestre eficacia en la enfermedad de Alzheimer (EA), éste debería implementarse en fases iniciales de la misma. Es necesario, por tanto, la identificación de biomarcadores reproducibles, no invasivos y de bajo coste que permitan hacer un diagnóstico precoz. La retina es considerada como una extensión directa del cerebro y podría tener potencial clínico como marcador en la EA. Estudiar si existen diferencias en el grosor de las capas de la retina entre pacientes con EA en estadios precoces y sujetos sanos.

Material y métodos: Estudio piloto que incluyó 8 pacientes con diagnóstico de EA probable con apoyo de biomarcadores (LCR) en fases iniciales (GDS3-4) y 6 sujetos control sin alteraciones cognitivo-mnésicas. Se les realizó una OCT macular con segmentación automatizada (Heidelberg Spectralis) para obtener el grosor de las capas de la retina.

Resultados: Edad media-pacientes, 72.5±4.7 años, edad media-sujetos sanos, 67.2±5.8 años. Distribución por sexo: 50%hombres/pacientes y 33.3% hombres/grupo control. Los pacientes con EA en estadios iniciales mostraron una reducción significativa en la capa de células ganglionares, plexiforme interna y plexiforme externa (p<0.05) en comparación con los sujetos sanos.

Conclusión: La determinación del grosor de las capas de la retina mediante OCT podría tener utilidad clínica como marcador no invasivo para la detección precoz de EA. Estos hallazgos deberán ser validados en estudios más extensos

MONITORIZACIÓN ULTRASONOGRÁFICA MEDIANTE DUPLEX TRANSCRANEAL DE ESTENOSIS ARTERIALES INTRACRANEALES TRATADAS CON BALÓN FARMACOACTIVO "ELUTAX 3"

Elvira Soler, E.; Serrano Serrano, B.; López Hernández, N.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante

Objetivos: Presentamos los resultados de la monitorización ultrasonográfica de tres pacientes con estenosis intracraneales de arteria cerebral media (MCA) tratados en nuestro centro con ELUTAX "3" (AR Baltic Medical).

Material y métodos: Se seleccionaron los pacientes con enfermedad esteno-oclusiva de MCA sintomática tratados en nuestro centro con ELUTAX "3", realizándose estudios ultrasonográficos de control a las 24 horas tras la angioplastia, 72 horas, 10 días, 15 días y 30 días, midiendo la velocidad sistólica máxima (MFV) en la zona de máxima estenosis.

Resultados: Dos pacientes se trataron con ELUTAX “3” durante la tromboectomía mecánica (MT) por ictus isquémico agudo. El tercer paciente se trató en diferido por una estenosis preoclusiva sintomática de MCA izquierda, con TIAs de repetición, refractario al tratamiento médico. Las MFV registradas a las 24 horas post-ACPT fueron de 348, 258 y 436 cm/seg respectivamente, con un descenso progresivo en estos valores hasta alcanzar MFV de 177, 103 y 260 cm/seg a los 30 días.

Conclusión: Hemos registrado un descenso progresivo en las MFV de las ICS, probablemente debido, por un lado, al efecto mecánico inmediato de la angioplastia sobre la ICS y, por otro lado, al efecto antiproliferativo endovascular del Paclitaxel. Globalmente los resultados han sido mejores en los pacientes tratados durante la MT con ELUTAX “3” que en el paciente que presentaba una ICS crónica. En nuestra experiencia, el empleo de ELUTAX “3” en el tratamiento de ICS sintomáticas consigue una progresiva mejoría de las estenosis evidente desde las primeras semanas, en mayor grado en el caso de trombosis oclusivas.

Neuroimagen P2

SÍNDROME DE SUSAC: HISTORIAL NATURAL DE LA ENFERMEDAD Y EVOLUCIÓN EN RESONANCIA MAGNÉTICA CEREBRAL DESPUÉS DE CUATRO AÑOS SIN TRATAMIENTO

Gómez-Porro Sánchez, P. ¹; De San Vicente, Z. ¹; Lara Acedo, V.M. ²; Brea Alvarez, B. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda

Objetivos: Presentar un caso de síndrome de Susac destacando la evolución natural de la enfermedad clínica y en RMN cerebral tras cuatro años sin diagnóstico y tratamiento.

Material y métodos: Varón de 44 años que consulta en 2015 en otros centros hospitalarios por cuadros repetidos de vértigo, inestabilidad y diplopía. Realizan RMN que revela lesiones isquémicas agudas y subagudas en distintos territorios vasculares. Realizan eco-doppler, arteriografía cerebral, ecocardiograma transesofágico, 3 holter-ECG, telemetría, punción lumbar, estudio inmunológico y serologías sin hallazgos. Pautan acenocumarol sospechando fuente embólica desconocida. Después de cuatro años acude a nuestro hospital por empeoramiento progresivo de la marcha y la cognición.

Resultados: Exploración: paraparesia espástica, ataxia, deterioro cognitivo leve e incontinencia emocional. MOCA de 24. RMN 2019: lesiones isquémicas agudas y subagudas. Atrofia severa en cuerpo caloso y troncoencéfalo. Hiperintensidad de la pared arterial en secuencias “sangre negra”. Angiografía con fluoresceína de la retina (AFR): Oclusiones retinianas e hiperfluorescencia de la pared. Audiometría normal. Se revisan RMN previas: lesiones hiperintensas en cuerpo caloso (snowballs) no presentes en RMN 2019. Se diagnostica síndrome de Susac: lesiones hiperintensas en cuerpo caloso, vértigo e hipofunción vestibular y datos típicos en AFR. Se pauta tratamiento inmunosupresor.

Conclusión: Dentro de las causas poco frecuentes de enfermedad vascular cerebral hay que considerar el síndrome de Susac puesto que el retraso diagnóstico puede conllevar daño cerebral irreversible. Cuando la enfermedad se encuentra en fase avanzada, la atrofia del cuerpo caloso puede dificultar el diagnóstico, imposibilitando la visualización de las lesiones hiperintensas en esta localización.

ENCEFALITIS AGUDA ASOCIADA CON PRIMOINFECCIÓN POR EL VIRUS DE LA HEPATITIS C

Costa Sáez, P. ¹; Miranda Bacallado, Y. ²; González Hernández, A. ²; Estévez Domínguez, R. ³; López Veloso, A.C. ¹; Cabrera Naranjo, F. ¹

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Dr. Negrin; 2. Servicio de Neurología. Hospital San Roque Las Palmas de GC; 3. Servicio de Medicina Interna. Hospital San Roque Las Palmas de GC

Objetivos: Aunque poco descrito, la primoinfección por VHC puede ocasionar encefalitis aguda. Presentamos un caso de encefalitis límbica en probable relación con una primoinfección por VHC.

Material y métodos: Varón, 26 años, marinero, nacionalidad ucraniana, que 1 semana antes del ingreso comenzó con cefalea, desorientación y bradipsiquia. La exploración no mostró otras alteraciones focales. En la RM craneal se observó una lesión que afectaba a la sustancia gris y blanca del lóbulo temporal derecho, que se extendía a la ínsula y al hipocampo ipsilateral, hiperintensa en T2 y FLAIR con leve efecto de masa, restricción en difusión y ausencia de captación tras la introducción del gadolinio.

Resultados: El análisis del LCR mostró una pleocitosis de predominio mononuclear, con hiperproteínoorraquia. Se realizó un estudio amplió en el que se descartaron procesos infecciosos (VIH, VHS, VVZ, CMV, VEB, rickettsias, borrelia y sífilis), inflamatorios (ANA, ANCA y antifosfolípidos) y disímunes (Anticuerpos Anti-Antígenos Neuronales Nucleares: anti Hu, Yo, Ri, CV2, PNMA2, Amfifisina, Recoverina, SOX1, TITINA, ZIC4, GAD65, Tr, anticanales de Potasio, AntiNMDA y antitiroideos negativos). Inicialmente no hubo alteraciones en las pruebas de función hepática; a las 3 semanas del ingreso las transaminasas habían aumentado más de 20 veces los valores normales. La serología del VHC fue positiva. Posteriormente, el paciente admitió una relación sexual de riesgo las semanas previas al inicio de la clínica.

Conclusión: En nuestro caso, no encontramos otra causa que justificara la encefalitis, por lo que se asumió la relación entre la primoinfección por VHC y la aparición de la encefalitis.

FÍSTULA CARÓTIDO-CAVERNOSA COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN CLÍNICA DE DISPLASIA FIBROMUSCULAR

Iruzubieta Agudo, P.; Larrea, J.Á.; Rodríguez-Antigüedad, J.; Campo-Caballero, D.; Equiza, J.; Garmendia, E.; Lüttich, A.; de Arce, A.; de la Riva, P.

Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea

Objetivos: Las fistulas carótido-cavernosas (FCC) se originan por una comunicación directa entre arteria carótida interna y seno cavernoso. La mayoría son secundarias a traumatismos craneoencefálicos aunque

también pueden deberse a aneurismas, trombosis venosas o causas genéticas. Se presenta el caso clínico de una paciente que tiene una FCC asociada a la rotura de un aneurisma como primera manifestación clínica de displasia fibromuscular (DFM).

Material y métodos: Mujer de 39 años que sufre molestia peri y retro-ocular del ojo derecho asociada a cefalea temporal ipsilateral de dos años de evolución. Una resonancia magnética craneal objetiva signos compatibles con una FCC derecha con drenaje en la vena oftálmica ipsilateral y una arteriografía confirma la fistula y muestra en ese segmento arterial una dilatación sugestiva de aneurisma sacular cuya rotura podría estar en relación con la FCC. Se propone tratamiento endovascular.

Resultados: Se realiza una embolización mediante coils del aneurisma y el cierre de la fistula. Durante la intervención y al revisar las imágenes angiográficas se aprecia un aspecto displásico de la carótida interna derecha extracraneal, sugiriendo el diagnóstico de DFM y se realiza seguidamente una angiografía de arterias renales que muestra irregularidades no estenóticas en ambas arterias renales, sugestivas de DFM multifocal.

Conclusión: Una FCC es una presentación atípica pero posible de rotura de un aneurisma intracraneal, en este caso en el seno de una DFM no conocida. Este caso destaca la importancia de revisar las imágenes angiográficas durante los procedimientos endovasculares para poder objetivar hallazgos de relevancia clínica que de otro modo pasarían inadvertidos.

NEUROIMAGEN EN LA GRANULOMATOSIS CON POLIANGEÍTIS C-ANCA +. A PROPÓSITO DE UN CASO

Ballesta Martínez, S.; Rodríguez Montolío, J.; Martín Alemán, Y.; Garcés Antón, E.; Marín Gracia, M.; Navarro Pérez, M.P.; Tejero Juste, C.; Pérez Lázaro, C.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa

Objetivos: La granulomatosis con poliangieítis c-ANCA positiva es una vasculitis necrosante con inflamación granulomatosa multisistémica que afecta predominante a vasos de pequeño calibre y puede involucrar al SNC. El diagnóstico no es radiológico y no existen datos patognomónicos para el diagnóstico de la enfermedad por imagen. El objetivo de este trabajo es presentar un inusual caso de granulomatosis con poliangieítis c-ANCA con alteraciones en el estudio neuroradiológico intracraneal.

Material y métodos: Mujer de 52 años con antecedentes de granulomatosis con poliangieítis c-ANCA positiva que presenta cuadro brusco de parálisis facial derecha, disfasia motora y hemiparesia derecha. En la exploración física se evidencia además rauhíperreflexia derecha con aumento del área reflexógena y NIHSS 8. El TC muestra una hemorragia intraparenquimatosa en ganglios basales izquierdos. RMN: Múltiples lesiones hiperintensas en T2, hipointensas en T1 y FLAIR en región de ganglios de la base, en relación con espacios perivasculares prominentes. Área en vacío de señal en T2, FLAIR y eco gradiente en ganglios de la base izquierdos en relación con hemorragia en evolución. Dúplex: El parénquima cerebral aparece con ecoestructura hiperecogénica en los ganglios de la base, por la presencia de numerosas dilataciones de los espacios perivasculares.

Resultados: La granulomatosis con poliangieítis c-ANCA positiva puede provocar espacios perivasculares dilatados detectables no solo con RMN sino también con dúplex transcraneal.

Conclusión: Es conocida la utilidad de la neurosonología en el estudio de las vasculitis extracraneales mediante la valoración de las alteraciones en la pared vascular, sin embargo en el estudio transcraneal se habían limitado a alteraciones en los parámetros velocimétricos.

TRATAMIENTO INTRARTERIAL DE VASOESPASMO GRAVE CON INFARTO CEREBRAL SECUNDARIO EN PACIENTE CON MENINGITIS POR MENINGOCO C

Aranda Calleja, M.A. ¹; Martín Gil, L. ¹; Guerra Schulz, E. ¹; Torres Gaona, G.A. ¹; Díez Barrio, A. ¹; Prieto Jurczynska, C. ¹; Pardo Moreno, J. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital Infanta Elena; 2. Servicio de Neurología. Hospital Rey Juan Carlos

Objetivos: Presentar un caso de vasoespasmos grave asociado a meningitis tratado con vasodilatadores por vía intraarterial

Material y métodos: Mujer de 47 años ingresa por meningitis bacteriana aguda secundaria a meningococo C con focalidad neurológica y lesiones isquémicas agudas en RM y leve hidrocefalia. Recibe ceftriaxona iv. Empeoramiento neurológico al 4º día de tratamiento. RM urgente: aumento de las lesiones isquémicas, Nueva PL con mejoría, ETE sin endocarditis y AngioTSA-TC: vasoconstricción cerebral difusa vs proceso vasculítico. Se administran megabolos de corticoides durante 5 días sin mejoría, repitiendo neuroimagen con aumento de los infartos en territorios frontera y datos de vasculitis vs vasoespasmos. Se realiza arteriografía: estenosis 85-90% ACIs supraclinoideas, 70% ACMs y ACAs y afectación difusa de circulación posterior. Se administran fármacos vasodilatadores i.v. y drogas vasoactivas hasta mejoría persistiendo estenosis 45- 50%. Dada la buena respuesta, se inició nimodipino iv + NA para TAM 70-80 mmHg, observando mejoría clínica significativa. La RM al mes informa hidrocefalia tricameral con edema transependimario que fue tratada con DVP.

Resultados: El infarto cerebral aparece en 15-20% de adultos con meningitis bacteriana siendo más frecuente en los casos por neumococo y asociándose a peor pronóstico. Mecanismos causantes incluyen: vasoespasmos, Ivasculitis/vasculopatía, embólico +/- endocarditis, trombosis venosa-arterial, alteración de la autorregulación del flujo cerebral o hipercoagulabilidad.

Conclusión: El tratamiento de la vasculopatía y el vasoespasmos asociado a meningitis no está establecido, habiéndose utilizado corticoterapia, antiagregantes, heparina para la primera y triple terapia o tratamiento intrarterial para el segundo. En nuestro caso los corticoides no fueron efectivos precisando tratamiento intraarterial.

CAROTIDINIA TRAS OCLUSIÓN DE STENTING CAROTÍDEO

Blanco Madera, S. ¹; Pérez Ortega, I. ¹; López Ferreiro, A. ¹; Muñoz Martínez, C. ¹; Fernández Pérez, M.D. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves; 2. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Virgen de las Nieves

Objetivos: La carotidinia es causa infrecuente de dolor cervical. Se considera un síndrome que puede estar producido por múltiples procesos como disección, trombosis, arteritis, así como abscesos periamigdalinos o neoplasias cervicales, entre otros. Presentamos un caso de carotidinia tras oclusión de stenting carotídeo con imagen compatible en TC cervical.

Material y métodos: Presentación de un caso con imagen.

Resultados: Varón de 70 años exfumador, hipertenso, dislipémico, diabético de larga data y cardiopatía isquémica que presenta Ictus isquémico carotídeo derecho de etiología aterotrombótica, recibe tratamiento de reperfusión combinado mediante fibrinólisis intravenosa y trombectomía mecánica (angioplastia con stenting carotídeo, colocándose 2 carotid wallstent y recanalización posterior, TICI 2B). Doppler y angioTC de TSA a las 72 horas de evolución se objetiva oclusión del stenting carotídeo. A los 10 días de evolución, aqueja odinofagia con dolor intenso localizado a nivel del ángulo mandibular derecho y cervical alto ipsilateral. TC cervical y angioTC con tejido blando hipercaptante alrededor del origen de ACED y la pared de ACED, principalmente en el segmento que aloja el stent, de hasta 6 mm, sugerente de cambios inflamatorios pericarotídeos. Mejoría sintomática a la semana de evolución tras tratamiento con AINEs.

Conclusión: Entre los efectos adversos de colocación de stent carotídeo encontramos cefalea asociada al síndrome de hiperperusión o claudicación mandibular por estenosis de ACE; pruebas como ecografía, TC o RMN son de gran utilidad en el diagnóstico diferencial y confirmación de carotidinia para un tratamiento adecuado.

“FOGGING” DE INFARTO DE LA ARTERIA DE PERCHERON

Lapeña Motilva, J.; Díaz Díaz, J.; Jover Sánchez, J.J.; Manrique de Lara Cadiñanos, P.; Ogando Durán, G.; Gómez Enjuto, S.; Núñez Valentín, P.; Ferreiro Argüelles, I.C.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Severo Ochoa

Objetivos: Presentamos el caso de una mujer de 70 años, en tratamiento con ácido acetilsalicílico por un ictus cerebeloso previo, que sufrió un infarto de la arteria de Percherón, el cual a las 2 semanas no se detectó en TC simple ni en una MR posterior lo que se atribuyó al fenómeno de “fogging”.

Material y métodos: La paciente acudió a urgencias por tendencia a la somnolencia súbita, sin otra focalidad neurológica asociada, donde se le realizó un TC simple que no mostraba alteraciones. A nuestra valoración, la paciente presentaba además limitación para los movimientos verticales de la mirada por lo que se le repitió en el TC simple que mostró lesiones isquémicas en la cara medial de ambos tálamos.

Resultados: Tras un empeoramiento del nivel de conciencia a los 16 días, se solicitó un nuevo TC simple que no mostró las lesiones en el tálamo, y una nueva RM en la que tampoco se visualizaban. Por este motivo, se realizó un nuevo TC y una RM en el día 39 que confirmaron el diagnóstico de infarto de la arteria de Percheron.

Conclusión: El fenómeno “fogging”, que según algunas series puede aparecer hasta en el 50% de los ictus, consistente en la desaparición de las lesiones isquémicas en las técnicas de imagen en fase subaguda, representa un estadio evolutivo normal de las imágenes de los infartos cerebrales que se ha relacionado con una disminución del edema citotóxico y la sustitución del tejido por macrófagos con contenido lipídico.

¿ICTUS AGUDO Y RM CEREBRAL NORMAL?

Gómez Enjuto, S. ¹; Ogando Durán, G. ¹; Lapeña Motilva, J. ¹; Díaz Díaz, J. ²; Manrique de Lara Cadiñanos, P. ¹; Pondal Sordo, M. ¹; Hernando Requejo, V. ¹; Cemillán Fernández, C.A. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Severo Ochoa; 2. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: La resonancia magnética es la prueba radiológica de diagnóstico gold standard en el infarto cerebral pero su sensibilidad no es del 100% en los ictus agudos.

Material y métodos: Mujer de 80 años ingresada en cardiología por fibrilación auricular anticoagulada con Sintrom® de reciente diagnóstico que al despertar nota sensación de mareo con giro de objetos, presentando en la exploración parálisis facial periférica, nistagmo inagotable en la dextroversión, disartria leve, ausencia de reflejo nauseoso y ataxia. Se realizó RM cerebral urgente sin hallazgos significativos.

Resultados: Diez días después, ante persistencia de los síntomas y sospecha clínica de ictus de territorio posterior a pesar de la ausencia de lesiones isquémicas en la RM inicial, se realizó una segunda RM cerebral objetivándose infarto subagudo en pedúnculo cerebeloso medio derecho y hemisferio cerebeloso ipsilateral en territorio de la arteria cerebelosa superior derecha, compatible con la clínica de la paciente desde el momento inicial.

Conclusión: La RM cerebral es capaz de visualizar la zona isquémica desde las fases más iniciales en el infarto agudo. Sin embargo, según la literatura, la RM puede ser negativa en las primeras horas entre el 2,3-10% de los casos, principalmente si las lesiones son de muy pequeño tamaño/lacunar o el infarto es de fosa posterior. Este caso muestra la importancia del diagnóstico clínico en los casos de sintomatología ictal típica, sobre todo en pacientes con factores de riesgo cerebrovasculares, a pesar de ausencia de lesiones agudas en RM cerebral.

MERALGIA PARESTÉSICA SECUNDARIA A TUMOR OVÁRICO

Miranda Santiago, J. ¹; Casas Peña, E. ²; Gámez Beltrán, P. ¹; Echavarría Iñiguez, A. ¹; Pascual Carrascal, D. ¹; Aguado García, L. ¹; Arnaiz Senderos, S. ³; Hernando Asensio, A. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Burgos; 2. Servicio de Neurología. Hospital Central de la Cruz Roja San José y Santa Adela; 3. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial de Palencia

Objetivos: Describir el primer caso de meralgia parestésica secundaria a tumor ovárico y realizar una revisión bibliográfica sobre indicación de imagen para el estudio etiológico de esta patología.

Material y métodos: Se revisan historia clínica, y pruebas complementarias en paciente con meralgia parestésica derecha. Se realiza una búsqueda sistematizada en UpToDate con el término “Meralgia paresthetica” y en PubMed con “Meralgia paresthetica”, “Meralgia paresthetica AND diagnosis” y “Meralgia paresthetica AND secondary”.

Resultados: Paciente mujer de 58 años, fumadora, con dislipemia, hipertensión arterial e hipertiroidismo, que refiere cuadro de varios meses de evolución consistente en dolor inguinal derecho y parestesias en región anterolateral del muslo derecho. Niega antecedentes traumáticos, quirúrgicos u otras alteraciones significativas a dicho nivel. Exploración neurológica normal excepto parestesias subjetivas en territorio correspondiente a nervio fémoro-cutáneo derecho. Se realizan analítica básica normal, resonancia magnética de columna lumbar sin hallazgos significativos, y ecografía abdominal/inguinal

completada con TAC abdomino-pélvico con contraste con resultado compatible con teratoma anexial derecho.

Conclusión: La meralgia parestésica se asocia más frecuentemente con obesidad, diabetes, edad avanzada, compresión extrínseca (ropa, cinturones ajustados), embarazo, traumatismos e iatrogenia. Menos frecuentemente, se han descrito casos secundarios a hematomas y tumores, sin otra clínica asociada. No existen estudios que analicen la rentabilidad de realizar pruebas de imagen complementarias. Se recomienda realizar radiografía, RM de columna lumbosacra o ecografía abdomino-pélvica de manera individualizada. Dada la ausencia de efectos secundarios, accesibilidad y posibilidad de diagnóstico y tratamiento precoz de patologías potencialmente graves recomendaríamos la realización de una ecografía abdomino-pélvica en los casos sin una clara etiología del cuadro.

HERNIACIÓN MEDULAR VENTRAL ANTERIOR: UNA CAUSA DE MIELOPATÍA QUE LA RESONANCIA NO VE

Celdrán de Castro García, A.; Gómez López, A.; Natera Villalba, E.; Sánchez Sánchez, A.; Ros Castelló, V.; Buisán Catevilla, F.J.; García Barragán, N.; Alonso Cánovas, A.

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: La herniación medular ventral anterior (HMVA) es una entidad excepcional, posiblemente relacionada con anomalías del desarrollo embrionario, y causa potencial de mielopatía. En la literatura hay descritos 200 casos, la presentación típica suele ser la de una Síndrome de Brown-Sequard o una paraparesia progresiva, con grados variables de disfunción esfinteriana. Parece afectar de manera constante a segmentos torácicos entre D4 y D8. Existe una preponderancia del sexo femenino, siendo el tiempo medio de duración de los síntomas hasta el diagnóstico variable, desde 2 meses hasta años.

Material y métodos: Presentación caso

Resultados: Mujer de 67 años, con antecedentes de bocio e incontinencia de esfuerzo. Acude a consultas de Neurología por dolor submamario izquierdo urente de seis meses de evolución, sin clínica sugestiva de zóster acompañante u otros síntomas. En la exploración destacaba una hemihipoestesia izquierda con nivel sensitivo D4-D5 e hiperreflexia generalizada. Una RM torácica demostró un desplazamiento anterior de la médula espinal a nivel de D4-D5. Para realizar el diagnóstico diferencial entre quiste aracnoideo posterior o un defecto dural anterior se realizó un mieloTC, confirmando la segunda opción y estableciéndose el diagnóstico de HMVA idiopática. Se decidió manejo conservador, en consenso con Neurocirugía.

Conclusión: Aunque infrecuente, la HMVA es una entidad a considerar en el diagnóstico diferencial de mielopatía. Su dificultad diagnóstica por RM hace necesaria la realización de mieloTC cuando el índice de sospecha es elevado. Nuestro caso fue atípico por la presentación clínica indolente. En cuanto al tratamiento, no está establecido, existiendo riesgo potencial de lesión medular pese a la aparente benignidad

NEUROMIEELITIS ÓPTICA CON PATRÓN LEUCODISTRÓFICO EN RM CEREBRAL. PRESENTACIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Romero-Sánchez, C. ¹; González-Villar, E. ¹; Fernández-Díaz, E. ¹; Gracia-Gil, J. ¹; Sopelana-Garay, D. ¹; Lozano, E. ²; Segura, T. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital General de Albacete; 2. Servicio de Radiología. Hospital General de Albacete

Objetivos: La afectación radiológica craneal de los trastornos del espectro de la NMO sigue un patrón típico, aunque variable, de alteración de la sustancia blanca periependimaria con leve tendencia a confluir. Se presenta una paciente diagnosticada de NMO que exhibe patrón radiológico infrecuente con extensa afectación de la sustancia blanca que recuerda a una leucodistrofia.

Material y métodos: Mujer de 68 años con antecedentes de urticaria idiopática y cirrosis biliar primaria con anticuerpos antimitocondriales positivos. En seguimiento por episodio único hace 5 años de neuritis óptica derecha con recuperación parcial. No otros episodios de déficit neurológico. En la exploración presentaba agudeza visual de 0.7 en ojo derecho.

Resultados: En la RM craneal predominaba leucoencefalopatía difusa, confluyente supra e infratentorial, de predominio periventricular y polos anteriores temporales (signo de O'Sullivan), sin captación de contraste y leve progresión en controles sucesivos. Se amplió estudio a RM cervical en la que se observaban lesiones intramedulares parcheadas. En LCR destacaban bandas oligoclonales IgG e IgM no lipido-específicas. El estudio genético de CADASIL, enfermedad de Fabry, leucodistrofias hereditarias y enfermedad mitocondrial resultó negativo. Se detectaron en suero anticuerpos anti acuaporina-4 (AQP-4). Resto de estudio bioquímico sin alteraciones incluyendo ácidos grasos de cadena muy larga y ECA.

Conclusión: El patrón leucodistrófico con extensa afectación de la sustancia blanca es un hallazgo radiológico atípico a tener en cuenta en las enfermedades del espectro NMO. Este patrón puede estar relacionado con el tiempo de evolución de la enfermedad. Los casos publicados en adultos hasta la fecha son escasos, presentando todos anticuerpos anti-AQP-4.

Neurología General P1

MIELITIS INFECCIOSA SECUNDARIA A PANCREATITIS AGUDA

Álvarez Álvarez, M. ¹; Rodríguez López, P. ²; Hernández Murillo, A.D. ³; González Terriza, F.J. ³; López Agudelo, O. ³; Sierra Gómez, A. ³; Martínez Peralta, S. ³; Calabria Gallego, M.D. ³; López Mesonero, L. ³; Redondo Robles, L. ³

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Concha; 2. Servicio de Aparato digestivo. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca; 3. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos: Describir un caso clínico de mielitis infecciosa de causa infrecuente

Material y métodos: Caso Clínico

Resultados: Varón de 48 años con antecedentes de pancreatitis aguda alitiásica necrotizante con colecciones retroperitoneales que precisaron lavado quirúrgico, colocación de drenajes e ingreso en UVI durante un mes. Tres meses tras el alta acude a urgencias por dolor dorsolumbar subagudo de una semana de evolución, acompañado de picos febriles

de hasta 38°C. Presentaba asimismo parestesias, entumecimiento de MMII hasta zona umbilical y perineal, y dificultad para la micción. El abdomen presentaba drenajes postquirúrgicos en ambos flancos con débito de 20 cc diarios. A la exploración se objetivó paraparesia 4/5 en ambas extremidades inferiores e hipoestesia tactalgésica con nivel sensitivo D9-D10 asociado a hipopalestesia distal. Al ingreso se solicitó de manera urgente analítica, punción lumbar y RMN cráneo medular. Analíticamente destacaba aumento de reactantes de fase aguda sin otras alteraciones. La bioquímica y cultivos de LCR fueron normales. En RM medular destacaron alteraciones inflamatorias de D9 a cono medular sugerente de mielitis aguda y alteraciones de señal heterogéneas en cuerpos vertebrales D9-D10. En cultivo de drenaje se aisló *Acinetobacter baumannii* multiresistente. Se inició tratamiento intravenoso con piperacilina-tazobactam, aciclovir y vancomicina. El paciente presentó respuesta clínica satisfactoria con desaparición de la fiebre en 48 horas y recuperación progresiva de la sintomatología neurológica.

Conclusión: Las complicaciones medulares secundarias a pancreatitis son extremadamente infrecuentes y sus mecanismos no son bien conocidos. Entre las teorías descritas se postula el embolismo séptico y la diseminación directa secundaria a destrucción tisular.

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES DEL ENGROSAMIENTO MENÍNGEO

Álvarez Álvarez, M. ¹; López Agudelo, O. ²; González Terriza, F.J. ²; Sierra García, A. ²; Martínez Peralta, S. ²; Calabria Gallego, M.D. ²; López Mesonero, L. ²; Redondo Robles, L. ²; Márquez Batalla, S. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Concha; 2. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos: Describir diagnósticos diferenciales de engrosamiento meníngeo.

Material y métodos: Casos Clínicos.

Resultados: CASO 1: Varón de 72 años con antecedente personal de sarcoidosis, que presenta reagudización de su enfermedad a nivel pulmonar por lo que comienza con prednisona 80mg cada 24h. A los 15 días de tratamiento comienza con lenguaje incoherente, alucinaciones visuales y conductas erráticas. Se le realizó punción lumbar que fue normal y RMN craneal donde destacaba engrosamiento meníngeo. Se estableció diagnóstico diferencial entre posible infiltración por sarcoidosis versus psicosis corticoidea. Tras la retirada de los corticoides el paciente mejoró clínicamente. CASO 2: Varón de 78 años que consulta por visión borrosa y disminución de agudeza visual de 15 días de evolución. En RMN craneal se observa engrosamiento dural que afecta principalmente a región parietooccipital izquierda, así como al tentorio e inserciones de seno cavernoso. Se le realizó analítica donde destacaban aumento de reactantes de fase aguda, así como IgG4 elevada; y punción lumbar con pleocitosis linfocitaria. Se solicitó Body-TAC donde se observó fibrosis retroperitoneal. Se diagnosticó de posible paquimeningitis hipertrófica secundaria a IgG4 pendiente de confirmación por biopsia. CASO 3: Mujer de 74 años con antecedentes personales de carcinoma de mama ductal infiltrante derecho tratado mediante mastectomía radical y quimioterapia adyudante mediante esquema FEC. Ingresa en Neurología por episodios autolimitados de disartria. Se le realizó punción lumbar con proteinorraquia e hipogluorraquia y RMN donde se evidenciaba hipercaptación

meníngeo homogénea. Se solicitó citometría de flujo que confirmó el diagnóstico de carcinomatosis meníngeo.

Conclusión: El engrosamiento meníngeo es un hallazgo frecuente de la RMN, su diagnóstico diferencial debe ser amplio ya que implica etiologías muy variadas

ICTUS ISQUÉMICO AGUDO COMO COMPLICACIÓN CARDIOEMBÓLICA EN UN CASO DE MIOCARDIOPATÍA ARRITMOGÉNICA BIVENTRICULAR

Bermejo Casado, I.; Moreno Pulido, S.; Romero Cantero, V.; Duque Holguera, M.; Falcón García, A.; García Gorostiaga, I.; Martínez Acevedo, M.; Portilla Cuenca, J.C.; Casado Naranjo, I.

Servicio de Neurología. Hospital San Pedro de Alcántara

Objetivos: La Miocardiopatía Arritmogénica Biventricular (MAB) es una entidad de etiología desconocida producida por infiltración de los miocardiocitos por tejido fibroadiposo causando una disfunción en la conducción y contractilidad cardíacas. Se manifiesta en adultos jóvenes mediante taquiarritmias ventriculares y muerte súbita. A pesar de que otras arritmias se han postulado causantes de hasta el 45% de los ictus cardioembólicos, no se ha encontrado bibliografía que relacione esta miocardiopatía con el desarrollo de patología cerebrovascular.

Material y métodos: Descripción de un caso clínico.

Resultados: Varón de 26 años, deportista, con antecedentes de pericarditis. Ingresa por presentar un ictus isquémico en territorio de la arteria cerebral posterior derecha en relación con esfuerzo y giro cefálico. En la exploración resaltó una cuadrantanopsia temporosuperior izquierda sin otros hallazgos. Un electrocardiograma mostró inversión de onda T en precordiales derechas. Se realizó un holter y un ecocardiograma transtorácico, en el que se objetivó disfunción biventricular con aquinesia inferolateral, confirmándose posteriormente mediante una RM cardíaca, cuyos hallazgos fueron compatibles con miocardiopatía dilatada de origen no isquémico con disfunción biventricular y extensas áreas de fibrosis intramiocárdica. Para obtener un diagnóstico de certeza se realizó una biopsia endocárdica y un estudio genético cuyos resultados no resultaron significativos.

Conclusión: En la MAB se produce una disfunción cardíaca variable con áreas de aquinesia y estasis sanguíneo y, por tanto, se debería contemplar como potencial entidad cardioembólica en adultos jóvenes que hayan padecido un ictus agudo de etiología indeterminada.

COMPLICACIONES NEUROLÓGICAS DERIVADAS DE UN TUMOR DE ORIGEN SALIVAL

Bermejo Casado, I.; Moreno Pulido, S.; Romero Cantero, V.; Duque Holguera, M.; Falcón García, A.; García Gorostiaga, I.; Martínez Acevedo, M.; Portilla Cuenca, J.C.; Casado Naranjo, I.

Servicio de Neurología. Hospital San Pedro de Alcántara

Objetivos: Descripción de un caso clínico.

Material y métodos: Aquellos relativos a la práctica clínica.

Resultados: Mujer de 61 años natural de Marruecos, que ingresa por cefalea holocraneal de 20 días de evolución. La TC cerebral demostró una lesión parieto-occipital derecha de aspecto isquémico; la RNM confirmó una lesión isquémica subaguda y la angio RNM descartó

trombosis venosa cerebral. Una primera punción lumbar con análisis de líquido cefalorraquídeo (LCR) demostró discreta hiperproteíorraquia y pleocitosis leve. La analítica sistémica reveló elevación de marcadores tumorales digestivos y ginecológicos, con TC abdominopélvico normal. Tras un deterioro clínico progresivo con afectación del III nervio craneal izquierdo que evolucionó a una oftalmoplejia completa bilateral, se objetivó abundante pleocitosis con consumo de glucosa en un segundo LCR. Se inició cobertura antibiótica y tuberculostáticos, asociándose antifúngicos. Las citologías seriadas de LCR no demostraron malignidad. Una segunda RNM objetivó múltiples focos de isquemia, realizándose ecocardiograma transtorácico y transesofágico descartándose endocarditis. El cuadro clínico empeoró con proptosis y edema palpebral bilateral, así como panhipopituitarismo. Una tercera RMN demostró una lesión infiltrativa con afectación orbitaria y probable infiltración de senos cavernosos e hipófisis con extensión a cavum. Se realizó una biopsia de cavum informada como linfangitis carcinomatosa e infiltración tumoral de probable origen en glándula salival.

Conclusión: La carcinomatosis meníngea es una entidad de difícil diagnóstico aún en pacientes con neoplasia conocida. Nuestro paciente ilustra el reto diagnóstico que supone este proceso.

HIPERINTENSIDAD DE LA VÍA PIRAMIDAL COMO PRESENTACIÓN DE UN LINFOMA CEREBRAL PRIMARIO

Bermejo Casado, I.; Moreno Pulido, S.; Romero Cantero, V.; Duque Holguera, M.; Falcón García, A.; García Gorostiaga, I.; Martínez Acevedo, M.; Portilla Cuenca, J.C.; Casado Naranjo, I.

Servicio de Neurología. Hospital San Pedro de Alcántara

Objetivos: Descripción de un caso clínico.

Material y métodos: Aquellos relativos a la práctica clínica.

Resultados: Varón de 59 años, sin antecedentes de interés, que ingresa por alteración de la conducta e inestabilidad de la marcha de inicio subagudo. En la exploración neurológica presentaba una apraxia ideomotora sin trastorno de otras funciones superiores, disartria leve, reflejos miotáticos exaltados con clonus aquileo bilateral y mioclonías, así como ataxia de la marcha. En la RM cerebral inicial se observa una hiperintensidad bilateral de la vía piramidal en secuencia T2 sin ganancia de contraste. El líquido cefalorraquídeo fue normal. La neurofisiología demostró afectación de primera motoneurona, estableciéndose el diagnóstico de enfermedad de neurona motora (ENM) probablemente asociada a demencia frontotemporal. Tres meses después reingresa por empeoramiento, asociando disminución de la fluencia verbal y mayor apatía. En la exploración destacaba un empeoramiento evidente de las funciones superiores. Se realizó una RM de control que demostró nuevas lesiones multifocales en sustancia blanca con ganancia de contraste. El LCR fue de nuevo normal, incluyendo citología y citometría de flujo. La TC corporal fue normal. Se decidió realizar una biopsia cerebral que fue compatible con Linfoma No Hodgkin de Células B. El PET-TAC no demostró enfermedad fuera del sistema nervioso central, estando el paciente en la actualidad con tratamiento quimiorradioterápico.

Conclusión: El linfoma cerebral primario suele presentarse en neuroimagen como lesiones supratentoriales con ganancia de gadolinio en RNM; sin embargo, puede tener presentaciones atípicas por imagen, llegando a plantear el diagnóstico diferencial con una ENM en nuestro paciente.

STROKE MIMIC COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE NEUROBEÇHET

Calleja Castaño, P. ¹; Morales García, E. ¹; Rábano Suárez, P. ¹; Rodríguez-López, C. ¹; Mateo Flores, J. ²; Almorza Hidalgo, T. ³

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 2. Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario 12 de Octubre; 3. Servicio de Reumatología. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos: La enfermedad de Beçhet es una vasculitis inflamatoria crónica multisistémica de etiología desconocida, caracterizada por aftas orogenitales, alteraciones oftalmológicas y cutáneas. Las manifestaciones neurológicas ocurren en un 5-15%, pudiendo ser parenquimatosas o no parenquimatosas.

Material y métodos: Descripción de un caso clínico de Neurobeçhet.

Resultados: Mujer de 35 años, con antecedentes de úlceras orales y genitales dolorosas recidivantes, uveitis, eritema nodoso y artritis de grandes articulaciones, presenta un cuadro de cefalea subaguda de 7 días de evolución y un síndrome hemisensitivo izquierdo de inicio al despertar, por lo que es traída al Hospital como código ictus con NIHSS de 1. Se realiza AngioTAC TSAo y senos venosos que no objetiva alteraciones en arterias extra ni intracraneales ni trombosis de senos venosos, descartándose tratamiento fibrinolítico dados los antecedentes y tratamiento endovascular por ausencia de oclusión de gran vaso. Se completa estudio de autoinmunidad con HLA-B51 y serológico negativo, RM craneal con contraste objetivándose múltiples focos hiperintensos en T2 y Flair subcorticales de predominio frontal bilateral, y LCR con citobioquímica normal y bandas oligoclonales negativas. Se administran bolos de metilprednisolona iv con desaparición progresiva de la focalidad neurológica y posteriormente corticoterapia oral, así como tratamiento inmunosupresor con Azatioprina, que se suspende posteriormente por alteraciones hepáticas, iniciándose Adalimumab.

Conclusión: A pesar de ser una entidad infrecuente, el Neurobeçhet debe considerarse en el diagnóstico diferencial de las enfermedades inflamatorias y vasculares del SNC, incluyendo el stroke mimic especialmente en jóvenes con déficit neurológico. Tras corticoterapia es conveniente añadir tratamiento inmunosupresor, siendo otra opción terapéutica los anticuerpos monoclonales antiTNFalfa.

BOTULISMO ALIMENTARIO POR NEUROTOXINA B: UNA ENFERMEDAD INFRECUENTE EN NUESTRO MEDIO, POTENCIALMENTE FATAL

Calleja Castaño, P. ¹; Morales García, E. ¹; Guerrero Molina, M.P. ¹; Rodríguez-López, C. ¹; Valdezate García, S. ²; Gonzalo Martínez, J.F. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 2. Servicio de Neurología. Hospital Carlos III

Objetivos: El botulismo alimentario (BA) es una enfermedad infrecuente en Europa, causada por la ingesta de alimentos contaminados con la neurotoxina producida por *Clostridium botulinum*. Se manifiesta por paresia de pares craneales con midriasis arreactiva y parálisis muscular descendente progresiva, pudiendo afectar la musculatura respiratoria. El tratamiento se basa en la administración de la Antitoxina botulínica.

Material y métodos: Descripción de un caso clínico de BA.

Resultados: Mujer de 79 años que presenta un cuadro subagudo progresivo de 5 días de xerostomía, xeroftalmia, estreñimiento y dificultad para la micción con posterior aparición de visión borrosa, disfagia, y en las últimas 24 horas diplopía binocular, sin afectación respiratoria, objetivándose en la exploración neurológica disartria, midriasis media arreactiva, oftalmoparesia con ptosis palpebral bilateral, disfagia, disfonía, debilidad 4/5 en la flexión cervical y debilidad proximal en MMSS. Como antecedente epidemiológico ingiere un bote de conserva casera de judías 24 horas antes. El estudio neurofisiológico muestra trastorno de la unión neuromuscular presináptico. Ante la sospecha clínica se administra Antitoxina botulínica heptavalente sin presentar efectos adversos. Posteriormente se confirma la positividad de la toxina en suero de *Clostridium botulinum* y la PCR de Neurotoxina B en el cultivo heces. La evolución neurológica ha sido satisfactoria hasta permanecer asintomática con mejoría neurofisiológica.

Conclusión: Nuestro caso presenta la clínica característica no siempre presente de BA, sin afectación respiratoria, confirmando Neurotoxina B. Es una emergencia de salud pública y la antitoxina heptavalente debe ser administrada ante la sospecha clínica de BA, incluso tras 24 horas de la ingestión de la conserva contaminada.

TROMBOFLEBITIS SÉPTICA DEL SENO CAVERNOSO Y OCLUSIÓN CAROTÍDEA SECUNDARIA A MUCORMICOSIS RINOCEREBRAL

Cánovas Iniesta, M. ¹; Morales De la Prida, M. ¹; Alba Isasi, M.T. ¹; Vázquez Lorenzo, J. ¹; Pérez Navarro, V.M. ¹; Lozano Caballero, M.O. ¹; De Paco Tudela, G.D. ²; Valero López, G. ¹; Díaz López, J. ¹; García Molina, E. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca;
2. Servicio de Radiología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: La mucormicosis rinocerebral es una infección fúngica angioinvasiva producida por hongos oportunistas del orden Mucorales. Se asocia a estados de inmunodepresión, principalmente diabetes mellitus con cetoacidosis y neoplasias hematológicas, siendo infrecuente en pacientes jóvenes. La forma rinocerebral es la presentación más frecuente. La invasión de estructuras intracraneales se produce por extensión directa o a través de los vasos sanguíneos. El pronóstico es nefasto, con una mortalidad de aproximadamente el 75%.

Material y métodos: Se presenta el caso de una paciente joven con mucormicosis rinocerebral, con clínica neurológica grave y evolución fulminante.

Resultados: Mujer de 17 años con DM-1 que consulta en Urgencias por dolor óculo-facial de una semana de evolución. En la exploración presenta mal estado general, fiebre de 38°C, edema óculo-facial derecho, lesión necrótica en paladar, así como proptosis, midriasis arreactiva, oftalmoplejía completa y déficit de agudeza visual severo en ojo derecho y hemiparesia izquierda 4/5. Analíticamente presenta cetoacidosis diabética y elevación de marcadores inflamatorios. El TC cerebral y angioTC venoso evidencian trombosis del seno cavernoso derecho y oclusión de arteria carótida interna ipsilateral, sin áreas de infarto establecido, que sí se observaba posteriormente en RM cerebral. Ante los hallazgos clínico-radiológicos y los antecedentes se sospecha una mucormicosis rinocerebral, iniciándose anfotericina B intravenosa y desbridamiento quirúrgico. A pesar del tratamiento la paciente fallece.

Conclusión: En pacientes con factores predisponentes y tromboflebitis del seno cavernoso tenemos que tener alto índice de sospecha, pues el diagnóstico precoz, el tratamiento de la condición predisponente, la terapia antifúngica y cirugía de desbridamiento son esenciales para mejorar la morbimortalidad.

EMBOLIA GRASA CEREBRAL SIN AFECTACIÓN RESPIRATORIA: UN RETO DIAGNÓSTICO

Cánovas Iniesta, M. ¹; Morales De la Prida, M. ¹; Alba Isasi, M.T. ¹; Vázquez Lorenzo, J. ¹; Lozano Caballero, M.O. ¹; Pérez Navarro, V.M. ¹; Fuentes Rumi, L. ¹; De Paco Tudela, G.D. ²; López Sánchez, J. ¹; Martínez García, F. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca;
2. Servicio de Radiología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: La embolia grasa es un síndrome caracterizado por la tríada de afectación respiratoria, deterioro neurológico y exantema petequeal, habitualmente tras traumatismos o cirugía ortopédica.

Material y métodos: Se presenta el caso de un paciente con deterioro del nivel de conciencia tras politraumatismo.

Resultados: Varón de 33 años que consulta tras accidente de tráfico en motocicleta, sin TCE. En la exploración inicial presenta Glasgow 15 sin manifestaciones neurológicas. El estudio radiológico confirmó fractura-luxación de hombro derecho y fractura abierta tibio-peronea bilateral, tratadas con reducción y estabilización. En las siguientes 12 horas presenta deterioro progresivo del nivel de conciencia. Al reevaluar al paciente está estable hemodinámicamente, sin hipoxemia, eupneico, con Glasgow 6-7, mutismo, midriasis reactiva bilateral, estrabismo divergente, actitud distónica en flexión de MSI y Babinski izquierdo, decidiéndose intubación e ingreso en UCI. Presentaba TC, angio-TC, TC perfusión craneales y análisis sanguíneos normales, y EEG compatible con encefalopatía difusa. El examen del fondo de ojo (FO) revelaba exudados algodinosos y la RM múltiples lesiones puntiformes bilaterales de predominio en ganglios basales, tronco y sustancia blanca profunda con restricción en difusión, conformando un patrón en “campo de estrellas” compatible con embolia grasa cerebral.

Conclusión: Aproximadamente el 60% de pacientes con embolia grasa presentan afectación neurológica (habitualmente encefalopatía difusa), siendo infrecuente en ausencia de distrés respiratorio. Esto podría ocurrir por cortocircuitos derecha-izquierda (se descartaron en nuestro paciente), o por la capacidad de las microgotas de grasa de atravesar el filtro capilar pulmonar. Es destacable la importancia para el diagnóstico del antecedente epidemiológico, la exploración del FO y la RM.

HEMORRAGIAS INTRAPARENQUIMATOSAS A DISTANCIA COMO COMPLICACIÓN DE ENCEFALITIS POR VHS-1

Cánovas Iniesta, M. ¹; Morales de la Prida, M. ¹; Alba Isasi, M.T. ¹; Vázquez Lorenzo, J. ¹; Lozano Caballero, M.O. ¹; Pérez Navarro, V.M. ¹; Herrero Bastida, P. ¹; De Paco Tudela, G.D. ²; Hernández Clares, R. ¹; Martínez García, F. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca;
2. Servicio de Radiología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: La hemorragia intracerebral es cada vez más reconocida como potencial complicación de la encefalitis herpética.

Material y métodos: Se presenta el caso de una paciente con encefalitis herpética por VHS-1 que desarrolla hematomas intraparenquimatosos a distancia del foco de infección.

Resultados: Mujer de 70 años que ingresa por náuseas, somnolencia y crisis convulsivas. A la exploración se encuentra estuporosa y presenta hemiparesia izquierda. La RM cerebral evidencia lesión temporal derecha sugestiva de encefalitis herpética, el EEG muestra status epiléptico no convulsivo, y el análisis de LCR pleocitosis linfocitaria con PCR positiva para VHS-1. La paciente evoluciona favorablemente tras inicio de terapia antiepiléptica y aciclovir intravenoso, mantenido durante 3 semanas. En RM cerebral realizada al mes del ingreso se aprecia disminución de la lesión temporal, pero hallazgo incidental de dos hematomas córtico-subcorticales subagudos parietal derecho y parieto-occipital izquierdo, sin deterioro clínico asociado. La arteriografía no mostraba signos de vasculitis ni otras anomalías vasculares y se descartó coagulopatía. Quedaron como secuelas dificultad para deambular y déficits mnésicos.

Conclusión: La hemorragia intraparenquimatosa está descrita en el 2-3% de casos de encefalitis herpética, principalmente por VHS-1. Generalmente está ausente al debut, aparece en los primeros 15 días de ingreso y no se acompaña de datos sugestivos de vasculitis. La localización más frecuente es el lóbulo temporal afecto, probablemente en relación con disrupción vascular por el proceso inflamatorio-necrotizante. Sin embargo, también se describen localizaciones atípicas a distancia, principalmente parietal, occipital y profunda, cuya patogenia no está clara. Son necesarios más estudios para conocer mejor su fisiopatología e intentar prevenirla.

FORAMEN OVAL PERMEABLE (FOP) ASOCIADO A RED DE CHIARI: UNA CAUSA INFRECIENTE DE EMBOLIA PARADÓJICA

Carvalho Monteiro, G. ¹; Povedano Margarit, B. ¹; Celi Celi, J.M. ¹; Sánchez Migallón, M.J. ¹; Hernández Cristóbal, J. ¹; García-Puente García, A. ²; Yusta Izquierdo, A. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Guadalajara; 2. Servicio de Medicina. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos: La red de Chiari es un vestigio de la válvula del seno venoso derecho. Se presenta en aproximadamente 2% de la población y se asocia hasta un 80% con FOP. Puede complicarse con embolismo paradójico, arritmias, endocarditis infecciosa, obstrucción al flujo, formación de trombos y tumores cardíacos.

Material y métodos: Varón de 47 años Hipertenso y fumador que ingresa en neurología por clínica de inicio súbito de disminución de la fluencia verbal acompañada de parestesias y hemiparesia en hemisferio derecho de una hora de duración. Esta clínica se ha repetido en 3 en una semana.

Resultados: Se realizó analítica completa con estudio de hipercoagulabilidad, autoinmunidad y vírico dentro de la normalidad. RM cerebral y angioRM sin hallazgos significativos, Doppler TSA sin estenosis significativas, Holter 24h ritmo sinusal, Ecocardiografía transtorácica se visualiza red de Chiari, Doppler Transcraneal con burbujas se objetiva patrón de cortina precoz compatible con shunt

derecha-izquierda intracardiaco, Ecocardiografía transesofágica se visualiza FOP tuneliforme con paso de burbujas a su través asociándose red de Chiari.

Conclusión: Se decide anticoagulación hasta cierre percutáneo de FOP y resección de dicha red. Las características de la red de Chiari explican la fisiopatología de una embolia paradójica, dado que facilita la estasis sanguínea y la trombosis, su morfología en cono invertido facilita la movilización del trombo hasta la zona fenestrada y la proximidad entre dicha zona y el FOP explican la embolia, especialmente durante maniobras de Valsalva. Presentamos caso poco frecuente de AITs de repetición en paciente joven secundario a embolia paradójica por FOP asociado a Red de Chiari.

INVASIÓN SUBLENTICULAR BILATERAL Y MENINGO-ENCEFALITIS: PRESENTACIÓN INHABITUAL DE CRIPTOCOCO NEOFORMANS

Carvalho Monteiro, G. ¹; Povedano Margarit, B. ¹; Romero Delgado, F. ¹; Celi Celi, J.M. ¹; Hernández Cristóbal, J. ¹; Yusta Izquierdo, A. ¹; Torralba González de Suso, M. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Guadalajara; 2. Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario de Guadalajara

Objetivos: La criptococosis diseminada es una infección micótica grave y con un elevado índice de mortalidad en los pacientes con SIDA y la cuarta enfermedad oportunista que produce neumonía y meningitis. Su forma de presentación más frecuente es la Pulmonar pero en el SNC la forma más común es la meningitis pero de forma menos frecuente se puede presentar como meningoencefalitis y/o lesión pseudotumoral (formas gelatinosas perivasculares o criptococomas). El criptococo Neoformans se ha aislado en excretas de palomas, loros y gallinas siendo considerada una zoonosis

Material y métodos: Varón de 74 años que presenta de forma brusca sobre las 7h de la mañana cuadro de alteración del lenguaje y desorientación temporo-espacial, activándose código ictus. Tras valoración sobre las 11:45h, pasadas >4,5h desde el inicio del cuadro, presenta NIHSS: 5 (Afasia + leve hemiparesia MSD). Se realiza TAC craneal y AngioTAC visualizándose área hipodensa en región limítrofe parietooccipital izquierda sin oclusión de grandes vasos desestimándose fibrinólisis y trombectomía. Posteriormente presenta pico febril de 38° realizándose PL (33 leucocitos, 95% monocitos, Proteínas 150, Glucosa 50, láctico normal). Glucosa en suero 175, visualización de levaduras con tinta china, PCR LCR Positiva para *Cryptococcus Neoformans*, VIH 1 positivo y 50 CD4.

Resultados: Se confirma Meningoencefalitis fúngica iniciándose terapia de inducción con Anfotericina B liposomal +Flucitosina y posteriormente terapia de mantenimiento con Fluconazol +antirretrovirales. En RM cerebral se describe meningoencefalitis parietooccipital izquierda con engrosamiento leptomeningeo y edema vasogenico, además de pseudoquistes gelatinosos en espacios perivasculares sublenticulares.

Conclusión: Presentamos caso poco frecuente de Meningoencefalitis por *Cryptococcus* y afectación inhabitual de pseudoquistes sublenticulares.

SÍNDROME DE VASOCONSTRICCIÓN CEREBRAL REVERSIBLE POR INTOXICACIÓN DE CANNABIS: CRISIS EPI-LÉPTICA COMO PRESENTACIÓN CLÍNICA INICIAL

Carvalho Monteiro, G.; Povedano Margarit, B.; Celi Celi, J.M.; Hernandez Cristóbal, J.; Romero Delgado, F.; Orts Castro, E.; Lopez-Zuazo Aroca, I.; Yusta Izquierdo, A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Guadalajara

Objetivos: Se reporta caso de mujer joven con Síndrome de Vasoconstricción cerebral reversible (SRVC) secundario a consumo de cannabis y con presentación clínica poco frecuente (Vómitos y crisis epiléptica)

Material y métodos: Paciente mujer de 19 años con episodio de vómitos que presenta crisis tónico-clónica generalizada seguida de cefalea intensa holocraneal, sin otra focalidad neurológica a la exploración excepto tensión arterial elevada. Se realiza TAC y RM craneal visualizándose edema vasogenico, lesiones isquémicas agudas en región frontoparietal izquierda y frontal derecha además de hemorragia crónica en región posteroparietal. Para descartar causa vasculítica/infecciosa se realiza punción lumbar siendo esta normal. Se inicia tratamiento con levetiracetam, metilprednisolona altas dosis y analgesia. Reinterrogando, esta afirma consumo de cannabis (10 cigarros diarios). Es dada de alta asintomática y con normalización de cifras de Tensión arterial.

Resultados: Dado la sospecha de SRVC se completa estudio con doppler transcraneal con hallazgos de estenosis segmentaria de ambas ACM, Arteriografía compatible con vasoespasmio múltiple segmentario territorios distales de ambas arterias cerebrales anteriores y cerebral posterior izquierda. Menor afectación distal de ambas cerebrales medias. Tóxicos en orina: Cannabis. Serología, microbiología, autoinmunidad, porfiria, LCR y EEG normal.

Conclusión: El SRCV es frecuente en mujeres entre los 20-50 años, se caracteriza por cefaleas intensas con o sin otros síntomas neurológicos agudos acompañándose de vasoconstricción segmentaria difusa de las arterias cerebrales que se resuelve espontáneamente dentro de los tres meses. En nuestra paciente destacamos la presentación inicial poco frecuente con vómitos y crisis epiléptica y el consumo exagerado desde hace 3 meses de Cannabis.

ENCEFALITIS AGUDA ASOCIADA A VIRUS INFLUENZA TIPO A. A PROPÓSITO DE DOS CASOS

Fernández Gil, L.; Valenzuela Chamorro, S.D.; Gómez-Porro Sánchez, P.; Ruiz Molina, A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda

Objetivos: Presentar dos casos clínicos de encefalitis aguda asociada a gripe A (EAGA) y analizar características clínicas, radiológicas, tratamiento y pronóstico.

Material y métodos: Caso A: Mujer de 51 años hipertensa y diabética. Cuadro respiratorio de 3 días que asocia progresivamente en 24 horas focalidad hemisférica izquierda, alteración conductual y crisis epilépticas. Caso B: Mujer de 45 años fumadora y migrañosa. Acude por alteración conductual y disminución de nivel de conciencia

precedido de cuadro respiratorio. Empeoramiento rápido en horas, llegando al coma y posteriormente a un estado epiléptico.

Resultados: Caso A: RM cerebral con lesiones de sustancia blanca bihemisféricas e hiperintensidad talámica bilateral en FLAIR. LCR con proteinorraquia y pleocitosis leve. Tratamiento con Oseltamivir y megabolos de corticoides. Excelente evolución, asintomática a los 5 días. Caso B: RM cerebral con lesiones de sustancia blanca supra e infratentoriales, afectación troncoencefálica e hiperintensidad talámica bilateral. LCR con marcada hiperproteinorraquia sin pleocitosis. Tratamiento con oseltamivir, megabolos de corticoides e inmunoglobulinas. Continúa empeoramiento clínico, por lo que se realiza plasmaféresis. Mejoría posterior, prácticamente asintomática a los 40 días. Ambos casos con PCR de virus de influenza A fue positiva en exudado nasofaríngeo y negativa en LCR (resto de estudios negativos) y RM cerebral de control con espectacular mejoría radiológica.

Conclusión: La encefalitis asociada a gripe A es un cuadro de gravedad y patrón radiológico variables. El tratamiento con oseltamivir, corticoides, inmunoglobulinas i.v. y en los casos severos plasmaféresis puede llevar a la resolución clínica y radiológica completa incluso en las formas muy severas como el caso B.

Neurología General P2

GANGLIONOPATÍA SENSITIVA COMO FORMA DE DEBUT DE PRIMOINFECCIÓN POR VIRUS DE LA INMUNODEFICIENCIA HUMANA (VIH)

Chavarría Miranda, A.; Talavera De la Esperanza, B.; Hernández Pérez, I.; Trigo López, J.; Martínez Pías, E.; López Sanz, C.; Valle Peñacoba, G.; Marco Llorente, J.; Simón Campo, P.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Objetivos: Describimos un caso de neuropatía causada por VIH en paciente con cuadro de ataxia de la marcha subagudo. Nuestro objetivo es destacar la importancia de las causas infecciosas dentro del diagnóstico diferencial de las neuropatías sensitivas.

Material y métodos: Varón de 54 años, fumador e hipertenso que consulta por trastorno sensitivo en tronco y miembros inferiores y ataxia de la marcha de 15 días de evolución. A la exploración destaca ataxia sensitiva con hipopalestesia, arreflexia global con balance motor conservado.

Resultados: Durante el ingreso se realiza analítica general con hemograma, marcadores tumorales y estudio de autoinmunidad con resultados normales. Se realiza RM cervico-dorsal sin lesiones y estudio neurofisiológico con afectación de la conducción sensitiva central bilateral sin datos de afectación neuropática. La punción lumbar muestra pleocitosis, hiperproteinorraquia y positividad para VIH tipo 1 con carga viral elevada. Serologías para hepatitis, LUES, Lyme, HTLV y quantiferón negativos. Se decide inicio de tratamiento antiretroviral en paciente con ganglionopatía como forma de debut de infección por VIH no conocida previamente.

Conclusión: La afectación sensitiva en forma de ganglionopatía en pacientes con VIH ha sido descrita, especialmente en pacientes con elevada carga viral y linfopenia, pero como vemos en este caso, puede ocurrir también en pacientes con recuento linfocitario normal

y constituir un dato de alarma de primoinfección a tener en cuenta. Deben descartarse además coinfecciones oportunistas ya que se ha visto asociado a virus JC. La terapia antiretroviral podría mejorar la clínica, pero son necesarias investigaciones futuras para determinar los mecanismos patogénicos y desarrollar dianas terapéuticas específicas.

MIELITIS HEMORRÁGICA SECUNDARIA A INFECCIÓN POR VIRUS VARICELA ZÓSTER (VVZ) EN PACIENTE TRASPLANTADO RENAL

Chavarría Miranda, A.; Talavera de la Esperanza, B.; Martínez Pías, E.; Trigo López, J.; Fernández García, A.; Navarrete Pérez, J.J.; Martínez Velasco, E.; Simón Campo, P.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Objetivos: El VVZ es la segunda causa infecciosa de encefalitis en todos los grupos de edad en mundo occidental. En trasplantados la afectación suele ocurrir a partir del primer mes, en forma de reactivación de infección latente. Presentamos el caso de un trasplantado renal que desarrolla vasculopatía hemorrágica con afectación medular y supratentorial tras reactivación de VVZ

Material y métodos: Varón de 66 años trasplantado renal hacía dos meses, en tratamiento con inmunosupresores, con cuadro de 3 semanas de menor fuerza en extremidades inferiores y dificultad para micción. A la exploración destaca paresia 3/5 en extremidades inferiores con arreflexia en piernas, y rash vesiculoso lumbar en evolución.

Resultados: La resonancia magnética medular y cerebral mostró lesiones hiperintensas en T2 a nivel de T1-T2 y supratentoriales. En líquido cefalorraquídeo, pleocitosis e hiperproteínoorraquia con positividad para DNA de VVZ por PCR. Se completa estudio con serologías con anticuerpos IgG e IgM + para VVZ. Se decide tratamiento intravenoso con Aciclovir intravenoso. A los pocos días desarrolla alucinaciones visuales y empeoramiento de paraparesia previa, observándose hemorragia talámica abierta a ventrículos y sangrado intradural masivo L4-S1. Pese al tratamiento antiviral el paciente evoluciona tórpidamente hacia paraplejía.

Conclusión: El VVZ puede provocar afectación del sistema nervioso en forma de meningitis, encefalitis, vasculopatía con ictus isquémicos y hemorrágicos y aunque poco frecuente puede ser causa de mielopatía, especialmente en pacientes inmunodeprimidos donde puede alcanzar mortalidad del 30%. La mielitis hemorrágica asociada a VVZ ha sido poco descrita en la literatura, y puede tener una evolución fatal a pesar de tratamiento por lo que su identificación y manejo precoz son fundamentales.

¿MENINGOENCEFALITIS POR CHLAMYDIA PNEUMONIAE? UN PATÓGENO A TENER EN CUENTA

Chavarría Miranda, A.; Talavera De la Esperanza, B.; Hernández Pérez, I.; Martínez Pías, E.; Trigo López, J.; Martín Guerra, J.; Navarrete Pérez, J.J.; Campos Blanco, D.; Simón Campo, P.; Dueñas Gutiérrez, C.; Martínez Velasco, E.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Objetivos: Chlamydia Pneumoniae es un patógeno respiratorio frecuente. La afectación neurológica es menos común, pero se

han descrito casos de meningoencefalitis, ataxia cerebelosa y poliradiculopatía subaguda causados por esta bacteria. Presentamos un caso de meningoencefalitis aguda con afectación oculomotora y evidencia serológica de infección por Chlamydia Pneumoniae.

Material y métodos: Mujer de 14 años sin antecedentes de interés, en contacto habitual agua de río y patos, que tras infección respiratoria comienza con fiebre, cefalea occipital opresiva, fotofobia, náuseas y diplopía binocular. La exploración neurológica inicial mostraba somnolencia, rigidez de nuca y signos meníngeos, oftalmoparesia compleja con limitación para abducción con ojo derecho, adducción con ojo izquierdo, con nistagmo vertical máximo en infraversión. Balance motor y sensibilidad normal. Reflejos tricipitales, bicipital izquierdo y aquileo derecho abolidos.

Resultados: Durante el ingreso se realiza analítica general y radiografía de tórax sin alteraciones. La resonancia magnética mostraba discreto realce meníngeo protuberancial. En líquido cefalorraquídeo destacaba leucocitosis a expensas de mononucleares, normoglucorraquia, y aumento de proteínas; gram, cultivo de bacterias y detección de virus respiratorios y bacterias atípicas negativo. Inicialmente se inicia antibioterapia de amplio espectro con ceftriaxona, ampicilina y vancomicina asociado a Aciclovir. Hemocultivos negativos, serología con IgM e IgG positivas para Chlamydia pneumoniae comprobadas en dos determinaciones, y negativo para VIH, lues, hepatitis, borrelia, bartonella, leptospira, brucella. Se desescala tratamiento a azitromicina, observándose mejoría clínica persistiendo ligera diplopía binocular sin oftalmoparesia al alta.

Conclusión: La afectación por Chlamydia Pneumoniae debe incluirse en el diagnóstico diferencial de infección del sistema nervioso, especialmente si se asocia a sintomatología respiratoria.

PARÁLISIS DEL NERVO HIPOGLOSO DE POSIBLE ETIOLOGÍA INHABITUAL

Gallego Sánchez, Y.; Vázquez Justes, D.; Baraldes Rovira, M.; Paul Arias, M.; Vicente Pascual, M.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida

Objetivos: El nervio hipogloso es un nervio predominantemente motor encargado de los movimientos de la lengua. Se han descrito múltiples etiologías de parálisis del nervio hipogloso, cobrando especial importancia en los últimos años la etiología idiopática. Presentamos un caso clínico de un paciente con múltiples factores de riesgo vascular y en quien los estudios de extensión son normales.

Material y métodos: Varón de 83 años, con factores de riesgo vascular, diabetes mellitus tipo 2, cardiopatía isquémica. Valorado en consultas por alteración del habla de inicio súbito de tres semanas de evolución. A la exploración se evidenció disartria moderada, paresia lingual y atrofia de hemilengua izquierda. La exploración otorrinolaringológica no mostró alteraciones. La analítica fue normal. La RM cerebral descartó lesión isquémica a nivel bulbar y patología de fosa posterior, mostrando lesiones de microangiopatía crónica. La Angio-RM y dúplex de troncos supra-aórticos y transcraneal no mostró disección carotídea. La TC de cuello descartó patología.

Resultados: Dado lo súbito del cuadro y los factores de riesgo vascular se orientó como mononeuropatía del XII par craneal izquierdo, posiblemente isquémica o diabética. Se mantuvo el tratamiento con

antiagregación, y durante 6 meses de seguimiento permanece la sintomatología.

Conclusión: Creemos que entre la parálisis del nervio hipogloso debería tenerse en cuenta la posibilidad de una mononeuropatía isquémica o diabética, tal y como ocurre en otras neuropatías craneales, como la del III o VI par craneal. Además, esta etiología podría presentar un peor pronóstico de recuperación que otras etiologías hasta ahora recogidas y presentadas en la literatura, tal como la paresia idiopática.

SÍNDROME DE AGUJERO RASGADO POSTERIOR

Gallego Sánchez, Y. ¹; Baraldes Rovira, M. ¹; Paul Arias, M. ¹; Soto Prado, E.V. ²; Sanahuja, J. ¹; Quílez, A. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida; 2. Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida

Objetivos: Es el síndrome clínico por afectación de pares craneales bajos a nivel del agujero rasgado posterior y se sub denominan según la afectación del para craneal comprometido.

Material y métodos: Describimos dos pacientes de 51 y 58 años los cuales ingresan en diciembre del 2017 En el de menor edad presento cefalea, disartria e hipo-hemiesteresia lingual derecha, sensación de cuerpo extraño en la garganta y dificultad para la deglución, al examen físico. Paresia del paladar blando derecho y paresia lingual derecha y Horner derecho. En el segundo de los casos presentó cefalea severa en zona periocular izda. acompañado de disfonía y disfagia para líquidos con evidencia al examen físico Paresia del XII pc izquierdo y parálisis de paladar blando izquierdo y de cuerda vocal izquierda

Resultados: Ambos pacientes fueron valorados como ictus a su ingreso tomándose tac de cráneo, DTSA que no se evidencia alteraciones, se reorientan los casos clínicos como síndromes de agujero rasgado posterior en el primero de los casos un síndrome de Villaret y en el segundo un síndrome de Tapia. Se realiza angio RMN cerebral que muestra disección de la carótida interna, con lo que se administra terapia con antiagregantes plaquetarios durante ingreso presenta mejora clínica sin ser del todo completa.

Conclusión: La disección carotídea es una de las causas más relevantes de síndrome de agujero rasgado posterior.

MIELOPATÍA CERVICAL SIN ANOMALÍAS RADIOLÓGICAS. PRESENTACIÓN DE UN CASO DE SCIWORA EN EL ADULTO

Gámez Beltrán, P.; Hernando Asensio, A.; Echavarría Íñiguez, A.; Miranda Santiago, J.; Pascual Carrascal, D.; Aguado García, L.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Burgos

Objetivos: Describir un caso de SCIWORA (spinal cord injury without radiography abnormality) y sus implicaciones diagnósticas.

Material y métodos: Varón de 64 años, fumador sin otros antecedentes remarcables, que presenta de manera brusca sensación de mareo, caída al suelo no presenciada con posible traumatismo cervical y triparésia respetando miembro superior derecho con nivel sensitivo T5 junto a deterioro neurológico que precisó intubación.

Resultados: Al ingreso se plantea un diagnóstico diferencial constituido por causas vasculares agudas, traumáticas, tóxico-metabólicas, autoinmunes e infecciosas. Se procede al estudio con neuroimagen, análisis de LCR, serologías, autoinmunidad, tóxicos, electromiograma y potenciales evocados somatosensoriales (PESS). En TC craneo-cervical, angioTC y RM medular a las 6 horas del inicio no detectaron alteraciones salvo engrosamiento e hiperseñal en T2 de los músculos escalenos izquierdos (lo que apoyaba posible causa traumática). La repetición de la RM medular a los cinco días mostró tenue alteración de señal en cordón posterior desde C1-C6 que desapareció en un control posterior a los siete días (sugere de edema, lo que descartó razonablemente causa vascular medular). Por otro lado, los PESS fueron sugestivos de daño medular. Resto de estudios con resultados dentro de la normalidad. Finalmente, presentó una evolución favorable con recuperación franca.

Conclusión: La forma de presentación de algunas mielopatías agudas suponen un reto diagnóstico. Es esencial establecer un diagnóstico diferencial conociendo el mecanismo fisiopatológico y realizar un estudio de neuroimagen exhaustivo donde no haya evidencia de fracturas, dislocaciones o desalineamiento espinal en TC y rayos X simples para poder determinar un SCIWORA de causa traumática.

CARCINOMATOSIS MENÍNGEA COMO DEBUT CLÍNICO TUMORAL

Gámez Beltrán, P.; Bártulos Iglesias, M.; Miranda Santiago, J.; Echavarría Íñiguez, A.; Pascual Carrascal, D.; Aguado García, L.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Burgos

Objetivos: Describir el caso de una presentación paraneoplásica de un tumor de estirpe urotelial, junto a sus implicaciones diagnósticas.

Material y métodos: Varón de 50 años con antecedentes de consumo de tabaco y cannabis, así como esquizofrenia mal controlada, contactos sexuales de riesgo y cistitis intersticial, que presenta una clínica progresiva de dos meses de evolución de cefalea holocraneal asociando diplopia binocular con paresia de VIpc bilateral y del IIIpc de ojo derecho con proptosis del mismo junto a papiledema bilateral.

Resultados: Al ingreso se plantea un diagnóstico diferencial constituido por causas de hipertensión intracraneal (confirmada con punción lumbar), infecciosas, paraneoplásicas, vasculares y autoinmunes. Se procede al estudio con neuroimagen, análisis de líquido cefalorraquídeo (LCR), autoinmunidad, serológico, hormonal y oncológico. En el LCR, además de la hiperpresión con leve monocitosis (sin otras anomalías en bioquímica ni cultivos o serologías), se detecta infiltración por células tumorales epiteliales. Por otro lado, en la RM se observa alteración de señal en glándula lacrimal derecha que ejerce compresión extrínseca sobre músculos extraoculares sospechándose lesión linfoproliferativa. Ante ello se descartan razonablemente numerosas etiologías y se orienta el caso hacia causa oncológica. En TC-body se aprecian masas de partes blandas en diversas zonas y lesiones blásticas, algunas accesibles a biopsia. Dichas biopsias confirman por inmunohistoquímica un origen urotelial. Finalmente, el paciente presentó una evolución tórpida y falleció.

Conclusión: La presentación paraneoplásica de un tumor no conocido con afectación neurológica supone un reto diagnóstico. Es esencial establecer un diagnóstico diferencial que permita excluir causas inflamatorias, infecciosas o vasculares.

UN CASO DE SÍNDROME DE PARRY ROMBERG EN LA CONSULTA DE NEUROLOGÍA GENERAL

García Rubio, S.; Herrera Magallón, N.; Puerto Barneto, Y.; Sebastián Torres, B.; Caldú Agud, R.; Errea Abad, J.M.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos: El síndrome de Parry-Romberg es infrecuente y consiste en una progresiva hemiatrofia facial de piel, tejido subcutáneo, muscular y óseo. Sus manifestaciones varían mucho y suelen implicar estudio neurológico. Presentamos un caso de 16 años de evolución

Material y métodos: Paciente de 28 años remitida a consultas para control. Debut a los 12 años, con hemiatrofia facial derecha progresiva, implicando a tejidos subcutáneos y musculares, con sensación de empeoramiento en los últimos 2 años. Refiere dolor leve en ATM derecha y epistaxis episódica leve derecha. Exploración: severa lipoatrofia hemifacial derecha, incluyendo masetero y hemilengua, con normalidad cutánea y de sistemas neurológicos. Solicitamos analítica con autoinmunidad, TAC cervical y RMN cerebral para despistar complicaciones.

Resultados: Las imágenes muestran atrofia del tejido celular subcutáneo hemifacial derecho, de región temporal hasta malar, con atrofia parotídea y mínima maseterina derecha. No había alteraciones de señal en la musculatura, ni óseas, ni morfológicas, ni realce de estructuras encefálicas. Muestra positividad leve de ANAs patrón moteado. Sin alteraciones inflamatorias definitivas se decidió control evolutivo.

Conclusión: El síndrome de Parry-Romberg es adquirido, con debut en la 1ª década y predominio femenino. Hay menos de mil casos descritos. Su patogénesis es discutida, implicando autoinmunidad y disfunción simpática. Su manifestación principal es atrofia progresiva de la región facial, pero en ocasiones de miembros y tronco. Asocia manifestaciones neurológicas en 15% (crisis epilépticas, migraña y malformaciones vasculares). La inmunoterapia es el tratamiento de las recidivas principalmente cutáneas. Creemos de interés este raro síndrome, ya que el estudio de sus complicaciones puede requerir del neurólogo.

CAVERNOMA SIMULANDO CLÍNICA Y RADIO-LÓGICAMENTE UNA HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA ESPONTÁNEA ANEURISMÁTICA

García Rubio, S.; Caldú Agud, R.; Sebastián Torres, B.; Garayoa Irigoyen, V.; Herrera Magallón, N.; Puerto Barneto, Y.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos: La hemorragia subaracnoidea (HSA) espontánea es causada por aneurismas rotos hasta en 80%, pero en 5% se demuestra etiología diferente. Exponemos un caso de una HSA espontánea simulando clínica y radiológicamente un aneurisma de la arteria comunicante posterior (ACoP) dcha de etiología cavernomatosa.

Material y métodos: Paciente de 56 años remitida por disminución brusca del nivel de conciencia recuperado, seguido de cefalea y anisocoria. El TAC cerebral muestra HSA en cisterna ambiens y mínima silviana derechas y explorando hay nivel de conciencia normal, pupila derecha midriática arreactiva con ptosis palpebral superior y

rigidez nuchal. El diagnóstico es HSA espontánea por probable rotura de aneurisma de la ACoP dcha, Hunt y Hess 2, Fisher 2 y se contacta con UCI para su admisión, que desestima realizar AngioTAC para programar arteriografía en las horas siguientes.

Resultados: Se realiza arteriografía cerebral con pequeña irregularidad en territorio de AChoA izquierda sin relación con el cuadro y sin otras anomalías. Se realiza angioRMN cerebral con lesión de 16mm en convexidad parietal derecha, con vacío de señal en T2 * y aspecto heterogéneo, sugestiva de cavernoma con sangrado reciente subaracnoideo local.

Conclusión: La ruptura de aneurismas intracraneales son la principal causa de HSA espontánea y su manejo temprano se basa en evitar el resangrado. A veces la presentación clínica y el patrón de la HSA pueden orientar la etiología, aunque en ocasiones nos encontramos con lesiones que simulan otras causas. Es necesario realizar una valoración de forma protocolizada y una RMN cerebral en pacientes con HSA no perimesencefálica sin aneurisma detectado.

COR TRIATRIATUM COMO CAUSA EXCEPCIONAL DE ICTUS ISQUÉMICO CARDIOEMBÓLICO EN EL ANCIANO

Velayos Galán, A.; Martínez Mateo, V.; Santos Pinto, A.; Lomas Meneses, A.; Carmona Moreno, B.; García Ruiz, R.; del Saz Saucedo, P.; Domingo Santos, A.; Ortega Suero, G.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.

Objetivos: El cor triatriatum (CT), es una malformación cardíaca infrecuente (0,1-0,4% de las malformaciones congénitas cardíacas). Los pacientes habitualmente fallecen en la infancia dada la coexistencia con otras malformaciones/hipertensión pulmonar. Consiste en la división de la aurícula izquierda (AI) en dos cavidades por una membrana fibromuscular, simulando el comportamiento de una estenosis mitral. Sin gradiente intraatrial significativo, los pacientes pueden llegar a la adultez asintomáticos y, hasta hace poco, el hallazgo incidental en individuos asintomáticos era considerado benigno.

Material y métodos: Varón de 78 años, hipertenso y dislipémico, sin patología cardíaca conocida, consulta por hemiparesia derecha y afasia motora de 15 minutos de duración.

Resultados: Ante la sospecha de AIT se realiza TC craneal que evidencia infartos crónicos frontoparietal derecho y en territorio de PICA izquierda. El estudio neurosonológico descartó estenosis significativas cervicales/intracraneales. Se realizó Holter-EKG, con BCHRAHH, HARI y múltiples ESVs, y ecocardiograma-transtorácico, mostrando la presencia de membrana en AI. Completado estudio con RM y TC cardíaca, se realizó el diagnóstico de CT izquierdo. Se descartó la presencia de trombos intraauriculares.

Conclusión: En el CT, la AI sufre un remodelado mecánico y eléctrico, favoreciendo la formación de trombos auriculares y fibrilación auricular. El ictus isquémico como forma de presentación de CT es excepcional, con escasos casos descritos. El manejo a largo plazo, para prevenir la trombo y arritmogénesis en individuos asintomáticos, aún está por determinar. En caso de tromboembolismo, la anticoagulación indefinida, como en nuestro caso, debe valorarse. La resección de la membrana intraauricular podría ser otra opción a tener en cuenta en pacientes seleccionados.

FENÓMENO DE DOBLE ROBO CON MANIFESTACIÓN DE AMAUROSIS FUGAX

Velayos Galán, A.; Santos Pinto, A.; Lomas Meneses, A.; Carmona Moreno, B.; Miguel Martín, B.; Recio Bermejo, M.; Botia Paniagua, E.; García Jiménez, M.; García Ruiz, R.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.

Objetivos: el fenómeno de doble robo (FDR) de subclavia y carótida es una entidad infrecuente que se produce por patología estenooclusiva del tronco braquiocefálico (TB) o arteria innominada. Reportamos a continuación un caso cursando como AIT.

Material y métodos: mujer de 62 años que acude a consulta de Neurología tras haber presentado tres episodios en los últimos dos años de amaurosis fúgax en ojo derecho sin otros síntomas asociados. La exploración neurológica fue rigurosamente normal.

Resultados: en el estudio ultrasonográfico se aprecia un patrón muy amortiguado de ACC derecha que a nivel de ACI llega a invertirse a nivel telediastólico, coincidiendo con un robo de la subclavia grado III (completo) ipsilateral con AV derecha invertida en todo su trayecto. Adecuada compensación a través de vertebral contralateral, no es así en el caso del eje carotídeo, que a pesar de recibir compensación a través de comunicantes, no evita la presencia de una ACM claramente amortiguada y con VPS < 1/2 respecto a la contralateral. Se confirma en Angio TC la oclusión del tronco braquice

Conclusión: el FDR es una patología inhabitual con unos hallazgos ecográficos característicos secundario a la oclusión del TB

MANIFESTACIONES NEUROPSIQUIÁTRICAS COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE ICTUS ISQUÉMICO Y RETRASO EN EL DIAGNÓSTICO

Velayos Galán, A.; Martínez Manjarrés, J.D.; Santos Pinto, A.; Lomas Meneses, A.; Carmona Moreno, B.; García Ruiz, R.; del Saz Saucedo, P.; Domingo Santos, A.; Ortega Suero, G.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.

Objetivos: La presentación aguda de síntomas psiquiátricos en mayores de 60 años, en ausencia de historial psiquiátrico conocido, debe hacernos sospechar en causas neurológicas. Diferentes regiones cerebrales y sus conexiones se han implicado en su fisiopatología, incluyendo áreas corticales y subcorticales. Presentamos una breve serie asociada a infarto cerebral estratégico.

Material y métodos: Tres pacientes (dos mujeres y un varón) con edades comprendidas entre los 61 y 64 años consultan respectivamente por (1) alucinaciones visuales complejas (familiar fallecido) y cinestésicas (sensación de ser empujada), (2) apatía y abulia agudas, y (3) alteración conductual asociada a trastorno del lenguaje.

Resultados: Todos ellos fueron valorados inicialmente por psiquiatría, con diagnósticos de psicosis aguda y síndrome depresivo. La demora en la evaluación por neurología comprendió desde 1 semana a varios meses. En todos los casos, la neuroimagen craneal fue diagnóstica, evidenciando ictus isquémico con afectación de corteza temporoparietal derecha (territorio ACM), brazo anterior de la cápsula interna y caudado izquierdos (arteria recurrente de Heubner-ACA), cabeza del caudado izquierdo (rama perforante-ACA), respectivamente.

En el primero de los casos, la exploración evidenciaba además afectación de la sensibilidad cortical y piramidalismo.

Conclusión: Aunque las alteraciones del ánimo como depresión o ansiedad son comunes tras el ictus, la presentación con síntomas neuropsiquiátricos es muy infrecuente, limitándose a escasos reportes en la literatura. La sintomatología puede ser muy variable dependiendo de la topografía de la lesión. Una historia previa negativa para patología psiquiátrica y una exploración detallada nos pueden ayudar a evitar un retraso en el diagnóstico y mejorar el pronóstico en los pacientes.

MIOCARDIOPATÍA NO COMPACTADA COMO FUENTE CARDIOEMBÓLICA EN ICTUS ISQUÉMICO

Velayos Galán, A.; del Saz Saucedo, P.; Martínez Mateo, V.; Santos Pinto, A.; Lomas Meneses, A.; Carmona Moreno, B.; García Ruiz, R.; Ortega Suero, G.; Espejo Martínez, B.; Botia Paniagua, E.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.

Objetivos: La miocardiopatía no compactada es una forma infrecuente de cardiopatía primaria genéticamente determinada. Su diagnóstico suscita gran interés, dada su implicación como fuente embólica en la patología isquémica cerebral. Consiste en una alteración estructural de la pared miocárdica, con recesos intertrabeculares profundos, que conlleva una disminución de la reserva del flujo coronario y anomalías en el movimiento de la pared ventricular. El riesgo de tromboembolismo en los pacientes con esta enfermedad está significativamente incrementado, tanto por la contractilidad miocárdica anómala, como por la mayor frecuencia de arritmias embolígenas. Presentamos un caso de ictus isquémico por miocardio no compactado.

Material y métodos: Paciente varón de 63 años de edad, que consulta por episodio de mareo y torpeza manipulativa tras un esfuerzo defecatorio (maniobra de Valsalva).

Resultados: A la exploración neurológica, presenta extinción visual izquierda. En neuroimagen craneal, se evidencia un infarto subagudo en el territorio de ACM derecha. Ante el hallazgo de cambios isquémicos crónicos en el ECG, sin antecedentes de HTA ni cardiopatía isquémica, así como la presencia de hipertrofia concéntrica con miocardio trabeculado a nivel apical en la ecocardiografía, se solicita RM cardíaca, con diagnóstico de miocardiopatía no compactada.

Conclusión: El diagnóstico de miocardiopatía no compactada como probable fuente cardioembolígena durante el estudio etiológico tras un ictus, es una causa muy infrecuente, pero a tener en cuenta. Los hallazgos en electrocardiografía y ecocardiograma, nos pueden orientar a esta enfermedad, corroborándose el diagnóstico mediante RM cardíaca. La prevención de la enfermedad tromboembólica mediante anticoagulación profiláctica, es importante en estos pacientes, mejorando significativamente su pronóstico vital.

CUANTO ANTES, MEJOR: DIAGNÓSTICO E INTERVENCIÓN PRECOZ EN LOS TRASTORNOS NEUROLÓGICOS FUNCIONALES

Parra Díaz, P.; Chico García, J.L.; Natera Villabla, E.; Nedkova Hristova, V.; Rodríguez Jorge, F.; Beltrán Corbellini, Á.; Martínez Castrillo, J.C.; Masjuan, J.; Alonso Cánovas, A.; Pareés Moreno, I.

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: Los trastornos neurológicos funcionales (TNF) son frecuentes, pudiendo presentarse de forma aguda en urgencias. Son potencialmente incapacitantes y su pronóstico podría mejorar con un diagnóstico precoz.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de casos de TNF atendidos en urgencias de nuestro hospital terciario con intervención de un neurólogo en fase aguda, realizándose un diagnóstico positivo que se comunicó de forma efectiva al paciente siguiendo las recomendaciones actuales. Se proporcionó material online en la web “www.neurosintomas.org” para ampliar información sobre el diagnóstico y se programó una revisión precoz en consultas por el mismo especialista.

Resultados: Se incluyeron un total de 4 casos (3 mujeres; edad media 36,5 años; 21-53). Los síntomas fueron hemidistonia derecha (1), hemiparesia y hemihipoestesia con distonía paroxística (1), trastorno de la marcha y pie caído (1) y hemihipoestesia con diplopia por espasmo de convergencia ocular (1). Los síntomas interferían en la actividad diaria en los cuatro pacientes, considerándose significativos. La evolución media hasta la intervención fue de 5 semanas (1-10). Se había realizado TC craneal normal en todos los casos y en uno se completó con RM ambulatoria. Todos fueron reevaluados en consultas de 1 a 4 semanas después, con remisión completa del TNF en todos los casos, persistiendo en uno síntomas de fibromialgia. El tiempo medio de seguimiento fue de 11 semanas (0,5-19).

Conclusión: En nuestra experiencia, el diagnóstico e intervención precoz de los TNF que se presentaron de forma aguda resultó efectiva, con mejoría precoz y sostenida de síntomas potencialmente incapacitantes. Nuevos estudios prospectivos son necesarios para confirmar estos hallazgos.

SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ COMO COMPLICACIÓN PRECOZ EN LA FIEBRE TIFOIDEA

Parra Díaz, P.; Sánchez Sánchez, A.; Beltrán Corbellini, Á.; Chico García, J.L.; Rodríguez Jorge, F.; Buisán Catevilla, F.J.

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: Las complicaciones neurológicas en la fiebre tifoidea son raras. Pueden afectar tanto al sistema nervioso central como periférico, siendo la encefalopatía la más común. Existen pocos casos de síndrome de Guillain-Barré (SGB) asociado a fiebre tifoidea, que suele aparecer como complicación tardía, aunque también se ha descrito durante la infección o incluso precediendo sus síntomas, como presentamos en este caso clínico.

Material y métodos: Caso clínico

Resultados: Un varón de 38 años, natural de Delhi (India), ingresó en nuestro servicio por un cuadro de malestar general, parestesias en ambas manos, dolor lumbar, debilidad progresiva en las cuatro extremidades y reflejos hipoactivos a la exploración, sin asociar alteraciones sensitivas, fatigabilidad ni fasciculaciones. La punción lumbar mostró disociación albúmino-citológica. En el análisis sanguíneo se obtuvieron anticuerpos anti-GM1 positivos, y el EMG mostró datos de polineuropatía desmielinizante severa. A su ingreso se comenzó tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas (0,4g/Kg/día) durante cinco días. A la semana el paciente presentó varios picos febriles, obteniéndose hemocultivos positivos para *Salmonella typhi*, realizándose así diagnóstico de fiebre tifoidea. Se inició tratamiento con ceftriaxona IV, que posteriormente se cambió a ciprofloxacino oral.

El paciente presentó mejoría, siendo capaz de caminar sin ayuda al alta.

Conclusión: Este caso ilustra la aparición de SGB como complicación de la fiebre tifoidea, de inicio previo a la aparición de los síntomas de la infección. La asociación entre estas dos entidades debería tenerse en cuenta en todo paciente de países endémicos con SGB y fiebre, ya que su adecuado diagnóstico y tratamiento son fundamentales para mejorar el pronóstico.

Neurología General P3

EXPLORACIÓN DEL NIVEL DE NEUROFOBIA EN ESTUDIANTES DE MEDICINA EN UNA UNIVERSIDAD PÚBLICA ESPAÑOLA

Ramírez Moreno, J.M.; Rebollo, B.; Hariranami Ramchandani, R.; Gonzalez Plata, A.; Cordova, R.; Querol Pascual, R.; Aguirre Sánchez, J.J.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz

Objetivos: Se considera la Neurología, como una especialidad difícil y poco comprensible. En los últimos años se han producido cambios muy importantes en el ámbito de las Neurociencias que han podido cambiar esta percepción. Evaluamos la actitud de los estudiantes de medicina hacia la Neurología en el momento actual.

Material y métodos: Un cuestionario autoadministrado, previamente validado, se distribuyó entre los estudiantes de Medicina de los últimos años de Grado de abril a mayo de 2019. Estudio transversal. El cuestionario incluyó datos demográficos y 12 cuestiones que valoran las actitudes hacia la neurología usando una escala Likert.

Resultados: n=141, tasa de respuesta: 50%. Edad media de 23,2 (SD 2,9) años. Las mujeres representaron el 69%. El 76,8% de los estudiantes considera la Neurología una especialidad con futuro, solo un 12% lo consideraría potencialmente como su trabajo. Menos del 10% de los estudiantes no estaban satisfechos con su experiencia en la enseñanza de la neurología y el 84,4% encontró la neurología muy compleja. El 45,4% de todo el grupo pensó que su conocimiento de la asignatura era insuficiente y el 85,8% consideró que el tiempo de entrenamiento de la especialidad sería muy largo. El 40% opina que los tratamientos son limitados y el pronóstico malo. No hubo diferencias significativas por curso académico, edad o sexo.

Conclusión: La mayoría de los estudiantes tienen una percepción de la Neurología desfavorable. El término neurofobia como miedo a lo complejo sigue está presente entre los alumnos. Es necesario analizar las causas y realizar cambios docentes para evitar esta percepción negativa.

TUMOR GLÓMICO EN MANO, UNA CAUSA RARA DE DOLOR NEUROPÁTICO

Marzal Espí, C.N.; Aguilera Linares, C.; Serrano Munuera, C.

Servicio de Neurología. Fundació Hospital Sant Joan de Déu

Objetivos: Los tumores glómicos son tumores vasculares formados por la estructura neuromioarterial que compone el cuerpo glómico,

localizado en la dermis reticular. Clínicamente se caracteriza por dolor intenso e hipersensibilidad al tacto y al frío, que recuerda a un dolor neuropático. Presentamos dos pacientes con dolor en mano de características neuropáticas.

Material y métodos: La primera es una mujer de 71 años, costurera, derivada desde traumatología por dolor intenso al tacto en pulpejo de primer dedo de mano izquierda, sin otro síntoma asociado. El segundo es un paciente de 26 años, informático, con clínica de 2 años de evolución de dolor lancinante al roce o a la presión en 4º dedo de mano izquierda. A la exploración presenta signo de Tinel en borde lateral de 4º dedo de mano izquierda. En ambos casos se realizaron varios EMG que fueron normales. En el primero se realizó una RMN cervical que resultó normal, y en el segundo una primera RMN de mano de 0.5T que fue negativa. Durante años de seguimiento se intentaron múltiples fármacos para control del dolor neuropático (pregabalina, amitriptilina, eslicarbazepina, duloxetina) con escasa mejoría.

Resultados: La RMN de mano de más de 1T fue diagnóstica en ambos casos, encontrándose un tumor glómico en relación con la clínica. Ambos fueron intervenidos mediante exéresis completa de la lesión quedando asintomáticos.

Conclusión: El dolor es un motivo de consulta frecuente en las consultas de neurología, y los tumores glómicos pueden ser una causa. Conocer esta entidad es importante para evitar el retraso diagnóstico y proporcionar el tratamiento adecuado.

PLEXITIS BRAQUIAL COMO MANIFESTACIÓN DE ARTERITIS DE CÉLULAS GIGANTES

Fernández Cabrera, A.; García Díaz, I.; Corredra García, E.; Saavedra Piñero, M.; Martínez Vázquez, F.M.; López-Traba, A.; Juiz Fernández, Á.; Ortigón Aguilar, E.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago

Objetivos: La arteritis de células gigantes (ACG) es una vasculitis sistémica de vasos de mediano y gran calibre. Típicamente afecta en forma de vasculitis craneal. Presentamos un caso de una manifestación atípica de la ACG.

Material y métodos: Revisión de un caso de ACG cursando como plexitis braquial izquierda.

Resultados: Mujer, 73 años de edad. Ingreso por paresia braquial progresiva proximal izquierda y cefalea de un mes de evolución. Se realizó análisis sanguíneo con aumento de reactantes de fase aguda (VSG 70). Estudios de LCR y neuroimagen sin hallazgos patológicos. En ENMG se observaron datos de denervación en raíces C5-C6. El PET demostró captación en el trayecto de la aorta torácica, y en Eco-doppler de arteria temporal se evidenció signo del halo. Ante la sospecha de ACG se inició tratamiento con glucocorticoides, con resolución de la cefalea, paresia braquial y normalización de la VSG. La biopsia de arteria temporal tras un mes de tratamiento corticoideo resultó inespecífica.

Conclusión: La ACG es una enfermedad sistémica con una gran variabilidad clínica y que puede producir secuelas graves, por lo que es necesario un alto índice de sospecha de cara al rápido inicio del tratamiento. Pese a que el gold standart diagnóstico es la biopsia temporal, la necesidad de iniciar el tratamiento precozmente y la baja disponibilidad de esta técnica en algunos centros hacen que en

ocasiones los resultados no resulten concluyentes. En estos casos, la unión de criterios clínicos y pruebas complementarias pueden ser vitales para acercarnos al diagnóstico si la sospecha es alta.

DESCRIPCIÓN CLÍNICO-RADIOLÓGICA DE UN PACIENTE CON ENFERMEDAD DE MOYA-MOYA Y PRESENTACIÓN CLÍNICA INUSUAL

Aladrén Sangrós, J.Á.¹; Fernández Sanz, A.²; Horna Cañete, L.¹; Lambea Gil, A.¹; Orduna Martínez, J.³; Errea Abad, J.M.¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet; 2. Servicio de Neurología. Fundación Hospital Calahorra; 3. Servicio de Neurocirugía. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos: La enfermedad de Moya-Moya presenta una alta prevalencia en Asia Oriental, pero es una patología rara en nuestro medio. Se caracteriza por la estenosis progresiva de la arteria carótida interna distal y sus ramas intracraneales, así como la neoformación de arterias colaterales. Suele manifestarse clínicamente en adultos como hemorragia intracerebral, siendo menos frecuente el infarto isquémico cerebral. Reportamos los hallazgos clínico-radiológicos en un paciente de 33 años con enfermedad de Moya-Moya.

Material y métodos: Varón de 33 años, oriundo de China, acude al servicio de urgencias por desorientación y cefalea. A la exploración destaca: abulia, apatía, mutismo, hemiparesia derecha e hipoestesia táctil derecha. En TC urgente se objetivan imágenes sugestivas de infarto isquémico agudo en ambos lóbulos frontales.

Resultados: Se realiza arteriografía cerebral que muestra alteraciones vasculares en los territorios de ambas carótidas internas correspondientes a síndrome de Moya-Moya grado III. Valorado por neurocirugía, se realiza de forma diferida procedimiento quirúrgico de encéfalo-mio-arterio-sinangiosis. Un estudio del árbol vascular posterior a la cirugía muestra permeabilidad del bypass. El paciente presenta una evolución favorable respecto al trastorno del lenguaje y hemiparesia, sin haber presentado nuevos episodios cerebrovasculares en la actualidad.

Conclusión: Reportamos este caso ante la rareza de esta entidad en nuestro medio, especialmente por la forma clínica de presentación como ictus isquémico bilateral. Pensamos que ha de tenerse en cuenta en el diagnóstico etiológico de ictus isquémico en paciente joven, especialmente en asiáticos.

NEUROLINFOMATOSIS

Guarner Rodríguez de Sanabria, J.; Parra Martínez, J.; Domínguez González, H.J.; Mínguez Sabater, H.; García Casanova, P.

Servicio de Neurología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia

Objetivos: Describir el caso clínico de una paciente con linfoma primario del SNC en su variante neurolinfomatosa, con sus características clínicas y hallazgos en pruebas complementarias.

Material y métodos: Mujer de 76 años con cuadro sindrómico progresivo de parálisis facial periférica izquierda, pérdida visual y oftalmoparesia ojo izquierdo, hemihipoestesia facial izquierda, hipoacusia oído izquierdo, radiculopatía dorsal y finalmente ceguera

bilateral. Curso multineurítico lentamente progresivo que sugiere patología infiltrativa/inflamatoria, por lo que se solicita analítica sanguínea, RMN cerebral, estudio LCR, TC extensión y PET-TC corporal total.

Resultados: Destacan hallazgos en RM cerebral de lesiones parcheadas y multifocales que aumentan en número y tamaño en estudios posteriores con afectación perineural de varios nervios craneales. Citología del LCR negativa para células malignas. PET-TC con lesiones cerebrales y meníngeas dorsales hipermetabólicas. Con estos resultados se realiza biopsia cerebral sin hallazgos patológicos. Respuesta parcial y transitoria con corticoides. La progresión clínica durante 8 meses orientó a proceso neoplásico, confirmando en una segunda biopsia el diagnóstico de linfoma primario del SNC en su variante neurolinfomatosa.

Conclusión: El linfoma primario del SNC en su variante neurolinfomatosa es una entidad infrecuente cuyo diagnóstico requiere un alto índice de sospecha. Clínicamente se manifiesta como neuropatías craneales múltiples y en la RM es característica la afectación perineural multifocal. La citología de LCR ofrece poca rentabilidad diagnóstica en la variante de nuestro caso e incluso la biopsia cerebral puede ser negativa inicialmente. En este caso se pretende destacar la importancia y dificultad de un diagnóstico precoz, ya que existen diferentes opciones terapéuticas para la enfermedad.

MONONEURITIS MÚLTIPLE CON AFECTACIÓN DE SISTEMA NERVIOSO CENTRAL POR VASCULITIS CRIOGLOBULINÉMICA EN PACIENTE CON VIRUS HEPATITIS C NO CONOCIDO

Durán Borrella, Ó.; Rodrigo Stevens, G.; Beltrán Rodríguez, I.; Solanas Letosa, E.; Hernández Rodríguez, J.; Ribacoba Díaz, C.; Lara Lezama, L.B.; De la Fuente Blanco, R.; Riveira Rodríguez, M.D.C.; García-Tuñón Villaluenga, L.; Cabezas Delamare, B.; Álvarez Noval, A.; Fernández López, J.F.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de León

Objetivos: Presentamos el caso de una mujer de 48 años que ingresó para estudio de parestesias multifocales.

Material y métodos: Fumadora. Previo consumo de alcohol y drogas por vía parenteral. La paciente consultó por parestesias progresivas, inicialmente en dedos de mano derecha con extensión a palma ipsilateral, mano izquierda, ambos pies y ambas piernas, asociando “descargas eléctricas” y debilidad en cuatro extremidades. A la exploración destacaba arreflexia universal con hipoestesia parcheada e hipopalestesia en cuatro extremidades.

Resultados: La analítica mostró alteración hepática con hipergammaglobulinemia leve, Factor Reumatoide positivo e hipocomplementemia leve. El estudio neurofisiológico reveló datos de mononeuritis múltiple (MM). La RMN evidenció lesiones hiperintensas cervicales y torácicas que captaban contraste. El LCR mostró aumento de celularidad con hiperproteinorraquia, IgG 149 y tres bandas oligoclonales. La serología sérica fue positiva para Virus Hepatitis C (VHC) (Carga viral: 524000UI/ml y Genotipo 3a). En suero se evidenció crioglobulinemia tipo III. La biopsia de Nervio Sural mostró vasculitis de pequeño vaso. La paciente fue diagnosticada de vasculitis crioglobulinémica (VC) secundaria a infección por VHC.

Conclusión: La infección por VHC supone la principal causa de VC. Un 40% de infectados por VHC presentan crioglobulinas circulantes, siendo la prevalencia de infección por VHC en pacientes con crioglobulinemia del 30-100%. La mayoría de portadores de crioglobulinas están asintomáticos. La neuropatía periférica es la complicación más común, siendo poco frecuente el compromiso del SNC. El diagnóstico es clínico, analítico e histopatológico. Presentamos el caso de una paciente con MM y afectación del SNC en el contexto de una VC por infección por VHC.

LÓBULO FRONTAL, INTERFERENCIA Y APRENDIZAJE

Reyes Martín, H. ¹; Mirón Canelo, J.A. ²; García González, J.M. ³

1. Departamento de Física y Química. Colegio Internacional J. H. Newman; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Salamanca; 3. Departamento de Sociología. Universidad Pablo de Olavide

Objetivos: Estudiar y analizar si una metodología concreta de enseñar las Ciencias, concretamente la Física, puede mejorar la activación de la circunvolución media y superior bilateral como respuesta a la activación previa de la cingulada anterior.

Material y métodos: Se emplea una muestra de intervención y otra de control (N=69). La intervención se fundamenta en BBTA (enfoque docente basado en el cerebro). A través del test de Stroop se cotejan los resultados para ver significación estadística. Alumnos entre 4º ESO (15-16 años), 1º de bachillerato (16-17 años) y 2º de bachillerato (17-18 años). Tasa de idoneidad del 100%. Sin asignaturas pendientes de cursos anteriores. El alumno no debe ser extranjero, no debe haber estado dos o más años viviendo en el extranjero ni tener establecidas rutinas sociales pertenecientes a otras culturas. Sin patologías neurológicas (como TDA/TDAH, dislexias, afasias, tumores, ...) o cualquier otra circunstancia física desfavorable (ceguera, sordera, ...). El alumno no debe tener necesidades educativas especiales (NEE). Hecho que es determinado por el Departamento de Orientación del centro. El alumno/a debe haber realizado los cursos anteriores que forman parte del estudio en el centro. De la muestra de intervención se eliminan, además de los casos ya descritos, aquellos alumnos que han realizado el test de Stroop con errores sistemáticos. El grupo de control se obtiene de dos centros y se da equiparación de los dos grupos por sexo.

Resultados: El ANOVA indica una significación de .036.

Conclusión: La metodología propuesta resulta efectiva fisiológicamente. Ayuda a los adolescentes a evaluar mejor, como paso previo a juzgar y razonar lógicamente.

SÍNDROME DE LEUCOENCEFALOPATÍA POSTERIOR REVERSIBLE (PRES) RECURRENTE: A PROPÓSITO DE DOS CASOS

Villanueva Ruiz, F.J. ¹; Hernández González, A. ¹; Franco Salinas, A. ¹; Camacho Nieto, A. ¹; Ruiz-Escribano Menchén, L. ¹; Valencia Guadalajara, C. ²; Portillo Sánchez, J. ³

1. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Ciudad Real; 2. Servicio de Neurología. Hospital Santa Bárbara; 3. Servicio de Medicina Interna. Hospital General Universitario de Ciudad Real

Objetivos: El PRES es una endotelopatía aguda cerebral, descrita cada vez con más frecuencia, pero existen muchas lagunas respecto a su epidemiología y amplio espectro clínico-radiológico. Existen condiciones médicas predisponentes, principalmente HTA, siendo más frecuente en mujeres. Es recurrente en menos del 10%

Material y métodos: Caso 1. Mujer de 61 años ingresada en UCI por distress respiratorio tras resección de adenocarcinoma pulmonar, sin terapia coadyuvante, que presenta crisis tónico-clónicas y fluctuación de conciencia. Hallazgos radiológicos y EEG compatibles con PRES. Buena evolución con antiepilépticos y nimodipino, con resolución radiológica. Caso 2. Varón de 56 años con cefalea aguda, ataxia y diplopia. En RMN hiperintensidades supra e infratentoriales, y velocidades elevadas difusas en Doppler. Resolución radiológica tras tratamiento con Nimodipino

Resultados: Caso 1. Tres meses después y sin recidiva oncológica, durante otro ingreso por diarrea, presenta afasia, focalidad motora y hemianopsia, que desaparecen en horas tras tratamiento con nimodipino, labetalol y antiepilépticos, siendo la neuroimagen compatible con PRES. Caso 2. Ocho meses después acude por afasia aguda y disminución de conciencia precedidas de cefalea e HTA. La RMN sugiere PRES y un angioTAC confirma vasoconstricción difusa cerebral. Recuperación total con Nimodipino y Diltiacem

Conclusión: El diagnóstico de PRES se basa en la clínica, alteraciones en las cifras tensionales y RMN compatible. Es importante un diagnóstico y tratamiento precoz para conseguir una completa recuperación. La recurrencia del PRES es infrecuente y es importante buscar precipitantes, fundamentalmente HTA (aunque puede ser relativa o sólo nocturna). Destacamos su posible presentación como “Stroke mimic” por las implicaciones terapéuticas

DETERIORO COGNITIVO RÁPIDAMENTE PROGRESIVO EN PACIENTE CON NEUROSÍFILIS: A PROPÓSITO DE UN CASO

Gea Rispal, M.; Forcén Vega, S.; Álvarez Larruy, M.; Nuñez, F.; Roure Diez, S.; Ispuerto, L.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol

Objetivos: Describir los hallazgos clínico-radiológicos de un paciente con deterioro cognitivo secundario a neurosífilis.

Material y métodos: Varón de 80 años con deterioro cognitivo leve amnésico consulta por empeoramiento rápidamente progresivo de tres meses de evolución.

Resultados: Exploración inicial con desorientación temporo-espacial, afasia, apraxias, anosognosia y empeoramiento del trastorno amnésico. TC craneal: lesión hipoatenuada en región hipocampal subcortical temporal derecha con efecto masa. RMN cerebral: varios focos hiperintensos en T2 corticosubcorticales, bilaterales, con efecto masa y captación de contraste. Estudio en sangre y líquido cefalorraquídeo (LCR) con vitaminas, marcadores tumorales, inmunofenotipado, ECA, estudio inmunológico basal con ANA, factor reumatoide, anticuerpos antineuronales y antineurópilo normales. Serología luética positiva en sangre (pruebas treponémicas y no treponémicas), ausencia de VDRL en LCR. Estudio de despistaje de neoplasia oculta con TC toracoabdominal y PET-TC normal. Tras tratamiento con penicilina G sódica 4MU/4h endovenosa durante 14 días el paciente presentó mejoría notable de los déficits cognitivos y desaparición de las lesiones

parenquimatosas, excepto una pequeña lesión en centro semioval izquierdo que no se ha modificado en RM de control, a 2 y 8 meses tras tratamiento. Se realiza el diagnóstico de goma neurosifilítica (descrita en 0,1-0,5% de tumoraciones cerebrales) a pesar de VDRL en LCR negativa (alta especificidad, pero baja sensibilidad en pacientes con sífilis terciaria con 50% de falsos negativos, según bibliografía).

Conclusión: El despistaje básico de causas secundarias tratables de deterioro cognitivo es primordial en la práctica clínica. Presentamos un caso atípico de deterioro cognitivo rápidamente progresivo con lesiones expansivas en el que la serología luética positiva permitió un correcto tratamiento.

ENCEFALOPATÍA EPILEPTICA CON PUNTA-ONDA CONTINUA DURANTE EL SUEÑO LENTO: IMPORTANCIA DE LA MONITORIZACIÓN CLÍNICA Y VALORACIÓN NEUROPSICOLÓGICA

Marín Gracia, M. ¹; Collía Fernández, A. ²; Arranz Martínez, J.J. ³; Garcés Antón, E. ¹; Martín Alemán, Y. ¹; Ballesta Martínez, S. ¹; Rodríguez Montolio, J. ¹; Navarro Pérez, M.P. ¹; Delgadillo Chilavert, V. ⁴

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa; 2. Servicio de Neurología. Hospital de Basurto; 3. Servicio de Neurología. Hospital Galdakao-Usansolo; 4. Servicio de Neuropediatría. Hospital Sant Joan de Déu

Objetivos: La encefalopatía epiléptica con punta-onda continua durante el sueño (EPOCS) supone 0,5% de causas de epilepsia en infancia. Cursa con crisis epilépticas y alteración cognitivo-conductual. El pronóstico es favorable, aunque existen secuelas en el desarrollo psicomotor. El tratamiento se dirige a mejorar función neurocognitiva y prevenir regresión. Nuestro objetivo es describir un caso para contribuir a la mejor caracterización de esta entidad.

Material y métodos: Estudio descriptivo de un caso clínico.

Resultados: Mujer, 5 años; hidrocefalia post-hemorragica talámica derecha y derivación ventriculo-peritoneal, neurodesarrollo normal. A los 2 años debuta con crisis focales con alteración de consciencia y clonías hemicorporales izquierdas, tratadas con oxcarbazepina. Posteriormente se objetivan crisis en vigilia y sueño. EEG muestra status epiléptico en vigilia y POCS en sueño. Se objetiva regresión neurocognitiva. Se trata con benzodiazepinas y ante ausencia de mejoría se inicia tratamiento con megabulus de corticoides iv.

Conclusión: EPOCS es una entidad propia de infancia cuyo pronóstico se ve comprometido en 50%, especialmente en desarrollo psicomotor y puede tener implicaciones futuras. Resulta interesante que la afectación principal estructural fuera en tálamo debido a las hipótesis fisiopatológicas. Aunque en primera instancia fue tratada con oxcarbazepina, ésta fue retirada al confirmarse EPOCS debido a contraindicación absoluta. Dado que la respuesta a benzodiazepinas no fue la esperada, se optó por tratamiento de 2ª línea más recomendado actualmente. El seguimiento clínico, neuropsicológico y electrofisiológico son imprescindibles para manejo adecuado. Los fármacos antiepilépticos y las benzodiazepinas son tratamientos de 1ª línea. Si no hay mejoría los corticoides en pauta discontinua son el tratamiento de elección.

MIOPATÍA INFLAMATORIA ASOCIADA A MIASTENIA GRAVIS, PATOLOGÍAS ASOCIADAS A TIMOMA

Romero Cantero, V. ¹; Moreno Pulido, S. ¹; Duque Holguera, M. ¹; Bermejo Casado, I. ²; Falcón García, A.M. ¹; García Gorostiaga, I. ¹; Gómez Gutiérrez, M. ¹; Portilla Cuenca, J.C. ¹; Casado Naranjo, I. ¹; Correa Matos, M. ³; Chiquero Palomo, M. ³

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Cáceres; 2. Servicio de Medicina. Complejo Hospitalario de Cáceres; 3. Servicio de Medicina Interna. Complejo Hospitalario de Cáceres

Objetivos: Presentación de una paciente con asociación de miopatía inflamatoria y miastenia gravis, secundarias a timoma.

Material y métodos: Estudio descriptivo de un caso clínico.

Resultados: Paciente de 44 años ingresada por cuadro de poliartralgias, mialgias, debilidad de cinturas, amiotrofia y edemas generalizados de un mes de evolución. Se realizó un amplio estudio analítico que mostró hipercalemia de 7000 junto a aumento de troponina T y otros marcadores de citolisis. Además, se detectaron anticuerpos anti-receptor de acetilcolina. El estudio neurofisiológico inicial era compatible con una miopatía aguda proximal y simétrica por lo que se inició tratamiento con corticoides a dosis altas. Tras empeoramiento clínico se repitió el estudio que mostró una estimulación repetitiva patológica, que inicialmente fue normal. Un amplio estudio de imagen estructural y funcional mostró un timoma y datos de afectación muscular difusa. Por ello se administraron inmunoglobulinas intravenosas, piridostigmina y rituximab, con franca mejoría progresiva. La biopsia muscular fue compatible con una miopatía necrotizante inflamatoria y la timectomía diferida con un timoma esclerosante.

Conclusión: Hay diferentes enfermedades autoinmunes asociadas a patología del timo. Se han descritos varios casos de pacientes con miopatía inflamatoria y miastenia gravis asociada, secundarias al mismo. Por ello, debemos sospecharlo en aquellos pacientes con síntomas atípicos o evolución clínica desfavorable.

ANÁLISIS DESCRIPTIVO DE LOS CASOS DE MENINGOENCEFALITIS POR VIRUS VARICELA-ZÓSTER EN EXTREMADURA

Moreno Pulido, S. ¹; Romero Cantero, V. ¹; Duque Holguera, M. ¹; Bermejo Casado, I. ¹; Rodríguez Rodríguez, G. ²; Falcón García, A. ¹; García Gorostiaga, I. ¹; Gómez Gutiérrez, M. ¹; Martínez Acevedo, M. ¹; Portilla Cuenca, J.C. ¹; Casado Naranjo, I. ¹

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Cáceres; 2. Servicio de Microbiología. Complejo Hospitalario de Cáceres

Objetivos: La meningoencefalitis por Virus Varicela-Zóster (VVZ) es una complicación poco frecuente de la reactivación de la infección por dicho virus. Nuestro objetivo es realizar un análisis descriptivo retrospectivo de los casos de meningoencefalitis aguda por VVZ en Extremadura.

Material y métodos: Pacientes ingresados en hospitales de Extremadura con PCR positiva para VVZ en líquido cefalorraquídeo durante un periodo de dos años.

Resultados: La muestra se compone de 12 pacientes. La clínica más frecuente fue el síndrome meníngeo, 2 pacientes presentaron además trastorno del lenguaje, 6 herpes cutáneo y uno asoció neumonía varicelosa con shock séptico. El análisis del LCR demostró pleocitosis linfocitaria e hiperproteíorraquia en todos los pacientes,

estableciéndose el diagnóstico por PCR positiva para VVZ. La neuroimagen fue patológica solo en un paciente. Todos recibieron tratamiento intravenoso con aciclovir durante 14 días, con buena evolución clínica, quedando sin secuelas 9 de ellos. Un paciente precisó craniectomía descompresiva por lesión con efecto masa y dos fueron exitos por neumonía nosocomial asociada.

Conclusión: La meningoencefalitis puede complicar alrededor del 0.25% de todos los casos de herpes zóster. Suele estar precedida de lesiones herpéticas cutáneas. La clínica es de instauración aguda y progresiva, predominando los síntomas meníngeos. El diagnóstico se realiza por PCR del virus en LCR y la neuroimagen suele ser normal. El tratamiento debe realizarse durante 14 días con antivirales intravenosos. Esta entidad debería entrar en el diagnóstico de sospecha de cualquier paciente con clínica neurológica y lesiones dermatológicas.

AFECTACIÓN MOTORA DEL MIEMBRO SUPERIOR HOMOLATERAL A LA LESIÓN EN PACIENTES CON ICTUS CRÓNICO

Cabrera Martos, I. ¹; Granados Santiago, M. ¹; Rodríguez Torres, J. ¹; López López, L. ²; Valenza, M.C. ¹

1. Departamento de Fisioterapia. Universidad de Granada; 2. Servicio de Fisioterapia. Universidad de Granada

Objetivos: Estudios recientes han mostrado que el miembro superior homolateral a la lesión en pacientes con hemiparesia podría manifestar alteraciones motoras. El objetivo de este estudio fue evaluar las variables de fuerza máxima voluntaria, resistencia y trabajo muscular en el miembro superior ipsilateral a la lesión en pacientes con ictus crónico.

Material y métodos: Estudio de casos y controles en el que se incluyeron pacientes con ictus crónico y hemiparesia y participantes emparejados por edad y género. Todos los participantes firmaron un consentimiento informado previamente a su inclusión. La fuerza máxima voluntaria (FMV) en la prensión y la resistencia a la fatiga muscular (RF) cuantificada mediante el tiempo en el que el paciente podía mantener una fuerza superior al 50% de la fuerza máxima voluntaria fueron evaluadas usando un dinamómetro de prensión. El trabajo muscular en la prensión se evaluó mediante la fórmula $(FMV \times 0,75) \times RF$.

Resultados: Se incluyeron un total de 25 participantes en cada grupo. Se encontraron diferencias significativas en las variables de fuerza máxima voluntaria ($16,42 \pm 9,76$ vs $23,60 \pm 9,47$, $p=0,10$), resistencia a la fatiga ($13,62 \pm 7,78$ vs $21,93 \pm 13,18$ s, $p=0,009$) y trabajo muscular en la prensión ($192,37 \pm 202,25$ vs $390,50 \pm 334,83$, $p=0,015$).

Conclusión: En miembro superior homolateral al daño presentaba niveles significativamente inferiores a nivel de la prensión en las variables de contracción máxima voluntaria, resistencia y trabajo muscular en los pacientes con ictus crónico evaluados en comparación con los participantes controles. Futuros estudios son necesarios para evaluar la repercusión funcional de dicha afectación motora.

HEMORRAGIA INTRACRANEAL COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE VASCULITIS PRIMARIA DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

Velilla Alonso, G.; Saldaña Díaz, A.I.; Esteban de Antonio, E.; Aparcero Suero, J.A.; Vázquez Alén, P.; Díaz Otero, F.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos: La Vasculitis Primaria del SNC (VPSNC) es una entidad infrecuente que cursa con manifestaciones clínicas y formas de presentación muy heterogéneas. Presentamos un caso de VPSNC que debutó como hemorragia intraparenquimatosa y focos de Hemorragia Subaracnoidea (HSA).

Material y métodos: Mujer de 52 años, con cefalea progresiva de una semana de evolución, que acude a Urgencias por cuadro agudo de bradipsiquia, pérdida de fuerza y sensibilidad en extremidades izquierdas y vómitos, objetivándose a la exploración además hemianopsia homónima izquierda

Resultados: En el TC craneal realizado en Urgencias se observó una hemorragia intraparenquimatosa aguda de localización post-rolándica derecha y focos de HSA en convexidad frontal izquierda. El Angio-TC de arterias cerebrales no demostró lesiones vasculares. Se realizó RM craneal donde no se identificaron estructuras vasculares anómalas. Durante el séptimo día de ingreso la paciente presentó un episodio de dificultad para la emisión del lenguaje, por lo que se realizó un nuevo AngioTC que evidenció múltiples estenosis de vasos intracraneales, confirmados posteriormente en angiografía, compatibles con vasculitis del SNC. Un TC body no mostró hallazgos sugestivos de vasculitis a otros niveles. Los estudios microbiológicos y de autoinmunidad resultaron negativos. La paciente fue tratada con corticoides y ciclofosfamida intravenosos durante 4 meses, con resolución completa de su sintomatología.

Conclusión: La VPSNC es una patología de baja prevalencia, lo que junto a la diversidad de manifestaciones clínicas que puede presentar, dificulta su diagnóstico. Nuestro caso avala la necesidad de considerar la hemorragia intracraneal como posible forma de presentación de la VPSNC.

PORFIRIA VARIEGATA: UNA CAUSA INHABITUAL DE TETRAPARESIA ARREFLÉXICA AGUDA

Rodríguez-Antigüedad Muñoz, J. ¹; Campo Caballero, D. ¹; Equiza Bazán, J. ¹; Iruzubieta Agudo, P. ¹; Olazabal, A. ²; Murguialday, A. ²; To Figueras, J. ³; Badenas, C. ³; De la Riva, P. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 2. Servicio de Medicina Intensiva. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 3. Unidad de Bioquímica y Genética Molecular. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona

Objetivos: Las porfirias son metabolopatías producidas por deficiencias enzimáticas que afectan a la biosíntesis del grupo hemo. Pueden presentarse en forma de lesiones cutáneas y/o síntomas neurovisceral, y están dentro de las posibles etiologías tratables de polineuropatías.

Material y métodos: Caso clínico.

Resultados: Mujer de 53 años con estreñimiento crónico como único antecedente que ingresó con cuadro de dolor abdominal, febrícula y estreñimiento. A los 7 días inició cuadro progresivo de debilidad en extremidades y se objetivó tetraparesia arreflética simétrica

sin afectación sensitiva, disautonomía (taquicardia, hipertensión e hipotensión ortostática) y retención urinaria. En analítica se objetivaron hipomagnesemia e hipocaliemia que se corrigieron sin objetivar mejoría. La orina era colúrica. El estudio electroneurográfico fue compatible con polineuropatía axonal motora. Se amplió el estudio analítico y se objetivaron niveles altos de porfobilinógeno y ALA en orina sugestivos de porfiria aguda en fase activa. Se inició tratamiento con hemina a los 14 días del inicio de los síntomas neurológicos sin objetivarse mejoría posterior. El estudio en plasma mostró un pico de emisión de fluorescencia a 625nm indicativo de porfiria variegata. El estudio del gen PPOX confirmó que era portadora de una mutación p.Val365Aspfs*15 en heterozigosis, no descrita previamente, previsiblemente patogénica debido a que afecta la pauta de lectura proteica.

Conclusión: La porfiria variegata se presenta de forma muy inhabitual como una polineuropatía aguda de esta gravedad. El caso descrito plantea la posibilidad de que una mutación no previamente descrita en un mismo enzima tenga una presentación clínica diferente y, en este caso, más agresiva de una misma enfermedad.

PARAPARESIA SECUNDARIA A ACCIDENTE DESCOMPRESIVO MEDULAR EN UN SUBMARINISTA. ACCIDENTE DESCOMPRESIVO MEDULAR EN UN SUBMARINISTA

Sánchez Rodríguez, A.; Martínez Dubarbie, F.; Cano Abascal, Á.; López García, S.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Objetivos: Describir un caso de mielopatía secundaria a accidente descompresivo.

Material y métodos: Descripción de un caso y revisión de la literatura.

Resultados: Presentamos el caso de un varón de 41 años, buceador profesional que tras una inmersión profunda y posterior ascenso rápido sufre un síndrome medular. En la exploración se objetiva una paraparesia, con nivel sensitivo T12 y en la RMN medular se observa una lesión hiperintensa cervico-torácica. Se inició tratamiento seriado con cámara hiperbárica con mejoría paulatina del cuadro.

Conclusión: El síndrome por descompresión (SD) se clasifica en dos tipos, tipo I (musculo-esquelético-tegumentario) y tipo II (neurológico o pulmonar). Se debe a la liberación de partículas de gas (nitrógeno) a la sangre y a tejidos por la reducción de la presión ambiental secundaria al ascenso a la superficie. Existen diversas teorías acerca de la patogenia del SD medular: a) teoría local (gran solubilidad del nitrógeno en mielina, especialmente en los cordones posteriores, favoreciendo la formación de burbujas que ocluyen el flujo sanguíneo), b) teoría venosa (trombosis venosa por activación la coagulación por las burbujas en el sistema venoso epidural) y c) teoría arterial (isquemia medular por embolización de la microcirculación). El principal factor de riesgo para el desarrollo del cuadro es la velocidad de ascenso, pero existen otros como: foramen oval permeable, hipotermia, etc. Sus manifestaciones pueden variar desde leves hasta mielopatías extensas. La afectación más frecuente es la torácica seguida de la lumbar y la cervical. Debe realizarse el diagnóstico diferencial con patología medular vascular e inflamatoria. El tratamiento es la cámara hiperbárica.

MULTINEURITIS CRANEAL COMO DEBUT DE NEUROSÍFILIS TEMPRANA

Miranda Méndez, S.; Álvarez Fernández, E.; Pérez Piñeiro, A.; Rozas Fernández, P.; Heres Brück, S.; Solar Sánchez, D.N.D.M.; Temprano Fernández, M.T.

Servicio de Neurología. Hospital de Cabueñes

Objetivos: Se presenta el caso de un varón de 48 años, sin antecedentes neurológicos, con diagnóstico de infección por VIH desde el año 2011, de transmisión sexual e incluido en la categoría clínica A2, a tratamiento con TAR desde el año 2013 y con controles RNA VIH negativos en el seguimiento. Desarrolla de manera progresiva clínica de parálisis facial bilateral, hipoacusia e inestabilidad, en el transcurso de un mes de evolución.

Material y métodos: El paciente ingresó en la planta de Neurología tras haber sido valorado repetidamente por el Servicio de Urgencias, al hacerse evidente la progresión clínica. Se realizaron estudios de neuroimagen, análisis del líquido cefalorraquídeo y estudios neurofisiológicos de pares craneales.

Resultados: Se obtuvo una serología de Lúes positiva en sangre y en LCR, con pleocitosis linfocitaria. En la RMN craneal se evidenció un realce patológico y bilateral de los pares craneales III, V, VII y VIII. Con la instauración del tratamiento antibiótico (Penicilina sódica) se produjo una mejoría progresiva de los síntomas. El paciente reconoció un contacto sexual de riesgo.

Conclusión: Se trata de un caso de neurosífilis que debuta con paresia de múltiples pares craneales. Existen manifestaciones neurológicas en todos los estadios de la sífilis, pero su base patológica y sintomatología difieren. La neurosífilis temprana se presenta habitualmente con lesiones vasculares e inflamación meníngea, pudiendo extenderse esta última a los pares craneales adyacentes y produciendo la afectación de los mismos, si bien esta forma de presentación es atípica. Es frecuente en todos los casos la coinfección por el virus VIH.

Neurología General P4

CORRELACIÓN ENTRE BIOMARCADORES PERIFÉRICOS DE PEROXIDACIÓN LIPÍDICA Y ATROFIA TEMPORAL MEDIA EN ALZHEIMER TEMPRANO

Peña Bautista, C. ¹; López Cuevas, R. ²; Cuevas Jiménez, A.I. ²; Baquero Toledo, M. ²; Cháfer Pericás, C. ³

1. Servicio de Perinatología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe;
2. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 3. Servicio de Perinatología. Instituto de Investigación Sanitaria la Fe

Objetivos: El principal objetivo de este trabajo es determinar la relación entre biomarcadores plasmáticos producto de la peroxidación de lípidos, altamente presentes en la sustancia gris y blanca del cerebro, y la atrofia temporal media en el cerebro.

Material y métodos: Distintos compuestos de peroxidación lipídica (isoprostanos, neuroprostanos y dihomio-isoprostanos) fueron determinados en muestras de plasma de 80 pacientes con EA (n= 80)

y participantes sanos (n= 32) mediante cromatografía líquida de alta resolución acoplada a espectrometría de masas. La atrofia cerebral se evaluó mediante la escala Scheltens en imágenes de resonancia magnética, y la degeneración de la materia blanca cerebral se evaluó mediante la escala Fazekas.

Resultados: Se observaron correlaciones entre la atrofia temporal media y algunos de los compuestos de peroxidación lipídica, como los neuroprostanos (derivados de la oxidación de lípidos altamente presentes en la sustancia gris), 17-epi-17-F2t-dihomo-IsoP (derivado de la oxidación de lípidos principalmente presentes en la materia blanca) y PGF2a (que refleja un estrés oxidativo general). La puntuación de Fazekas se correlaciona con los niveles en plasma de 17-F2t-dihomo-IsoP, que refleja una degeneración específica de la materia blanca del cerebro.

Conclusión: Los compuestos producto de la peroxidación de lípidos específicos de la materia gris y blanca cerebral presentes en plasma, puede ser un reflejo de la atrofia temporal media que ocurre en la EA.

CHRONOTARAXIS: SEMIOLOGÍA INFRECIENTE EN ICTUS TALÁMICOS. A PROPÓSITO DE UN CASO

Gómez Iglesias, P.; Sanesteban Beceiro, E.; Gómez- Escalonilla Escobar, C.I.; Montalvo Moraleda, T.; Fernández García, M.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: Los ictus en pacientes jóvenes son una entidad infrecuente, de etiología heterogénea y gran impacto funcional. Con frecuencia la semiología vascular permite su rápido reconocimiento, si bien, los síndromes talámicos dada la extensa red de núcleos talámicos y su vascularización específica tienen una presentación polimorfa, en ocasiones infradiagnosticada, como la chronotaraxis: alteración de la percepción del paso de tiempo, transitoria y en ocasiones única manifestación clínica de una lesión talámica

Material y métodos: Se describen las características de un caso clínico.

Resultados: Varón, 32años, fumador, presenta cuadro de inicio súbito de incapacidad para concentrarse en las tareas que estaba realizando (estudiar) y sensación subjetiva de que el tiempo y los hechos a su alrededor transcurren a una velocidad diferente de lo habitual, siendo incapaz de estimar los tiempos desde el inicio de la clínica, sobreestimando o infraestimando los mismos. Asocia nistagmo up-beat en supraversion y bradipsiquia, sin otra focalidad. Se realiza TC craneal y RMC que presentan hipodensidad anteromedial talámica izquierda compatible con lesión vascular isquémica, test de burbujas mediante doppler de troncos supra aórticos con shunt D-I leve en basal y masivo con Valsalva, ecocardiografía transesofágica que muestra foramen oval permeable (FOP). Se completa estudio de ictus en paciente joven sin objetivarse otros hallazgos patológicos. Se realiza cierre de FOP con dispositivo Amplatzer. Ha presentado buena evolución, actualmente asintomático

Conclusión: La chronotaraxis por la levedad y transitoriedad de los síntomas es frecuentemente infradiagnosticada. El reconocimiento de la semiología de los síndromes vasculares talámicos permite un adecuado abordaje diagnóstico y terapéutico

EPILEPSIA PARCIAL CONTINUA COMO DEBUT DE TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL: A PROPÓSITO DE UN CASO

Gómez Iglesias, P.; González García, N.; García Morales, I.; Romeral Jiménez, M.; Gutiérrez Viedma, Á.; Parejo Carbonell, B.; Gutiérrez Sánchez de la Fuente, M.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: La trombosis venosa cerebral (TVC) es una entidad infrecuente con etiología heterogénea y expresión clínica muy variable, que debuta con crisis epilépticas hasta en un 40%, aunque su presentación como estatus epiléptico (EE) es inusual. La epilepsia parcial continua (EPC) es un EE focal motor, con conciencia preservada. Aunque su etiología más prevalente es vascular, la TVC es una causa infrecuente.

Material y métodos: Descripción de las características clínico-evolutivas de un caso de EPC sintomática a TVC

Resultados: Mujer 63 años, con factores de riesgo vascular, que comienza bruscamente con extrañeza, paresia y clonías continuas distales en MSI, espontáneas y estímulo-inducidas, con evolución hacia tónico-clónica bilateral en una ocasión. El TC craneal basal mostró una hipo densidad en región precentral derecha, el EEG lentificación temporo-parieto-occipital derecha. Se completó estudio con analítica, radiografía de tórax, punción lumbar, coagulación e inmunología: normales. Se inició tratamiento para la EPC a las 4,5 horas del inicio del cuadro con diazepam, clonazepam en perfusión, lacosamida, y levetiracetam, controlándose a las 41,5 horas del inicio del tratamiento. A las 48 horas del debut del cuadro se realizó RM craneal, que evidenció una TVC del seno longitudinal superior, transverso izquierdo, y vena yugular interna izquierda, iniciándose anticoagulación, con buena evolución posterior. La etiología de la TVC es indeterminada tras estudio completo

Conclusión: La TVC es una entidad con elevada morbimortalidad que de forma inusual puede debutar como EPC. Es fundamental un alto índice de sospecha para un diagnóstico y tratamiento precoces, pues su pronóstico es tiempo-dependiente

FOCALIDAD NEUROLÓGICA AGUDA ASOCIADA A INFECCIÓN POR INFLUENZA A. PRESENTACIÓN DE 4 CASOS.

Pérez Imbernón, J.M.; Reurich Gómez, N.; Martí Sánchez, M.T.; Iglesias Gutiérrez-Cechini, C.; Erdocia Goñi, A.; Castillo Álvarez, F.; Gómez Eguílaz, M.; Marzo Sola, M.E.

Servicio de Neurología. Complejo Hospital San Pedro

Objetivos: Presentar los casos de cuatro pacientes con focalidad aguda no isquémica como manifestación de infección por gripe A ingresados en nuestro servicio en 2019.

Material y métodos: Descripción de casos y revisión de literatura.

Resultados: Se recogen 4 pacientes de 68-86 años derivados a urgencias por síntomas neurológicos agudos con sospecha de ictus. Se activó el código en tres, siendo todos desactivados tras valoración por Neurología. Todos presentaban algún factor de riesgo vascular, dos de ellos fibrilación auricular correctamente anticoagulada. Un paciente con antecedente de ictus. Presentaron un TAC cerebral y analítica normales salvo PCR elevada (10-50). Ningún AngioTC TSA evidenciaba estenosis u oclusiones. RMN difusión sin alteraciones en todos. RMN completa (2) normal. Los síntomas fueron principalmente disartria (3), ataxia troncular (3), apendicular (2); en menor medida

afasia (1), hemiparesia (2), paresia facial (1). En la anamnesis inicial o en valoración al ingreso se documentó cuadro catarral o de malestar con fiebre de inicio reciente, llevando a realizar frotis nasofaríngeos (todos positivos para ARN Influenza A) y punción lumbar(normal). Las alteraciones cedieron en pocas horas/días con tratamiento de soporte y Oseltamivir.

Conclusión: Los cuatro pacientes presentan la infección por gripe A como principal causante de su focalidad. Solo uno fue diagnosticado de AIT. El virus Influenza A puede producir cuadros neurológicos que simulen patología cerebrovascular (vértigo, inestabilidad, disartria, afasia, debilidad, sensitivos), generalmente leves-moderados y autolimitados, aunque ocasionalmente (8-10%) estas complicaciones son severas o fatales (encefalitis o encefalopatía con crisis, mielitis, cerebelitis, coma). Por ello se recomienda el frotis nasofaríngeo como diagnóstico y tratamiento antiviral apropiado tan pronto como sea posible en cuadros compatibles.

UN CASO DE CEREBRITIS FOCAL DE CAUSA INSOSPECHADA

Pérez Imbernón, J.M.; Reurich Gómez, N.; Martí Sánchez, M.T.; Iglesias Gutiérrez-Cechini, C.; Erdocia Goñi, A.; Castillo Álvarez, F.; Gómez Eguílaz, M.; Marzo Sola, M.E.

Servicio de Neurología. Complejo Hospital San Pedro

Objetivos: Presentación de un caso de cerebritis secundaria a osteomielitis craneal crónica.

Material y métodos: Descripción del caso y revisión de literatura.

Resultados: Varón de 65 años. Exéresis de hemangioendotelioma extracraneal (limpieza de calota y curetaje meníngeo; cicatriz parieto-occipital izquierda) 45 años antes. Ingresos por cefalea parieto-occipital izquierda atípica de 3d; con sensación de torpeza y dificultad para leer y escribir en móvil “me cuesta encontrar las letras”. No fiebre. Exploración normal salvo torpeza al escribir en móvil e inestabilidad subjetiva. Área eritematosa pericicatricial con dos costras (rascado), aparecida 2m antes. TAC Urgencias: discreta hipodensidad parieto-occipital izquierda. Ingreso. RMN cerebral: Hiperintensidad T2 parietal adyacente a zona con signos posquirúrgicos, leve realce (predominantemente meníngeo) tras contraste. Analítica y LCR normales. Mejoría progresiva parcial sin tratamiento específico. Por presión familiar, fue alta con RMN control: Área hiperintensa de mayor extensión, con mayor efecto masa obliterando parcialmente asta occipital y atrio; intensa captación en cubiertas menígeas, engrosadas. Sospechando etiología tumoral (recidiva VS de novo) se derivó a Neurocirugía. Neurocirugía. Extirpación de fragmento óseo, desbridamiento quirúrgico con lavado y curetaje de meninges. Anatomía patológica sugiere infección, probable osteomielitis crónica, con crecimiento de *Pseudomonas*. Fue tratado con Levofloxacino y Levetiracetam

Conclusión: La osteomielitis crónica craneal suele presentar sintomatología sutil (cuero cabelludo doloroso/hinchado) fácilmente desapercibida. Las bacterias acceden al hueso desde el cuero cabelludo (forúnculo), por trauma o cirugía previa con foco residual con microorganismos acantonados (secuestro). Es importante su diagnóstico y tratamiento temprano por la tendencia a producir abscesos epidurales, cerebritis e incluso abscesos cerebrales, requiriendo manejo quirúrgico y antibioterapia prolongada.

PARÁLISIS FLÁCIDA AGUDA SECUNDARIA A MIELOMENINGORRADICULITIS VÍRICA

Rodrigo Stevens, G. ¹; Durán Borrella, O. ¹; Beltrán Rodríguez, I. ¹; Solanas Letosa, E. ¹; Hernández Rodríguez, J. ¹; Ribacoba Díaz, C. ¹; Lara Lezama, L. ¹; Álvarez Noval, A. ¹; Somalo Alfaro, F.J. ²; De la Fuente Blanco, R. ¹; Arés Luque, A. ¹; Hernández Echebarría, L. ¹; Cabezas Delamare, B. ¹; Tejada García, J. ¹; Fernández López, J.F. ¹

1. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de León;
2. Servicio de Radiología. Complejo Asistencial Universitario de León

Objetivos: Descripción clínica de un caso de parálisis flácida aguda en contexto de mielomeningorradiculitis vírica.

Material y métodos: Mujer de 33 años. Púrpura trombocitopénica inmunológica. No hábitos tóxicos. Antecedente de viaje al extranjero (Europa) 4 semanas previas al ingreso. Refería cuadro agudo de 3 días evolución, de cefalea holocraneal, dolor cervical y fiebre. Signos meníngeos positivos, sin otra focalidad neurológica al ingreso. TC cerebro normal. LCR claro, pleocitosis mixta (281 células, 52% PMN 48% MN), glucorraquia normal, hiperproteínorraquia leve (97 mg/dL). Hemograma plaquetopenia 52000 similar a estudios previos. Tinción Gram y cultivo negativos. PCR virus y bacterias negativa.

Resultados: Al segundo día de ingreso presentó paresia proximal del MSD, con debilidad de la abducción del hombro, sin alteración sensitiva. Leve dolor escapular. Arreflexia bicipital y estilorrádial derechos. RM médula cervical y plexo braquial evidenció mielitis aguda a nivel C4-C5 e inflamación de la rama anterior de las raíces C5 izquierda y C6 bilateral. Se amplió estudio microbiológico, siendo negativo para Enterovirus A71. Debido a contexto epidemiológico no se analizó Virus del Nilo Occidental (VNO). EMG se realizó pasada la fase aguda y fue normal. La evolución clínica fue favorable, no requiriendo administración de corticoides o IgIV, con mejoría espontánea del déficit motor.

Conclusión: El síndrome de Parálisis Flácida Aguda (PFA) se caracteriza por debilidad muscular de instauración rápida en extremidades, hipotonía y arreflexia. Se produce una mielitis de predominio anterior o mielorradiculitis aguda, en contexto de infección viral. Los virus asociados con mayor frecuencia son Enterovirus (A71, D68), echovirus, VNO y poliovirus. Es frecuente en niños.

HIPERTENSIÓN INTRACRANIAL IDIOPÁTICA Y ESTENOSIS DE SENOS VENOSOS CEREBRALES

Rodrigo Stevens, G. ¹; Durán Borrella, O. ¹; Beltrán Rodríguez, I. ¹; Solanas Letosa, E. ¹; Hernández Rodríguez, J. ¹; Lara Lezama, L. ¹; Quevedo Orrego, E. ²; Ribacoba Díaz, C. ¹; Somalo Alfaro, F.J. ³; Álvarez Noval, A. ¹; De la Fuente Blanco, R. ¹; Riveira Rodríguez, C. ¹; Clavera De la Gándara, B. ¹; Arés Luque, A. ¹; Fernández López, J.F. ¹

1. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de León;
2. Servicio de Neurocirugía. Complejo Asistencial Universitario León;
3. Servicio de Radiología. Complejo Asistencial Universitario de León

Objetivos: Descripción de un caso de HIC idiopática tratado con colocación de stent endovascular en seno venoso transversal

Material y métodos: Mujer de 28 años. Obesidad IMC 35. Hipotiroidismo subclínico. Historia de cefalea desde adolescencia.

Consultó por aumento progresivo de intensidad y frecuencia de la cefalea, unilateral fronto-orbitaria que empeora con Valsalva, asociado a disminución de agudeza visual bilateral y diplopía horizontal sin oftalmoparesia evidente. Papiledema bilateral y hemorragia retiniana. Agudeza visual de 0.7 OD y 0.4 OI. Aumento de la mancha ciega bilateral, iniciando visión en túnel en OI. Presión de apertura de LCR >44 cmH₂O.

Resultados: En RM cerebral se evidenció dilatación de vaina de nervios ópticos, escleras aplanadas y estenosis bilateral de senos venosos en la unión transversal-sigmoidea. Se pautó tratamiento con Acetazolamida con mejoría parcial de la clínica. Venografía cerebral confirmó estenosis bilateral, con gradiente pre y post-estenosis de 14 mmHg en el seno derecho y 6-7 mmHg en izquierdo. Se decidió colocación de stent endovascular en seno venoso transversal derecho, con recuperación del calibre y normalización del gradiente (3-4 mmHg) posterior al procedimiento. La evolución ha sido favorable, con mejoría objetiva de la agudeza y campo visual y disminución de la intensidad de la cefalea.

Conclusión: La estenosis de senos venosos laterales es frecuente en casos de HIC idiopática. Disminuye la reabsorción de LCR produciendo síntomas de HIC. Un gradiente de presión pre y post-estenosis >8 mmHg puede ser indicación de stent endovascular, siendo un procedimiento efectivo asociado a mejoría de la alteración visual, y seguro con baja tasa de complicaciones.

SÍNDROME COREICO Y MERS (MILD ENCEPHALITIS WITH REVERSIBLE SPLENIAL LESION) RECIDIVANTE COMO EXPRESIÓN PARAINFECCIOSA DE VIRUS INFLUENZA

Vázquez Lorenzo, J.; Alba Isasi, M.T.; Morales De la Prida, M.; Cánovas Iniesta, M.; Lozano Caballero, M.O.; Pérez Navarro, V.; Fuentes Rumí, M.L.; Cabrera Maqueda, J.M.; Baidez Guerrero, A.E.; Valero López, G.; Morsi Hassam, O.; Jiménez Veiga, J.; López Sánchez, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: Descripción de caso clínico y revisión de la literatura.

Material y métodos: Paciente de 77 años que comienza con movimientos sincinéticos coreicos apendiculares y orales con menor componente axial tras cuadro catarral. Se realiza estudio etiológico extensivo destacando PCR positiva para gripe B en exudado nasofaríngeo e hiperintensidad en RM en cuerpo calloso sugestiva de MERS. Se inicia tratamiento antidopaminérgico con buena evolución clínica al alta y en revisiones posteriores. Un año después presenta infección por gripe A y comienza con cuadro idéntico al anterior, tanto a nivel clínico como radiológico.

Resultados: Los trastornos de movimiento debidos a causas parainfecciosas se basan en el mimetismo molecular de los microorganismos con los antígenos de los ganglios de la base (GGBB). Esta asociación fue descrita inicialmente en infecciones estreptocócicas. Sin embargo, las infecciones víricas como influenza y VIH también son importantes desencadenantes de trastornos del movimiento distónico-coreiformes. El síndrome MERS es una patología benigna consistente en la presencia de edema excitotóxico en el esplénio del cuerpo calloso. Es paucisintomática, se asocia a infección previa y la neuroimagen se normaliza en controles posteriores. La recidiva y coexistencia de dos complicaciones neurológicas parainfecciosas (CNP) en un mismo paciente en contexto de infección por virus influenza es excepcional.

La evolución fue favorable en los dos episodios, con resolución clínica y de neuroimagen.

Conclusión: Identificar las CNP del virus influenza es esencial y nuestro caso muestra que la evolución clínica es favorable si el tratamiento es adecuado. Presentamos un caso excepcional de recidiva y confluencia de dos CNP.

ENCEFALITIS AUTOINMUNE SERONEGATIVA. CRÓNICA INCERTIDUMBRE

Vázquez Lorenzo, J.; Alba Isasi, M.T.; Morales De la Prida, M.; Cánovas Iniesta, M.; Pérez Navarro, V.; Lozano Caballero, M.O.; Fuentes Rumí, M.L.; Valero López, G.; Baidez Guerrero, A.E.; García Molina, E.; Díaz Pérez, J.; Jiménez Veiga, J.; Morsi Hassam, O.; López Sánchez, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: La encefalitis autoinmune seronegativa es un diagnóstico de exclusión. En estos pacientes no se ha evidenciado anticuerpos circundantes tipo específicos que definan un síndrome clínico. La mejoría con terapia inmunomoduladora o inmunosupresora apoya el diagnóstico.

Material y métodos: Describimos una paciente de 17 años, con síndrome de Prader-Willi con un cuadro subagudo progresivo de encefalopatía fluctuante, movimientos coreoatetoides, agitación psicomotriz y disautonomía. La analítica con estudio de anticuerpos antineuronales de superficie e intracelulares fue normal, la neuroimagen fue normal, la electroencefalografía mostraba una actividad delta y en el LCR se evidencia una pleocitosis mononuclear. Tratada inicialmente con Aciclovir y antimicrobianos.

Resultados: La paciente evoluciona desfavorablemente y tras la negatividad de los estudios microbiológicos se inicia tratamiento con metilprednisolona e inmunoglobulinas endovenosas con una respuesta inmediata clínica positiva. Transcurridas 2 semanas la paciente vuelve a empeorar clínicamente por lo que es tratada con plasmaféresis con buena respuesta clínica inicial y empeoramiento posterior. El PET-TC excluyó neoplasia oculta. Finalmente es tratada con Rituximab. Mejora progresivamente retornando a su situación basal a los 3 meses del ingreso hospitalario. Es revisada a los 6 meses y al año en consultas externas encontrándose asintomática y sin expresión de linfocitos CD20. Los estudios de anticuerpos antineuronales de superficie e intracelulares continúan negativos.

Conclusión: La encefalitis autoinmune podría estar infradiagnosticada. La neuroinmunología, actualmente en auge, demuestra constantemente la aparición de nuevos epítomos neuronales hasta ahora desconocidos. La terapia inmunomoduladora debe ser empleada ante la sospecha clínica una vez descartada la etiología infecciosa. En nuestro caso fue clave para el diagnóstico.

PACIENTES NEUROLÓGICOS EN UNA UNIDAD HOSPITALARIA DE CUIDADOS PALIATIVOS (2011-18)

Puiggrós Rubiol, E. ¹; Rigual Butí, L. ²; Franquet Gómez, E. ¹; Cabello Díaz, S. ²; Hernández Regadera, J.J. ¹; Díaz Cárdenas, D. ²; Adell Ortega, V. ¹; Camell Ilari, H. ²; Moral Pijaume, A. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Residència Sant Camil-Consorci Sanitari del Garraf; 2. Servicio de Cuidados Paliativos. Hospital Residència Sant Camil-Consorci Sanitari del Garraf

Objetivos: La mayor parte de pacientes atendidos en las unidades de cuidados paliativos (UCP) son oncológicos. Se estima que la implementación progresiva de UCP puede beneficiar hasta un 10-20% de pacientes no oncológicos, sobre todo pacientes con insuficiencias orgánicas y enfermedades neurológicas degenerativas. El objetivo de este estudio es establecer el impacto asistencial y perfil de los pacientes neurológicos ingresados en nuestra UCP.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de los últimos 8 años (2011-2018). Revisión de datos del registro de altas hospitalarias y de los informes de alta.

Resultados: De un total de 4538 ingresos en UCP, 275 fueron pacientes neurológicos (6,05%, 34,4 pacientes/año). De ellos, 173 eran mujeres (62,9%). La edad media fue de 79,97 años. 80 pacientes ingresaron desde urgencias (29,09%), 73 desde hospital de agudos (26,54%), 119 desde otro recurso sociosanitario (43,17%), y 3 desde consultas externas (1,09%). Tuvieron una estancia media de 7,59 días, siendo el destino al alta: exitus 187 (68%), domicilio 54 (19,63%), otro recurso sociosanitario 31 (11,27%), hospital agudos 3 (1,09%). Los diagnósticos fueron: enfermedades neurodegenerativas 191 (Alzheimer/otras demencias 137, esclerosis lateral amiotrófica 20, Parkinson/parkinsonismos 16, esclerosis múltiple 9, otras enfermedades neuromusculares 4, Huntington 3, Creutzfeld-Jakob 2), ictus catastrófico 74 (isquémicos 55, hemorrágicos 19), neoplasia cerebral primaria 10.

Conclusión: En nuestra UCP los pacientes neurológicos constituyen el 6,05% del total de pacientes atendidos. La mayoría (69,5%) presentan una enfermedad neurodegenerativa y unos 2/3 (68%) ingresan en situación de últimos días. Es importante la formación de los equipos de UCP en las enfermedades neurológicas y la colaboración entre los servicios de neurología y UCP.

CONSULTA MULTIDISCIPLINAR PARA SEGUIMIENTO DE PORTADORES DE LA MUTACIÓN VAL30MET: UN AÑO DE EXPERIENCIA

Agirre Mujika, M. ¹; Uson Martín, M. ¹; Descals Moll, C. ²; Espino Ibañez, A.M. ¹; Montala Reig, J.C. ²; Figuerola Roig, A. ³; Camara González, N. ¹; Risueño Aparicio, M. ¹; Ripol Calafat, A. ³

1. Servicio de Neurología. Hospital Son Llatzer; 2. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Son Llatzer; 3. Servicio de Medicina. Hospital Son Llatzer

Objetivos: La amiloidosis hereditaria familiar por transtirretina es una enfermedad tratable en las etapas tempranas. Esto nos obliga a realizar un diagnóstico precoz. Con esta finalidad, se puso en marcha hace un año una consulta multidisciplinar para seguimiento de los portadores de la mutación val30met, protocolizando su estudio.

Material y métodos: Se visita a los pacientes de manera conjunta por Medicina Interna y Neurología. Se llevan a cabo la anamnesis, exploración física general y neurológica, y se cumplimentan los cuestionarios de afectación de neuropatía de fibra fina (SFNSL y SFN-SIQ) y la escala NIS. Se realiza el estudio electrofisiológico para valoración de neuropatía fibra gruesa y disautonomía. A su vez, se solicita un análisis sanguíneo y consulta en Cardiología y Oftalmología.

Resultados: Hemos visitado 83 pacientes. De ellos, 76 son portadores y se han diagnosticado 7 enfermos en la primera visita por presentar estudio EMG patológico y han quedado excluidos de la consulta.

La puntuación del SFNSL era por debajo de 20. La escala NIS varía de 0 a 20. El electroneurograma ha sido normal. El estudio del SNA ha resultado anormal en 19 de ellos.

Conclusión: La existencia de tratamiento para la amiloidosis hereditaria familiar por transtirretina nos exige realizar un diagnóstico precoz. Es fundamental realizar protocolos de seguimiento de estos pacientes que aseguren el diagnóstico en la etapa más temprana posible en personas con mutación conocida, y así optimizar su manejo. Debemos incluir en el estudio pruebas para determinar la existencia de afectación de fibra fina, ya que puede ser la primera manifestación.

EMBOLISMO CEREBRAL AÉREO TRAS MANIPULACIÓN DENTARIA

Santamaria Cadavid, M. ¹; Arias-Rivas, S. ¹; Rodríguez Castro, E.F. ¹; López Dequit, I.A. ¹; Rodríguez-Yáñez, M. ¹; Rivero de Aguilar Pensado, A. ¹; Rodríguez Osorio, X. ¹; Leira Feijoo, Y. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela; 2. Servicio de Odontología. Facultad de Odontología

Objetivos: El embolismo aéreo es una complicación que puede ser consecuencia de diversos procedimientos médicos y quirúrgicos en los que se inyecta de forma accidental aire en la circulación sistémica. Las burbujas de aire pueden provocar oclusión de arterias cerebrales dando lugar a eventos neurológicos agudos. Las lesiones isquémicas cerebrales pueden ser debido a entrada de aire en el sistema venoso y un embolismo paradójico hacia el sistema arterial o a través de un mecanismo retrógrado

Material y métodos: Presentamos un caso de una paciente de 58 años que acude a urgencias por presentar de forma brusca, mientras está en el dentista, hemiplejía derecha y afasia, asociada a disminución de saturación de oxígeno. En el momento de inicio, se estaba realizando un procedimiento dental que incluía la inyección de aire a alta presión.

Resultados: La TC cerebral muestra burbujas de aire a nivel de tejido subcutáneo, senos cavernosos y seno longitudinal superior y el angioTC que no demuestra oclusión de gran vaso. Asimismo, en el TC de tórax muestra un patrón intersticial con derrame pleural bilateral. Dado que la paciente cumple criterios, se administra rTPa a las 2 horas 30 minutos desde el inicio de la clínica con recuperación completa de los síntomas. En el estudio etiológico se detecta una comunicación derecha izquierda secundaria a foramen oval permeable.

Conclusión: Se describe un caso de embolismo cerebral aéreo secundario a manipulación dentaria, una complicación poco frecuente de estas técnicas. Asimismo, tras revisar la literatura es el único caso descrito de embolismo aéreo tratado con fibrinólisis intravenosa.

FORK SIGN: DAÑO DE NÚCLEOS LENTICULARES BILATERALES SECUNDARIO A ACIDOSIS METABÓLICA

Gómez-Porro Sánchez, P. ¹; Valenzuela Chamorro, S. ²; Martín García, R. ²; Lara Acedo, V.M. ²; De Valdenebro, M. ³

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda; 3. Servicio de Medicina. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda

Objetivos: Describir características clínicas y radiológicas (Fork Sign) de una paciente con daño lenticular bilateral secundario a acidosis metabólica por enfermedad renal crónica agudizada (ERCA). Revisar la literatura buscando los casos en los que se describe Fork Sign (FS) y analizar las variables clínico-radiológicas.

Material y métodos: Paciente con ERCA con cuadro agudo de bradicinesia, distonía y bradipsiquia. RM con hiperintensidad en T2 y FLAIR simétrica en núcleos lenticulares bilaterales y FS. Cr:3,61mg/dl, pH:7,24. Resto anodino. LCR normal. Se revisan todos los artículos que responden a la búsqueda de "Fork Sign". Se revisa literatura buscando pacientes con lesiones lenticulares secundarias a acidosis. Se revisan 51 casos identificando: sexo; edad de inicio; presencia de bradicinesia, temblor, rigidez, distonía, corea, mioclonías, disartria, encefalopatía, resolución clínica y radiológica; localización de las lesiones, restricción a la difusión, realce al contraste, pH, creatinina, anión GAP, diabetes y LCR.

Resultados: Todos los pacientes en los que se describe el FS en RM padecen un estado proacidótico. Los síntomas más frecuentes son: bradicinesia y temblor. La causa de acidosis más frecuente es la ERC. Otras causas son infarto agudo de miocardio, acidemia propiónica e intoxicación por metanol, etilenglicol y metformina. El pH oscila entre 7,03 y 7,31. Los pacientes experimentan resolución parcial o total de los síntomas y de los hallazgos radiológicos en caso de poder corregir la acidosis.

Conclusión: La imagen radiológica en tridente (FS) aparece en pacientes con estados proacidóticos, manifestándose con trastornos del movimiento o bradipsiquia y responde clínica y radiológicamente a la corrección de la acidosis.

MENINGITIS ASÉPTICA INDUCIDA POR AMOXICILINA.

Lara Acedo, V.M. ¹; Gómez-Porro Sánchez, P. ¹; de San Vicente Celis, Z. ¹; Valenzuela Chamorro, S.D. ¹; Velasco Calvo, R. ¹; Callejas Díaz, A. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda; 2. Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda

Objetivos: Se presenta un caso de meningitis aséptica inducida por amoxicilina (MAIA). Se revisa la literatura encontrando solo otros 14 casos publicados de MAIA y se describen las características clínicas, radiológicas y analíticas de los 15 pacientes.

Material y métodos: Varón de 84 años que sufre 3 episodios de fiebre, desorientación temporoespacial y agitación relacionados temporalmente con administración de amoxicilina-clavulánico y resolución completa al retirarla. En 2 de los episodios se realiza punción lumbar que muestra pleocitosis linfocitaria con estudio etiológico completo negativo. Se revisa la literatura buscando los 14 casos previos de MAIA. Se analizan síntomas, características del LCR y hallazgos en pruebas de imagen.

Resultados: La fiebre y la cefalea aparecen en el 100% de los pacientes con MAIA. Otros síntomas son confusión, náuseas, vómitos, fotofobia y fonofobia. En todos los casos se describe pleocitosis linfocitaria (12-130 células/ml, 62-95% linfocitos), proteinorraquia (47-125 mg/dl), glucorraquia normal y pruebas de imagen anodinas. El 90% son varones, posible relación con diferente respuesta inmunitaria Th1/Th2 en función del género.

Conclusión: La MAIA es una entidad muy rara que debe considerarse dado el elevadísimo uso de la amoxicilina a nivel mundial, dado que se trata de un cuadro reversible. No obstante, debe ser siempre un diagnóstico de exclusión que obliga a realizar un estudio etiológico exhaustivo y una historia clínica detallada.

UNA SERIE DE CASOS CON SÍNDROME DE DESCOMPRESIÓN TRAS PRÁCTICA DE BUCEO

Conesa García, E.; Turpín Fenoll, L.; Díaz Jiménez, I.; Vidal Mena, D.; García Carmona, J.A.; Quesada López, M.; Sánchez Villalobos, J.M.; Espinosa Oltra, T.; Soria Torrecillas, J.J.; Pérez Vicente, J.A.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Santa Lucía

Objetivos: Describir los factores de riesgo, la clínica y los hallazgos en las pruebas complementarias en una serie de casos con Síndrome de descompresión tras práctica de buceo.

Material y métodos: Selección de 7 pacientes ingresados entre 2016-2018 con diagnóstico de Enfermedad por descompresión, realizándose descripción de factores de riesgo, características clínicas y hallazgos en pruebas complementarias más relevantes

Resultados: Mayoritariamente, estos pacientes eran ≤ 50 años, sin FRCV. Todos realizaron inmersión duradera y profunda, pero con buena técnica de ascenso. Las manifestaciones neurológicas principales fueron vértigo (3 pacientes) y paresia de miembros (los restantes), predominando la afectación medular. Sólo en 2 casos se obtuvo hallazgo patológico en neuroimagen (lesión isquémica medular y embolia gaseosa en árbol vascular). Tres de ellos tenían un FOP. Sólo dos sujetos presentaron repercusión sistémica importante. Todos fueron tratados precozmente mediante técnica de recompresión en cámara hiperbárica con buena evolución.

Conclusión: Este síndrome, siendo la complicación médica más habitual del buceo, no es una patología común en los servicios de Neurología. En nuestro hospital, últimamente se ha adquirido experiencia en su manejo. Apesar de una buena técnica de ascenso, puede aparecer tras inmersiones profundas y duraderas. Suele manifestarse con sintomatología neurológica aguda (predominio medular) en sujetos jóvenes y sin FRCV. Su diagnóstico es esencialmente clínico, aunque a veces, es posible captar algún signo directo o indirecto de embolia gaseosa en la neuroimagen como mostramos en nuestra serie. Es relevante el estudio de FOP en estos casos. La evolución suele ser buena si se trata precozmente mediante recompresión en cámara hiperbárica.

EVALUACIÓN DE LA ETIOLOGÍA DE LA TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL.

Castellano Santana, J.D.P.; Martín Santana, I.; Sánchez-Miranda Román, I.; García Rodríguez, J.R.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria

Objetivos: Múltiples factores de riesgo se han asociado a trombosis venosa cerebral (TVC). Los más prevalentes son sexo-específicos, relacionados con la mujer en edad fértil: anticoncepción hormonal, embarazo y puerperio (hasta en el 79% de mujeres con TVC). La trombofilia hereditaria se recoge en el 20-40% de casos. Aproximadamente en el 85% de pacientes se identifica al menos un

factor de riesgo. Nuestro objetivo es analizar la etiología de pacientes ingresados en nuestro hospital con diagnóstico de TVC y comparar con la literatura.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo mediante revisión de historias clínicas de pacientes con TVC ingresados entre 2009 y 2017.

Resultados: Se contabilizaron 42 casos de TVC, con edad media de $45,7 \pm 18,5$ años y un total de 29 mujeres (69%). Los principales factores de riesgo objetivados globalmente fueron los siguientes: anticonceptivo hormonal (26,7%), infección de cabeza/cuello (16,7%), neoplasia (14,3%), trombofilia (10%) y embarazo/puerperio (10%). En 9 pacientes (25%) no se encontró factor de riesgo conocido para TVC, a pesar de estudio exhaustivo. Entre las menores de 45 años se observó gran influencia hormonal: el 60% de los casos se relacionó con anticonceptivo hormonal o embarazo/puerperio.

Conclusión: Nuestra serie refleja el perfil más típico en TVC: mujer en edad fértil con uso de anticonceptivo hormonal. Sin embargo, difiere respecto a la bibliografía en una mayor proporción de infección de cabeza/cuello y neoplasia, así como menor número de trombofilias hereditarias. Dada nuestra mayor frecuencia de casos idiopáticos, podríamos plantearnos una ampliación en el diagnóstico etiológico.

MALFORMACIÓN DE ARNOLD CHIARI Y SIRINGOMIELIA EN EL SÍNDROME DE LEOPARD. ¿PARTE DEL ESPECTRO DE LAS RASOPATIAS?

Treviño Peinado, C.; Domingo García, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Severo Ochoa

Objetivos: El síndrome de Leopard (SL) y otros síndromes fenotípicamente similares agrupados bajo el nombre de rasopatías, como el Síndrome de Noonan, han sido asociados a mutaciones germinales en la vía RAS-MAPK, relacionada con la proliferación celular. Se ha descrito en la literatura la malformación de Arnold-Chiari tipo I (MAC-1) únicamente en dos casos con SL.

Material y métodos: Presentamos un caso de SL confirmado genéticamente, que presenta MAC-1, sirringomielia y una lesión sugestiva de cavernoma frontal izquierdo.

Resultados: Varón de 55 años, que debuta con lentiginosis múltiple a edad temprana, con antecedentes personales de obesidad, SAHOS en tratamiento con CPAP, bloqueo completo de rama derecha y hemibloqueo anterior izquierdo, cardiopatía con AI, HVI y FA revertida a ritmo sinusal tras cardioversión eléctrica, HTA, dilatación de la arteria pulmonar izquierda, orquiepididimitis, azoospermia, varicocele izquierdo y hernia inguinal bilateral es diagnosticado de SL identificándose la mutación en el gen PTPN1 con secuenciación directa de exones 3, 7, 8 y 13 y con alteración p.Tyr279Cys, con patrón autosómico dominante. El paciente fue derivado a ORL, diagnosticándose de sordera sensorial. Tras realizarse RM cerebral con protocolo de CAIS, se observa MAC-1. Al completarse el estudio con RM de neuroeje se observa MAC-1 asociada a sirringomielia C3-D8. La exploración neurológica únicamente reveló nistagmus horizontorrotatorio inagotable multidireccional. La única clínica que refería el paciente era dolor dorsolumbar inespecífico.

Conclusión: La MAC-I y la sirringomielia podrían ser consideradas como parte del espectro fenotípico de las rasopatías. Una exploración neurológica cuidadosa debería incluirse en la guía anticipatoria de salud en los síndromes de la vía RAS/MAPK.

Neurología General P5

EMBOLIA GRASA CEREBRAL EN EL SENO DE UNA CRISIS DREPANOCÍTICA

Camara González, N. ¹; Risueño Aparicio, M. ¹; Amer Salas, N. ²; Nieto Piñar, Y. ²; Figuerola, A. ¹; Serra, M. ¹; Agirre, M. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Son Llätzer; 2. Servicio de Medicina. Hospital Son Llätzer

Objetivos: Dar a conocer que la drepanocitosis o enfermedad de células falciformes puede manifestarse como complicaciones cerebrovasculares.

Material y métodos: Presentamos un caso de una mujer traída a nuestro hospital, en coma, con un patrón de resonancia magnética característico, que condujo al diagnóstico de síndrome de embolia grasa cerebral secundario a necrosis de la médula ósea avascular debido a una crisis de células falciformes.

Resultados: Paciente natural de Jamaica de 54 años con antecedente de anemia de células falciformes que, en días previos a acudir a nuestro hospital, inició un cuadro de dolor lumbar que requirió aumento progresivo de tratamiento con morfínicos. La paciente ingresa en UCI en coma de causa desconocida. A su llegada la paciente respiraba de forma autónoma y en ausencia de estímulos, permanecía sin movimientos. A la exploración abría los ojos al dolor sin movilizar extremidades. Conservaba oculocefálicos y corneales, pupilas mióticas, tetraplégia, con ROTs conservados y RCP indiferente. Se realizó TC craneal y angioTC en fase arterial para descartar oclusión de gran vaso, así como PL no patológica. Se realizó EEG que confirmó reactividad al dolor y descartó crisis comiciales (status) y clara actividad lesiva. Finalmente se solicitó RMN cerebral ante coma de origen no filiado que presentó un patrón característico “en cielo estrellado” que nos condujo al diagnóstico.

Conclusión: El embolismo grasa a nivel del SNC es una complicación neurológica grave que se puede producir en las crisis drepanocíticas debido a la necrosis de la médula ósea que se acontece.

MANEJO DE LA ESTENOSIS CAROTIDEA AGUDA SINTOMÁTICA CON TROMBO MÓVIL INTRALUMINAL, SERIE DE 3 CASOS CLÍNICOS

Ruiz Fernández, E. ¹; Tejada Meza, H. ²; Lázaro Romero, A. ³; Carilla Sanromán, A. ²; Lambea Gil, Á. ²; Horna Cañete, L. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitario Miguel Servet; 3. Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos: Los pacientes con una estenosis carotídea aguda sintomática presentan un alto riesgo de padecer accidentes cerebrovasculares recurrentes. En el momento actual no existe evidencia científica suficiente para respaldar una actitud terapéutica concreta y la toma de decisiones se complica todavía más cuando se encuentran imágenes de trombo móvil intraluminal en la arteria estenosada. El objetivo es realizar un análisis del tema y describir nuestra experiencia en una serie de casos.

Material y métodos: Se describen tres pacientes que acudieron a nuestro centro por patología neurovascular que fueron diagnosticados de estenosis carotídea con imagen de trombo móvil intraluminal y se realiza revisión de la bibliografía disponible para analizar su abordaje terapéutico.

Resultados: En el primer y segundo caso se realizó tratamiento con doble antiagregación plaquetaria y revascularización de la lesión mediante endarterectomía. El tercer caso presentaba una estenosis carotídea asintomática, pero con imagen de trombo móvil intraluminal que se resolvió con tratamiento anticoagulante sin doble antiagregación.

Conclusión: Dada la falta de evidencia científica y la conspicua repercusión de esta entidad, se hace necesario que el neurólogo esté familiarizado con esta patología y sea capaz de ofrecer la mejor alternativa terapéutica individualizando cada caso en función de las características de nuestros pacientes. En nuestra serie, tanto el tratamiento quirúrgico como la anticoagulación fueron efectivos para tratar el trombo, sin embargo, son necesarios nuevos estudios que arrojen luz sobre el tema.

INSOMNIO FAMILIAR FATAL: UN NUEVO CASO CON RESPUESTA INICIAL A TRATAMIENTO INMUNOSUPRESOR

Toribio Díaz, M.E. ¹; Pérez Hidalgo, A. ¹; Villacieros Álvarez, J. ²; García Cobos, E. ¹; García Di Ruggiero, E. ³; Quintas Gutiérrez, S. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario del Henares; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 3. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario del Henares

Objetivos: El Insomnio Familiar Fatal (IFF) es una rara prionopatía con herencia autosómica dominante, escasamente descrita en España. Aunque el insomnio es el elemento principal, su fenotipo clínico es amplio y variable obligando a establecer el diagnóstico diferencial con otros procesos como la encefalitis de Hashimoto, la encefalitis límbica, o la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob.

Material y métodos: Se presentan los hallazgos clínicos, electroencefalográficos y de neuroimagen de un caso genéticamente confirmado de IFF con respuesta inicial a tratamiento inmunosupresor.

Resultados: Varón de 46 años cuya madre falleció a los 56 años por una Encefalopatía priónica tipo IFF (mutación D178N). Consultó por cuadro cognitivo multidominio (mnésico, atencional, visuoespacial) rápidamente progresivo, así como temblor generalizado con inestabilidad en la marcha, mioclonías, ánimo bajo con insomnio persistente y progresivo, hiperhidrosis y grave pérdida de peso en semanas. Se inició tratamiento con megadosis de metilprednisolona e inmunoglobulinas con mejoría clínica, logrando total autonomía motora y mejora cognitiva. Se realizó RM craneal, electroencefalograma, estudio de líquido cefalorraquídeo, proteína 14.3.3, anticuerpos anti-TPO y Onconeuronales (Hu, Yo, ANNA-2, CV2, PNMA2, Amfifisina) sin hallazgos. Semanas después mostró empeoramiento clínico progresivo hasta su fallecimiento. El estudio genético demostró la mutación missense c.532G>A (p.Asp178Asn) compatible con IFF.

Conclusión: La reciente descripción de entidades neurológicas inmunomediadas hace necesario, ante encefalopatías rápidamente progresivas con datos de disautonomía y sintomatología extrapiramidal, realizar un estudio etiológico amplio e iniciar inmunoterapia empírica. Según nuestro caso, la respuesta terapéutica no debe de ser lo único para establecer su diagnóstico, al haber mostrado mejoría clínica pese a un estudio genético postmortem de IFF.

FASCICULACIONES DISTALES FOCALES COMO DEBUT DE RADICULOPATÍA LUMBOSACRA

Sánchez Fernández, F. ¹; Domínguez Mayoral, A. ¹; Guerra Hiraldo, J.D. ¹; García Campos, C. ¹; Fuerte Hortigón, A. ¹; Carmona Ruiz, E. ²; Bueno Ruiz, C. ²; Carmona Bravo, V. ¹; Banda Ramírez, S. ¹; López Domínguez, J.M. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena; 2. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Virgen Macarena

Objetivos: La actividad muscular espontánea puede observarse en situaciones fisiológicas o patológicas, siendo la historia clínica fundamental para orientar el estudio.

Material y métodos: Se presenta el caso de una mujer de 29 años sin antecedentes previos que consulta porque había notado desde hacía unas 2 semanas movimientos involuntarios en cara interna del pie derecho, que incluso la despertaban por la noche. En la exploración se constataron movimientos involuntarios ondulantes, incesantes, sugestivos de actividad muscular continua. Tras unas semanas, se reexploró y los movimientos eran menos frecuentes y de baja amplitud, siendo compatible entonces con fasciculaciones.

Resultados: La analítica, incluyendo autoanticuerpos, no mostró hallazgos significativos. El electroneurograma de los nervios peroneo superficial, peroneo y tibial posterior derechos no mostró anomalías en la conducción nerviosa. El electromiograma realizado al mes del inicio de la clínica mostraba fasciculaciones en el músculo abductor hallucis del pie derecho, siendo normal el estudio en vasto medial, tibial anterior y gemelo medial. La resonancia lumbar mostraba hernia discal L5-S1 que condicionaba estenosis bilateral de recesos neurales y compromiso foraminal derecho.

Conclusión: Este caso ilustra una forma inusual de presentación de una radiculopatía. Tanto la actividad muscular continua como las fasciculaciones han sido documentadas en la literatura previa como secundarias a radiculopatía, si bien su evolución dentro de un espectro clínico como nuestro caso es menos conocida.

SÍNDROME DE BING-NEEL: UNA RARA COMPLICACIÓN DE LA MACROGLOBULINEMIA DE WALDENSTRÖM

Gil Armada, P. ¹; Eguizábal Aguado, J. ¹; Berrío, J. ¹; Torres Tienza, A. ²; Cerdán Santacruz, D.M. ¹; Castrillo Sanz, A. ¹; Guerrero Becerra, P. ¹; Tabernero García, C. ¹; Queizán Hernández, J.A. ²; Duarte García-Luis, J. ¹

1. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial de Segovia; 2. Servicio de Hematología. Complejo Asistencial de Segovia

Objetivos: Revisar el Síndrome de Bing-Neel (SBN) como complicación clínica de la Macroglobulinemia de Waldenström (MW) a expensas de un caso clínico con abordaje, tratamiento y evolución.

Material y métodos: Mujer de 71 años con antecedentes de MW que acude con inestabilidad y sensación de debilidad generalizada de varios meses de evolución con empeoramiento clínico reciente. No cuenta otra clínica. En la exploración destaca marcha cautelosa sin ampliación de base de sustentación ni pérdida de equilibrio, con claudicación de ambas rodillas que corrige espontáneamente sin llegar a caer. Resto de exploración normal.

Resultados: En pruebas complementarias, destaca LCR patológico con citometría de flujo compatible con infiltración de linfocitos B clonales y en RMN captación de contraste en raíces de cola de caballo, sugestiva de infiltración del neuroeje. No otros hallazgos de interés en analítica, serologías ni EMG. Tras tratamiento poliquimioterápico según esquema R-Bendamustina (6 ciclos) y triple terapia intratecal se consigue remisión completa con LCR negativo para malignidad y mejoría subjetiva de los síntomas.

Conclusión: La proporción del SBN en pacientes con MW es sólo del 1%, siendo una complicación extraordinariamente rara de la enfermedad. La clínica es diversa y depende del lugar de infiltración, pudiendo ir desde afectación de pares craneales hasta deterioro cognitivo, alteración de la marcha, crisis y coma. La RMN y LCR con presencia de células plasmáticas son claves para el diagnóstico. Las infiltraciones del SNC deben estudiarse exhaustivamente en busca de la etiología concreta ya que, como en este caso, puede tener una buena evolución con el tratamiento correspondiente.

NUEVA CRISIS COMICIAL EN EPILÉPTICO CONOCIDO COMO PRESENTACIÓN CLÍNICA DE EVENTO ISQUÉMICO SECUNDARIO A DISPLASIA FIBROMUSCULAR CON WEB CAROTÍDEO ASOCIADO

Talavera De la Esperanza, B.; De Lera Alfonso, M.C.; Chavarría Miranda, A.; Martínez Pías, E.; Trigo López, J.; Rojo Martínez, E.; Hernández Pérez, I.; López Sanz, C.; Valle Peñacoba, G.; Navarrete Pérez, J.; Cortijo García, E.; Calleja Sanz, A.; Gómez Vicente, B.; Arenillas Lara, J.F.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Objetivos: El web carotídeo se considera una variante atípica de la fibrodisplasia muscular (FM) y una causa infrecuente de ictus. Presentamos un caso que debutó con una crisis comicial como consecuencia de un evento isquémico por estenosis crítica de la arteria carótida interna derecha secundaria a displasia fibromuscular con web carotídeo asociado.

Material y métodos: Varón de 45 años hipertenso y epiléptico conocido valorado por Neurología de guardia por sospecha de crisis comicial con características distintas a la que había presentado previamente. En la anamnesis el paciente refería polioipia autolimitada e hipoestesia de la extremidad derecha persistente que se constató en la exploración.

Resultados: Con el diagnóstico sindrómico de hipoestesia de la extremidad superior derecha aguda, se solicitó una Tomografía Computerizada (TC) en la que se observó un área de encefalomalacia parietal derecha ya conocida y un estudio neurovascular por EcoDoppler que puso de manifiesto una estenosis crítica de la arteria carótida interna ipsilateral. Se realizó posteriormente una Resonancia Magnética (RM) sin datos de lesiones isquémicas agudas y una angiografía diagnóstica que mostró una FM con web carotídeo asociado. Así mismo, se llevó a cabo un electroencefalograma (EEG) en donde se objetivó actividad epileptiforme de origen parietal derecho. Ante estos hallazgos, se llevó a cabo una angioplastia con implantación de stent sobre la arteria carótida derecha con éxito.

Conclusión: Una crisis comicial puede ser signo de alarma de un evento isquémico intercurrente secundario a una causa infrecuente como es el caso de la estenosis por FM con web asociado.

ENCEFALOMIELITIS AUTOINMUNE RECURRENTE CORTICODEPENDIENTE NO VASCLÍTICA ASOCIADA A ANTICUERPOS IGG-GFAP

Madera Fernández, J. ¹; Pelayo Negro, A.L. ²; García Hernández, A. ²; Cano Abascal, Á. ²; Martínez Dubarbie, F. ²; Gallo Valentín, D. ²; Manrique Arregui, L. ²; Sedano Tous, M.J. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Objetivos: Recientemente se ha descrito un nuevo tipo de meningoencefalomielitis corticodependiente causada por una astrocitopatía autoinmune contra la proteína ácida fibrilar glial (GFAP). Presentamos el caso de un paciente.

Material y métodos: Paciente de 48 años con antecedente de panhipopituitarismo de probable origen autoinmune, SIADH e hipoparatiroidismo primario en 2010 que comienza en diciembre de 2016 con cuadro subagudo de encefalopatía, temblor, ataxia y síndrome piramidal. Se realizó RMN cráneo-medular objetivándose afectación difusa por focos puntiformes con patrón perivascular que captaban contraste y punción lumbar con pleocitosis linfocitaria sin consumo de glucosa en LCR, bandas oligoclonales positivas y microbiología y citología negativa. Se sospechó un cuadro de origen inflamatorio y se administró megadosis de corticoides presentando mejoría de los síntomas. Quince días después, los síntomas recurrieron respondiendo nuevamente a corticoides. Se realizaron múltiples pruebas complementarias incluidos anticuerpos anti-MOG y anti-AQP4 que fueron negativos y biopsia cerebral, que mostraba infiltrado perivascular CD20+. Finalmente se aislaron anticuerpos IgG-GFAP en LCR siendo dado de alta con corticoterapia oral.

Resultados: Durante 2017 el presentó nueva recaída precisando tratamiento con Ciclofosfamida y Rituximab, con posterior evolución favorable. La RMN de control en abril de 2018 mostró disminución significativa de las lesiones y de su realce postcontraste.

Conclusión: La meningoencefalomielitis autoinmune asociada a IgG-GFAP es una nueva entidad caracterizada por su respuesta a tratamiento inmunosupresor y que plantea diagnóstico diferencial con el síndrome CLIPPERS o el linfoma cerebral primario, siendo en un tercio de los casos paraneoplásica. El IgG-GFAP constituye el marcador de esta patología.

PAQUIMENINGITIS HIPERTRÓFICA IDIOPÁTICA CON RESPUESTA FAVORABLE A RITUXIMAB: A PROPÓSITO DE UN CASO

Santos Pinto, A.; Lomas Meneses, A.; Velayos Galán, A.; Carmona Moreno, B.; Recio Bermejo, M.; Navarro Muñoz, S.; García Ruiz, R.; Domingo Santos, A.; González Manero, A.; Ortega Suero, G.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.

Objetivos: La paquimeningitis hipertrófica (PH) es una enfermedad rara en la que se produce una inflamación crónica y fibrosa de la duramadre. La etiología es variada, infecciosa, neoplásica y autoinmune, aunque, en la mayoría de las series la idiopática es la más frecuente. El tratamiento es el de la enfermedad base o la inmunosupresión empírica.

Material y métodos: Describimos un caso de PH idiopática con respuesta favorable a rituximab.

Resultados: Varón de 71 años, sin antecedentes de interés, presenta un cuadro de 5 años de evolución de multineuritis craneal secuencial (VI, VII, VIII, IX y X derechos) y cefalea, con progresión posterior añadiéndose hipoacusia neurosensorial bilateral y disminución de AV. La RMN craneal inicial demostró una masa de partes blandas con realce meníngeo en clivus y extensión a ambos CAI. Serologías y autoinmunidad (ANA, ECA, ANCA y IgG4) resultaron negativos en repetidas ocasiones. El estudio de neoplasias fue negativo. La biopsia meníngea reveló un infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario y fibroblastos estrellados con estructura vascular de endotelio engrosado y tinción negativa para IgG4, compatible con PH. Se trató con corticoterapia de forma intermitente con estabilidad clínica y radiológica inicial, pero se suspendió posteriormente por miopatía esteroidea, iniciándose azatriopina, también ésta retirada por progresión clínica. Finalmente se instauró rituximab con respuesta favorable después de 4 ciclos, tanto a nivel radiológico como clínico.

Conclusión: La PH idiopática necesita un diagnóstico anatomopatológico siendo éste fundamental para orientar el tratamiento. Aunque la estrategia más frecuentemente utilizada son los ciclos de corticoides, inmunosupresores como rituximab deben ser considerados en casos de progresión clínica persistente.

EXPERIENCIA CLÍNICA DEL USO DEL THC/CBD INHALADO (SATIVEX®) EN NUESTRO CENTRO

Elvira Soler, E.; Serrano Serrano, B.; Sánchez Pérez, R.M.; Pérez Sempere, Á.; Polache Vengud, M.J.; Díaz Marín, C.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante

Objetivos: Conocer el perfil de paciente que ha recibido tratamiento en nuestro centro con THC/CBD inhalado desde su comercialización.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes que han recibido tratamiento con Sativex® en nuestro centro, tanto en esclerosis múltiple como para uso compasivo desde su comercialización en 2010 hasta el 31/12/2018, recogiendo datos de las características de los pacientes, motivo de prescripción y duración de los tratamientos.

Resultados: Se han obtenido 60 pacientes, 42 de ellos con diagnóstico de EM (5 EMPP, 7 EMRR y 31 EMSP) y 18 casos de uso compasivo para tratamiento de la espasticidad farmacorresistente o dolor neuropático farmacorresistente, sin diferencias significativas en edad, sexo, tolerabilidad al tratamiento o motivo de discontinuación en ambos grupos, salvo tres casos de uso compasivo por mielopatía en los que el fármaco pudo ser retirado por mejoría de la sintomatología. Los efectos adversos descritos son similares a los descritos en la literatura. En ningún caso se detectaron efectos adversos graves.

Conclusión: Existe suficiente evidencia científica sobre la efectividad y seguridad del Sativex® en esclerosis múltiple. A pesar de la falta de ensayos clínicos, cada vez existe más experiencia en el uso del fármaco en espasticidad secundaria a otras causas y en el dolor neuropático farmacorresistente. En estos casos, el uso de cannabinoides debe ser considerado una opción terapéutica válida, con un perfil de seguridad similar a lo descrito en el paciente con esclerosis múltiple.

INFLAMACIÓN ORBITARIA POR MOSITIS ORBITARIA E IGG4: A PROPÓSITO DE TRES CASOS

Corroza Laviñeta, J.; Torne Hernandez, L.; Tellechea Aramburo, P.; Imaz Aguayo, L.; Gaston Zubimendi, I.

Servicio de Neurología. Hospital de Navarra

Objetivos: Describir las características clínicas, radiológicas y analíticas de una serie de Miositis Orbitaria (MO), un subtipo de Inflamación Orbitaria (IO), secundarios a enfermedad por IgG4, patología infrecuente caracterizada por fibrosis inflamatoria de diferentes órganos y potencialmente tratable.

Material y métodos: Presentación de tres casos clínicos. Caso 1: varón, 19 años, con diplopia, dolor y dificultad en la aducción y supravversión de OI de 2 semanas de evolución. Caso 2: niña, 12 años, con diplopia, dolor y limitación en la abducción de OI y ptosis palpebral contralateral, tratada inicialmente con AINEs y corticoides con recidiva al año. Caso 3: Varón, 26 años, con diplopia y dificultad en la abducción de OD.

Resultados: La Resonancia Magnética orbitaria mostró engrosamiento difuso e hiperintensidad de señal, en músculo recto externo de OI en el caso 1, en recto medial de OI y recto superior contralateral en el 2. En la analítica destacó elevación de IgG4 en los tres casos siendo el resto del estudio etiológico normal. Tras tratamiento con corticoides todos evolucionaron hasta la resolución clínica.

Conclusión: - Tanto la MO como la enfermedad IgG4 son procesos poco frecuentes en la práctica clínica diaria. - Debe incluirse la enfermedad por IgG4 dentro del diagnóstico diferencial de la MO. - El diagnóstico temprano es importante dada la excelente respuesta a corticoides y el posible uso de inmunosupresores como rituximab en caso de evolución tórpida o recurrencia.

TRATAMIENTO A LARGO PLAZO CON TAFAMIDIS EN POLINEUROPATÍA POR AH-TTR. EXPERIENCIA A LOS 5 AÑOS

Ripoll Calafat, A. ¹; Úson, M. ¹; Descals, C. ¹; Losada, I. ²; González, J. ²; Montalà, C. ¹; Figuerola, A. ¹; Cisneros, E. ¹; Ripoll, T. ³; Espino, A. ¹; Andreu, H. ⁴; Ferrer, M.A. ⁵

1. Servicio de Neurología. Hospital Son Llàtzer; 2. Servicio de Medicina Interna. Hospital Son Llàtzer; 3. Servicio de Cardiología. Hospital Son Llàtzer; 4. Servicio Digestivo. Hospital Son Llàtzer; 5. Servicio de Nefrología. Hospital Son Llàtzer

Objetivos: Tafamidis (estabilizador específico de la transtiretina) es el tratamiento médico indicado en pacientes no trasplantados con amiloidosis hereditaria por TTR y polineuropatía (AhTTR-PN), en estadios iniciales de la enfermedad. Evaluamos nuestra experiencia tras cinco años de su uso.

Material y métodos: En el año 2014 se inició el tratamiento con Tafamidis en pacientes de nuestro hospital. Desde entonces un total de 17 pacientes han recibido este tratamiento, valorándose la puntuación en la escala NIS y el estudio electrofisiológico, así como la valoración del estadio funcional.

Resultados: El tratamiento no ha provocado efectos adversos graves en ninguno de los pacientes. En 3 casos se ha procedido a retirar

Tafamidis. Los pacientes con debut enfermedad <50 años, presentan un NIS de inicio menor, sin embargo, progresa más rápidamente. No se han observado diferencias entre sexos.

Conclusión: En pacientes con polineuropatía por AH-TTR tratados con tafamidis desde estadios iniciales el fármaco es seguro a largo plazo. En un 17% de los pacientes el tratamiento no ha sido efectivo, retirándose el tratamiento por progresión de la enfermedad.

ARACNOIDITIS ESPINAL CRÓNICA DE PROBABLE ETIOLOGÍA TUBERCULOSA

García Hernández, A.; Sedano Tous, M.J.; Pelayo Negro, A.L.; Berciano Blanco, J.Á.; Gallo Valentín, D.; Madera Fernández, J.; Martínez Dubarbie, F.; Cano Abascal, Á.; Manrique Arregui, L.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Objetivos: La aracnoiditis espinal crónica adhesiva es una enfermedad poco frecuente, pero con consecuencias clínicas potencialmente devastadoras. Es causada por una inflamación de la membrana aracnoidea, derivada a su vez de múltiples causas. Aquí presentamos un caso en relación a infección tuberculosa.

Material y métodos: Mujer de 37 años que acude a Urgencias por cuadro de tres meses de evolución de mialgias y progresiva pérdida de fuerza en MMII, parestesias a nivel distal en extremidades y pérdida de control de esfínteres. Antecedentes TBC pulmonar en familiar cercano, presentando Mantoux positivo, y de eritema indurado de Bazin, por lo que ha recibido dos tandas de tuberculostáticos. En la exploración: paraparesia de EEII con reflejos abolidos en inferiores y exaltados (3+) en superiores. LCR con hiperproteínoorraquia (350 mg/dL), 912 leucocitos con predominio de neutrófilos (77%) y un ADA de 8 U/L. En RM medular presenta realce en superficie a nivel de C4-C6 con afectación de la sustancia gris además de intenso realce de las raíces de cola de caballo. Resto de estudios etiológicos (pruebas de imagen y microbiológicas) no presentaron hallazgos patológicos.

Resultados: Con los datos clínicos, licuorales y de RM se establece diagnóstico de aracnoiditis espinal crónica adhesiva con afectación preferentemente lumbosacra. Se inicia tratamiento con prednisona, rifampicina e isoniazida; presentando respuesta pobre inicialmente, pero con relevante mejoría tras 2 meses de tratamiento (disminución de paraparesia, no afectación de esfínteres).

Conclusión: Presentamos caso de una aracnoiditis espinal crónica que, dados los antecedentes, hallazgos en LCR y respuesta clínica a tuberculostáticos, cabe catalogarlo como de probable etiología tuberculosa.

FORAMENOVALPERMEABLEY MIGRAÑA: PRESENTACIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE BIBLIOGRAFÍA

Garcés Antón, E.; Marín Gracia, M.; Ballesta Martínez, S.; Rodríguez Montolio, J.; Navarro Pérez, M.P.; Santos Lasaosa, S.; Garcés Redondo, M.; Pérez Lázaro, C.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa

Objetivos: Tanto la migraña como el foramen oval permeable (FOP) son dos fenómenos comunes con prevalencias en adultos de 10-13% y 15-34% respectivamente. Hace unas décadas se observó por primera

vez una posible relación entre ambos, aunque se desconocen los mecanismos fisiopatológicos.

Material y métodos: Presentación del caso y revisión bibliográfica.

Resultados: Caso clínico: varón de 43 años con migraña con aura visual de 12 años de evolución, de baja frecuencia (1-2 episodios mensuales) con respuesta a tratamiento preventivo. Presenta infarto agudo talámico bilateral (síndrome de Percheron) tratado con fibrinólisis intravenosa. En el estudio etiológico se objetiva FOP y aneurisma del septo interauricular, sin otros factores que justifiquen el ictus, por lo que se realiza cierre percutáneo siete meses después. Desde el ictus hasta el cierre persiste migraña en misma frecuencia e intensidad. En los 6 meses después del cierre, no ha vuelto a presentar ningún episodio. En la literatura hay diversos estudios observacionales que sugieren que los pacientes con migraña con aura son el grupo con más probabilidades de experimentar una mejoría de la migraña después de este procedimiento. Se han realizado 3 ensayos clínicos aleatorizados (MIST, PRIME, PREMIUM) que mostraron resultados negativos (pacientes con migraña de alta frecuencia y rebeldes a tratamiento preventivo).

Conclusión: Según la evidencia, no está indicado el cierre rutinario de FOP como preventivo de migraña. Basado en estudios observacionales, algunos pacientes que se sometan al cierre por otras indicaciones podrían mejorar su migraña, posiblemente aquellos con aura y de baja frecuencia y/o respuesta parcial a preventivos como nuestro paciente.

HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA DE LA CONVEXIDAD BILATERAL COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE ANGIOPATÍA AMILOIDE CEREBRAL

Murillo Espejo, E.; Méndez del Barrio, M.C.; Sanz Fernández, G.I.; Fernández Velasco, J.M.; Fermín Marrero, J.A.; Oropesa Ruiz, J.M.

Servicio de Neurología. Hospital General Juan Ramón Jiménez

Objetivos: Describir un caso de angiopatía amiloide cerebral (AAC) con hemorragia subaracnoidea (HSA) de la convexidad bilateral como forma de presentación.

Material y métodos: Mujer de 68 años, fumadora, HTA, DM2, DLP, hemiparesia derecha secular a ictus isquémico hemisférico izdo secundario a estenosis de ACI izquierda tratada mediante angioplastia, doblemente antiagregada. Cefalea temporal derecha de intensidad moderada y episodios de clonías en miembros izquierdos, con posterior debilidad de los mismos que se recupera ad-integrum. En TC de cráneo sin y con contraste focos de HSA en surcos de la convexidad frontal bilateral y en convexidad parietal izquierda; no signos de trombosis venosa. Analítica con hipercolesterolemia. Serologías y screening de coagulopatías sin hallazgos. LCR normal. En RMN se confirma lo descrito en TC, no observándose malformaciones vasculares, leucoaraiosis significativa, otras áreas de hemosiderosis ni microsangrados. Arteriografía normal.

Resultados: Desaparición de los episodios tras inicio de tratamiento con FAE. A pesar de la ausencia de lesiones hemorrágicas previas en la secuencia eco de gradiente, habiendo descartado otras posibilidades, consideramos que el diagnóstico más probable es el de AAC (AAC probable por Criterios de Boston Modificados).

Conclusión: A pesar de que la forma de presentación más frecuente de la AAC es la hemorragia lobar espontánea y la localización de estas suele ser cerebelosa o en región cerebral posterior (lóbulos temporal y occipital), la HSA espontánea puede ser una forma de presentación, por

lo que la AAC debe tenerse en cuenta como posible causa de HSA de la convexidad espontánea en pacientes mayores, siempre y cuando se hayan descartado otras posibilidades diagnósticas.

MANIFESTACIONES NEUROLÓGICAS DE LA LINFHISTIOCITOSIS HEMOFAGOCÍTICA FAMILIAR TIPO 5

González Robles, C.¹; Ben-Yelun Insenser, M.¹; Alungulese, A.L.¹; Crespo Araico, L.A.¹; Rodríguez Pena, R.²; Hernández Laín, A.³; Barragán Martínez, D.¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias; 2. Servicio de Inmunología. Hospital Universitario La Paz; 3. Servicio de Anatomía patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos: La linfhistiocitosis hemofagocítica (HLH) es un síndrome hiperinflamatorio por activación mantenida de linfocitos T y natural killer (NK), cuya forma familiar (FHL) debuta típicamente en la infancia. Se han descrito varias complicaciones neurológicas en el HLH, incluyendo alteración del estado de consciencia, crisis comiciales y ataxia.

Material y métodos: Mujer de 60 años, con tres episodios previos de fiebre, hepatoesplenomegalia, adenopatías y pancitopenia, sin hemofagocitosis histológica, atribuidos a probable síndrome hemofagocítico atípico desencadenado por infecciones virales, mejorando con corticoides e inmunoglobulinas. Acude por cefalea, alteración del habla, visión doble e inestabilidad de la marcha.

Resultados: Exploración: disartria, desviación en skew del ojo izquierdo, marcha con aumento de base de sustentación. Analítica: bicitopenia (leucocitos 3300/microlitro, plaquetas 139000/microlitro). Resonancia magnética craneal: lesiones infiltrativas supra e infratentoriales (cerebelosas), las segundas con efecto masa. Tras estudio analítico e histológico de médula ósea, bazo y cerebelo, se descartó etiología infecciosa y tumoral. Finalmente, en estudio funcional de linfocitos NK se vio degranulación patológica, ampliándose con estudio genético, que mostró una variante patogénica c.1247-1G>C en homocigosis en el gen STXBP2, característico de FHL. Tras derivación ventriculoperitoneal, corticoides y metotrexato orales, presentó mejoría clinicoradiológica significativa.

Conclusión: Las manifestaciones neurológicas de la HLH son muy heterogéneas. Es importante sospechar FHL en casos de fiebre, pancitopenia y hepatoesplenomegalia, incluso en pacientes mayores y en ausencia de hemofagocitosis en biopsia. Asimismo, es probable que las formas genéticas de HLH estén infradiagnosticadas en pacientes mayores por la baja sospecha clínica.

RADIONECROSIS EN DOS PACIENTES CON MALFORMACIONES VASCULARES CEREBRALES PREVIAS

Del Pino de Laguno, I.; Carazo Barrios, L.; Hamad Cueto, O.; Máñez Sierra, M.; León Plaza, O.; Romero Acebal, M.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Victoria

Objetivos: La necrosis tisular por radiación es una complicación poco frecuente cuyo estudio se ha centrado principalmente tras tratamientos de tumores o metástasis cerebrales. No obstante, cualquier lesión previa irradiada es susceptible de desarrollar dicha complicación.

Material y métodos: Se presentan 3 casos ilustrativos.

Resultados: CASO 1: Mujer de 48 años. Malformación arteriovenosa sometida a cirugía esterotóxica en 2017. En abril 2019 acude a nuestro Centro con cefalea y paresia del miembro superior izquierdo de 10 días de evolución. La comparativa de pruebas de imagen permiten un diagnóstico de radionecrosis, con buena evolución tras la instauración de tratamiento esteroideo. CASO 2: Hombre de 47 años. Malformación arteriovenosa tratada con radiocirugía en febrero de 2016. En abril de 2017 sufre episodios repetidos de cefalea con signos de irritación meníngea que ante nuevos hallazgos en TC se ingresa y realiza diversas pruebas de imagen, concluyentes de radionecrosis.

Conclusión: El empleo cada vez más extendido de radiocirugía esterotóxica está suponiendo un incremento en la incidencia de lesiones necróticas por radiación. A pesar de la falta de consenso en cuanto a criterios diagnósticos, las lesiones sintomáticas suelen responder satisfactoriamente al tratamiento.

DIFERENTE AFECTACIÓN DEL SISTEMA NERVIOSO POR GRANULOMATOSIS CON POLIANGEÍTIS

Batista Blasco, J.L.; Ciano Petersen, N.L.; Pons Pons, G.; Castro Sánchez, M.V.; Rodríguez Lavado, I.; Villagrán García, M.; Salazar Benítez, J.A.; Cabezedo García, P.

Servicio de Neurología. Hospital Regional Universitario de Málaga

Objetivos: La granulomatosis con poliangieítis es una vasculitis sistémica que afecta a vías aéreas, riñones y sistema nervioso. Su forma de presentación es muy variable, por lo que en ocasiones puede ser todo un reto diagnóstico.

Material y métodos: Presentamos dos casos con afectación de sistema nervioso. Caso 1: Varón de 51 años con alteración sensitiva en cuatro miembros, precedido en días previos de infección nasosinusal. A la exploración presenta trastorno sensitivo-motor de miembros inferiores. Caso 2: Varón de 76 años que presenta durante un ingreso por sospecha de diverticulitis aguda bajo nivel de conciencia, parálisis IIIpc y cefalea.

Resultados: Caso 1: Análisis LCR normal. Analítica con leucocitosis, PCR 222 y ANCA (PR3 positivo). Biopsia nasosinusal con granulomas necrotizantes. Estudio neurofisiológico inicial con polineuropatía desmielinizante motora asimétrica con bloqueos de conducción que evoluciona a polineuropatía sensitivo-motora axonal. Caso 2: Se realiza PL con presión de salida a 61cmH₂O, 34 linfocitos, 230 proteínas sin consumo de glucosa. Analítica con leucocitosis, PCR 250, proteinuria 1.7g y p-ANCA positivo (MPO y PR3 negativo). RM objetiva paquimeningitis difusa. Se realiza derivación ventriculoperitoneal y biopsia meníngea, donde se objetiva granulomatosis necrotizante. Ambos pacientes fueron tratados con rituximab con respuesta completa.

Conclusión: La presentación como paquimeningitis es poco frecuente, por lo que el diagnóstico de esta patología requiere un alto grado de sospecha. La afectación de sistema nervioso periférico es algo más frecuente, siendo el bloqueo de conducción expresión de la vasculitis focal que evoluciona a daño axonal. Debe ser tenida en cuenta ya que supone un daño potencialmente grave que podría favorecermente tras tratamiento.

CRISIS Y TRASTORNOS PSIQUIÁTRICOS: UNA ASOCIACIÓN SOSPECHOSA

Murillo Hernández, A.D.¹; Velásquez Pérez, J.M.¹; López Agudelo, O.A.¹; Sierra Gómez, A.¹; Vázquez Casares, G.²

1. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca; 2. Servicio de Neurofisiología Clínica. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos: Los síndromes de encefalitis autoinmunes han cobrado auge en los últimos años, aumentando el conocimiento en cuanto a su fisiopatología, diagnóstico y tratamiento, aumentando el número de casos descritos.

Material y métodos: Varón de 38 años, sin antecedentes de interés. Debuta con crisis generalizada tónico-clónica y sus familiares describen cambios llamativos en su comportamiento. Acude a Urgencias dos meses después por empeoramiento con crisis parciales recurrentes con generalización secundaria. Es ingresado para estudio, presentando episodios autolimitados de trastorno psicótico, coincidiendo con empeoramiento de las crisis. Se da de alta con control de sus crisis con dos FAES, pendiente de resultados. Dos semanas después reingresa por estatus epiléptico parcial simple con generalizaciones secundarias, precisando ingreso en UVI al no poder controlarse sus síntomas. En UVI requirió 4 FAES y Propofol para control sintomático. Durante el ingreso se informan los resultados de anticuerpos anti-NMDA positivos del ingreso previo.

Resultados: EEG en el primer episodio: normal. RM cerebral: normal. Analítica general: normal. Anticuerpos onconeuronales: negativos. Anticuerpos anti-NMDA: negativos en suero y positivos en LCR. Segundo EEG: estatus parcial electroclínico parietotemporal derecho. Segunda RM cerebral: Normal. El paciente fue tratado con Rituximab, con mejoría clínica, pudiendo ser trasladado a planta y posteriormente dado de alta con dos FAES. Al alta, con control completo de crisis, persistiendo alteraciones leves del comportamiento con conducta infantil.

Conclusión: Las encefalitis autoinmunes es una causa a tener en cuenta en las epilepsias de debut en paciente jóvenes, especialmente si se acompañan si se acompañan de trastornos de tipo psiquiátrico.

Neurología General P6

ESTIMULACIÓN MAGNÉTICA TRANSCRANEAL REPETITIVA EN UN CASO CON PARKINSONISMO ATÍPICO

Pytel, V.; Montero Escribano, P.; Mejías, G.; Delgado Álvarez, A.; Moreno Ramos, T.; Matías-Guiu Guía, J.; Matías-Guiu Antem, J.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: El parkinsonismo atípico constituye un conjunto de trastornos neurodegenerativos caracterizados por parkinsonismo incapacitante con respuesta pobre o ausente a levodopa, asociado a síntomas no motores. La estimulación magnética transcranial repetitiva (rTMS) es una técnica de neuromodulación no invasiva estudiada como tratamiento potencial para la enfermedad de Parkinson. Nuestro objetivo fue evaluar la utilidad de la rTMS en el tratamiento de síntomas motores de un paciente con parkinsonismo atípico.

Material y métodos: Se incluyó un paciente de 77 años con un diagnóstico de afasia progresiva primaria no fluente, que desarrolló parkinsonismo atípico durante el seguimiento y fue tratado con rTMS sobre M1. Se realizaron seis sesiones de rTMS a 10 Hz sobre M1 izquierda, utilizando un estimulador Rapid2 (Magstim, Whitland, Reino Unido). M1 fue identificada por neuronavegación (software de neuronavegación Visor2). La Escala unificada de la enfermedad de Parkinson, “The Timed 25-foot walk”, la prueba “Timed Up and Go” y “Nine-Hole Peg Test” se administraron en la evaluación basal, al final de la tercera sesión, al final del tratamiento y al mes de seguimiento.

Resultados: Las puntuaciones en las escalas motoras revelaron mejoras en los síntomas motores, principalmente contralateral al hemisferio cerebral estimulado, pero también ipsilateral. Asimismo, se observó una disminución del umbral motor (base: 90%; final: 75%).

Conclusión: Este caso muestra una mejoría en la función motora en un paciente con parkinsonismo atípico mediante el tratamiento con rTMS. Se necesitan estudios adicionales que incluyan a más pacientes para valorar la posible aplicación de rTMS para tratar los síntomas motores en pacientes con parkinsonismos atípicos.

RECUPERACIÓN NEUROFUNCIONAL POSTICTUS ISQUÉMICO TRAS TRATAMIENTO CON NURAID II (MLC901): ANÁLISIS DE UNA COHORTE DE 7 PACIENTES ATENDIDOS EN UN CENTRO DE NEURORREHABILITACIÓN

León Ruiz, M. ¹; Rodríguez Sarasa, M.L. ²; Sanjuán Rodríguez, L. ²; Benito León, J. ³; Pérez Nieves, M.T. ²; Arce Arce, S. ²

1. Servicio de Neurología. Clínica San Vicente; 2. Servicio de Medicina. Consulta Privada; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos: Reportar la mejoría neurológica funcional (MNF) de una muestra de 7 pacientes con II (ictus isquémico), replicándose el perfil de paciente respondedor a MLC901. Definiendo MNF como la variable compuesta semestral: NIHSS ≤1, mRS ≤1 e IB ≥95.

Material y métodos: Presentamos 4 varones y 3 mujeres con DCA (daño cerebral adquirido) por II, valorando la MNF tras administración ≥48 horas postictus de MLC901 (2 cápsulas/8 horas 3 meses). Evaluando: IB y mRS basales, NIHSS y mRS al inicio clínico, e IB, mRS y NIHSS al ingreso y 6 meses postictus.

Resultados: Tras analizar los resultados, objetivamos en los 2 pacientes con II de severidad moderada, una mejoría significativa neurológica (NIHSS-ingreso: 14-7; NIHSS-semestral: 1-3) y funcional (mRS-ingreso: 4-3; mRS-semestral: 1-1; IB-ingreso: 0-65; IB-semestral: 45-95), frente a los otros pacientes, 4 con II severidad moderada-grave (NIHSS-ingreso: 18-19-20-20) y 1 grave (NIHSS-ingreso: 24), que experimentaron una MNF semestral, pero sin alcanzar el grado de significación.

Conclusión: Actualmente carecemos de farmacoterapia aprobada específicamente para la MNF postictus. MLC901 es un complemento alimenticio originado de 9 extractos vegetales procedentes de la medicina tradicional china, que favorece el mecanismo de neuroplasticidad-neurogénesis postictus isquémico, gracias, entre otros factores, al incremento de la expresión neuronal de BDNF, con un óptimo balance eficacia-seguridad contrastado en diferentes estudios; revelando que el paciente con II, potencial respondedor, es aquel con NIHSS 10-14 que recibe MLC901 ≥48 horas postictus, como ejemplifica nuestra cohorte.

Refrendando que la recuperación postictus isquémico es un proceso dinámico con posibilidad de modular la neuroplasticidad mediante un tratamiento coadyuvante individualizado con MLC901.

TROMBOSIS DE SENOS VENOSOS COMO MANIFESTACIÓN DE NEURO-BEHÇET A PARTIR DE UN CASO CLÍNICO

Sánchez Cano, N.; Mondéjar Marín, B.; García Alvarado, N.; Pérez Matos, J.A.; Almansa Castillo, R.; Ávila Fernández, A.; Gisbert Tijeras, E.; Jamilena López, Á.; Tabar Comellas, G.; Muñoz Escudero, F.; Diezma Martín, A.M.; García Meléndez, D.D.; Marsal Alonso, C.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud

Objetivos: La enfermedad de Behçet (EB) es una enfermedad inflamatoria sistémica, relativamente infrecuente. Puede afectar al SNC, denominándose Neuro-Behçet (NB). Revisaremos la clínica típica del NB, centrándonos en la trombosis de senos venosos (TSV) con su tratamiento, describiendo un caso.

Material y métodos: Varón de 17 años en estudio desde hace 1 mes por Oftalmología y Reumatología por Panuveítis bilateral por vasculitis que es remitido a neurología por papiledema bilateral sin ninguna clínica. Actualmente en tratamiento con corticoides y azatioprina. La exploración neurológica es normal: sin déficits focales. En las pruebas complementarias destaca PIC 27 cm H₂O, estudio de LCR normal, y RMN cerebral con TSV (sigmoide y transversal derechos y sagital superior). Estudio de trombofilia normal inicialmente.

Resultados: Nuestro caso presenta un NB con afectación no parenquimatosa, sin clínica de déficits focales que se manifiesta como un síndrome de HIC con papiledema bilateral sin otra clínica asociada. Se confirma diagnóstico de Behçet al cumplir criterios ICB 2006 (International Criteria for Behçet Disease). Se inicia anticoagulación con Heparina pasando a Acenocumarol al alta.

Conclusión: El diagnóstico de NB implica clínica neurológica asociada a hallazgos sistémicos de EB sin otra causa (9% de EB). Existen dos tipos de afectación: parenquimatosa, que puede afectar el tronco encefálico, afectación multimodal, mielopatías, meningoencefalitis y/o neuropatía óptica; no-parenquimatosa cuya patología más frecuente es la TSV. La TSV puede deberse a una alteración de los factores protrombóticos. Otra causa es el daño endotelial por el proceso inflamatorio. El tratamiento de TSV aconsejado es la asociación de anticoagulantes e inmunosupresores.

STATUS EPILEPTICO REFRACTARIO EN ENFERMEDAD DE CREUTZFELDT-JAKOB GENÉTICA POR MUTACIÓN E200K

Gómez Roldós, A. ¹; Esteban de Antonio, E. ¹; Melgarejo Otálora, P. ¹; Sánchez Soblechero, A. ¹; García Domínguez, J.M. ¹; Massot Tarrús, A. ¹; Pérez-Chirinos Rodríguez, M. ²; Velázquez Gómez, M.Á. ³; Prieto Montalvo, J.I. ²; Pérez Sánchez, J.R. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 2. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General Gregorio Marañón; 3. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos: La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) es una enfermedad neurodegenerativa poco frecuente, producida por acúmulo

de proteína priónica anormalmente plegada en SNC. Dentro de las formas genéticas (10-15%), la mutación E200K es la más frecuente y las crisis epilépticas son especialmente infrecuentes. Presentamos el caso de un paciente con ECJ genética por mutación E200K que presentó status epiléptico focal refractario.

Material y métodos: Varón de 48 años con antecedentes de hipertensión arterial, dislipemia y consumo habitual de cannabis, sin historia familiar de enfermedad neurológica, que acude por alteración de la marcha y el lenguaje de dos meses de evolución. Durante el ingreso presentó mioclonías multifocales sutiles con evolución a mutismo acinético y finalmente status epiléptico focal secundariamente generalizado refractario.

Resultados: El estudio analítico, microbiológico y de autoinmunidad fue negativo. Se detectó proteína 14-3-3 en líquido cefalorraquídeo. En RM cerebral se evidenció una restricción a la difusión en putamen, caudado bilateral, áreas parasagitales frontal y temporal y giro cingular bilateral de predominio izquierdo. El EEG a los 11 días del ingreso mostró complejos onda-aguda periódicos. Se confirmó con test genético ECJ por mutación E200K del gen PRNP. El paciente presentó mala respuesta a tratamiento con cinco fármacos antiepilépticos, corticoides e inmunoglobulinas falleciendo a las tres semanas del ingreso.

Conclusión: Nuestro caso cumple criterios diagnósticos de ECJ genética probable e ilustra la variabilidad fenotípica de la enfermedad, dado que presentó un status epiléptico focal refractario que se ha descrito de forma excepcional en la ECJ esporádica y solo en dos casos de ECJ genética en la literatura.

LESIÓN TUMORAL CEREBELOSAS COMO COMPLICACIÓN DE MACROGLOBULINEMIA DE WALDENSTRÖM: EL SÍNDROME DE BING-NEEL

Lamas Pérez, R.; Rojas Marcos, I.; Rodríguez Torres, N.; Macías García, D.; Hernández Ramos, F.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos: El síndrome de Bing-Neel es una rara complicación de la macroglobulinemia de Waldenström (MW) consistente en infiltración del sistema nervioso central (SNC) por células linfoplasmocíticas malignas. Puede presentarse incluso en ausencia de progresión sistémica. La presentación clínica es muy variable. El diagnóstico se basa en la demostración de células B clonales en el SNC. Presentamos un caso con tumoración cerebelosa como expresión de esta entidad.

Material y métodos: Varón de 59 años con MW en remisión parcial. Presenta cuadro progresivo de 3 semanas de evolución de cefalea occipital refractaria a analgesia, diplopía binocular horizontal e inestabilidad de la marcha. A la exploración nistagmo multidireccional en la mirada externa a la izquierda, dismetría de miembros izquierdos y marcha atáxica imposible de forma autónoma.

Resultados: Analítica con hemograma normal y proteinograma con componente monoclonal 02'g/dL y pico de IgM de 1278 mg/dL. En la RM cerebral lesión ocupante de espacio cerebelosa izquierda hipercaptante con extensión a espacios subaracnoideos y leptomeninges, sin hipervascularización. Citometría de LCR con infiltración linfocitaria de células B clonales de su linfoma y PET-TC con hipermetabolismo a dicho nivel. Dada la localización de la lesión se desestimó biopsia por alto riesgo quirúrgico. En tratamiento con

dexametasona IV y quimioterapia con esquema B-RAM, con mejoría clínica progresiva, aún pendiente de completarlo.

Conclusión: En conclusión, el síndrome de Bing-Neel es un trastorno linfoproliferativo de células B con afectación del SNC como complicación de la MW. Es importante pensarlo ante cualquier sintomatología neurológica en un paciente con MW incluso en ausencia de progresión sistémica de la enfermedad.

ENCEFALITIS POR LISTERIA DETECTADA EN TEJIDO CEREBRAL TRAS HEMOCULTIVOS, CULTIVO Y PCR EN LCR NEGATIVOS

González Ortega, G. ¹; Ruiz Ortiz, M. ¹; Rábano Suárez, P. ¹; Uriarte Pérez de Urabayen, D. ¹; Gutiérrez Oliet, M. ²; Hernández Laín, A. ³; Villarejo Galende, A. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 2. Servicio de Endocrinología y nutrición. Hospital Universitario 12 de Octubre; 3. Servicio de Anatomía patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos: El diagnóstico microbiológico de las infecciones del SNC ha mejorado en los últimos años gracias a los nuevos métodos de cultivo y técnicas genéticas. Los casos con resultados microbiológicos negativos siguen siendo un reto diagnóstico.

Material y métodos: Descripción de un caso y revisión de la literatura.

Resultados: Varón de 88 años, hipertenso, con fibrilación auricular anticoagulada, que ingresa por diplopía de 4 días de evolución sin otro síntoma acompañante, objetivándose en la exploración signos compatibles con síndrome prectectal. Analítica y TC craneal normales. El paciente progresa en días siguientes desarrollando fluctuaciones del nivel de consciencia y paresia faciobraquial izquierda, sin fiebre ni síntomas sistémicos. La RM mostró hiperintensidades a nivel troncoencefálico y supratentorial, y el LCR una pleocitosis mononuclear e hiperproteinorraquia leves, pautándose en consecuencia antibioterapia empírica como cobertura de una posible encefalitis infecciosa. El paciente desarrolló fiebre e insuficiencia respiratoria progresiva secundaria a broncoaspiración, falleciendo en los días siguientes a pesar de antibioterapia y soporte respiratorio. Los hemocultivos y cultivo de LCR fueron estériles, con PCR en LCR negativa para *Listeria*. La necropsia mostró múltiples focos de cerebritis de predominio troncoencefálico con mínimo componente meníngeo asociado. Se realizó PCR en tejido cerebral que resultó positiva para *Listeria monocytogenes*.

Conclusión: En la encefalitis por *Listeria* los cultivos y PCR en sangre o LCR pueden ser negativos, por lo que se recomienda mantener la antibioterapia en casos con clínica compatible. En nuestro conocimiento, no se han descrito casos de encefalitis por *Listeria* diagnosticada mediante PCR en tejido cerebral, después de un estudio microbiológico extenso negativo.

MENINGITIS ASÉPTICA SECUNDARIA A LA RUPTURA ESPONTÁNEA DE UN QUISTE EPIDERMÓIDE, A PROPÓSITO DE UN CASO

Laespada García, M.I. ¹; Rábano Suárez, P. ¹; Ruiz Ortiz, M. ¹; Azcárate Díaz, F.J. ¹; Hilario Barrio, A. ²; Hernández Laín, A. ³; Pérez Núñez, Á. ⁴; Calleja Castaño, P. ¹; Herrero San Martín, A. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre;
2. Servicio de Radiología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 3. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre;
4. Servicio de Neurocirugía. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos: Descripción de un caso.

Material y métodos: Varón de 35 años con antecedentes de hipoacusia neurosensorial bilateral progresiva atribuida a trauma acústico laboral y quiste epidermoide en APC izquierdo, presenta desde hace 3 meses empeoramiento auditivo y marcha inestable. A la exploración destaca práctica anacusia bilateral, un nistagmus horizonto-rotatorio en dextroversión y una marcha inestable con lateropulsión izquierda. Se realiza RM del neuroeje con captación leptomenígea de fosa posterior junto con realce de múltiples nervios craneales y raíces de la cola de caballo. El LCR muestra leve pleocitosis de predominio polimorfonuclear con hiperproteinorraquia e hipogluorraquia. Se realiza sin éxito una búsqueda exhaustiva de neoplasias ocultas, infecciones (iniciándose tratamiento tuberculostático) y enfermedades inflamatorias sistémicas. Evolutivamente, el paciente experimenta progresivo aumento de la inestabilidad con aparición de un cuadro maniforme con síntomas psicóticos. Se plantea una posible meningitis aséptica por ruptura espontánea del quiste y se procede a su resección, constatándose una clara mejoría clínico-analítica.

Resultados: La meningitis química por salida de contenido quístico, habitualmente postquirúrgica, ha sido descrita excepcionalmente por ruptura espontánea de la pared del mismo, cursando típicamente con episodios recurrentes de fiebre y meningismo con escasos síntomas neurológicos focales. Nuestro caso se aleja clínicamente de la norma por la ausencia de fiebre, signos meníngeos y claro curso recurrente, destacando los déficits focales y las manifestaciones neuropsiquiátricas, de escasa correlación temporal con la corticoterapia administrada y cuya aparición ha sido descrita ocasionalmente en meningitis de diversa etiología.

Conclusión: Ante un cuadro de meningitis crónica no infecciosa, es preciso considerar esta entidad para su búsqueda dirigida.

FOCALIDAD NEUROLÓGICA AGUDA EN EL EMBARAZO. UN RETO DIAGNÓSTICO

Campos Fernández, D.; Requena Ruiz, M.; Ballvé Martín, A.; Llauredó Gayete, A.; Rodríguez Acevedo, B.; Río Izquierdo, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: Repasar las peculiaridades diagnóstico-terapéuticas de la patología neurológica urgente en el periodo obstétrico.

Material y métodos: Recogida retrospectiva de tres casos de patología neurológica en el embarazo de nuestro centro.

Resultados: Caso 1: mujer de 38 años embarazada de 33 semanas traída como código ictus por afasia y hemiparesia derechas. En la valoración inicial se objetiva hipertensión refractaria y se solicita analítica general y estudio de orina compatibles con preeclampsia, por lo que se realiza cesárea urgente. La RM cerebral mostró alteraciones sugestivas de síndrome de encefalopatía posterior reversible (PRES). Caso 2: mujer de 32 años embarazada de 9 semanas que presenta cuadro de 15 días de cefalea holocraneal y trastorno conductual. Se realiza RM cerebral que muestra trombosis venosa (seno recto y transversal) con edema talámico asociado. Caso 3: mujer de 31 años embarazada

de 10 semanas que consulta por cuadro de 1 mes de diplegia facial y ptosis fluctuantes pero progresivas y desde hace una semana disartria y disfagia. Se realiza EMG compatible con miastenia gravis y estudio analítico con anticuerpos anti-Ach positivos.

Conclusión: El embarazo constituye una situación orgánica excepcional que genera un estado hipermetabólico, protrombótico y de inmunosupresión relativa favoreciendo ciertas patologías neurológicas clasificables en tres grupos: cuadros favorecidos por el embarazo (eventos isquémicos, trombosis,...), complicaciones de patología obstétrica (síndrome hemolítico-urémico, eclampsia, ...) y enfermedades crónicas descompensadas por el embarazo (epilepsia, miastenia gravis, ...). La amplitud de etiologías, la atipicidad de su presentación y la limitación del uso de ciertas técnicas por el riesgo materno-fetal dificultan un diagnóstico certero en situaciones de urgencia.

MULTINEURITIS CRANEAL UNILATERAL SECUNDARIA A INFECCIÓN POR VIRUS VARICELA ZÓSTER SINE HERPETE

Aceituno González, A.; Morollón Sánchez-Mateos, N.; Yagüe Jimeno, S.; Sanuy Jiménez, B.

Servicio de Neurología. USP Institut Universitari Dexeus

Objetivos: Tanto la primoinfección como la reactivación del virus varicela zóster puede conllevar un amplio espectro de afectación neurológica, ya sea de sistema nervioso central como periférico, donde las lesiones cutáneas ayudan al diagnóstico etiológico.

Material y métodos: Varón de 46 años de edad, con antecedentes de hipertensión arterial, dislipemia y diabetes. Presenta cuadro de instauración progresiva en una semana de disfagia, disfonía, otalgia derecha, y en las últimas 24 horas parálisis facial periférica derecha leve, así como dolor escapular ipsilateral. No hay antecedente infeccioso ni lesiones cutáneas. La exploración física y la valoración por parte de ORL evidencian afectación de VII, VIII, IX, X y XI pares craneales derechos.

Resultados: La resonancia magnética craneal (sin contraste) fue normal. La punción lumbar mostró únicamente pleocitosis linfocitaria (células 86, 98% de mononucleares), y el estudio neurofisiológico fue compatible con neuropatía facial derecha y lesión de nervio accesorio espinal derecho. La analítica evidenció IgG e IgM positivas para VVZ y la PCR de VVZ en líquido cefalorraquídeo fue también positiva. Previo a las serologías, y ante la sospecha de polineuritis por varicela zóster, se inició tratamiento empírico con aciclovir intravenoso durante dos semanas, con mejoría clínica progresiva, y persistiendo escápula alada derecha al cabo de un mes.

Conclusión: La afectación de pares craneales obliga a incluir en el diagnóstico diferencial la infección por virus varicela zóster, incluso en ausencia de lesiones cutáneas, puesto que el diagnóstico precoz e inicio rápido de tratamiento son de vital importancia para evitar la aparición de complicaciones.

PLASMAFÉRESIS COMO ALTERNATIVA TERAPÉUTICA EN PACIENTES NEUROLÓGICOS. REVISIÓN DE LOS ÚLTIMOS 5 AÑOS

De la Serna Fito, M.; Jara Montero, C.; Velamazán Delgado, G.; García López, C.; Fernández Moreno, M.C.

Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de Valme

Objetivos: La plasmaféresis es un procedimiento terapéutico utilizado en patologías autoinmunes agudas graves. Consiste en eliminar del torrente sanguíneo inmunocomplejos y citoquinas proinflamatorias que intervienen en la patogenia de estas entidades. Nuestro objetivo es revisar su utilidad en pacientes neurológicos tratados en nuestro hospital en los últimos 5 años.

Material y métodos: Revisión retrospectiva de los pacientes neurológicos tratados con plasmaféresis entre los años 2015 a 2019. Se analizaron variables demográficas, diagnósticas, eficacia y seguridad.

Resultados: De un total de 33 plasmaféresis realizadas en nuestro centro, 8 (7 mujeres, 1 varón) fueron pacientes neurológicos: Miastenia gravis (2), Guillain-Barré (2), Esclerosis Múltiple (2), Encefalopatía vasculítica de SNC (1), síndrome paraneoplásico (1). La media de edad fue de 53 años (30-70). La media de sesiones recibidas fue de 5 (3-8). En la mayoría de los pacientes no fue la primera opción de tratamiento precedida de corticoterapia y/o inmunoglobulinas. La mitad de los pacientes tuvieron una respuesta satisfactoria, con remisión de los síntomas, en un tiempo medio de respuesta de 9 días (4-20) siendo más precoz en aquellos en los que la plasmaféresis fue de primera elección. En 3 la remisión fue menor y en uno de ellos se estabilizaron los síntomas. Presentaron 2 efectos adversos: 1 cistitis y 1 hemorragia subaracnoidea sin repercusión clínica.

Conclusión: En nuestra serie, la plasmaféresis ha sido una alternativa terapéutica con un riesgo asumible y resultados beneficiosos. Destacar que la administración precoz conlleva mejores resultados planteando esta opción como tratamiento de primera elección en pacientes seleccionados.

NEUROTOXICIDAD POR RADIOTERAPIA

Blanco Fuentes, M.V. ¹; Herrera Muñoz, A. ²; Gilo Arrojo, F. ²; Quiñones, D. ³; Casals Rafecas, O. ²; Anciones Rodríguez, V. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital de la Zarzuela; 2. Servicio de Neurología. Sanatorio Nuestra Señora del Rosario; 3. Servicio de Radiología. Sanatorio Nuestra Señora del Rosario

Objetivos: Las complicaciones neurológicas de la radioterapia (RDT) pueden ser agudas, precoces, y tardías según aparezcan de forma inmediata, los primeros 6 meses, o posteriormente. Dependen de la dosis, fraccionamiento, volumen de tejido tratado, terapias concomitantes y edad. Los mecanismos patogénicos son diversos: lesión vascular directa con daño endotelial y apoptosis. Afectación de células neurogliales y progenitoras. Inflamación con rotura de la barrera hemato-encefálica. Y liberación de citocinas. Radionecrosis: (1-10 años post RDT). Objetivo: revisión de una serie de casos que ilustran los diferentes mecanismos de acción de la neurotoxicidad por radioterapia.

Material y métodos: Realizamos una revisión retrospectiva de pacientes seguidos en consulta de Neurología General y tratados por diversas patologías.

Resultados: Presentamos 10 casos. -Efecto agudo con edema cerebral. Caso 1: meningioma parasagital con alteración del nivel de conciencia y crisis -Efectos tardíos cognitivos. Casos 2 y 3 desarrollo de demencia/parkinsonismo: linfoma de tronco. Metástasis cerebral única. -Efecto tardío vascular. Caso 4: Meduloblastoma cerebeloso con infartos

lacunares. -Efecto tardío radionecrosis. Caso 5: MAV parietooccipital. Caso 6: meningioma frontal. Caso 7: aneurisma Comunicante Anterior. Caso 8: metástasis occipital. Caso 9: meningioma del cuerpo caloso. Caso 10: oligodendroglioma.

Conclusión: La neurotoxicidad por radioterapia es una causa importante de comorbilidad. Más del 50% de los adultos tratados con radioterapia desarrollan trastornos cognitivos/comportamentales. El riesgo de ictus aumenta y afecta a poblaciones más jóvenes. Es importante desarrollar estrategias de prevención como evitar radiación del hipocampo, control estricto de factores de riesgo vascular o detectar pacientes con riesgo de radionecrosis ya que existen pocas alternativas terapéuticas.

ENCEFALOPATÍA TÓXICA MIXTA

González de Echávarri Gómez, J.M.; Camps Renaud, P.

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

Objetivos: Las encefalopatías tóxicas tienen etiologías muy diversas y sus manifestaciones clínicas muy similares. Pero los distintos patrones de neuroimagen nos pueden orientar hacia su etiología

Material y métodos: Mujer de 54 años que en el contexto de un diagnóstico reciente de un síndrome nefrótico secundario a un mieloma múltiple desarrolla un shock cardiogénico y afectación de función hepática con disminución de nivel de conciencia. Durante el ingreso asocia deterioro de función renal hasta presentar filtrados glomerulares de 15 mL/min y requiriendo diálisis. De forma concomitante presenta alteración de la función hepática con GOT146 U/L, GPT69 U/L, FA234 U/L, GGT549 U/L, y Amonio84 µmol/L. El ionograma y las glicemias se mantuvieron correctas. El TC cerebral que no muestra alteraciones, una punción lumbar sin celularidad y proteinorraquia normal. Posteriormente, se realiza una RM cerebral donde se observa una hiperintensidad en FLAIR y DWI-B1000 a nivel de ambos tálamos, córtex insular bilateral, cíngulo bilateral, temporal bilateral y región posterior del tronco del encéfalo y leve hiperintensidad difusa en su región central. La espectroscopia mostró una reducción de colina y mioinositol con aumento de compuestos glutamatérgicos.

Resultados: Por todos estos hallazgos característicos de RM cerebral, se orientó el caso como una encefalopatía hiperamoniémica. Sin embargo, podría presentar parte de toxicidad combinada en forma de encefalopatía de Wernicke.

Conclusión: Los patrones de RM nos ayudan al diagnóstico diferencial de las encefalopatías tóxico-metabólicas. En patologías de elevado recambio celular y requieran sueroterapia con suero glucosado, iniciar reposición vitamínica del grupo B. Podemos encontrar patrones mixtos de toxicidad solapados.

¡OJO CON LA HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA!

Jamilena López, Á. ¹; Muñoz Escudero, F. ²; Lobato Casado, P. ¹; Almansa Castillo, R. ²; García Alvarado, N. ²; Ávila Fernández, A. ²; Gisbert Tijeras, E. ²; Sánchez Cano, N. ²; Tabar Comelles, G. ²; García Meléndez, D.D. ¹; Díezma Martín, A.M. ¹; Marsal Alonso, C. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Virgen de la Salud

Objetivos: Revisar las características fisiopatológicas, clínicas, diagnóstico, tratamiento y pronóstico de la hemorragia vítrea asociada a hemorragia subaracnoidea, el denominado síndrome de Terson.

Material y métodos: Se analiza el caso de un paciente varón de 48 años con hemorragia intraparenquimatosa frontal izquierda y hemorragia subaracnoidea aneurismática con síndrome de Terson bilateral asociado.

Resultados: Se trata de un paciente varón de 48 años encontrado en la vía pública con bajo nivel de consciencia a consecuencia de una hemorragia intraparenquimatosa frontal izquierda y hemorragia subaracnoidea aneurismática (a nivel de la arteria cerebral media izquierda). Se realizó craniectomía para drenaje y clipaje del mismo en el momento agudo, para posteriormente ingresar en la Unidad de Cuidados Intensivos. Tras retirada de sedorelajación en los días siguientes, el paciente mostró una mejoría a nivel neurológico, pero comenzó con episodios de desorientación, agitación, manteniendo en todo momento los ojos cerrados de forma voluntaria e imposibilidad para contar dedos. Se solicita valoración por oftalmología que objetiva la hemorragia de vítreo bilateral. El paciente rehúsa tratamiento quirúrgico (vitrectomía bilateral) en el momento agudo, y actualmente sigue revisiones por parte de oftalmología, con mejoría progresiva del cuadro.

Conclusión: Queremos destacar la importancia de este caso, dado que es bastante representativo del síndrome de Terson, una complicación asociada a una patología tan frecuente como es la hemorragia subaracnoidea. Se discutirá sobre la fisiopatología del síndrome, de las pruebas complementarias más rentables para su diagnóstico, su manejo terapéutico y el pronóstico que conlleva.

FÍSTULA ARTERIOVENOSA (FAV) DURAL CRANEAL COMO CAUSA DE MIELOPATÍA LONGITUDINALMENTE EXTENSA (LETM) CERVICAL Y SÍNDROME DE WALLEBERG

Saldaña Díaz, A.I.; Mas Serrano, M.; López Anguita, S.; Esteban De Antonio, E.; Valera Meles, M.; Mateo Sierra, O.; Contreras Chicote, A.

Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón

Objetivos: La FAV dural es una causa infrecuente de mielopatía que puede suponer un reto diagnóstico, simulando una mielitis transversa o presentándose de forma crónica como claudicación neurógena. Es una entidad adquirida, mayormente idiopática, que se localiza frecuentemente a nivel dorso-lumbar, siendo rara la localización cráneo-cervical. Presentamos un caso de LETM cervical con afectación bulbar debido a FAV dural craneal.

Material y métodos: Varón de 56 años sin antecedentes, acude refiriendo hipoestesia ascendente en miembros inferiores (MMII) y debilidad progresiva desde hace 4 meses, asociando alteración esfinteriana, con empeoramiento brusco en las últimas 24 horas y desarrollo de disfagia, disnea y tos débil. En la exploración destaca síndrome de Wallenberg incompleto (miosis y afectación IX par izquierdos), tetraparesia flácida de predominio en MMII con síndrome piramidal, e hipoestesia con nivel sensitivo C2 y apalestesia distal.

Resultados: Ante esta clínica, se realizó resonancia cervical, mostrando una lesión hiperintensa en T2 extendiéndose desde región hemibulbar derecha hasta cervical izquierda C3-4 compatible con LETM, con aumento de estructuras vasculares perimedulares en unión bulbo-medular sugestivas de malformación vascular. El análisis

de sangre y líquido cefalorraquídeo fueron normales. Se completó estudio con angiografía, confirmando sospecha de FAV dural. Se realizó tratamiento endovascular, con cierre incompleto, precisando cierre quirúrgico posterior. El paciente presentó evolución favorable, iniciando rehabilitación tras cirugía.

Conclusión: La FAV dural puede ser causa de mielopatía aguda o crónica, de forma que, ante una mielopatía de etiología no aclarada hay que considerar esta entidad, pues su tratamiento específico y precoz puede suponer la diferencia en el pronóstico funcional del paciente.

EL EFECTO MARIPOSA EN LA MIELITIS TRANSVERSA EXTENSA: DEBUT DE LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

García Roca, L.; García Antelo, M.J.; Santos García, D.; Naya Ríos, L.; Cores Bartolomé, C.; Valdés Aymerich, L.; Montaña Sucarrats, G.; Castellanos Rodrigo, M.D.M.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña

Objetivos: La mielitis transversa es una complicación rara del lupus eritematoso sistémico (LES) presente en el 1-2% de los pacientes. Aunque suele aparecer como manifestación tardía, también puede ser su forma de presentación.

Material y métodos: Presentamos el caso de una mujer de 69 años, sin antecedentes de interés, con un cuadro progresivo de 6 meses de evolución de hipoestesia con nivel sensitivo T9-10, anestesia en silla de montar e incontinencia de esfínteres. Se realiza una RMN medular en la que se identifica una afectación parcheada de la médula espinal, que incluye el cono medular, sin captación de contraste. Se completa el estudio con RMN cerebral, analítica de sangre con autoinmunidad (incluyendo anticuerpos onconeuronales, anti-NMO y anti-MOG), serologías y estudio de LCR con bandas oligoclonales y microbiología.

Resultados: Como hallazgos a nivel cerebral aparecen múltiples lesiones córtico-yuxtacorticales y en sustancia blanca bilateral, sin realce, y en suero unos ANA a título 1/320 con positividad para anti-DNA (anti-SSA/Ro 52 y anti-PCNA) y niveles bajos de complemento (C3). Todo ello resulta sugestivo de un LES con afectación del SNC. Se inicia tratamiento con bolos de 1000 mg de metilprednisolona durante 5 días y ciclofosfamida mensual, consiguiendo una evolución favorable de los síntomas hasta la remisión completa.

Conclusión: La mielitis transversa asociada a lupus eritematoso sistémico (LES) es infrecuente. El retraso en el diagnóstico implica un aumento significativo de la morbilidad y mortalidad. La combinación de tratamiento con bolos de corticoides y ciclofosfamida presenta eficacia demostrada.

SÍNDROME PERISILVIANO: PRESENTACIÓN UNILATERAL EN UN ADULTO JOVEN

Celi Celi, J.; Povedano Magarit, B.; Carvalho Monteiro, G.; López-Zuazo Aroca, I.; Yusta Izquierdo, A.; Hernández Cristóbal, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Guadalajara

Objetivos: Descripción clínica y radiológica del síndrome perisilviano

Material y métodos: Descripción de hallazgos clínicos y radiológicos del síndrome perisilviano y presentación de un caso clínico.

Resultados: El síndrome perisilviano congénito (SPC) se caracteriza por la presencia de un córtex cerebral polimicrogírico alrededor de la fisura de Silvio, esta malformación polimicrogírica es secundaria a un desorden en la organización cortical neuronal, que conlleva al desarrollo de múltiples pequeñas circunvoluciones en las capas profundas del córtex cerebral, dando a la superficie cortical un aspecto de delicados giros o de engrosamiento cortical irregular. El SPC puede ser unilateral o bilateral; los casos bilaterales suelen manifestarse con parálisis pseudobulbar, retraso mental y epilepsia en la infancia; mientras que los casos unilaterales suelen presentarse con hemiparesia congénita y epilepsia, siendo los síntomas tardíos y menos intensos. En la RM cerebral se suele observar una orientación vertical de la fisura de Silvio que se continúa con el surco central o postcentral, junto con córtex polimicrogírico de extensión perisilviana variable; en los cortes axiales puede confundirse con la esquincefalia diferenciándose de esta en los cortes sagitales. El tratamiento es sintomático, basándose principalmente en el control de la epilepsia. Presentamos el caso de un paciente de 44 años que presenta un primer episodio de crisis generalizada tónico clónica y en la RM cerebral se objetiva una cisura de Silvio izquierda profunda y verticalizada, que se continúa con el surco central y está tapizada por una cortical polimicrogírica.

Conclusión: Los hallazgos clínicos y radiológicos del caso clínico son sugerentes de síndrome perisilviano unilateral

CALAMBRES MUSCULARES GENERALIZADOS COMO FORMA ATÍPICA DE PRESENTACIÓN DE INSULINOMA

Berrio Suaza, J.E.; Eguizábal Aguado, J.I.; Gil Armada, P.; Cerdán Santacruz, D.M.; Castrillo Sanz, A.; Tabernero García, C.; Duarte García-Luis, J.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial de Segovia

Objetivos: El insulinoma es un tumor infrecuente de los islotes pancreáticos caracterizado clínicamente por síntomas neuroglucopénicos y autonómicos inespecíficos. Exponemos un caso de presentación muy atípica simulando clínica de afectación miopática.

Material y métodos: Paciente de 48 años que consulta por episodios frecuentes consistentes en espasmos musculares dolorosos que inician en ambos pies y ascienden por miembros inferiores hasta tronco y extremidades superiores de aproximadamente 15 minutos de duración. Éstos se intensifican con la actividad física y el calor, mejorando con el reposo. Con una reubicación de su trabajo en una fundición mejoró el cuadro, pero meses después empeoró y desarrolló síntomas independientes del ejercicio, así como avidez por alimentos calóricos confirmándose glucemia menor de 50 en un episodio.

Resultados: Estudio analítico con hemograma y bioquímica normales, a excepción de determinaciones seriadas de CPK: 365, 340, 695. Estudio electromiográfico: normal. Se realizó estudio genético para descartar alteraciones asociadas a miopatías metabólicas, que fue normal. Ante la presencia de hipoglucemia durante los episodios, se decide remitir a Endocrinología para completar estudio realizándose test de ayuno cuyo resultado es compatible con hipoglucemias con hiperinsulinismo endógeno. Ante dichos hallazgos se solicita TC abdominal identificándose lesión de 25mm en cabeza pancreática compatible con insulinoma.

Conclusión: El insulinoma es un tumor endocrino poco frecuente que puede cursar con clínica neurológica secundaria a síntomas

glucopénicos (bajo nivel de consciencia, crisis epilépticas) o síntomas autonómicos (temblor, palidez, diaforesis). Este paciente tiene como dato atípico la presentación en forma de miopatía metabólica cursando como calambres musculares.

PLEXOPATÍA LUMBOSACRA PRECOZ POSTRADIOTERAPIA

Lomas Meneses, A. ¹; Santos Pinto, A. ¹; Velayos Galán, A. ¹; Carmona Moreno, B. ¹; Blanco Vicente, E. ¹; García Ruiz, R. ¹; Recio Bermejo, M. ¹; Espejo Martínez, B. ¹; Miguel Martín, B. ¹; Ortega Suero, G. ¹; Pacheco Jiménez, M. ¹; Rueda Medina, I. ¹; Peinado Postigo, F. ²; Botia Paniagua, E. ¹; Domingo Santos, A. ¹

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.; 2. Servicio de Neurofisiología Clínica. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.

Objetivos: La plexopatía precoz postradioterapia es una complicación infrecuente con las técnicas y dosis actuales

Material y métodos: Mujer de 70 años con antecedente de cáncer de endometrio intervenido hace años y recidiva irreseccable tratada con radioterapia externa y braquiterapia medio año antes. Consulta por cuadro que se iniciase 1.5 meses tras el tratamiento consistente en lumbociatalgia intensa irradiada a ambos MMII que posteriormente se modificó a disestesias y acorchamiento en región lateral de ambas piernas y totalidad de pies, acompañado de dificultad progresiva para caminar. En exploración paraparesia de predominio derecho y distal, hipoestesia tactoalgésica en ambos pies, apalestesia bimalleolar y reflejos aquileos abolidos

Resultados: RM lumbo-sacra y pélvica normales. Estudio neurofisiológico: denervación aguda y crónica con pérdida de unidades motoras en músculos dependientes de niveles L5 y S1 bilateral, moderado-severo derecho y moderado izquierdo, con reinervación crónica, incluyendo músculos no dependientes de nervio ciático y sin denervación de paraespinales L5 y S1. Se inició tratamiento con pentoxifilina, complejo polivitamínico hidrosoluble y vitamina A. En la revisión a los 8 meses persiste clínica sensitiva con clara mejoría de paraparesia

Conclusión: La plexopatía lumbosacra precoz es una complicación infrecuente, aunque de mejor pronóstico que la presentación tardía. Existe mayor riesgo en pacientes añosos y que reciben radio y braquiterapia concomitante como en nuestro caso. El diagnóstico diferencial principal es la progresión tumoral y el tratamiento es empírico al no existir un tratamiento estandarizado (existen reportes en los que se ha ensayado tratamiento con corticoides, vitaminas y pentoxifilina)

Neurología General P7

CUANDO LA NEUROLOGÍA ES EL PRINCIPIO

Echavarría Íñiguez, A. ¹; Gil Polo, C. ²; Miranda Santiago, J. ²; Gámez Beltrán, P. ²; Madrigal Lkhoul, E. ²

1. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Burgos; 2. Servicio de Medicina. Complejo Asistencial Universitario de Burgos

Objetivos: La panarteritis nudosa constituye una vasculitis necrotizante sistémica que afecta a vasos de mediano calibre cuya incidencia es inferior a 2 casos/millón habitantes. Desde el punto de vista neurológico, es más habitual la afectación periférica en forma de mononeuritis o polineuropatías. Presentamos un caso que recuerda la importancia de realizar un abordaje integral de los pacientes.

Material y métodos: Mujer de 62 años, refiere dificultad para la deambulación por debilidad en miembros inferiores e importante pérdida ponderal desde hace cinco meses. Actualmente encamada, previamente vida activa. En la exploración paraparesia de predominio proximal simétrica, arreflexia rotuliana y aquilea y edemas maleolares. Analíticamente anemia, malnutrición severa, hipoproteinemia y VSG 117.

Resultados: Realizamos RMN craneal que revela lesiones isquémicas antiguas, RMN medular leve mielopatía secundaria a estenosis canal cervical y punción lumbar con salida de líquido claro, análisis citobioquímico anodino y serologías negativas. Ante la sospecha de cuadro sistémico solicitamos TAC toraco-abdomino-pélvico y estudio endoscópico y ampliamos analítica (autoinmunidad, perfil nutricional detallado, celiacía, metabolismo cobre, onconeuronales, ...) sin esclarecerse origen del cuadro. Dada la existencia de datos exploratorios sugestivos de enfermedad de 2ª motoneurona realizamos EMG que muestra polineuropatía sensitivo-motora axonal. Solicitamos biopsia de músculo gastrocnemio y nervio sural que muestra cambios inflamatorios compatibles con vasculitis sistémica inespecífica.

Conclusión: Finalmente, la paciente comienza con dolor abdominal brusco y marcada anemia. En TAC abdominal infartos hepáticos, renales y hematoma retroperitoneal, la arteriografía revela microaneurismas en arteria renal. La paciente es diagnosticada de panarteritis nudosa e ingresa en Unidad Cuidados Intensivos donde tras estabilización se inicia tratamiento con ciclofosfamida.

SÍNDROME BIOPERECULAR SECUNDARIO A ENCEFALITIS POR HERPES SIMPLE

Alarcón Alacio, J. ¹; Sobrino Ruiz, E. ²; Moreno Vicente-Arche, B. ²; Rios Gonzalez, A. ²; Perez Caballero, C. ²; Gimeno Pita, P. ³; García Asensio, J.A. ⁴; Cornide Santos, S. ⁴; Navalon Burgos, J. ⁴

1. Servicio de Neurología. Hospital San Rafael; 2. UCIP. Hospital San Rafael; 3. Servicio de Pediatría. Hospital San Rafael; 4. Servicio de Radiología. Hospital San Rafael

Objetivos: El síndrome Opercular bilateral se caracteriza por parálisis pseudobulbar secundaria a lesión bilateral del opérculo motor. Produce una diplegia facio-faringeo-glosó-masticatoria con disociación automático-voluntaria. Puede ser congénita o adquirida. La encefalitis por Herpes Simple tipo 1 es una causa adquirida, conocida, aunque poco frecuente de este síndrome.

Material y métodos: Presentamos el caso de una Encefalitis por Herpes Simple tipo 1 que cursó con un síndrome opercular bilateral.

Resultados: Varón, 5 años. Crisis silvianas de repetición en el contexto de cuadro febril de corta evolución. TAC y PL normal inicial normal. Gripe A en moco nasal positivo. Se inicia tratamiento con Oseltamivir. Persistencia de crisis e instauración de diplegia fácil-faringeo-glosomasticatoria. RM craneal: lesión bilateral del opérculo frontal de predominio izquierdo. PL a las 72: 118 leucocitos (10% PMN, 90% mononucleares) glucosa y proteínas normales. PCR a herpes en LCR

al ingreso fue negativa y positiva en esta segunda muestra. Tratamiento con Aciclovir durante 21 días. Deterioro neurológico inicial con estatus de crisis parciales (epilepsia parcial continua) precisando sedación e intubación en UCIP con posterior mejoría de la sintomatología. Requiere inicialmente alimentación por sonda nasogastrica. A los tres meses persiste parálisis musculatura bucolingumasticatoria (sobre todo lengua) afectando sobre todo a la articulación del lenguaje.

Conclusión: El síndrome biopercular secundario a Encefalitis por Herpes simple es conocido, pero escasamente descrito en la literatura. La PCR a Herpes es altamente sensible, pero puede ser negativa en fases precoces. Ante la sospecha clínica debe iniciarse tratamiento y repetirse la determinación posteriormente.

SÍNDROME DE BRADBURY EGGLESTON. COMUNICACIÓN DE UN CASO

García Fernández, C. ¹; Herrero Suárez, S.E. ¹; Santos Canelles, H. ²; Menéndez González, M. ¹; Villafani Echazú, W.J. ¹; Fernández Menéndez, S. ¹; Suárez San Martín, E. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; 2. Servicio de Neurología. Hospital Valle del Nalón

Objetivos: El fallo autonómico puro (FAP) o Síndrome de Bradbury Eggleston es una enfermedad neurodegenerativa progresiva, de aparición en adultos, esporádica y que afecta a la rama simpática del sistema nervioso. La prevalencia exacta es desconocida. El FAP se manifiesta con hipotensión ortostática, disfunción eréctil y trastornos urinarios entre otros signos disautonómicos, y sin otros signos neurológicos asociados. El FAP se incluye dentro del grupo de las sinucleinopatías. Presentamos el caso de un paciente de 67 años con un cuadro de disfunción autonómica de 7 años de evolución que cursa con hipotensión ortostática severa, disfunción eréctil, estreñimiento severo y cuadro compatible con trastorno de conducta del sueño REM.

Material y métodos: Exploración neurológica: normal Hipotensión ortostática neurogénica con caída de la presión arterial $\geq 30/20$ mm Hg, en bipedestación, sin taquicardia reactiva. Exploración neurológica: normal, sin signos extra piramidales a lo largo de la evolución. Los estudios analíticos permitieron descartar causa inmunológica, carencial, endocrino-metabólica y tóxica. Niveles plasmáticos de noradrenalina bajos. EMG, RM y DATSCAN: normales. Polisomnografía: sueño desestructurado, no concluyente por artefacto de laboratorio. Gammagrafía miocárdica de innervación con 1231-MIBG: patológica Se indicó tratamiento con midodrina.

Resultados: Relativo buen control con dosis progresivamente más altas de midodrina.

Conclusión: En este caso de FAP, descartadas otras causas de disautonomía, la posibilidad de un TCSREM hace especialmente importante el diagnóstico diferencial con la E. de Parkinson y la AMS. La ausencia de signos extrapiramidales, los niveles de Noradrenalina bajos, la escintigrafía patológica y el DATSCAN normal, apoyan nuestro diagnóstico.

VASCULITIS PRIMARIA DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL DE COMIENZO UNILATERAL SIMULANDO UN TUMOR TALÁMICO

Chico García, J.L. ¹; Corral Corral, I. ¹; Nedkova Hristova, V. ¹; Gómez

Corral, J. ¹; López-Zuazo Aroca, I. ²; Rodríguez Jorge, F. ¹; Parra Díaz, P. ¹; Beltrán Corbellini, Á. ¹; Buisán Catevilla, F.J. ¹; Carrasco Moro, R. ³; Pian Arias, H. ⁴; Lourido García, D. ⁵; Yusta Izquierdo, A. ²; Masjuán Vallejo, J. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Guadalajara; 3. Servicio de Neurociencias. Hospital Ramón y Cajal; 4. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Ramón y Cajal; 5. Servicio de Radiología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: La vasculitis primaria del sistema nervioso central (VPSNC) es una entidad rara pero grave, que excepcionalmente se presenta de forma unilateral. Hay algunos pocos casos descritos de VPSNC imitando tumores. Presentamos un caso de VPSNC que se instaura como una masa talámica de forma inicial.

Material y métodos: Caso clínico.

Resultados: Una mujer de 29 años sin antecedentes fue atendida en otro hospital por presentar hemiparesia y un síndrome de Parinaud derecho bruscos. La resonancia magnética (RM) mostró una masa captante de gadolinio en el tálamo izquierdo. Se realizó cirugía y el análisis de la lesión se interpretó como un ganglioglioma grado 1 de la OMS. Mantuvo afasia motora y hemiparesia derecha, y esteroides en pauta descendente. No recibió quimio ni radioterapia. Tras 14 meses, la paciente experimentó empeoramiento de la focalidad neurológica previa. La RM evidenció una lesión hiperintensa en T2, extensa, en el hemisferio izquierdo. Poco después, la paciente sufrió un TCE con hematoma subdural, precisando cirugía urgente. Una nueva biopsia fue altamente sugestiva de VPSNC, descartándose otros procesos como linfoma y patología autoinmune sistémica. La RM a los 2 meses mostró progresión de la enfermedad con afectación bilateral y estenosis de vasos de mediano tamaño en el angioRM. Se trató con bolos de metilprednisolona y ciclofosfamida, con leve mejoría clínica inicial, pero presentó empeoramiento en la siguiente RM. Se perdió el seguimiento a los 2 meses.

Conclusión: La VPSNC puede presentarse como una lesión hemisférica unilateral, imitando un tumor primario del SNC. El retraso en el diagnóstico puede tener consecuencias graves.

HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA DE LA CONVEXIDAD CEREBRAL ESPONTÁNEA COMO MANIFESTACIÓN INICIAL DE 3 CASOS CON ANGIOPATÍA AMILOIDEA CEREBRAL

Ivanovski, T. ¹; Agirre Mujika, M. ¹; Montala Reig, C. ¹; Rubi Sureda, S. ²; Castro Montenegro, A. ¹; Espino Ibáñez, A. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Son Llàtzer; 2. Servicio de Medicina Nuclear. Hospital Universitari Son Espases

Objetivos: La hemorragia subaracnoidea de la convexidad (HSAC) cerebral espontánea es una enfermedad cerebrovascular infrecuente con amplio diagnóstico diferencial, siendo la angiopatía amiloidea cerebral (AAC) causa principal en pacientes mayores de 60 años. El objetivo del estudio es describir las características clínicas, hallazgos de imagen, EEG, laboratorio, estudios neuropsicológicos, así como evolución de 3 pacientes con HSAC.

Material y métodos: Estudio descriptivo de 3 casos ingresados en planta de Neurología y seguidos en consultas durante período de 2 años.

Resultados: Los 3 casos presentaron episodios focales transitorios recurrentes (EFTR) y ocurrieron en pacientes sin antecedentes de hemorragia cerebral sintomática o demencia. Todos cumplían criterios de Boston modificados para AAC probable y presentaban disminución significativa de beta amiloide 42 en líquido cefalorraquídeo. El estudio PET-FDG cerebral mostraba hipometabolismo cerebral patrón Alzheimer en uno de los casos, uno presentaba hallazgos inespecíficos y el último fue normal. El estudio EEG evidenció signos lesivos o anomalías epileptiformes focales coincidiendo con la localización de la HSAC en 2 de los casos y fue normal en el otro. La respuesta a anticomieles fue parcial con desaparición completa de los EFTR tras instauración de corticoides. Un caso presentó marcado empeoramiento cognitivo evolucionando hacia demencia tipo EA en fase moderada-grave.

Conclusión: La HSAC puede ser manifestación inicial de una AAC y ocurrir en pacientes sin antecedentes de demencia o hemorragia cerebral sintomática. Los EFTR son característicos y pueden ser sugestivos de AAC en caso de HSAC. La evolución clínica fue peor en el caso que presentaba PET-FDG compatible con EA.

ENCEFALOPATÍA POSTERIOR REVERSIBLE ATÍPICA: UN SÍNDROME NO TAN INUSUAL

Fernández Fernández, S. ¹; Fabregat Fabra, N. ¹; Ortiz Rodríguez, M. ²; Nomdedeu Fàbrega, M. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital Plató; 2. Servicio de Medicina Interna. Hospital Plató

Objetivos: La encefalopatía posterior reversible (PRES) es un síndrome clínico-radiológico, caracterizado clásicamente por la presencia de edema vasogénico simétrico en áreas cerebrales posteriores con clínica y desencadenantes variables. Sin embargo, frecuentemente se describen casos que no siguen este patrón típico. El objetivo de este trabajo es presentar la serie de nuestro centro en los que todos los casos tuvieron una presentación atípica.

Material y métodos: Mujer, 79 años, acude por afasia aguda. La tensión arterial era 200/110. La RM cerebral mostró edema vasogénico en la región parieto-occipital izquierda. Se trató la TA con progresiva mejoría clínica. La RM de control realizada al mes fue normal. Mujer, 95 años, acude por deterioro del estado general y crisis hipertensiva. La RM mostró extensas áreas de edema, asimétricas, predominantes en regiones anteriores del hemisferio derecho. Se trató la TA con normalización clínica y radiológica. Mujer, 56 años que presentó un síncope con recuperación completa. La RM mostró un área de edema en ambas regiones parietales, simétrica, que desapareció en 7 días. No se encontró desencadenante.

Resultados: El diagnóstico de PRES se realizó tras un estudio diagnóstico y una resolución clínica y radiológica. Las pacientes con HTA tuvieron una presentación radiológica atípica (unilateral y afectación asimétrica de predominio anterior). La tercera fue clínicamente atípica (pérdida de conciencia transitoria aislada sin factor desencadenante).

Conclusión: La PRES puede presentarse de forma atípica con una frecuencia mayor de la esperada, por lo que es un diagnóstico potencial en muchas situaciones clínicas. La RM es la técnica que nos debe hacer sospechar esta entidad.

POLIRRADICULITIS SENSITIVO-MOTORA SIN NEUROPATÍA PERIFÉRICA DE CURSO RECURRENTE Y ASOCIADO A LESIÓN CENTRAL

Muñoz Martínez, C.; Valderrama Martín, C.; Herrera García, J.D.; Barrios López, J.M.; Romero Fábrega, J.C.; Carvajal Hernández, A.

Servicio de Neurología. Hospital de Traumatología y Rehabilitación de Granada

Objetivos: La polirradiculitis crónica inmune sensitivo motora (CISMP) pertenece al espectro de la polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria crónica (CIDP) en su forma de afectación proximal. Existen casos descritos sobre la coexistencia de enfermedad desmielinizante central y periférica. Nuestro objetivo es presentar un caso de estas características.

Material y métodos: Descripción de un caso de CISMP asociado a una lesión de probable origen inflamatorio bulbomedular.

Resultados: Varón de 67 años en seguimiento por cuadro de tetraparesia, afectación sensitiva distal en pies y nivel sensitivo inicial D10 con lesión bulbomedular probablemente inflamatoria en la neuroimagen siendo el resto de estudio normal salvo hiperproteíorraquia. El curso fue remitente- recurrente estando enfocada bajo el espectro de NMO, con buena respuesta inicial a corticoterapia. El número de recaídas fue aumentando, siendo refractarias a distintos tratamientos inmunomoduladores. Reingresa tras empeoramiento clínico, asociando clínica bulbar, sin cambios en neuroimagen. Se amplía el estudio sospechando patología del sistema nervioso periférico asociada. Se realiza un electroneurograma con neurografía sensitiva normal y neurografía motora con caída de amplitudes en miembros inferiores, sin anomalías de conducción, con respuestas F retrasadas/ausentes. El EMG mostraba denervación escasa en ambos tibiales anteriores e interóseos dorsales de las manos. Se solicita una resonancia plexoradicular lumbar que evidencian hiperintensidades que captan contraste orientándose el diagnóstico hacia de CISMP.

Conclusión: CISMP es una entidad poco descrita hasta el momento y no está aclarada su coexistencia con lesiones desmielinizantes a nivel central. Resaltamos la necesidad de una alta sospecha clínica y el papel clave de la neuroimagen de plexos para poder alcanzar su diagnóstico.

MONONEURITIS MÚLTIPLE SECUNDARIA A TRATAMIENTO CON INFILIXIMAB

Morales García, E. ¹; Calleja Castaño, P. ¹; Rodríguez-López, C. ¹; Garzo Caldas, N. ¹; Hernández Lain, A. ²; Gonzalo Martínez, J.F. ¹

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

Objetivos: La utilización de fármacos inhibidores del factor de necrosis tumor alfa (anti-TNFalfa) en el tratamiento de enfermedades inflamatorias es cada vez más frecuente. Se ha asociado a complicaciones neurológicas como enfermedades desmielinizantes del Sistema Nervioso Central o neuropatías periféricas desmielinizantes, siendo infrecuente la mononeuritis múltiple.

Material y métodos: Descripción clínica, neurofisiológica y anatomopatológica de un caso de mononeuritis múltiple por infliximab.

Resultados: Mujer de 31 años con enfermedad de Crohn iliocólica tratada con infliximab por corticodependencia. Tras 6 meses de tratamiento y a los 6 días de su administración, comienza con debilidad en dorsiflexión y eversión de pie derecho, hipoestesia y alodinia en dorso y planta de pie derecho, 2° y 3° dedos de mano derecha y cara anterolateral de antebrazo izquierdo. El estudio electroneurofisiológico fue compatible con mononeuritis múltiple de predominio axonal y la biopsia de nervio sural mostró una neuropatía aguda-subaguda axonal y desmielinizante, con afectación asimétrica de fibras mielínicas como signo indirecto, aunque sin otros criterios histológicos de vasculitis. El líquido cefalorraquídeo mostró pleocitosis leve mononuclear. Los niveles de infliximab estaban en rango subterapéutico y se detectaron anticuerpos anti-infliximab séricos a títulos altos. Como tratamiento se retiró el infliximab, se administraron inmunoglobulinas intravenosas y corticoterapia, con mejoría.

Conclusión: Pese a su baja incidencia, la mononeuritis múltiple secundaria a anti-TNFalfa es una complicación a tener en cuenta por su morbilidad. Es un diagnóstico de exclusión y es esencial una evaluación sistemática para descartar otras etiologías. Es fundamental retirar el anti-TNFalfa y evaluar la necesidad de tratamiento inmunomodulador con inmunoglobulinas y corticoterapia adicional.

ANTICUERPOS ANTI-GAD COMO CAUSA DE UN SÍNDROME NEUROLÓGICO: ¿CUÁNDO Y POR QUÉ DEBEMOS SOSPECHARLO?

Lastras Fernández-Escandón, C.; Lacruz Ballester, L.; Pastor Yvorra, S.; Rodríguez Fraga, O.; Rodríguez de Rivera Garrido, F.J.; Puertas, I.; Alonso Singer, P.; Fuentes Gimeno, B.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz

Objetivos: Conocer las características clínicas y de laboratorio de los síndromes neurológicos asociados a anticuerpos anti-GAD, así como la influencia del retraso diagnóstico en la respuesta al tratamiento.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de pacientes con determinación positiva de anti-GAD en suero, obteniendo la muestra a partir del registro de Análisis Clínicos del Hospital La Paz en los últimos 3 años. Revisión de la Historia Clínica de los pacientes valorados por el Servicio de Neurología.

Resultados: De un total de 181 pacientes, 14 (7,73%) presentaron algún síndrome neurológico clásico (8 epilepsia, 5 ataxia cerebelosa, 2 encefalitis y 1 síndrome de persona rígida). La relación mujeres/hombres fue de 8/6, con una edad media al diagnóstico de 39,79 años (DE 13,9). La titulación de anticuerpos en suero fue mayor en pacientes con síndromes neurológicos (M 1276,23; DE 955,20) que en pacientes que no los presentaron (M 626,353; DE 825,31), sin diferencia significativa entre síndromes. El 42,8% presentaba otro trastorno autoinmune asociado (3 diabetes mellitus, 3 hipotiroidismo, 1 gastritis atrófica). Los tratamientos administrados fueron: 5 plasmáferesis, 3 Igs IV, 2 rituximab y 2 azatioprina. Sólo tres pacientes mejoraron clínicamente. El tiempo medio desde el inicio de los síntomas hasta el diagnóstico fue mayor en los pacientes que no respondieron a tratamiento (M 66,73 meses; DE 54,50) que en los que sí lo hicieron (M 3,33 meses; DE 3,21).

Conclusión: Los síndromes neurológicos anti-GAD + se asocian de forma frecuente a otras enfermedades autoinmunes y títulos elevados de anticuerpos. Un diagnóstico precoz podría influir en una mejor respuesta al tratamiento.

SÍNDROME DE ENCEFALOPATÍA POSTERIOR REVERSIBLE (PRES) DE GANGLIOS BASALES TRAS ANESTESIA INTRADURAL

Garzo Caldas, N. ¹; Rodríguez López, C. ¹; Hilario Barrio, A. ²; Ruiz Morales, J. ¹

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

Objetivos: El PRES es un síndrome clínico-radiológico de etiología heterogénea y fisiopatología no completamente conocida. La afectación predominante de ganglios basales es extremadamente infrecuente, así como su aparición tras anestesia intradural

Material y métodos: Descripción de un caso y revisión bibliográfica

Resultados: Mujer de 27 años gestante a término con embarazo sin incidencias salvo malposición podálica fetal. Inmediatamente tras cesárea programada con anestesia intradural (12mg de bupivacaína 0.5%), presenta cefalea intensa, holocraneal opresiva, y alteraciones visuales simples de segundos de duración. Asoció movimientos anormales en extremidades derechas tipo sacudidas, sin pérdida de conocimiento ni postcrítico posterior. Resolución tras diazepam iv. Se repite el cuadro varios minutos después. Entre episodios, asintomática. Cifras tensionales, glucemia y analítica básica en rango. Exploración neurológica y EEG estrictamente normales. TC craneal: hipodensidades bilaterales en ganglios basales y una corticosubcortical parietal izquierda, interpretadas como isquémicas. Con sospecha de trombosis de senos, se realiza angioTC venoso sin alteraciones. En RM cerebral urgente se evidencia una afectación cerebral multifocal de predominio en ganglios basales y región cortico-subcortical parietal izquierda con edema citotóxico, sugerente de PRES. No se asoció fármaco antiepiléptico, permaneciendo la paciente asintomática, cifras tensionales en rango, sin insuficiencia renal, ni tóxicos conocidos. RM a las 6 semanas, resolución completa de las lesiones.

Conclusión: - La afectación de ganglios basales no excluye el diagnóstico de PRES. - Esta “variante central”, puede constituir hasta el 5% de PRES. - La anestesia intradural es un factor causal muy infrecuente, probablemente por cambio brusco de presiones y disrupción de la BHE.

ENCEFALOPATÍA PROGRESIVA EN ADULTO JOVEN

Torres Ruiz, G. ¹; Valero García, M.F. ¹; Agüero Rueda, P. ¹; Mateos Salas, T. ¹; Filgueira Dominguez, M. ¹; Barceló Artigues, I. ¹; Olea Vallejo, J.L. ²; Pallares Ferreres, L. ³; Mas Bonet, A. ⁴; Massot Cladera, M. ¹

1. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Son Espases; 2. Servicio de Oftalmología. Complejo Asistencial Son Espases; 3. Servicio de Medicina Interna. Complejo Asistencial Son Espases; 4. Servicio de Radiología. Complejo Asistencial Son Espases

Objetivos: El síndrome de Susac (SS) se incluye en el diagnóstico diferencial de las lesiones agudas de sustancia blanca cerebral y cursa típicamente con la triada de encefalopatía, alteración visual y auditiva. Conocer las características clínicas y radiológicas típicas del SS para lograr su diagnóstico.

Material y métodos: Descripción de un caso de encefalopatía subaguda atendido en nuestro centro diagnosticado finalmente de SS a pesar de la ausencia de triada clínica completa.

Resultados: Varón de 32 años con cuadro progresivo de cefalea, alteración conductual y cognitiva, hemiparesia derecha e inestabilidad de la marcha de dos meses de evolución. La resonancia magnética cerebral puso de manifiesto afectación de SG y SB, con lesiones de localización centrocálosa. Fue tratado empíricamente con 1 gramo de metilprednisolona durante 5 días y posteriormente inmunoglobulinas endovenosas ante la sospecha de un cuadro inflamatorio del SNC. Se realizó un amplio estudio de diagnóstico diferencial que permitió excluir enfermedades sistémicas, paraneoplásicas y desmielinizantes. En la angiofluoresceingrafía (AFG) se identificaron oclusiones en ramas de la arteria retiniana en ambos ojos apoyando el diagnóstico de SS. Se añadió al tratamiento Rituximab por escasa mejoría de los síntomas y posteriormente Micofenolato como terapia inmunosupresora de mantenimiento.

Conclusión: El hallazgo de lesiones centrocálosas en la RM debe considerarse como red-flag de las lesiones desmielinizantes y plantear otras opciones diagnósticas como el Síndrome de Susac. Para ayudar a su diagnóstico es importante solicitar AFG y audiometría, aún en ausencia de síntomas visuales o auditivos.

MANEJO DIAGNÓSTICO DE GANGLIONOPATÍAS SENSITIVAS

Rodríguez Lavado, I.; Reyes Garrido, V.; Ciano Petersen, N.L.; Batista Blasco, J.L.; Pons Pons, G.; Castro Sánchez, M.V.; Serrano Castro, P.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Carlos Haya

Objetivos: Las GS (ganglionopatías sensitivas) son neuropatías periféricas poco frecuentes, secundarias a degeneración de la primera neurona sensitiva. Aunque muchos casos son idiopáticos, debe realizarse un estudio extenso para excluir causas potencialmente graves, al haberse encontrado asociación con enfermedades como el VIH o como parte de síndromes paraneoplásicos.

Material y métodos: Exponemos una serie de casos de tres casos representativos para enfatizar la variabilidad de su etiología. - Caso 1: mujer de 64 años con entumecimiento ascendente subagudo. - Caso 2: hombre de 45 años tratado recientemente con cisplatino por un seminoma testicular que presentó pérdida de sensibilidad ascendente subaguda. - Caso 3: mujer de 37 años que presenta ataxia sensitiva subaguda tras una infección respiratoria, así como sequedad oral y ocular de larga evolución.

Resultados: La serología en suero y LCR (VIH y anticuerpos onconeuronales), así como el estudio de neuroimagen, fueron negativos en los tres casos. El estudio neurofisiológico mostró en todos una polineuropatía sensitiva pura grave en las extremidades. En los dos primeros se encontró hiperproteínorraquia, siendo el estudio de extensión positivo en el caso 1, con un PET-TC que mostró una masa uterina hipermetabólica diagnosticada como carcinosarcoma. El estudio en sangre del caso 3 mostró ANA y antiRo positivos, sugestivo de Síndrome de Sjögren. Todos recibieron corticoterapia e inmunoglobulinas o plasmaféresis con escasa respuesta.

Conclusión: Las GS son un trastorno raro con un complicado diagnóstico etiológico en las que se deben excluir causas potencialmente tratables, debiéndose investigar con un detallado estudio de exclusión.

SÍNDROME OPERCULAR ANTERIOR SECUNDARIO A ENCEFALITIS POR HERPES VIRUS TIPO 2

Rodríguez Gascón, D.; Sancho Saldaña, A.; Carilla Sanromán, A.; Ruiz Fernández, E.; Bertol Alegre, V.; Martín Martínez, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos: El síndrome opercular anterior (SOA) hace referencia a la parálisis de la musculatura orofacial y faríngea para los movimientos voluntarios, con preservación de los movimientos automáticos y los reflejos, secundario a lesiones de la corteza opercular anterior. Describimos un caso secundario a una encefalitis por Herpes Virus tipo 2 en paciente inmunocompetente.

Material y métodos: Mujer de 27 años que presentó cuadro progresivo de 2 días de evolución de debilidad facial bilateral superior e inferior, así como imposibilidad para el habla por anartria e hipofonía graves y dificultades deglutorias, con disfagia mixta severa y sialorrea. Durante las 24 horas previas presentó 3 episodios de crisis focales motoras sin afectación del nivel de conciencia de 5 minutos de duración. En la exploración destacaba una parálisis de la musculatura facial, lingual y faríngea para los movimientos voluntarios, conservando el reflejo de amenaza visual, la mímica facial automática y los reflejos nauseoso y tusígeno, compatible con un SOA.

Resultados: EEG: actividad epileptiforme bitemporal de predominio derecho. LCR: proteínas de 0,81 g/dL, 121 células con 96% linfocitos, PCR VHS-2 positiva con resto de estudios microbiológicos negativos. Analítica sanguínea y serologías: sin hallazgos de interés. RM cerebral: lesiones hiperintensas en ambos córtex insulares, giros temporales superiores, cíngulo y circunvoluciones pre y postcentrales.

Conclusión: Tras el tratamiento antiviral se produjo mejoría parcial, persistiendo anartria y disfagia. La encefalitis por VHS-2 es extremadamente infrecuente en pacientes adultos inmunocompetentes, y su presentación como SOA en estas circunstancias no se ha descrito previamente.

¿IMITANDO A LA GRAN IMITADORA? NEUROSARCOIDOSIS VS INMUNODEFICIENCIA COMÚN VARIABLE

Rodríguez Gascón, D.¹; Serrano Ponz, M.¹; Saez Comet, L.²; Lázaro Romero, A.¹; Caldú Agud, R.¹; Aladrén Sangrós, J.Á.¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet; 2. Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos: Describir un caso de granulomatosis con afectación multiorgánica asociada a inmunodeficiencia común variable (ICV).

Material y métodos: Mujer de 38 años con antecedente de enfermedad de Castleman tratada con citostáticos y rituximab 4 años antes Consulta por cuadro progresivo de 1 semana de evolución de hemihipoestesia derecha y alteración del lenguaje, confirmandose mediante angio-RM infarto en territorio de ACM izquierda. Se descubren durante el estudio etiológico adenopatías generalizadas, por lo que se sospechó recidiva del Castelman. Posteriormente asoció una polineuropatía sensitiva subaguda y uveítis bilateral. Fue dada de alta pendiente de la histología de las adenopatías. Vuelve a Urgencias por episodios de alteración sensitiva en hemicuerpo derecho estereotipados de minutos de duración.

Resultados: Analítica: Ig M 12 mg/dL, Ig G 455 mg/dL, IgA 350 mg/dL; ECA normal LCR: proteinorraquia de 0'74 g/dL con 5 células mononucleares. Citometría de flujo, microbiología y ECA normales. RM cerebral: lesiones inflamatorias frontotemporales izquierdas, en protuberancia y asta temporal derecha. Biopsia de adenopatías: granulomas no necrotizantes con células gigantes tipo Langhans. Ziehl Nielsen y PCR de TBC negativos. EEG: grafoelementos agudos generalizados. Ante la sospecha de crisis focales en relación con lesiones inflamatorias cerebrales en contexto de sarcoidosis se inició tratamiento con eslicarbazepina y ciclos de metilprednisolona, con recuperación completa. Se asoció tratamiento con inmunoglobulinas periódicas por sospecha de ICV.

Conclusión: La asociación de los granulomas no caseificantes típicos de la sarcoidosis a ICV es muy infrecuente y quizás una entidad propia. El tratamiento con corticoides previene lesiones irreversibles.

MENINGOPOLIRRADICULONEURITIS POR VIRUS HERPES HUMANO 6 (VHH6); A PROPÓSITO DE UN CASO

Esteller Gauxax, D.; Rodríguez Vázquez, A.; Doncel-Moriano Cubero, A.; Llansó Caldentey, L.; Irazo De Riquer, A.

Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona

Objetivos: El VVH6 es un herpesvirus con tropismo por las células del sistema nervioso, donde permanece latente. Sin embargo, raramente produce clínica neurológica. Presentamos un caso de meningopolirradiculoneuritis por VHH6 en paciente inmunocompetente.

Material y métodos: Se trata de un paciente de 76 años portador de DAI-TCR por fibrilación auricular paroxística que consultó por un cuadro de ataxia sensitiva progresiva de 9 meses de evolución con cefalea y vómitos. En la exploración destacaba hipopalestesia, dismetría e hiporreflexia en extremidades inferiores. Se realizó un estudio mediante neuroimagen y analítico sin alteraciones significativas. En los potenciales evocados somatosensoriales y la electromiografía se apreciaron signos de polirradiculoneuritis desmielinizante, por lo que se realizó tratamiento con inmunoglobulinas y corticoterapia sin mejoría. En el líquido cefalorraquídeo se observó PCR positiva para VHH6, que se confirmó en plasma, sangre y folículo piloso. Se inició tratamiento antivírico con ganciclovir durante 5 semanas con resolución completa de la clínica neurológica.

Resultados: El espectro clínico del VHH6 es amplio y se relaciona principalmente con meningoencefalitis, aunque se ha descrito su presencia en una amplia variedad de patologías neurológicas. Asimismo, se ha relacionado con patología desmielinizante inflamatoria del sistema central y periférico. La presencia del virus en LCR, plasma y sangre permite considerarlo una infección activa. No hay un tratamiento estandarizado y se ha evidenciado buena respuesta a antivíricos como el foscarnet o el ganciclovir, y a inmunoglobulinas, aunque la experiencia clínica es escasa.

Conclusión: Resulta recomendable descartar infección por VHH6 en un cuadro de etiología no filiada con dichas características.

Neurología General P8

SÍNDROME DE ANTICUERPOS ANTI-GQ1B: A PROPÓSITO DE UN CASO

Llansó Caldentey, L.; Esteller Gauxax, D.; Doncel-Moriano Cubero, A.; Martínez Hernández, E.

Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona

Objetivos: La encefalitis de tronco de Bickerstaff (ETB) es una patología inmunomediada poco prevalente, típicamente monofásica y de buen pronóstico. Forma parte junto al síndrome de Fisher del espectro anti-GQ1b. Ambos se asocian a un desencadenante infeccioso y comparten como características la oftalmoparesia y la ataxia. También existen formas parciales y mixtas, con debilidad faringo-cervico-braquial o síndrome de Guillain-Barré (SGB).

Material y métodos: Hombre de 22 años que dos semanas después de iniciar un cuadro de diarrea y fiebre desarrolló disartria, diplopia, disfonía e inestabilidad al caminar. A la exploración presentaba somnolencia, oftalmoparesia, disartria, dismetría, leve paresia del brazo derecho, hiperreflexia y marcha dificultosa con aumento de la base de sustentación. En 36h progresó con parálisis facial bilateral, disfagia y estupor progresivos, por lo que requirió intubación y ventilación mecánica. La RM craneal y el estudio de LCR no mostraron alteraciones. El EMG sólo presentaba alteración de reflejos de tronco, predominantemente a nivel mesencefálico. El coprocultivo fue positivo para *Campylobacter coli*. Fue tratado con inmunoglobulinas IV (0.4 g/kg 5 días) y azitromicina. Presentó recuperación progresiva, siendo extubado a los 7 días de su ingreso en UCI y dado de alta 2 días después, con diplopia como único síntoma. Los anticuerpos anti-GQ1b en suero resultaron positivos. A los dos meses el paciente se encontraba asintomático y la exploración neurológica era normal.

Resultados: Los anticuerpos anti-GQ1b tienen alta sensibilidad en suero y pueden ser positivos en formas parciales/incompletas.

Conclusión: Presentamos un caso de encefalitis de Bickerstaff con anticuerpos anti-GQ1b y síntomas mixtos con debilidad facial, bulbar y braquial.

NEUROBORRELIOSIS Y REACTIVACIÓN DEL VIRUS DE EPSTEIN BARR

Martínez Pías, E.; Trigo López, J.; García Azorín, D.; Chavarría Miranda, A.; Talavera De la Esperanza, B.; Hernández Pérez, I.; Guerrero Peral, Á.L.; Valle Peñacoba, G.; López Sanz, C.; Pedraza Hueso, M.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Objetivos: La enfermedad de Lyme es una zoonosis con afectación multiorgánica que asocia frecuentemente síntomas neurológicos que se pueden presentar en fases precoces o tardías de la enfermedad. Dentro de estas manifestaciones neurológicas es característico el Síndrome de Bannwarth, que cursa con radiculoneuritis dolorosa asociada a meningitis linfocitaria.

Material y métodos: Presentamos un paciente con clínica neurológica y PCR positiva para VEB en LCR y neuroborreliosis concomitante.

Resultados: Varón de 67 años que ingresó en Neurología tras presentar síndrome radicular L4-L5-S1 asociado a multineuritis craneal, con antecedente de síndrome pseudogripal y picadura en pie izquierdo aproximadamente un mes antes de consultar a los servicios de Urgencias. En los estudios complementarios se evidenció una

linfocitosis absoluta, serología positiva para *Borrelia burgdorferi* y PCR de virus de Epstein Barr positiva en LCR. Tras dichos hallazgos se inició tratamiento con doxicilina oral y aciclovir intravenoso con buena respuesta clínica y resolución de la sintomatología, presentando el paciente únicamente al alta una hiporreflexia rotuliana. La alta especificidad de la PCR positiva en LCR para VEB, junto con la linfocitosis absoluta característica de la infección por VEB, y la mejoría de ésta tras el inicio del tratamiento con aciclovir hace pensar que se tratase de una probable reactivación del VEB en el SNC, siendo poco probable que estos hallazgos se debieran a un falso positivo.

Conclusión: Es importante tener en cuenta el diagnóstico de la enfermedad de Lyme en pacientes con antecedentes epidemiológicos de riesgo, así como la detección de posibles reactivaciones infecciosas para poder ofrecer un tratamiento óptimo.

ESPINAL ARACHNOID WEB (RED ARACNOIDEA ESPINAL), UNA ENTIDAD POCO DESCRITA: PRESENTACIÓN DE 2 NUEVOS CASOS CLÍNICOS

Gutiérrez Sánchez de la Fuente, M. ¹; Sanesteban, E. ¹; Marcos Dolado, A. ¹; López Valdés, E. ¹; Polidura Arruga, C. ²; Yus, M. ²; Horga Hernández, A. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 2. Servicio de Radiología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: La red aracnoidea espinal (RAE) es una formación anormal de la aracnoides en el aspecto dorsal de la médula espinal. Es una entidad rara y de difícil diagnóstico. Se localiza normalmente en la región torácica y frecuentemente asocia siringomielia. Hasta la fecha sólo se han publicado casos aislados o series de casos y el tratamiento óptimo de la lesión (conservador o quirúrgico) no está definido. El objetivo de este trabajo es describir dos nuevos casos de RAE y su evolución.

Material y métodos: Ambos pacientes fueron estudiados mediante RM medular, junto con mielografía y estudio angiográfico que descartaron otras patologías.

Resultados: Caso 1: Varón de 74 años que de forma subaguda desarrolla dorsalgia intensa seguida de déficit sensitivo suspendido entre D3-D12 y cara anterior de muslos, y debilidad abdominal y de miembros inferiores. La RM medular mostró signos compatibles con RAE en D6-D7 con cavidad siringomiélica asociada. Tras el empeoramiento inicial, los síntomas comenzaron a resolverse. Se optó por tratamiento conservador, confirmándose mejoría significativa en el último examen. Caso 2: Mujer de 49 años que presentó episodio de alteración sensitiva en miembros inferiores, antebrazos y abdomen, junto con debilidad leve de miembros inferiores, de semanas de duración. A nuestra valoración la paciente estaba asintomática. La RM medular mostró signos compatibles con RAE en D4. En la última revisión la paciente persiste asintomática.

Conclusión: La RAE es una patología poco frecuente cuyo tratamiento no está bien definido. Presentamos dos nuevos casos con buena evolución clínica sin necesidad de tratamiento quirúrgico.

ARTERITIS TEMPORAL COMO MANIFESTACIÓN INICIAL DE POLIARTERITIS NODOSA

Hernández Javier, C. ¹; Fernández Sanfiel, M.L. ¹; Villar Martínez, M.D.

¹; Hernández García, M.J. ¹; González Toledo, G. ¹; Crespo Rodríguez, M. ¹; Álvarez-Argüelles Cabrera, H. ²; Carrillo Padilla, F. ¹

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Canarias; 2. Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario de Canarias

Objetivos: La poliarteritis nodosa (PAN), es una vasculitis necrotizante sistémica, afecta típicamente a las arterias musculares de tamaño mediano. Presenta una prevalencia 2-33/1000000 habitantes. Puede desarrollarse en contexto de infección. La afectación neurológica predominante es la neuropatía, ocurriendo afectación del sistema nervioso central en el 2-10% de los pacientes (1,2)

Material y métodos: Caso clínico.

Resultados: Varón de 85 años con pérdida visual, alucinaciones visuales, confusión y alteración de la marcha de dos semanas de evolución. Como antecedentes: fibrilación auricular, anticoagulado. En la anamnesis refería cefalea frontotemporal bilateral con dolor al tocarse las sienes, asociando claudicación mandibular. Exploración: prominencia de ambas arterias temporales, induradas y dolorosas al tacto con ausencia de pulso. Disminución severa de agudeza visual bilateral con alucinaciones visuales. En la analítica: PCR y VSG elevadas, prueba treponémica positiva. Serología VHB negativa. ANCA negativo. LCR leve pleocitosis (5/mm³) e hiperproteínorraquia (82 mg/dl), VDRL y FTA negativos. RM: infartos lacunares crónicos. DTC: arterias temporales superficiales hipoecogénicas sin flujo. Biopsia de arteria temporal: arteritis necrosante con leucocitoclasia e infiltrado inflamatorio mixto, compatible con PAN. No hay granulomatosis ni células gigantes. Se inició corticoterapia (prednisona 1 mg/Kg/día 5 días, posteriormente prednisona oral), además de tratamiento con Penicilina G iv por neurosífilis probable. Se objetivó mejoría parcial, persistiendo déficit visual.

Conclusión: A pesar de la clínica, sugestiva de arteritis temporal de células gigantes, la biopsia mostró hallazgos de panarteritis nodosa, siendo la vasculitis del SNC extremadamente rara en esta entidad (1,3). La concurrencia de probable neurosífilis hace sospechar una posible participación en la génesis del cuadro arterítico.

MENINGOENCEFALITIS POR HHV-6 EN UN PACIENTE INMUNOCOMPETENTE. UNA ENTIDAD INFRECUENTE

Jiménez Bolaños, R.; Díaz Díaz, A.; García García, N.; Martín Santana, I.; Sánchez-Miranda Román, I.; Pinar Sedeño, G.; García Rodríguez, J.R.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria

Objetivos: El Herpesvirus 6 (HHV-6) se asocia a infecciones en transplantados, siendo infrecuente su reactivación en inmunocompetentes. Presentamos un caso de meningoencefalitis por HHV-6 asociado a coinfección por virus de la gripe (VG), concomitancia poco frecuente pero descrita en literatura.

Material y métodos: Varón de 57 años que tras proceso catarral presenta cuadro subagudo de fiebre, cefalea e irritabilidad que evoluciona a síndrome confusional y crisis tónico-clónica bilateral. En urgencias: somnolencia, bradipsiquia, lenguaje poco fluente y rigidez nuchal. Líquido cefalorraquídeo (LCR): leve pleocitosis linfocitaria e hiperproteínorraquia, iniciándose tratamiento antibiótico y antiviral empírico, con evolución tórpida, por lo que se amplía estudio. Segunda

muestra de LCR con leve hiperproteínorraquia y positividad frente al HHV-6. Dada la clínica catarral de inicio, se obtiene exudado nasofaríngeo que resulta positivo para VG tipo B. Estudio estructural, vascular, tóxico-metabólico, autoinmune y paraneoplásico negativo. Tras Ganciclovir y Oseltamivir, presenta recuperación progresiva hasta quedar asintomático.

Resultados: La encefalitis por HHV-6 se presenta en transplantados (principalmente hematológicos), siendo una entidad rara en inmunocompetentes. Se suele manifestar como encefalitis límbica, con síntomas conductuales y crisis epilépticas, y el tratamiento de elección es Ganciclovir o Foscarnet. Existen casos de coinfección con VG, típicamente en población infantil, el cual se postula que actuaría como “trigger” para la reactivación del HHV-6, sin invasión directa del SNC.

Conclusión: El HHV-6 como agente etiológico de encefalitis en inmunocompetentes es excepcional. La infección por VG podría ser el factor precipitante de la reactivación de este herpesvirus en no inmunodeprimidos.

LEUCOENCEFALOPATÍA MULTIFOCAL PROGRESIVA EN PACIENTE CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO: ¿EFECTO DEL TRATAMIENTO O DE LA LINFOPENIA CD4?

Casado Fernandez, L.; Hervás Testal, C.; Quintas Gutiérrez, S.; González Martínez, A.; Muro García, I.; Vivancos Mora, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos: La leucoencefalopatía multifocal progresiva (LMP) es una infección oportunista del sistema nervioso central que se produce habitualmente en pacientes inmunosuprimidos.

Material y métodos: Presentamos el caso de un paciente con antecedentes de lupus eritematoso sistémico (LES), tratado únicamente con prednisona a dosis bajas, que sufrió una LMP.

Resultados: Paciente de 83 años hipertenso, diagnosticado dos años antes de LES por cumplir tres criterios analíticos y uno clínico (artralgias), en tratamiento con prednisona 10 mg/día. Consulta por hemiparesia izquierda de diez días de evolución. Se realiza TC cerebral con imagen hipodensa hemisférica derecha de probable origen isquémico, iniciándose antiagregación. Una semana después regresa por progresión clínica, objetivándose hemiplejía, hemihipoestesia y hemianopsia homónima izquierdas. En TC cerebral presenta progresión de la lesión. Analíticamente destaca linfopenia, con 237/mm³ LT-CD4+. El paciente muestra empeoramiento clínico con sintomatología bulbar y bajo nivel de consciencia. En la RM cerebral presenta lesión frontoparietal derecha hipointensa en T1 e hiperintensa en T2, sin captación de contraste. Se completa estudio con punción lumbar con positividad para virus JC en líquido cefalorraquídeo, diagnosticándose de LMP. Ante la edad y situación clínica del paciente, se desestima tratamiento activo.

Conclusión: La LMP es una posible complicación en pacientes con LES con mínima inmunosupresión farmacológica, pero con linfopenia T-CD4+ mantenida. Conocer mejor el historial inmunológico y terapéutico de estos pacientes podría facilitar la sospecha clínica precoz de esta entidad.

HEMATOMA SUBDURAL COMO CLAVE DIAGNÓSTICA DE HIPOTENSIÓN INTRACRANEAL ESPONTÁNEA: SERIE DE CASOS

Peláez Viña, N. ¹; Gómez Caravaca, M.T. ¹; Negro Moral, E.M. ²; Dunlop Bórquez, D. ³

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Reina Sofía; 2. Servicio de Neurociencias. Complejo Hospitalario Reina Sofía; 3. Servicio de Radiología. Hospital de la Cruz Roja de Córdoba

Objetivos: La triada cefalea ortostática, hipotensión de líquido cefalorraquídeo y realce meníngeo constituye el síndrome de hipotensión intracraneal. Entre las etiologías descritas destacan anomalías del tejido conectivo o divertículos meníngeos que condicionan debilidad dural con fuga del líquido facilitada por un precipitante, trauma, valsalva o fistula venosa. La localización más frecuente es cérvicotorácica.

Material y métodos: - Varón 47 años con cefalea ortostática e hipotensión LCR. Higroma izquierdo. RM espinal sin fuga. Buena evolución. - Varón 55 años con paragangliomas múltiples, cefalea ortostática y bradipsiquia. Hematoma subdural derecho. Se interviene, mejoría. - Varón 39 años cervicalgia traumática, alteración de comportamiento y crisis epiléptica. Hematoma subdural bilateral con hemorragia subaracnoidea. Se interviene. Evolución insidiosa, parche con mejoría. - Varón 38 años cervicalgia y cefalea ortostática. Hematoma subdural izquierdo. Mejora con parche hemático. - Varón 53 años con cefalea brusca e inestabilidad. Hematoma subdural bilateral. Fuga LCR unión cérvico-torácica. Parche hemático.

Resultados: Presentamos una serie de casos con hematoma subdural secundario a hipotensión de LCR. En dos casos se evacúan los hematomas de acuerdo a criterios clínico-radiológicos, uno de los pacientes precisó además colocación de parche hemático. En tres casos se optó por colocación de parche hemático y observación.

Conclusión: Lo particular de esta serie es la existencia de hematoma subdural como debut. Los criterios incluyen cefalea con hipotensión de LCR y hallazgos RM (realce meníngeo, engrosamiento de senos venosos, descenso del diámetro anteroposterior, disminución de cisternas o hematomas subdurales por ruptura de venas comunicantes) Es esencial pensar en este diagnóstico sindrómico dado que es tratable.

SÍNCOPE DE REPETICIÓN EN PACIENTE CON NEURALGIA DE NERVO GLOsofaríngeo

Tabar Comellas, G.; Muñoz Escudero, F.; Sánchez Cano, N.; Gisbert Tijeras, E.; Jamilena Lopez, Á.; García Alvarado, N.; Ávila Fernández, A.; García Meléndez, D.D.; Diezma Martín, A.M.; Almansa Castillo, R.; Marsal Alonso, C.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud

Objetivos: Describir un caso de neuralgia de nervio glossofaríngeo con episodios sincopales neuromediados asociados.

Material y métodos: Presentamos el caso de una paciente que presenta cuadro de neuralgia del glossofaríngeo de dos semanas de evolución con síncope de repetición y episodios de bradicardia extrema asociados, que precisó ingreso hospitalario para estudio etiológico y manejo de las complicaciones.

Resultados: Paciente de 87 años con cuadro de dos semanas de episodios de dolor submandibular neuralgiforme desencadenados con deglución. Durante el ingreso se identifican gatillos, incluyendo deglución, vómitos y tos. Se realizó estudio de imagen detallado que no mostró alteraciones estructurales. La paciente presenta de

forma sistemática episodios sincopales tras el dolor, acompañados de bradicardia extrema de hasta 30lpm. Se decide traslado a UCI con tratamiento con isoprenalina e implantación de MCP transcutáneo preventivo. Se intenta de forma inicial tratamiento con Carbamazepina y Pregabalina, pero ante ausencia de tolerancia oral por presentar síncope con la deglución, se inicia tratamiento intravenoso con perfusión de Ácido Valproico. De esta forma logra control de la sintomatología, pudiendo reiniciarse tratamiento oral posterior con buena tolerancia.

Conclusión: Presentamos con este caso un ejemplo de una entidad poco frecuente como la neuralgia del nervio glossofaríngeo, con síncope neuromediados por bradicardias extremas como complicación asociada. Se discutirá la fisiopatología detrás de esta asociación y sus posibles etiologías. Como particularidad, nuestra paciente presentó una dificultad añadida en su manejo, dado que la ausencia de tolerancia al tratamiento oral (tratamiento de primera línea) obligó a emplear tratamiento intravenoso para el control de la sintomatología en fases iniciales.

HEMATOMA INTRAPARENQUIMATOSO EN PACIENTE VIH CON SEROLOGÍA DE SÍFILIS POSITIVA

Manrique de Lara Cadiñanos, P.; Ogando Durán, G.; Lapeña Motilva, J.; Díaz Díaz, J.; Gómez Enjuto, S.; Hernando Requejo, V.; Cemillán Fernández, C.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Severo Ochoa

Objetivos: Exponemos el caso de un paciente VIH con un hematoma intraparenquimatoso espontáneo sin hallarse ninguna causa para ello salvo detectarse sífilis serológico y licuoral.

Material y métodos: Se trata de un varón de 43 años sin antecedente de hipertensión arterial o enolismo, VIH positivo en tratamiento antirretroviral, con buen control, que presenta cuadro de cefalea en trueno y hemiplejía izquierda. Tras las pruebas pertinentes el paciente es intervenido y ante la ausencia de otras posibles causas se decidió antibioterapia prolongada.

Resultados: - Tomografía computarizada craneal urgente: hematoma intraparenquimatoso lobar fronto-parietal derecho (5,2x4,3x6cm) con discreto edema vasogénico perilesional, moderado efecto de masa sobre ventrículo lateral derecho. - Angio-resonancia magnética cerebral: se descartan malformaciones arteriovenosas y datos de vasculitis. Resolución completa del hematoma. - Análisis de sangre y líquido cefalorraquídeo: carga viral indetectable, serología sífilis y RPR en líquido cefalorraquídeo positivos. Resto de analítica (incluida autoinmunidad, espectro electroforético, hemograma y coagulación) normal.

Conclusión: Los casos de sífilis meningovascular se presentan generalmente como ictus isquémicos en contexto de vasculitis lúética. La hemorragia intraparenquimatosas aislada como forma de presentación de la neurolúes es una entidad rara vez descrita. Es una entidad a tener en cuenta, sobre todo en pacientes inmunosuprimidos y habiéndose descartado otras posibles causas.

ANÁLISIS RETROSPECTIVO DE LAS COMPLICACIONES DE LA TROMBECTOMÍA MECÁNICA: LA EXPERIENCIA EN NUESTRO CENTRO

Jamilena López, Á. ¹; Muñoz Escudero, F. ²; Almansa Castillo, R. ²;

Ávila Fernández, A. ²; García Alvarado, N. ²; Gisbert Tijeras, E. ²; Tabar Comelles, G. ²; Sánchez Cano, N. ²; Diezma Martín, A.M. ¹; García Meléndez, D.D. ¹; Marsal Alonso, C. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Virgen de la Salud

Objetivos: Analizar los procedimientos endovasculares (trombectomía mecánica) realizados en pacientes con ictus isquémico en el Hospital Virgen de la Salud (Toledo) desde el punto de vista de sus complicaciones, así como su correlación con la literatura.

Material y métodos: Se realizará un análisis retrospectivo descriptivo sobre las complicaciones derivadas de 123 pacientes intervenidos mediante trombectomía mecánica y su manejo posterior realizadas en nuestro centro desde el 1 de enero de 2017 al 31 de agosto de 2019.

Resultados: Las complicaciones derivadas de las trombectomías mecánicas agudas y periprocedimiento más frecuentes en nuestro centro son, la alergia al contraste (incidencia aproximada del 5%), transformación hemorrágica (5%) y las infecciones respiratorias (21%). También han sido frecuentes complicaciones como perforación vascular durante el procedimiento, nefropatía por contraste y reoclusión arterial, entre otros.

Conclusión: Los datos recogidos en el momento actual arrojan unos resultados en cuanto a las complicaciones de las trombectomías mecánicas similar a las descritas en la literatura. Se abordarán los factores que puedan estar más en relación con dichas complicaciones. Se trata de unos resultados aún preliminares, dado que se seguirán recogiendo datos hasta la fecha referida anteriormente.

ICTUS ISQUÉMICO TRAS PICADURA DE VESPA VELUTINA: DESCRIPCIÓN DEL PRIMER CASO PENINSULAR TRAS LA COLONIZACIÓN ASIÁTICA

Arias Rivas, S.; Pías Peleteiro, J.M.; Santamaría Cadavid, M.; Rodríguez-Castro, E.; López Dequidt, I.; Rodríguez-Yáñez, M.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela

Objetivos: La colonización en Galicia por Vespa Velutina (VV) se ha convertido en problema grave de salud pública. Se han descrito múltiples complicaciones tras su picadura, reacciones alérgicas graves que han llevado a la muerte, pero en nuestro conocimiento este es el primer caso de ictus isquémico sin otra causa aparente descrito tras picadura de VV.

Material y métodos: Varón 55 años, apicultor, no alérgico a avispa común, a las 13:30 horas sufre múltiples picaduras de avispas velutinas en ambos pies, presentando rash cutáneo, hipotensión y bradicardia. Es atendido por los servicios de emergencias recibiendo adrenalina, urbason y polaramine. A las 22 horas avisan porque le paciente presenta clínica compatible con ictus isquémico de ACM derecha de tiempo de evolución desconocido. Se realiza RM que muestra infarto en territorio de ACM derecha con lesión establecida en FLAIR y oclusión arterial distal correspondiente a dicho territorio.

Resultados: Múltiples mecanismos se han postulado como causantes de lesiones isquémicas en el contexto de picaduras de animales: vasoconstricción y vasoespasmo, hipotensión, inestabilización de

la placa de ateroma, estimulación del ganglio cervical superior y oclusión carotídea, liberación de sustancias trombogénicas y aparición de arritmias cardíacas. La VV se caracteriza por su veneno: contiene toxinas hemostáticas y numerosas neurotoxinas no identificadas en otras especies, lo cual podría justificar su patogenia en el ictus isquémico, así como en otras patologías neurológicas como la neuralgia postpicadura.

Conclusión: Las complicaciones neurológicas de las picaduras de vespas velutinas son extremadamente raras pero las características especiales de sus neurotoxinas nos han de poner alerta.

ROMBENCEFALITIS INMUNOMEDIADA POST-INFECCIÓN POR MYCOPLASMA PNEUMONIAE: ESTUDIO DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Beltrán Corbellini, Á. ¹; Celdrán de Castro García, A. ²; Buisan Catevilla, F.J. ¹

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

Objetivos: M. pneumoniae (MP) es causa frecuente de infección respiratoria. Las manifestaciones extrapulmonares más frecuentes son neurológicas, permaneciendo su fisiopatología sin aclarar (aunque se han propuesto mecanismos como invasión directa y reacciones inmunomediadas). Dado que la rombencefalitis inmunomediada por MP está escasamente descrita, compartimos el manejo de un caso.

Material y métodos: Estudio de un caso y revisión bibliográfica.

Resultados: Varón de 74 años con cuadro progresivo de una semana de evolución consistente en vértigo, ataxia de la marcha, nistagmo bidireccional, dismetría, disdiadococinesia y parálisis facial central izquierdas, e hipoacusia y hemihipoestesia facial derechas, precedido 48 horas por un cuadro catarral. Presentaba antecedente de metástasis cerebral de cáncer de pulmón tratada con radioterapia holocraneal a baja dosis siete meses antes. Una RM craneal mostró lesiones hiperintensas en T2/FLAIR y captantes de contraste en protuberancia postero-lateral derecha, extendiéndose hacia C2, así como captación lineal del V par derecho. Se detectó y reconfirmó IgM sérica anti MP. La PCR para MP en LCR y el exudado nasofaríngeo fueron negativos, sin evidencia de células malignas en LCR. Tras cinco bolos intravenosos de metilprednisolona, la clínica se resolvió en dos semanas, persistiendo una neuralgia V2 derecha. Las lesiones en RM desaparecieron en un mes. Las características diagnóstico-terapéuticas fueron consistentes con la literatura en relación con los síndromes neurológicos inmunomediados por MP.

Conclusión: En pacientes con sospecha de rombencefalitis y clínica infecciosa respiratoria previa, debería considerarse el origen inmunomediado por MP. En nuestro caso, la serología y la neuroimagen apoyaron el diagnóstico y los corticoides fueron efectivos para el tratamiento.

LESIÓN REVERSIBLE EN EL ESPLENIO DEL CUERPO CALLOSO

Reverter Sánchez, A. ¹; Estela Herrero, J. ¹; Cabero Moyano, J. ²; Barrachina Esteve, O. ¹; Ribera Perpiñá, G. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital de Sabadell; 2. Servicio de Radiología. Hospital de Sabadell

Objetivos: El síndrome de lesión del esplenio reversible (RESLES) es una entidad radiológica infrecuente de patogenia incierta. Se ha asociado a múltiples situaciones clínicas, siendo una de ellas el síndrome de encefalitis leve con RESLES (MERS). El objetivo es presentar un caso con criterios de MERS, revisar los criterios de RESLES y MERS y discutir sobre la asociación entre la clínica de encefalopatía y la lesión en el esplenio.

Material y métodos: Revisamos el caso de un paciente con criterios clínicos y radiológicos de MERS y hacemos una revisión comparativa entre la semiología que presentan los pacientes con otras lesiones en el esplenio y los pacientes con MERS.

Resultados: Se presenta un hombre de 18 años ingresado por psicosis, alteración del nivel de conciencia, diarrea y fiebre de 38°C. La RM craneal muestra restricción de la difusión a esplenio del cuerpo calloso que se resuelve completamente al mes. Entre las etiologías relacionadas en este caso estarían el cuadro psicótico, el uso de neurolépticos y la infección por *Campylobacter Coli*. Los pacientes con lesiones del esplenio puras de otras etiologías presentan heminegligencia sin asomatagnosia ni extinción sensitiva. Los pacientes con MERS presentan una gran heterogenicidad clínica.

Conclusión: El RESLES es una entidad radiológica bien definida. Aunque se desconoce su patogenia, parece que hay una susceptibilidad del esplenio a diferentes noxas. En el caso del MERS, proponemos que la lesión esplénica podría ser un signo de la enfermedad y no la causa directa de la clínica, teniendo en cuenta la sintomatología de los pacientes.

Neurología General P9

LOGOPEDIA MEDIANTE APRENDIZAJE SIN ERROR EN LA VARIANTE SEMÁNTICA DE AFASIA PRIMARIA PROGRESIVA

Montagut Colomer, N. ¹; Borrego Écija, S. ¹; Castellví, M. ¹; Rico, I. ²; Reñé, R. ²; Balasa, M. ¹; Lladó, A. ¹; Sánchez-Valle, R. ¹

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

Objetivos: La variante semántica de la afasia primaria progresiva (APPvs) o demencia semántica, es un trastorno neurodegenerativo caracterizado por la pérdida progresiva de conocimiento semántico que comporta problemas para denominar y reconocer el significado de las palabras y los objetos. El aprendizaje sin error (ASE) es una forma de rehabilitación cognitiva que trata de evitar los errores en el aprendizaje. Nos proponemos evaluar la eficacia a corto y medio plazo de la logopedia mediante ASE en la denominación y comprensión de palabras de uso habitual en pacientes con APPvs.

Material y métodos: Ocho sujetos con diagnóstico de APPvs recibieron 16 sesiones intensivas de logopedia mediante ASE (45 minutos al día durante 8 semanas). Se evaluaron tareas de denominación y comprensión semántica entrenadas y no entrenadas antes de la intervención, inmediatamente después de la intervención, al mes, a los tres meses y a los seis meses.

Resultados: En la tarea de denominación entrenada, los pacientes presentaron una mejoría significativa después de la intervención (acierto

preintervención 46.5%, acierto postintervención 87.5%, $p < 0.05$). La mejoría conseguida se perdió progresivamente en las posteriores evaluaciones. No se encontraron mejorías significativas en las tareas de comprensión ni en las tareas no entrenadas.

Conclusión: La logopedia mediante SAE puede resultar beneficiosa en paciente con APPvs. Posiblemente, este aprendizaje es posible gracias a una relativa preservación de la memoria episódica, pero la ausencia de consolidación hace que el beneficio no se mantenga en el tiempo.

EFICACIA DE LA REHABILITACIÓN INFORMATIZADA DE LA ANOMIA EN PACIENTES CON DAÑO CEREBRAL ADQUIRIDO

Jodar Aranda, I. ¹; Martinell Gispert-Sauch, M. ²; Ejarque Grau, J. ²; González Rocamora, B. ²; Jiménez Crespo, A. ²; Prats Andrés, C. ²; Pérez Reyes, L. ²; Sánchez-Carrión Abascal, R. ³; García Molina, A. ³; Enseñat Cantallops, A. ³; López Carballo, J. ⁴; Tormos Muñoz, J.M. ⁴

1. Logopedia. Institut Guttmann. Dep. Psicología Clínica y de la Salud. Univ. Autónoma de Barcelona; 2. Logopedia. Institut Guttmann; 3. Servicio de Neuropsicología. Institut Guttmann; 4. Servicio de Investigación. Institut Guttmann

Objetivos: Estudiar el efecto de la rehabilitación de la anomia en pacientes con daño cerebral adquirido combinando dos sesiones semanales de tratamiento de denominación de imágenes asistido por ordenador y dos sesiones semanales individualizadas, durante un mes.

Material y métodos: Estudio no controlado en 29 sujetos con anomia (17 mujeres) de entre 35 y 60 años (media= 49,6; $\sigma = 6,6$), con daño cerebral adquirido (ictus isquémico, $n = 11$; ictus hemorrágico, $n = 13$; TCE, $n = 3$; otro daño cerebral no traumático, $n = 2$) y en fase aguda. Se ha administrado el Test de Denominación de Boston como medida de la anomia y resultado (outcome) primario, antes de administrar el tratamiento y después de su finalización. La intervención con soporte informatizado consistía en la denominación visuo-verbal con pista fonológica y cuenta con repetición masiva de los ítems durante la misma sesión (3 veces). El léxico trabajado es de alta, media y baja frecuencia, dividido en campos semánticos. Se ha aplicado el test de Wilcoxon (prueba no paramétrica; $p < 0,05$)

Resultados: Se obtienen diferencias estadísticamente significativas entre las puntuaciones previas y posteriores al tratamiento ($p < 0,001$).

Conclusión: Los principios de rehabilitación utilizados en el presente trabajo ayudan a disminuir la severidad de la anomia en pacientes en fase aguda. Es necesario realizar un estudio controlado, para confirmar la relación causal de la intervención.

MIASTENIA GRAVIS JUVENIL DE PRESENTACIÓN INSIDIOSA. A PROPÓSITO DE UN CASO

González Manero, A.M. ¹; Peinado Postigo, F. ¹; Santos Pinto, A.R. ¹; Velayos Galan, A. ²; Vadillo Bermejo, A. ¹; Navarro Muñoz, S. ¹; Lomas Meneses, A. ¹; Botia Paniagua, E. ¹

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.; 2. Servicio de Neurociencias. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.

Objetivos: La miastenia gravis es una enfermedad poco frecuente en la infancia que además de interferir en la vida normal de niños y adolescentes puede progresar y producir insuficiencia respiratoria.

Material y métodos: Presentamos el caso de una niña de 10 años, celiaca, con debilidad muscular y cansancio de 7-8 meses de evolución de predominio en cintura pelviana, de curso progresivo, provocando claudicación de MMII tras ejercicio, caídas de repetición con dificultad para levantarse, más ostensible por la tarde-noche. Practicaba deporte y baile, que tuvo que abandonar. A la exploración en consulta matutina destaca debilidad de musculatura pelviana 4/5, marcha con balanceo de caderas, incapacidad para saltar con una pierna, y Gowers positivo.

Resultados: Inicialmente se atribuyeron los síntomas a hiperlordosis lumbar, alteración de la estática vertebral, y “esfuerzos excesivos”, con seguimiento básico durante 6 meses. Se realizó ENG de conducción motora y sensitiva de MMII, que resultó normal. Posteriormente desarrolló debilidad generalizada, astenia con exacerbación vespertina y nimia ptosis palpebral predominantemente izquierda, por lo que se nos interconsultó. Se planteó estudio de estimulación repetitiva que reveló alteración de la transmisión neuromuscular. La determinación de Acs anti-Ach en suero resultó positiva. Se inició tratamiento con piridostigmina con excelente respuesta.

Conclusión: La miastenia juvenil afecta a menores de 15 años, y debe incluirse dentro del diagnóstico diferencial de procesos que cursan con debilidad neuromuscular. Debido a su rareza puede pasar desapercibida en sus manifestaciones iniciales, retrasándose peligrosamente el diagnóstico. El adecuado tratamiento, control y seguimiento permite normalizar la vida de estos pacientes y evitar posibles complicaciones graves.

PALINOPSIA Y SENSACIÓN DE DESPERSONALIZACIÓN COMO PRESENTACIÓN PECULIAR DE UNA EPILEPSIA OCCIPITAL: A PROPÓSITO DE UN CASO

González Manero, A.M. ¹; Peinado Postigo, F. ¹; del Saz Saucedo, P. ¹; Blanco Vicente, E. ¹; Velayos Galan, A. ²; Navarro Muñoz, S. ¹; Botia Paniagua, E. ¹

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.; 2. Servicio de Neurociencias. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.

Objetivos: La epilepsia occipital en adultos puede presentarse con sintomatología poco frecuente; si se añade el hecho de la también frecuente propagación de la actividad epileptiforme a otras zonas podría dar sintomatología complementaria que distorsionase el diagnóstico principal. Además, al ser esporádica en adultos es menor la sospecha clínica.

Material y métodos: Presentamos el caso de una mujer de 25 años, profesora, sin patología de base salvo cefaleas ocasionales relacionadas con la menstruación, que consulta por sensación visual de flashes de segundos de duración y palinopsia paroxística, que le resultan disruptivos, y limitantes. Ocasionalmente sensaciones de despersonalización y desrealización, de predominio vespertino-nocturno, generalmente en condiciones de iluminación artificial. Se descarta patología psiquiátrica tras valoración meticulosa por Psiquiatría. RM cerebral sin alteraciones. El EEG interictal presentaba anomalías epileptiformes occipitales y temporales posteriores, con tendencia a la bilateralidad y a difusión a regiones circundantes. Tras

inicio de eslicarbacepina 800 mg mejoró y con dosis de 1200 mg/24 sin crisis.

Resultados: Así pues, las epilepsias occipitales son un grupo heterogéneo, muchas veces infradiagnosticado. La importancia radica no sólo en el manejo clínico, el bienestar del paciente y el tratamiento, sino en descartar las posibles causas subyacentes, sobre todo en adultos, como tumores, lesiones, vasculares y malformaciones.

Conclusión: La epilepsia occipital, si bien relativamente poco frecuente, es probablemente una entidad subdiagnosticada, dado que produce cuadros a veces de difícil tipificación en la consulta de neurología general, sobre todo en los casos de presentación tardía, en adultos. Una detallada anamnesis, la sospecha clínica y EEG resultan fundamentales para una orientación adecuada.

PAPILITIS SIFILÍTICA BILATERAL: NO TODO EDEMA DE PAPILA BILATERAL ES UN PAPILEDEMA

González Martínez, A. ¹; Quintas, S. ¹; Celdrán Vivancos, D. ²; Cebrián, J. ¹; Vivancos Mora, J.A. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 2. Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos: En pacientes con sífilis ocular es necesario descartar neurosífilis. Puesto que la sífilis se conoce como “la gran imitadora” es importante conocer los hallazgos clínicos diferenciadores para su adecuado manejo diagnóstico-terapéutico.

Material y métodos: Se presentan la historia clínica y los hallazgos neurooftalmológicos de un paciente con papilitis sifilítica bilateral.

Resultados: Varón de 62 años, obeso, fumador y dislipémico con cuadro de disminución de la agudeza visual bilateral de cuatro días de evolución sin dolor ocular, cefalea o diplopia asociados. Se objetiva agudeza visual 2/3 en ojo derecho y 1/3 en izquierdo con escotoma central y edema de papila bilaterales. El TC cerebral es normal y en la punción lumbar presenta presión de apertura de 27 cm de H₂O con estudio citobioquímico normal. La RM cerebral con gadolinio se muestra normal. Muestra aumento del grosor medio bilateral en la capa de fibras nerviosas en la tomografía de coherencia óptica. Dada positividad de TPHA en suero, se solicita estudio VDRL en líquido cefalorraquídeo que resulta positivo. Ante diagnóstico de neurosífilis, se administra penicilina G intravenosa durante 14 días. A los tres meses presenta fundoscopia normal con agudeza visual estable, normalización de presión de apertura y negativización de VDRL en líquido cefalorraquídeo.

Conclusión: El edema de papila bilateral puede ser erróneamente diagnosticado de papiledeema. La ausencia de clínica sugestiva de hipertensión intracraneal y la rápida disminución de agudeza visual sin un claro déficit campimétrico nos deberían hacer considerar en su lugar una papilitis bilateral y solicitar su adecuado estudio etiológico.

ESTATUS EPILEPTICO NO CONVULSIVO COMO SÍNTOMA TEMPRANO DE ENFERMEDAD DE CREUTZFELDT-JAKOB ESPORÁDICA CON COPATOLOGÍA TAU

González Martínez, A.; Quintas, S.; Redondo Ráfales, N.; Casado Fernández, L.; Vivancos Mora, J.A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos: El pronóstico del estatus epiléptico (EE) depende fundamentalmente de la edad del paciente y de la etiología del mismo, que incluye causas metabólicas, infecciosas, autoinmunes, estructurales y genéticas. Sólo de forma aislada se ha descrito previamente el debut de una Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) en forma de EE.

Material y métodos: Se presentan los hallazgos clínicos, electroencefalográficos y de neuroimagen de un caso confirmado de ECJ con copatología tau con debut en forma de EE no convulsivo (EENC).

Resultados: Mujer de 82 años sin antecedentes de interés con cuadro fluctuante de 2 semanas de evolución de deterioro cognitivo rápidamente progresivo, con afasia de predominio motor, mioclonías aisladas, marcado piramidalismo y mano alien posterior izquierda. El electroencefalograma muestra EENC frontal derecho, por lo que se inicia tratamiento antiepiléptico. La punción lumbar no muestra hallazgos (citobioquímica, bandas oligoclonales y autoinmunidad). Se inicia tratamiento antiepiléptico con empeoramiento clínico y electroencefalográfico progresivos. En la RMN cerebral se observa hiperintensidad de la corteza cerebral derecha en secuencias de difusión. Ante EE refractario de novo (NORSE), se inicia tratamiento inmunosupresor, sin mejoría clínica. En la RM cerebral de control se detecta afectación de los núcleos caudado y putamen derechos, así como parietal izquierda, todo ello sugestivo de enfermedad priónica. En resultado necrópsico se confirma ECJ con copatología tau.

Conclusión: La creciente descripción de casos de encefalitis autoinmunes ha hecho que el tratamiento inmunosupresor se incluya en el tratamiento del NORSE y del deterioro cognitivo rápidamente progresivo. Resulta imprescindible conocer que la ECJ, sobre todo si existe copatología tau, puede remedar este curso evolutivo.

ALTERACIÓN SELECTIVA DE LA VISIÓN DE COLORES SECUNDARIA A INFARTO TALÁMICO ANTERIOR BILATERAL

González Menacho, J.; Mariné Llauredó, G.; Vives Masdeu, G.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Sant Joan de Reus

Objetivos: La visión del color es un proceso complejo cuya gestión desde la retina hasta la corteza occipital requiere el paso previo por el núcleo geniculado lateral talámico según los esquemas clásicos. Presentamos un caso clínico de severa alteración de la visión de los colores de la gama rosa-rojo-morado en relación a un infarto talámico polar anterior bilateral.

Material y métodos: Descripción de un caso clínico. Estudio mediante RMN cerebral y valoración oftalmológica. Se presenta video con la exploración del paciente.

Resultados: Hombre de 65 años, hipertenso, diabético e hiperuricémico, sin historia previa de trastorno visual conocido. Presenta de forma súbita inestabilidad sin vegetativismo y alteración del lenguaje, así como somnolencia y visión borrosa. No cefalea. Exploración: consciente, habla fluente con muy raras parafasias fonéticas, sin alteraciones en la comprensión de órdenes referidas a musculatura axial ni de extremidades. No alteración visual hemicampal ni sectoranopia. Grave dificultad para detectar colores de la gama rosa-rojo-morado, sin dificultad para detectar o nombrar el resto de colores. Resto de exploración anodina. TAC craneal normal. RMN cerebral lesiones isquémicas agudas en línea media paraventricular de predominio anterior, bilaterales. Leve leucoaraiosis periventricular.

Valoración posterior por oftalmología solo demuestra muy leve retinopatía diabética para la que no le aconsejan tratamiento.

Conclusión: El caso descrito alerta sobre la implicación de estructuras talámicas mediales-anteriores en la visión del color de la gama del rojo. Este hecho no lo hemos encontrado descrito en la literatura. La exploración del paciente permitió excluir que el trastorno fuera una anomia para el color rojo. Se discute la fisiopatología.

MÉTODO 'LIMPIAGOTA' PARA MEJORA DE LA FIABILIDAD DE LA PUNCIÓN LUMBAR

González Menacho, J.; Vives Masdeu, G.; Villas Roca, M.; Pérez-Romero Martínez, L.; Ortiz Castellón, N.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Sant Joan de Reus

Objetivos: La obtención de líquido cefalorraquídeo mediante punción lumbar es una técnica rutinaria en neurología y otras especialidades médicas pero su uso se ve a veces empañado por la contaminación por sangre de la muestra debido a rotura de alguna vena en el trayecto de la aguja de punción. Presentamos un método simple y sumamente eficaz para conseguir muestras de líquido cefalorraquídeo mediante punción lumbar con mínima o nula presencia de hematíes pese a aparición de sangre en la boca de la aguja.

Material y métodos: (Se presenta videograbación para mostrar la técnica). Una vez colocada la aguja de punción lumbar y ante la presencia de sangre en la boca de la misma al retirar el fiador, se procede a la retirada de la misma mediante aspiración con aguja intramuscular conectada a jeringuilla de 5 cms. Para ello se introduce la punta de la aguja intramuscular a la boca de la aguja de punción habiendo retirado parcialmente el fiador de la misma (unos 3-4 cms). Se aspira el contenido de la boca reiteradamente hasta limpiarla. El procedimiento se puede repetir una vez si persiste salida de más líquido cefalorraquídeo contaminado después del primer intento.

Resultados: De 7 pacientes en los que se usó el método Limpiagotas, en 6 se obtuvo LCR sin hematíes, en uno solo de ellos la muestra contenía 37 hematíes.

Conclusión: El método mostrado es una forma sencilla, eficaz, y que no requiere de un entrenamiento específico, para mejorar la fiabilidad del líquido cefalorraquídeo obtenido mediante punción lumbar.

PROVOCACIÓN DE REFLEJO DE BABINSKI DESDE LA REGIÓN PROXIMAL DE LA EXTREMIDAD INFERIOR

González Menacho, J. ¹; Ríos Ríos, M. ²; Ortiz Castellón, N. ¹; Pérez-Romero Martínez, L. ¹; Villas Roca, M. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Sant Joan de Reus; 2. Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitari de Sant Joan de Reus

Objetivos: El signo de Babinski puede ser provocado de diferentes maneras a parte de la maniobra básica de estímulo sobre la planta del pie en sentido posteroanterior, incluyendo las estimulaciones cutáneas en diferentes áreas distales a la rodilla, como la tibia, el tendón aquileo o el borde lateral del pie. Presentamos un caso clínico en el que este reflejo aparecía de forma reiterada en respuesta a estimulaciones cutáneas de carácter no nociceptivo sobre la piel de la rodilla y de la cara anterior de la región proximal de la extremidad.

Material y métodos: Presentación de un caso clínico, grabación en vídeo tras obtener consentimiento informado por los familiares del paciente. Discusión de la fisiopatología. Mujer de 78 años, antecedentes de hipertensión arterial. Presenta de forma súbita disartria y hemiparesia izquierda.

Resultados: En la exploración se observa funciones superiores, campos visuales, habla y lenguaje normales. Mínima paresia facial inferior izquierda. No paresia de extremidades, pero sí en forearm rolling test el brazo derecho orbita sobre el izquierdo. Al provocar el reflejo cutáneo plantar, el derecho es flexor y el izquierdo es extensor; en este lado la estimulación cutánea no dolorosa produce extensión inmediata del primer dedo del pie tanto al tocar sobre la piel de la rodilla como sobre la región del muslo, de forma reiterada. La RMN cerebral demostró imagen tumoral bien delimitada en surco olfatorio, sugestiva de meningioma. No lesión isquémica aguda.

Conclusión: El caso actual demuestra que la aparición del signo de Babinski puede provocarse por estimulaciones en dermatomas muy alejados de los ya conocidos.

INTOXICACIÓN POR COBALTO SECUNDARIO A PRÓTESIS TOTAL DE CADERA

Lapeña Motilva, J. ¹; Díaz Díaz, J. ¹; Manrique de Lara Cadiñanos, P. ¹; Gómez Enjuto, S. ¹; Ogando Durán, G. ¹; Artinyan, G.L. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Severo Ochoa; 2. Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Severo Ochoa

Objetivos: Presentamos el caso de un varón de 66 años que presenta una amaurosis subaguda del ojo derecho. Como antecedentes de interés se la había implantado una prótesis total de cadera hace 8 años que fue recambiada el año anterior.

Material y métodos: Dos meses antes, había sido valorado por endocrinología por empeoramiento en el control de su diabetes y un incremento asintomático de la tirotropina. Durante nuestra evaluación presentaba, además, una disminución de la audición e hipoestesia distal en ambas manos y pies confirmado en la exploración neurológica. Se le realizó una punción lumbar en la que se vio un incremento de proteínas (75mg/dl), con celularidad normal. Se le realizó un body-TC que mostraba un aumento de la densidad en los músculos periprotésicos y un derrame pericárdico.

Resultados: Ante la sospecha de intoxicación por cobalto, tras extracción de niveles, se inició tratamiento con EDTA y acetilcisteína. Se inició también tratamiento con inmunoglobulinas al no poder descartar la etiología autoinmune. Los resultados analíticos mostraron unos niveles de cobalto f 892,8 mcg/L (<1 mcg/L, con prótesis de cadera <10 mcg/L). Tras estos resultados se indicó un recambio protésico.

Conclusión: La intoxicación por cobalto es una complicación tardía y rara de las prótesis de cadera. Se presenta como un cuadro sistémico con afectaciones endocrinas, polineuropatía, disminución de la agudeza visual y/o auditiva, alteraciones cardíacas y lesiones musculares locales. Este caso ilustra todas las posibles manifestaciones de esta intoxicación, de la que, a nuestro conocimiento, solo existen 22 casos descritos en la bibliografía.

MIELITIS FLÁCIDA AGUDA CON AFECTACIÓN AUTÓNOMICA

Lapeña Motilva, J.; Díaz Díaz, J.; Manrique de Lara Cadiñanos, P.; Gómez Enjuto, S.; Ogando Durán, G.; Treviño Peinado, C.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Severo Ochoa

Objetivos: Presentamos el caso de un varón de 47 años que presento un cuadro de parálisis flácida y disautonomía tras un cuadro diarreico.

Material y métodos: El paciente acude a urgencias por un cuadro de diarrea de 5 días de evolución y fiebre de hasta 39.5°C e imposibilidad para la micción, por lo que se le diagnostica de prostatitis y se le inicia tratamiento con cefalosporinas. Acude de nuevo el día siguiente por persistencia de la clínica, asociando diplopía con la visión lejana, parestesias y debilidad proximal. Se le realiza punción lumbar que muestra hiperproteíorraquia 176 mg/dl y leucocitos 180 cel/m3 iniciando tratamiento con inmunoglobulinas y con cobertura antibiótica con ceftriaxona y vancomicina; así como aciclovir. Los estudios microbiológicos fueron negativos.

Resultados: El paciente, a pesar del tratamiento, presento un rápido empeoramiento neurológico, con bradicardia y disfagia, en menos de 24 horas, por lo que requirió intubación e ingreso en UCI. Se le realizó una RM que mostró hiperintensidad en ambos núcleos dentados, zona dorsal del tronco, vías piramidales y cuerpo calloso sin afectación a otros niveles. Se le realizó así mismo una EMG que no mostró signos de afectación de nervios periféricos. Se asoció tratamiento con corticoides ante la falta de respuesta tras lo que el paciente presentó mejoría progresiva hasta recuperar completamente la fuerza, sensibilidad y alteraciones autonómicas.

Conclusión: La mielitis flácida aguda es una patología rara, probablemente parainfecciosa, que se ha relacionado con el enterovirus A71 y D68 aunque no precisa su detección para el diagnóstico.

STATUS EPILEPTICO AFÁSICO

Magro Pose, P.; Chamarro Lázaro, R.; García López, D.; Martínez Monte, E.; Silla Serrano, R.; Cervera Ygual, G.; Láinez Andrés, J.M.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia

Objetivos: Una afasia de inicio súbito suele ser secundaria a un ictus isquémico o hemorrágico, aunque con menor frecuencia, puede ser debida a otras etiologías. La afasia como manifestación epiléptica es frecuente, en especial como clínica postictal. Sin embargo, su aparición en forma de un status afásico supone un desafío diagnóstico por su infrecuencia, variabilidad y la presencia de una disociación electroclínica.

Material y métodos: Presentamos el caso de una mujer de 78 años, sin antecedentes relevantes que ingresa en Neurología por alteración del lenguaje súbita. A la exploración, presentaba una afasia mixta, alexia y agrafia sin otra focalidad neurológica.

Resultados: La RMN no mostró lesión estructural parenquimatosa. Se amplía estudio diagnóstico, realizándose punción lumbar con citobioquímico, técnicas microbiológicas, autoinmunidad y antineuronales con resultados normales. Se solicita EEG mostrando enlentecimiento focal en forma de ritmo delta/theta de gran amplitud en regiones temporales izquierdas. Se amplía estudio con SPECT cerebral con hipocaptación de predominio parietotemporal izquierdo. Durante su ingreso, presenta una crisis generalizada tónico-clónica con estupor poscrítico y recuperación posterior completa del trastorno disfásico.

Se inicia tratamiento antiepiléptico sin recurrencia de la clínica y con mejoría en el EEG y el SPECT en controles posteriores.

Conclusión: El status epiléptico afásico puede presentarse de forma aislada sin más sintomatología y sin precipitantes aparentes con un trazado electroencefalográfico no característico de status. Las técnicas de neuroimagen funcional pueden ser de utilidad en el diagnóstico. La fluctuación de la clínica y la respuesta al tratamiento con FAES son clave para el diagnóstico.

AFECTACIÓN MENÍNGEA POR CISTICERCOSIS: UNA CAUSA INFRECUENTE DE MENINGITIS CRÓNICA

Magro Pose, P.; Pareja Martínez, A.I.; García López, D.; Martínez Monte, E.; Silla Serrano, R.; Cervera Ygual, G.; Láinez Andrés, J.M.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia

Objetivos: La neurocisticercosis es la infección parasitaria más frecuente del SNC a nivel mundial, siendo endémica en determinadas regiones de América Latina, África y el Sudeste Asiático. Se trata de una patología variable clínicamente, cursando desde pacientes asintomáticos hasta afecciones severas que resultan mortales. Si bien la clínica más típica son crisis epilépticas secundarias a las lesiones quísticas; la presentación en forma de un síndrome meníngeo subagudo-crónico es menos frecuente pudiendo resultar un reto diagnóstico.

Material y métodos: Presentamos el caso de una mujer guatemalteca de 41 años con cefalea progresiva de 6-7 meses de evolución resistente al tratamiento. En exploración edema de papila bilateral sin otra focalidad neurológica

Resultados: Se realiza: -RMN basal que muestra hidrocefalia comunicante sin otras alteraciones. -RMN de flujo con contraste, objetivando captación aracnoidea, en cisternas de la base, pares bajos, quiasma y nervios ópticos, planteándose un proceso inflamatorio, infeccioso o infiltrativo -Punción lumbar con pleiocitosis mononuclear con hipoglucorraquia siendo negativa para células tumorales e infecciones crónicas. -Autoinmunidad y técnicas microbiológicas para las principales causas de meningitis crónica, incluida tuberculosis, negativas. -TC-TAP que resulta normal. Dado el antecedente epidemiológico, se solicita serología de cisticercos, tanto en LCR como en suero resultando positivo. Se implanta una derivación de LCR e iniciamos tratamiento corticoideo y antiparasitario evolucionando la paciente satisfactoriamente.

Conclusión: Las manifestaciones clínicas de la neurocisticercosis son variables. Debemos considerar el diagnóstico de neurocisticercosis ante todo paciente joven proveniente de áreas endémicas que presente una meningitis subaguda-crónica o una hidrocefalia areabsortiva, aun en ausencia de lesiones quísticas típicas en neuroimagen.

PARALISIS DEL NERVIPO HIPOGLOSO DE FORMA AISLADA, SERIE DE CASOS

Mañez Sierra, M.; Hamad Cueto, O.; Quiles López, J.F.; Carazo Barrios, L.; del Pino de Laguno, I.; Romero Acebal, M.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Victoria

Objetivos: La parálisis del nervio hipogloso, presentada de forma aislada es una entidad poco frecuente, existiendo escasas series de

pacientes con esta afectación. Se presenta una serie de casos con el fin de analizar las posibles etiologías de este cuadro clínico excepcional.

Material y métodos: Se presenta una serie de cinco casos de parálisis de XII par aislada, recogidos en nuestro centro desde a 2015-2019, 2 mujeres y 3 hombres de edades entre 18-80 años.

Resultados: De los cinco casos analizados, la forma de presentación fue la disartria (3), disfagia (1) y ambas (1) de forma subaguda en la mayoría de los casos (4) y de forma súbita en un caso. La etiología fue idiopática (2), metástasis a distancia (1), progresión masa tumoral (1) y secundario a neurinoma del hipogloso (1), aportándose diagnóstico mediante iconografía en todas ellas. La recuperación absoluta del déficit se dio solo en un caso, quedando en el resto secuelas motoras.

Conclusión: La parálisis del XII par craneal suele presentarse junto a la afectación de otros pares craneales; cuando lo hace como signo aislado, es infrecuente. Acorde a nuestra serie de casos y contrastado con la escasa literatura existente, cuando aparece este signo clínico, es obligado realizar neuroimagen y estudio de extensión dado el importante porcentaje de casos (40%) relacionados con neoplasias primarias o metástasis. Por otro lado, casi el 50% de los casos, serán idiopáticas con alta probabilidad de recuperación ad integrum.

GOMA SIFILÍTICO INTRADURAL, UNA LOCALIZACIÓN INUSUAL

Mañez Sierra, M.; del Pino de Laguno, I.; Quiles López, J.F.; Carazo Barrios, L.; Romero Acebal, M.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Victoria

Objetivos: Varón de 75 años que presenta hipoestesia en silla de montar, retención urinaria y paraparesia de miembros inferiores de 7 meses de evolución compatible con síndrome medular.

Material y métodos: La RNM lumbar mostraba una estenosis de canal L3-L4 y además evidenciaba una lesión isointensa en T1 y T2 de unos 10x7 mm con realce pseudonodular al contraste y un realce difuso de las raíces del cono medular. El diagnóstico diferencial se estableció como posible causa tumoral o metastásica, menos probable infecciosa o inflamatoria.

Resultados: El estudio de extensión mediante Body-TC y PET fue negativo. Se realizó una punción lumbar que evidenciaba 350 leucocitos (mononucleares), Glucemia descendida, proteínas 135, ADA normal. Las BOC fueron positivas en espejo. El cultivo, Gram y estudio anatomopatológico para células tumorales fueron negativos. La citometría de flujo en LCR fue normal. La serología evidenció positividad para RPR en sangre y en LCR en valor 1:4. Dada la alta sospecha analítica de sífilis terciaria, se inició tratamiento con Penicilina iv. durante 14 días. Posteriormente la RNM control y el LCR fueron normales, evidenciándose además mejoría de la paraparesia.

Conclusión: Dentro del espectro clínico de la neurosífilis, las lesiones granulomatosas necrotizantes (goma), propias de la sífilis terciaria, son inusuales actualmente, dada la accesibilidad antibiótica y el diagnóstico precoz. Pueden aparecer a cualquier nivel, siendo la localización intradural excepcional en la literatura. Su comportamiento en RNM es muy variable, por lo que la serología y LCR compatibles, ayudan a un diagnóstico temprano sin tener que recurrir a la biopsia medular (diagnóstico definitivo).

HEMIPLEJIA ALTERNANTE EN ADULTO JOVEN POR INFARTO DE ARTERIA DE PERCHERON: RETO DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO EMPÍRICO

Marta Enguita, J.; Sánchez Ruiz de Gordo, J.; San Miguel Oroz, M.; García Arellano, A.; Gastón Zubimendi, I.; Herrera Isasi, M.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra

Objetivos: Exponer el diagnóstico diferencial de una hemiplejia alternante aguda y el tratamiento empírico abordado en su valoración urgente.

Material y métodos: Descripción de un caso de Ictus de Arteria de Percheron (AP) por embolismo paradójico asociado a foramen oval permeable (FOP) de presentación clínica compleja.

Resultados: Varón de 44 años valorado como código ictus por presentar focalidad hemisférica izquierda con trastorno del lenguaje y hemiplejia derecha grave. Estudio neurovascular urgente normal (TC craneal, angioTC, perfusión cerebral). Presenta importante fluctuación clínica inicial, administrándose tratamiento empírico con levetiracetam sin mejoría. Finalmente se inicia tratamiento fibrinolítico a los 108 minutos del inicio, con mejoría del síndrome focal izquierdo. Posteriormente (20 minutos) presenta una focalidad contralateral con hemiplejia derecha grave. Se descarta transformación hemorrágica (TC control) y oclusión de gran vaso (doppler) prosiguiendo con la perfusión de tPA, evolucionando hacia la mejoría con recuperación completa. El diagnóstico diferencial inicial incluyó patología epiléptica, vascular o posible síndrome de somatización. La neuroimagen con RM muestra infarto agudo talámico paramedial bilateral compatible con territorio de AP. Estudio shunt positivo con patrón en cortina. Ecografía cardiaca que demostró FOP y aneurisma de septo interauricular. Puntuación en escala RoPE de 7 puntos. Asintomático al alta, se realiza cierre percutáneo de FOP diferido.

Conclusión: Ha de considerarse la patología vascular cerebral de pequeño vaso, a pesar de estudios neurovasculares normales, en el diagnóstico diferencial de una focalidad neurológica de presentación atípica. El tratamiento fibrinolítico es seguro en ausencia de contraindicaciones y debe ser considerado en estos casos.

PARÁLISIS AISLADA DE LA MANO DEBIDO A INFARTO ISQUÉMICO: SERIE DE 6 CASOS

Marín Gracia, M.; Garcés Antón, E.; Navarro Pérez, M.P.; Martín Alemán, Y.; Rodríguez Montolio, J.; Ballesta Martínez, S.; Pérez Lázaro, C.; Tejero Juste, C.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa

Objetivos: La parálisis pseudoperiférica es una entidad clínica infrecuente que cursa con debilidad distal de la extremidad superior en relación a ictus isquémico. Debido a que la organización de la vía cortical eferente de la mano no ha sido completamente definida este fenómeno merece atención. Nuestro objetivo es describir las características clínico-radiológicas de pacientes con esta clínica y contribuir a su diagnóstico precoz.

Material y métodos: Estudio descriptivo de serie de casos de pacientes que ingresaron en Neurología entre noviembre 2017 a mayo 2018 por parálisis aislada de la mano de etiología isquémica.

Se recogieron datos clínicos (edad, género, factores de riesgo cardiovascular, estudio neuroimagen, neurosonológico y cardiológico).

Resultados: La edad media de nuestros 6 pacientes fue de $73,83 \pm 4,3$ años, siendo un 50% mujeres. La mitad de los casos presentaron paresia de la mano izquierda y otro 50% de mano derecha. El factor de riesgo más importante fue la HTA 83,3% (5 pacientes) seguido de dislipemia 66,7%. Presentaron aterosclerosis en el estudio neurosonológico 4 pacientes 66,6% (2 con estenosis > 70% en ACI y 2 con estenosis < 50%). La clínica fue exclusivamente motora en un 16,7%, motora y facial 33,3% y sensitivo-motora en un 50%. Todos presentaron lesión aguda en secuencias de difusión de resonancia magnética, el 83,3% en región cortical a nivel precentral.

Conclusión: El giro precentral corresponde al área motora de la mano. Su afectación puede producir parálisis aislada de la mano. La resonancia magnética con secuencias de difusión es una herramienta de gran utilidad para caracterizar este tipo de lesiones.

Neurología General P10

ENFERMEDAD DE WILSON: CUANDO LA NEUROIMAGEN PUEDE CONFUNDIRTE EN EL DIAGNÓSTICO

Moreno Estébanez, A.; Gómez Esteban, J.C.; Tijero Merino, B.; Berganzo Corrales, K.; Fernández Valle, T.; Bilbao Villabeitia, I.; González-Pinto González, T.; Agirre Beitia, G.; Campos Rodríguez, I.; García-Casasola jr, G.; Cabral Martínez, L.; Zarranz Imirizaldu, J.J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces

Objetivos: La enfermedad de Wilson, producida por un trastorno del metabolismo del cobre, se caracteriza por la asociación de hepatopatía y un síndrome neuropsiquiátrico protagonizado por síntomas extrapiramidales y cerebelosos. Objetivos Presentar el caso de un paciente con enfermedad de Wilson (diagnóstico confirmado por autopsia) con neuroimagen atípica.

Material y métodos: Presentación de caso clínico.

Resultados: Hombre, 55 años, ingresado por cirrosis hepática descompensada y hepatocarcinoma. Temblor de 6 meses de evolución, disartria e inestabilidad. Niega antecedentes de enolismo. A la exploración: síndrome rígido-acinético-tremórico y signos cerebelosos. Coloración icterica. La RM cerebral muestra áreas de hiperseñal simétricas en sustancia gris periacueductal, tubérculos mamilares y protuberancia, sin afectación de ganglios basales, sugiriéndose en el informe diagnóstico de Encefalopatía de Wernicke. El cobre en sangre era $515 \mu\text{g/L}$ [750-1500], la ceruloplasmina 8 mg/dL [20-60] y la cupruria (24 horas) $301 \mu\text{g}/24\text{h}$ [10-60]. Valorado por oftalmología, presencia de anillo de Kayser-Fleischer. Se diagnostica Enfermedad de Wilson iniciándose tratamiento con Zinc. Tras 2 meses y medio de deterioro sistémico y neurológico progresivos, fallece.

Conclusión: Aunque la RM cerebral puede orientar al diagnóstico de enfermedad de Wilson cuando existen hallazgos típicos (afectación de ganglios basales, imagen del "oso panda"), un porcentaje bajo de pacientes con Wilson puede presentar hiperseñal de protuberancia y estructuras troncoencefálicas respetando ganglios basales, pudiendo dirigir erróneamente el diagnóstico hacia Encefalopatía de Wernicke o desmielinización central pontina; ambos diagnósticos a considerar

en pacientes hepatópatas. En estos casos, especialmente en ausencia de antecedente de consumo perjudicial de alcohol, es necesario mantener una alta sospecha diagnóstica para reconocer una posible enfermedad de Wilson.

ANTICUERPOS ANTIGLYR Y ENFERMEDAD DESMIELINIZANTE: ¿TAMBIÉN EN EL RIS?

Moreno Estébanez, A.; Mendibe Bilbao, M.; Boyero Durán, S.; García Ribes, A.; González-Pinto González, T.; Agirre Beitia, G.; Cabral Martínez, L.; Campos Rodríguez, I.; Rodríguez-Antigüedad Zarrantz, A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces

Objetivos: Los anticuerpos contra el receptor postsináptico de glicina (anti-Gly-R), descritos por primera vez en el síndrome de PERM, se han asociado menos frecuentemente a enfermedades desmielinizantes, algunas de ellas con curso recidivante. **Objetivos:** Presentar el caso de una paciente con anticuerpos anti-Gly-R positivos y síndrome radiológico aislado.

Material y métodos: Presentación de 1 caso clínico. Anticuerpos determinados mediante línea celular humana transfectada e inmunofluorescencia.

Resultados: Mujer, 15 años, neurológicamente asintomática, hallazgo incidental de lesiones de aspecto desmielinizante en RM cerebral realizada para valoración de hipófisis por talla baja a los 10 años, que cumplen criterios de diseminación en tiempo y espacio, con 1 lesión captante de contraste. Ante diagnóstico de síndrome radiológico aislado (RIS), se amplió el estudio destacando: pleocitosis leve en LCR (30 células-97% linfocitos), BOC IgM e IgG positivas, anticuerpos antiMOG, antiNMO negativos; anticuerpos anti-Gly-R positivos, siendo el resto de anticuerpos antiperficie neuronal negativos. Durante 5 años de seguimiento, permanece neurológicamente asintomática, mientras que radiológicamente presenta aumento de carga lesional en 4 resonancias sucesivas (2014-2015-2016-2018).

Conclusión: El RIS se define por el hallazgo incidental en RM cerebral de lesiones cerebrales de morfología y distribución semejante a las de la esclerosis múltiple, en ausencia de historia de síntomas sugestivos de enfermedad desmielinizante y/o de otra etiología. El 33% de RIS desarrollarán esclerosis múltiple en un intervalo de 5 años. Los anticuerpos anti-Gly-R se han asociado a casos aislados de enfermedad desmielinizante, pero no hay referencias a su asociación con lesiones desmielinizantes asintomáticas. Presentamos el primer caso de asociación entre RIS y anticuerpos anti-Gly-R.

PARAPARESIA ESPÁSTICA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE FENILCETONURIA

Martínez Rivero, M.I.; Cáceres Redondo, M.T.; Monterde Ortega, Á.; Bravo, F.; Ochoa Sepúlveda, J.J.

Servicio de Neurología. Hospital Reina Sofía

Objetivos: La fenilcetonuria es una enfermedad autosómica recesiva que se debe a un error innato del metabolismo de la fenilalanina. El incremento de fenilalanina causa discapacidad intelectual, epilepsia y trastornos del comportamiento. Existen variantes de inicio tardío que se presentan como una paraparesia espástica. Nuestro objetivo es

describir un caso de paraparesia espástica como forma de presentación de fenilcetonuria.

Material y métodos: Mujer de 49 años que consulta por problemas para caminar y síntomas depresivos en los últimos 2 años. En la exploración física, presentaba una debilidad en miembros inferiores con piramidalismo sin otros hallazgos compatible con una paraparesia espástica. En RM de cráneo se observa alteración de señal de sustancia blanca cortico-subcortical bilateral y simétrica de probable etiología metabólica. En analítica se detectan niveles altos de ácidos beta-feláctico y beta-fenilpirúvico.

Resultados: Dado que las paraparesias espásticas son un grupo muy heterogéneo y pueden deberse a múltiples etiologías, hay que incidir en la importancia de solicitar niveles de aminoácidos en sangre como prueba complementaria en su estudio ya que podemos hallar causas tratables como es el caso de la fenilcetonuria.

Conclusión: Con una dieta adecuada, los pacientes diagnosticados al nacer muestran mejoría, pero aún pueden desarrollar signos neurológicos menores. Los pacientes de inicio tardío también pueden mejorar excluyendo la fenilalanina de la dieta, de ahí la importancia de diagnosticar esta enfermedad.

INFECCIONES DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL POR LISTERIA MONOCYTOGENES: ANÁLISIS DE UNA SERIE DE CASOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Ruiz del Amo, J.L.¹; Pelegrina Molina, J.¹; Vinuesa García, D.²

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario San Cecilio;
2. Servicio de Medicina Interna. Hospital Clínico Universitario San Cecilio

Objetivos: *Listeria Monocytogenes* es un bacilo Gram positivo intracelular patógeno para el ser humano y con gran predilección por el SNC. Tiene especial importancia en pacientes inmunocomprometidos y las manifestaciones más frecuentes son bacteriemia y meningoencefalitis.

Material y métodos: Presentamos una serie de 11 casos de infección del SNC por *Listeria* con confirmación microbiológica atendidos en nuestro hospital, analizamos los datos recogidos y los ponemos en relación con la literatura existente.

Resultados: El tiempo medio de ingreso fue de 21 días, con una mediana de edad de 75 años. Las formas clínicas de presentación fueron variadas, incluyendo meningoencefalitis, cerebelitis, mielitis y abscesos cerebrales de distintas localizaciones. Si bien la meningitis fue la presentación clínica más frecuente, en concordancia con lo descrito en la literatura, en nuestra serie encontramos manifestaciones atípicas como la afectación fundamentalmente medular o la extensión intraventricular. Los principales factores de riesgo identificados fueron la edad y varios tratamientos farmacológicos. En un caso se llegó al descubrimiento de una neoplasia oculta.

Conclusión: La patología infecciosa de SNC por *Listeria* es globalmente poco frecuente. La mortalidad se ve influenciada por diversos factores entre los que destacan la existencia de neoplasia, monocitopenia, el retraso en el inicio de tratamiento dirigido, la positividad en hemocultivos o el empleo de dexametasona. La presencia de signos indicativos de encefalitis predice mayor mortalidad y aumenta la probabilidad de secuelas neurológicas permanentes, aunque la meningitis es la forma clínica más frecuente. Ciertas

características clínicoradiológicas permiten sospechar infección por este microorganismo y adoptar cambios en la estrategia diagnóstico-terapéutica que supongan mejor resultado.

EVALUACIÓN DE LA UTILIDAD DIAGNÓSTICA PARA DETERIORO COGNITIVO DEL SIGNO DEL “NO SÉ”

Rego García, I. ¹; Medina Gámez, J.A. ¹; Valderrama Martín, C. ¹; Guillén Martínez, V. ¹; Vilchez Carrillo, R. ¹; Carnero Pardo, C. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves;
2. Servicio de Neurología. FIDYAN Neurocenter

Objetivos: En la práctica clínica es habitual que un paciente desconozca el motivo de su propia consulta, circunstancia que hemos denominado “signo del no sé” (SNS). Nuestro objetivo es evaluar la prevalencia y utilidad diagnóstica (UD) de este nuevo signo para deterioro cognitivo (DC).

Material y métodos: Estudio transversal prospectivo en el que se incluyeron todos los pacientes nuevos evaluados por los autores en consulta externa entre los meses de junio y octubre de 2018. En todos los pacientes se evaluó la escala de deterioro global (GDS), mediante anamnesis, interrogatorio a familiares y pruebas cognitivas; se consideró DC un GDS $\geq$ 3. Describimos distintas modalidades del signo del SNS y evaluamos la frecuencia de presentación y su UD para DC mediante el cálculo de la sensibilidad (S), especificidad (E) y valores predictivos positivo (VPP) y negativo (VPN).

Resultados: Se incluyeron 673 sujetos (62% mujeres) con un amplio rango de edad (14-97 años; 59,3 $\pm$ 20,2 (media $\pm$ de) años). El SNS estaba presente en el 14,0% de la muestra (94 pacientes) y su presencia está fuertemente asociada al GDS. El signo tiene una S 0,41, E 0,98, VPP 0,89 y VPN 0,79.

Conclusión: El SNS es habitual en las consultas neurológicas; es poco sensible pero muy específico para DC, y su presencia tiene un alto VPP. Su presencia y asociación al DC puede justificarse por la pérdida de memoria en sí o también por la presencia de anosognosia.

INMUNODEFICIENCIA COMÚN VARIABLE CON AFECTACIÓN GRANULOMATOSA DE SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

Ben-Yelun Insenser, M. ¹; Barragán Martínez, D. ¹; Gordo Mañas, R. ¹; González Robles, C. ¹; Loredana Alungulese, A. ¹; Gil Fernández, J.J. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias;
2. Servicio de Hematología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias

Objetivos: La inmunodeficiencia común variable (ICV), es una inmunodeficiencia primaria con defectos que afectan a la producción de anticuerpos mediada por Linfocitos B. Estos pacientes pueden presentar distintas complicaciones, entre ellas una mayor predisposición a desarrollar infecciones, enfermedades autoinmunes o enfermedades granulomatosas.

Material y métodos: Presentación de caso clínico y revisión de series.

Resultados: Varón de 39 años, con antecedentes de trombocitopenia inmune severa, nódulos pulmonares y adenopatías retroperitoneales, con histología de linfadenitis granulomatosa no necrotizante, que

ingresa en Neurología en octubre de 2018 por episodio de diplopía en relación con afectación de VI par craneal. En resonancia magnética se objetivan lesiones captantes de contraste, a nivel del tentorio, seno cavernoso, región periventricular derecha y pontina izquierda. En serologías y estudio de autoinmunidad se descartan otros orígenes, siendo diagnosticado de enfermedad granulomatosa sistémica con afectación de sistema nervioso central, asociada a ICV. Finalmente se realiza estudio molecular, confirmando déficit de CTLA4. Tras recibir tratamiento con inmunoglobulinas, sirolimus y abatacept, en revisión de abril de 2019, el paciente presenta mejoría de la diplopía y la neuroimagen. En la literatura existen pocos casos de granulomatosis asociada a ICV, y en ellos solo en 20, se describe afectación de SNC. Clínicamente puede cursar como crisis epilépticas, cefalea, pérdida de agudeza visual, nistagmo o ataxia entre otros. A nivel de neuroimagen puede existir captación leptomenígea, lesiones cerebrales difusas o afectación de la neurohipófisis.

Conclusión: La ICV puede asociar en una minoría de casos una enfermedad granulomatosa sistémica con afectación de SNC, y es importante que el neurólogo general la conozca.

METAHEMOGLOBINEMIA EN CONTEXTO DE LEUCOENCEFALOPATÍA Y EPISODIOS STROKE-LIKE. ¿CASUALIDAD O CAUSALIDAD?

Equiza Bazan, J. ¹; Rodríguez-Antigüedad, J. ¹; Campo-Caballero, D. ¹; Iruzubeta Agudo, P. ¹; Alberdi Arbelaiz, A. ²; González López, F. ¹; Moreno Izco, F. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea;
2. Servicio de Medicina Interna. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea

Objetivos: La metahemoglobinemia se caracteriza por la disminución en la capacidad de transporte de oxígeno en sangre, provocando hipoxia. En formas hereditarias, el tipo 1 tiene un curso leve sin manifestaciones neurológicas. El tipo 2 presenta alteraciones neurológicas graves y potencialmente mortales en la infancia temprana.

Material y métodos: Presentación de caso clínico y revisión bibliográfica.

Resultados: Varón de 54 años, con antecedentes de dislipemia en tratamiento dietético. Consanguinidad en padres y dos hermanos fallecidos en la infancia. Presenta varios episodios de focalidad neurológica de inicio ictal durante los últimos 2 años, además de deterioro cognitivo y motor progresivos. Angio-TC, neurosonología, ecocardiograma, holter, estudios de trombofilia y autoinmunidad sin alteraciones significativas. RM Cerebral con leucoencefalopatía crónica severa. Estudio CADASIL negativo. En el contexto del último episodio stroke-like, que se produce posterior a la toma de Benzocaína, se realiza gasometría con resultado de Metahemoglobinemia 13.3%, que progresa a cifras del 18.6% a pesar de retirada de Benzocaína. Precisa tratamiento con azul de metileno y presenta estabilización gasométrica posterior. Se completa estudio genético con resultado de variante de significado incierto en homocigosis en gen CYB5R3, en posible relación a metahemoglobinemia congénita. La relación entre metahemoglobinemia y leucoencefalopatía/episodios stroke-like no ha sido previamente descrita en casos de adulto, a pesar de que sí se ha descrito afectación neurológica grave en la infancia.

Conclusión: La metahemoglobinemia provoca un estado de hipoxia tisular, y podría contribuir al desarrollo de leucoencefalopatía y, en casos de reagudización, a síntomas focales de inicio brusco.

NEUROSARCOIDOSIS: A PROPÓSITO DE UN CASO

Labella Álvarez, F. ¹; Rodríguez Martín, A. ¹; Monterde Ortega, A. ¹; Martínez Rivero, M.I. ¹; Acebrón Sánchez-Herrera, F. ¹; Martínez Agredano, P. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital Reina Sofía; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Reina Sofía

Objetivos: Describir el caso de una paciente con clínica de cefalea, déficit sensitivo-motor transitorio en hemisferio izquierdo y crisis epiléptica como forma de presentación de neurosarcoidosis.

Material y métodos: Presentación de un caso clínico.

Resultados: Mujer de 38 años de edad que consulta en urgencias por presentar hasta 3 episodios de cefalea en trueno con déficit sensitivo-motor en hemisferio izquierdo de unos 30 minutos de duración. Como antecedentes destacan: parálisis facial periférica, Espondilitis anquilosante HLA-B27+ con clínica de sacroileitis y uveítis anterior de repetición en tratamiento con adalimumab. Al ingreso se realiza angio-TAC que descarta oclusión de gran vaso y se ingresa en Unidad de ictus permaneciendo rítmica y sin nuevos episodios. En angio TC se visualizan adenopatías mediastínicas múltiples sugestivas de sarcoidosis, se realiza RM sin contraste y analítica sin alteraciones. Durante ingreso presenta 2 episodios autolimitados de afasia registrándose en EEG lentificación delta en región temporal izquierda probablemente postcrítica, iniciándose tratamiento antiepiléptico. Se repite RM craneal con gadolinio mostración realce leptomeníngeo generalizado e hipercaptación dural nodular frontotemporal izquierda. En punción lumbar pleocitosis linfocitaria. Ante el probable diagnóstico de neurosarcoidosis se realiza biopsia de adenopatías transbronquial y se inicia tratamiento corticoideo sin nuevas incidencias.

Conclusión: Describimos un caso de neurosarcoidosis presentándose con focalidad neurológica ictal que obliga a descartar etiología vascular inicialmente. Exponemos la importancia de la administración de gadolinio para poder apreciar la hipercaptación lepto/paquimeníngea característica, que en muchas ocasiones puede ser el único hallazgo en pruebas de imagen.

TROMBOSIS DE SENOS VENOSOS: SERIE DE CASOS EN TOLEDO DE 2009-2019

Gisbert Tijeras, E. ¹; Muñoz Escudero, F. ¹; Lobato Casado, P. ¹; Almansa Castillo, R. ¹; Jamilena López, Á. ¹; Ávila Fernández, A. ¹; García Alvarado, N. ¹; Tabar Comellas, G. ¹; Sánchez Cano, N. ¹; Diezma Martín, A.M. ²; García Meléndez, D.D. ³; Marsal Alonso, C. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud; 2. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Toledo; 3. Servicio de Geriátrica. Complejo Hospitalario de Toledo

Objetivos: Descripción de características clínicas, etiológicas, radiológicas y pronósticas a largo plazo de los pacientes con trombosis venosas cerebrales (TVC) atendidos en nuestro.

Material y métodos: Análisis retrospectivo descriptivo de 41 casos de (TVC) atendidos en nuestro centro durante 10 años. Se analizan características demográficas, factores de riesgo asociados, tratamiento médico y endovascular empleado y complicaciones observadas a largo plazo (al menos 1 año de seguimiento).

Resultados: La edad media de la muestra es de 44.7 años. El 63% son mujeres. La cefalea es el síntoma de debut más frecuente seguido de las crisis epilépticas. Los factores de riesgo asociados más frecuentes fueron ginecológicos (puerperio, embarazo o toma de anticonceptivos orales o terapia hormonal), seguido de infecciones (causa principal en edad pediátrica). La mayoría de los pacientes tuvieron un buen pronóstico vital (mortalidad a 1 año 12.5%), y funcional a largo plazo (mRs 0-1 al año 75% de los pacientes). La alteración del nivel de consciencia al ingreso fue marcador de mal pronóstico. Los pacientes fueron tratados tanto con anticoagulación como con terapias endovasculares, sin complicaciones mayores en ningún paciente derivadas de ello. Las complicaciones a largo plazo más frecuentes fueron la persistencia de cefalea y las crisis epilépticas. El 21% de los pacientes presentó trombosis en otras localizaciones.

Conclusión: La muestra de nuestro centro presenta unas características demográficas, clínicas y etiológicas similares a la bibliografía descrita, destacando las pacientes con factores ginecológicos asociados. Destaca la alteración del nivel de alerta como marcador de mal pronóstico. Los pacientes con tratamiento endovasculares no sufrieron complicaciones graves.

DOCTOR, PIERDO LA VISTA CUANDO PASEO AL PERRO

Sanchis Llopis, C.M.; Gómez Martínez, J.; Vielba Gómez, I.; Solís Tarazona, L.R.; Blanco Calvo, C.; Galiano Blancart, R.F.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Dr. Peset

Objetivos: Presentar un caso de alteraciones visuales desencadenadas por maniobra de Valsalva en un paciente con antecedente de migraña, que plantean el diagnóstico diferencial de un aura visual.

Material y métodos: Varón de 47 años con antecedente de migraña con aura que consulta por alteraciones visuales transitorias de 20 minutos de duración. Los episodios son compatibles con su aura visual habitual pero desencadenados por esfuerzos físicos que provocan maniobra de Valsalva (mientras pasea a su perro o levantando peso) y seguidos de una cefalea hemicraneal de intensidad menor a la habitual. La exploración neurológica es normal. El fondo de ojo no muestra alteraciones. No hay asimetría de pulsos en brazos. No se auscultan soplos orbitarios. No se aprecia exoftalmos. Con el objetivo de descartar un aneurisma o una malformación arteriovenosa cerebral, se realiza una RM cerebral.

Resultados: En la prueba de imagen se observa una lesión quística loculada que se introduce en la órbita derecha a través de la fisura orbitaria compatible con un quiste aracnoideo, que condiciona un desplazamiento del nervio óptico y del músculo recto externo. Esta lesión justifica la sintomatología, pero debido al alto riesgo quirúrgico por la localización de la lesión, se decide manejo conservador y control evolutivo.

Conclusión: Ante la aparición de características atípicas en un aura visual ya conocida es recomendable la realización de una exploración física exhaustiva y una prueba de imagen con el objetivo de descartar lesiones estructurales como causa de la sintomatología.

ENCEFALOPATÍA BITEMPORAL Y FRONTAL IZQUIERDA POR TACROLIMUS

Martínez López, E. ¹; Castellano Vicente, A.J. ¹; Barón Rubio, M. ¹; López Carbonero, J.I. ¹; Cantador Pavón, E. ¹; Ocaña Villegas, J. ²; Fernández Juárez, G.M. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón;
2. Servicio de Nefrología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón

Objetivos: Exponer un caso de encefalopatía por Tacrolimus de presentación clínica y radiológicamente atípica.

Material y métodos: Caso clínico

Resultados: Varón de 81 años, antecedentes de enfermedad renal crónica por glomerulonefritis membranosa, tratamiento con Tacrolimus desde hace tres meses, requirió descenso de dosis por niveles elevados. Presenta deterioro cognitivo rápidamente progresivo de predominio mnésico, disatencional y disejecutivo con lenguaje hipofluente y episodio autolimitado de afasia y confusión con imagen en resonancia magnética (RM) craneal de hiperintensidades corticosubcorticales bitemporal y frontal izquierda sugestivas de encefalitis. Se realiza estudio etiológico, con líquido cefalorraquídeo normal, serologías, estudio de autoinmunidad, detección de anticuerpos anti-Antígenos neuronales y estudio de neoplasia oculta negativos. Estudio neurovascular y cardiológico sin alteraciones. Dada sospecha de encefalopatía por Tacrolimus, se suspendió tratamiento, con mejoría desde el punto de vista cognitivo y desaparición de lesiones en RM craneal a los dos meses.

Conclusión: Tacrolimus es un inhibidor de calcineurina utilizado como inmunosupresor. La encefalopatía es la complicación neurológica más grave, con incidencia de aproximadamente 1,6%. La localización más habitual de las lesiones es en regiones subcorticales parietales y occipitales, pudiendo ocurrir en otras como a nivel temporal. El curso suele ser agudo. Este caso presenta como particularidad el curso subagudo y localización bitemporal y frontal de las lesiones, si bien, la ausencia de otra etiología y resolución completa con la suspensión del fármaco establece su implicación etiológica. Probablemente el espectro clínico y radiológico de la encefalopatía por Tacrolimus es más amplio de lo que conocemos y este caso podría contribuir a caracterizarlo mejor.

DEBUT DE INFECCIÓN VIH CON MIELITIS TRANSVERSA AGUDA RADIONEGATIVA POR CITOMEGALOVIRUS. UNA ENTIDAD INFRECIENTE

Cabrera Muras, A. ¹; González López, S. ¹; Ferrero Beneitez, Ó.L. ²; Huete Antón, B. ¹; Rodrigo Armenteros, P. ¹; Erburu Uriarte, M. ¹; García-Moncó Carra, J.C. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital de Basurto; 2. Servicio de Enfermedades Infecciosas. Hospital de Basurto

Objetivos: La Mielitis Transversa Aguda (MTA) infecciosa es una entidad infrecuente. Su identificación se basa en una completa anamnesis, exploración, imagen y líquido cefalorraquídeo (LCR). Presentamos un caso de MTA infecciosa por Citomegalovirus (CMV) en paciente inmunodeprimido como debut de VIH/SIDA.

Material y métodos: Varón, 35 años, fumador, sin antecedentes relevantes. Presenta cuadro progresivo de cinco días con déficit sensitivo-motor en extremidades inferiores (EEII), nivel sensitivo (D10), e incontinencia biesfinteriana compatible con mielopatía dorsal aguda. Dos semanas antes: Síndrome Mononucleósico VEB- (Paul-Bunnell) y CMV+ (IgM). Se sospecha MTA de probable etiología infecciosa/parainfecciosa y es ingresado. TC craneal y RMN medular urgentes normales. Analítica: Leucopenia moderada (2.300/μL). LCR: Pleocitosis linfocitaria (leucocitos 18/ml, 95% mononucleares) e hiperproteínoorraquia (111mg/dl). Nueva RMN cerebral-medular y ENMG normales. PES retrasados por EEII. Serología/microbiología: LCR (CMV); IgG y PCR negativos. Suero (CMV); IgG, IgM y PCR positivos. Además, se confirma infección VIH (Carga Viral: 239.000 copias/ml, CD4: 166/μL). Se inicia tratamiento: Corticoterapia, Ganciclovir (intravenoso 7 días y oral hasta completar 21), y antirretroviral. Buena respuesta a tratamiento con recuperación al alta.

Resultados: Destacamos importancia de clínica y exploración en el diagnóstico topográfico dada la radionegatividad. Proponemos como principal agente etiológico el CMV por PCR+ e IgM+ en suero, Síndrome Mononucleósico previo, y mejoría con tratamiento antivírico. Otra posibilidad a considerar sería la Mielitis por primoinfección VIH, no pudiendo descartarse.

Conclusión: Existen pocos casos descritos de MTA por CMV. Dado el aumento de pacientes inmunodeprimidos en nuestro medio, conviene su sospecha e identificación ante el potencial beneficio terapéutico observado con corticoides y antivíricos, siendo no obstante frecuentes los déficits residuales.

UN CASO ATÍPICO DE NEUROSARCOIDOSIS CON PATRÓN NECROTIZANTE

Doperto Fernández, A.; Tuñas-Gesto, C.; Azarkane, K.; Suárez-Castro, E.; Expósito-Ruiz, I.; Aneiros-Díaz, Á.M.; Abella-Corral, J.; Macías-Arribí, M.; Llana-González, M.Á.

Servicio de Neurología. Hospital Naval. Complejo Hospitalario Univ. de Ferrol (CHUF)

Objetivos: La sarcoidosis es una enfermedad crónica multisistémica caracterizada clásicamente por la presencia de granulomas no necrotizantes. La prevalencia de afectación neurológica de la sarcoidosis se sitúa entre el 3 y el 10%, con afectación parenquimatosa cerebral hasta en un 50%. La presencia de granulomas necrotizantes debe hacernos descartar otras etiologías, especialmente infecciosas. No obstante, hay datos para considerar que la granulomatosis sarcoidea necrotizante es otro patrón dentro de la sarcoidosis.

Material y métodos: Presentamos a un varón de 28 años con antecedentes de colitis ulcerosa a tratamiento con Vedolizumab y episodio tres años antes de meningitis linfocitaria que se trató como tuberculosa a pesar de no haber demostración microbiológica. Ingresó por una primera crisis comicial generalizada. En la RM cerebral realizada, se objetivaron múltiples lesiones, afectando de forma predominante a la sustancia blanca de ambos hemisferios cerebrales, así como captación de contraste leptomeningeo.

Resultados: Se realizó un amplio estudio etiológico que resultó anodino, incluyendo autoinmunidad, proteinograma, serologías, Quantiferon, PCR de virus JC, estudio de LCR y ECA en suero

y LCR, entre otros. Tras objetivar la presencia de adenopatías hiliomediastínicas, se realizó mediastinoscopia para biopsia de las mismas. La anatomía patológica resultó compatible con granulomatosis sarcoidea necrotizante, descartando previamente etiología infecciosa.

Conclusión: Con los datos disponibles, podemos diagnosticar a nuestro paciente de probable neurosarcoidosis con patrón granulomatoso sarcoideo necrotizante. Al igual que la neurosarcoidosis clásica, responde favorablemente al tratamiento con corticoides. Es probable que la meningitis previa constituyese la primera manifestación de dicha enfermedad.

HIPOSMIA Y DISGEUSIA COMO SÍNTOMAS DE ENCEFALITIS AUTOINMUNE MA-2: A PROPÓSITO DE UN CASO

Rodríguez López, Á.; Pérez Sánchez, J.R.; Amaya Pascasio, L.; García Domínguez, J.M.; Portela Sánchez, S.

Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón

Objetivos: La hiposmia y disgeusia no son síntomas característicos de la encefalitis límbica (EL) aunque se han descrito casos de alteración en el olfato y el gusto en pacientes con EL causadas por anticuerpos anti-CRMP5. Presentamos un caso de un paciente que presentó hiposmia e hipogeusia como síntomas principales.

Material y métodos: Varón de 23 años sin antecedentes relevantes que consulta por hiposmia e hipogeusia de 2 semanas de evolución junto con hiperfagia de aparición en los últimos 2 meses. No presentaba otros trastornos conductuales ni episodios sugestivos de crisis epilépticas.

Resultados: Se realizó una TC craneal en la que se observaron áreas de hipodensidad en región mesial bilateral, completando el estudio con una RM craneal que mostró datos compatibles con encefalitis límbica con afectación del rinencéfalo, con hiperintensidad de señal en ambas regiones mesiales. Completamos el estudio con búsqueda de neoplasia oculta, realizando una ecografía testicular normal, una PET-TC que evidenció hipercaptación tímica probablemente fisiológica y una TC encontrándose aumento de tamaño tímico en relación con hiperplasia tímica sin poder descartar timoma. Los marcadores tumorales fueron negativos. Se realizó determinación de anticuerpos onconeuronales, con positividad de anticuerpos anti-Ma2. De momento no se ha instaurado tratamiento.

Conclusión: La EL constituye un diagnóstico poco frecuente. Presentamos un caso con debut atípico con hiposmia y disgeusia, en el que la clave diagnóstica fueron las pruebas complementarias. Hasta la fecha, no se había descrito este cuadro clínico en relación con anticuerpos anti-Ma2. En nuestro caso no se ha encontrado tumor oculto por el momento y se plantea seguimiento estrecho.

SÍNDROME DE EKBOM SECUNDARIO. A PROPÓSITO DE UN CASO

Abenza Abildúa, M.J.; Suárez Gisbert, E.; Almaria Menargues, M.L.; Algarra Lucas, C.; Miñano Guillamón, E.; Chiclana Actis, G.; Palacios Castaño, J.A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía

Objetivos: El síndrome de Ekbom o Delirio de Parasitosis (DP) es un trastorno mental caracterizado por un delirio monotemático, en que

el paciente manifiesta que ha sido infectado por parásitos (clasificación de Lepping y Freudemann). Los pacientes presentan habitualmente lesiones de rascado, e ideación reiterativa sobre los parásitos, sin otra clínica asociada. La prevalencia anual se estima en 80 casos por millón de habitantes. La etiología es desconocida. Pueden ser primarios (sin causa orgánica o psiquiátrica), o secundarios (en pacientes con trastorno estructural, orgánico, o por consumo de sustancias). Describimos un caso de síndrome de Ekbom como debut de deterioro cognitivo primario.

Material y métodos: Mujer de 77 años, sin ningún antecedente de consumo de tóxicos, ni patología psiquiátrica, y sin clínica de alteración cognitiva previa. Como antecedentes médicos sólo presentaba HTA en tratamiento farmacológico. Acude a Urgencias por llevar 1 semana una ideación delirante de estar infectada por bichos y parásitos.

Resultados: Valorada por Dermatología como dermatitis seborreica, sin otras patologías. Analítica completa sin alteraciones, EEG normal, sólo en Tac craneal y RMN craneal se muestra marcada atrofia cortical, y leucoaraisosis. Diagnosticada por Psiquiatría de "Trastorno ideas delirantes persistentes, Síndrome de Ekbom". Se inició tratamiento con aripiprazol con desaparición completa de la ideación delirante. En las siguientes semanas progresó la afectación cognitiva (MMSE: 26/30, alteraciones mnésicas, apraxia constructiva, y anomia en evaluación neuropsicológica).

Conclusión: El síndrome de Ekbom es un trastorno mental infrecuente, más como clínica de debut de deterioro cognitivo primario. Es necesaria una valoración multidisciplinar en pacientes ancianos que comienzan con sintomatología psiquiátrica.

Neurooftalmología P

UTILIDAD DEL COLIRIO DE FENILEFRINA DILUIDA EN EL DIAGNÓSTICO TOPOGRÁFICO DEL SÍNDROME DE HORNER

Losada Domingo, J.M.¹; Galdos Iztueta, M.²; López Aricha, M.²; Arana Larrea, B.²

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces; 2. Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario de Cruces

Objetivos: Se ha recomendado el uso del colirio de fenilefrina diluida, como sustituto de la hidroxianfetamina, para el diagnóstico topográfico del síndrome de Horner. Se considera que un resultado positivo (inversión de la anisocoria) es característico de la afectación postganglionar. Presentamos a nuestros pacientes con síndrome de Horner y sus respuestas a los test de colirios según la localización lesional.

Material y métodos: Diagnóstico sindrómico por exploración y test de colirio de apraclonidina. Diagnóstico topográfico por historia clínica, imagen de la vía oculosimpática y test de fenilefrina 1%.

Resultados: Desde la apertura de la Consulta de Neurooftalmología, julio de 2009, hasta mayo de 2019 atendimos a 32 pacientes con síndrome de Horner. En 13 se logró la localización de la causa (1 central, 8 preganglionar y 4 postganglionar). Realizamos test de apraclonidina en 29 (todos positivos) y test de fenilefrina diluida en 17 (positivos 13). En 7 casos con fenilefrina positiva conseguimos

determinar la localización lesional y en 5 de ellos era preganglionar (2ª neurona): 2 lesiones en ápex pulmonar ipsilateral, 2 adenopatías neoplásicas cervicales y 1 bocio.

Conclusión: Consideramos que el test del colirio de fenilefrina diluida (1%) presenta tal cantidad de falsos positivos que resulta poco útil en el diagnóstico topográfico del síndrome de Horner.

HIPOTENSIÓN LICUORAL: NO SIEMPRE UN VI PAR

Labella Álvarez, F.; Monterde Ortega, A.; Martínez Rivero, M.I.; Rodríguez Martín, A.; Jurado Cobo, C.M.

Servicio de Neurología. Hospital Reina Sofía

Objetivos: Describir el caso de un III par derecho debido a su compresión por quiste neuroentérico a nivel de seno cavernoso, cuadro desencadenado por hipotensión licuoral postpunción.

Material y métodos: Descripción de un caso.

Resultados: Varón de 26 años con antecedente de meningitis neumocócica reciente, cefalea en racimos derecha con 14 años Consulta por cefalea diaria frontotemporal y orbicular derecha de 2 semanas de evolución sin predominio horario ni variación con Valsalva. Se acompaña de disminución de hendidura palpebral e inyección conjuntival derecha, rinorrea y fotosonofobia. En TAC craneal: Lesión parasagital derecha. Punción lumbar 34 leucocitos con predominio linfocítico. Cuadro se catalogó como cefalea trigémino-autonómica derecha sintomática, considerando pleocitosis como meningitis en resolución. RMN craneal: Lesión en seno cavernoso derecho sugestiva de quiste neuroentérico que contacta con carótida. Realce paquimeníngeo sugestivo de hipotensión licuoral. Durante ingreso presenta cefalea tipo hipotensión licuoral intercalándose con cefalea en racimos derecha. A la semana empeoramiento de cefalea tipo hipotensión así como diplopia binocular. En exploración midriasis hiporreactiva derecha con restricción de recto interno, inferior así como oblicuo inferior compatible con III par compresivo. Se repite RM craneal presentando quiste neuroentérico mayor tamaño.

Conclusión: Nos encontramos ante un caso de cefalea en racimos derecha sintomática por lesión parasagital derecha sugestiva de quiste neuroentérico. Tras la realización de punción lumbar paciente desarrolla hipotensión licuoral, al ser la lesión quística la disminución de presión intracraneal permite un aumento del tamaño de la lesión que junto a la ingurgitación venosa provoca la compresión del III par craneal a nivel de seno cavernoso.

MÁS ALLÁ DEL PAPILEDEMA: ENFERMEDAD DE VOGT-KOYANAGI-HARADA. A PROPÓSITO DE UN CASO

Sánchez Soblecher, A. ¹; Rojas Lozano, P. ²; Palacios Mendoza, M.A. ¹; Melgarejo Otálora, P.J. ¹; Aparcero Suero, J.A. ¹; Cadena, M.A. ²; Martínez Ginés, M.L. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 2. Servicio de Oftalmología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos: La enfermedad de Vogt-Koyanagi-Harada es una enfermedad autoinmune con síntomas oftalmológicos, dermatológicos y neurológicos. El tratamiento inicial suele ser metilprednisolona

en bolos y glucocorticoides orales de mantenimiento. Sin embargo, en casos refractarios se suele usar tratamiento inmunomodulador no esteroideo. Presentamos un caso con buena respuesta a Micofenolato de Mofetilo e Infliximab.

Material y métodos: Revisión de historia clínica, pruebas complementarias, tratamiento y resultados tras 8 meses de seguimiento.

Resultados: Varón de 23 años de origen marroquí. Antecedente de DM 1 y uretritis por Chlamydia 2 meses antes. Acude a urgencias por dolor ocular, ojo rojo y visión borrosa bilateral de 2 días de evolución. Sin trauma ocular previo ni clínica de hipertensión intracraneal. Fondo de ojo y OCT: Edema de papila bilateral con múltiples focos de desprendimiento de retina neurosensorial de tipo exudativo. Angiografía con fluoresceína: puntos hiperfluorescentes en epitelio pigmentario de la retina bilateralmente. RM craneal: sin alteraciones. Autoinmunidad y Serologías: negativas. LCR: pleocitosis linfocítica (85 leucocitos/mm³, 95% mononucleares); elevación índice IgG e IgM; y test negativo para VVZ, HSV, enterovirus, hongos y micobacterias. Tras el diagnóstico: 5 bolos Metilprednisolona 1gr/día: mejoría parcial de visión. A los 7 días: empeoramiento clínico. Se inicia Micofenolato de Mofetilo 500mg/12horas. A los 7 días: empeoramiento clínico. Se añade Infliximab (5mg/kg) bimensualmente. En 8 meses de seguimiento existe mejoría parcial de la visión borrosa y del desprendimiento de retina bilateral.

Conclusión: Dado el difícil diagnóstico de la enfermedad, suele ser necesario un abordaje multidisciplinar entre neurólogos y oftalmólogos. El tratamiento con Infliximab puede ser útil en casos refractarios.

OFTALMOPLÉJIA INTERNUCLEAR BILATERAL DOLOROSA

Cortés Troncoso, A. ¹; Ballesteros Plaza, L. ²; Martín García, H. ²; de la Morena Vicente, A. ²; Hernández Navarro, P. ²; Marcos de Vega, A. ²

1. Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Infanta Cristina; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Cristina

Objetivos: Descripción de un caso clínico de oftalmoplejía internuclear bilateral (OINB) asociado a positividad de anticuerpos anti-GQ1b y GT1a.

Material y métodos: Varón de 47 años sin antecedentes personales de interés que acudió a Urgencias por diplopía de 48 horas de evolución, de inicio brusco, horizontal, binocular, en todas las direcciones de la mirada e inicialmente sobre todo en mirada lejana. Asoció posteriormente cefalea opresiva intensa localizada en región frontal central extendida a región palpebral bilateral que se intensificaba con la supravversión. Sin otra clínica asociada.

Resultados: A la exploración destacó una midriasis media simétrica, con reflejo fotomotor directo con respuesta lenta y reflejo consensuado poco valorable. A nivel de la motilidad ocular extrínseca, se objetivó una limitación para la adducción con nistagmo en la abducción de forma bilateral en el plano horizontal, sin limitaciones en el plano vertical, pero con supravversión dolorosa. Sin otras alteraciones neurológicas incluidos reflejos y marcha. Se realizó TC y RM craneales sin hallazgos patológicos. El LCR presentó hiperproteínorraquia. El estudio inmunológico sanguíneo identificó anticuerpos anti-GQ1b y GT1a positivos. El EMG no mostró alteraciones.

Conclusión: El Síndrome de Miller-Fisher se ha descrito con la tríada de oftalmoparesia, ataxia y arreflexia. Presentamos un caso atípico por la

ausencia de dos de los datos clínicos y presencia de clínica oculomotora asociada más frecuentemente a etiología desmielinizante y vascular. Es preciso mantener un índice de sospecha ante oftalmoparesias sin lesión estructural y solicitar el estudio inmunológico correspondiente.

LA GRAN IMITADORA Y SU AFECTACIÓN OCULAR

Muñoz Delgado, L.; Millán Vázquez, M.; Medina Rodríguez, M.; Mercedes Álvarez, B.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos: La sífilis es conocida por ser “la gran imitadora”. La afectación ocular es infrecuente y de presentación variable, siendo la uveítis la manifestación más frecuente y excepcional la afectación del nervio óptico. Nuestro objetivo es describir un caso de neuropatía óptica como debut de neurosífilis en un paciente inmunocompetente.

Material y métodos: Presentamos un varón de 45 años, homosexual, sin otros antecedentes a destacar, que refería desde hacía un mes pérdida de visión con el ojo izquierdo de instauración súbita, sin dolor con los movimientos oculares, discromatopsia, diplopía ni otra clínica cutánea o sistémica añadida. La exploración neurológica fue normal, incluyendo fondo de ojo. La campimetría evidenció defecto de la visión periférica excepto un pequeño escotoma en campo temporal. Había sido tratado previamente con corticoterapia, presentando mejoría parcial.

Resultados: En pruebas complementarias, la analítica sanguínea y la resonancia magnética no mostraron alteraciones. En líquido cefalorraquídeo (LCR) destacaba una pleocitosis con predominio de mononucleares (89%), hiperproteinorraquia e hipoglucorraquia. La serología para sífilis fue positiva en suero y en LCR, siendo la serología de VIH negativa. Ante dichos resultados, se diagnosticó de neuropatía óptica retrobulbar unilateral secundaria a neurosífilis y se inició tratamiento con penicilina.

Conclusión: La sífilis ocular carece de signos característicos que permitan diferenciarla de otras entidades. Destacamos la importancia de la sospecha clínica para considerar la sífilis en el diagnóstico diferencial de la neuropatía óptica, especialmente en pacientes con factores de riesgo. Su diagnóstico y abordaje terapéutico precoz son vitales para evitar secuelas visuales irreversibles.

MUTACIÓN INFRECUENTE EN MUJER CON NEUROPATÍA ÓPTICA HEREDITARIA DE LEBER (LHON)

Vidal Mena, D.; Hernández Hortelano, E.; Millán Pascual, J.; Díaz Jiménez, I.; Conesa García, E.; García Carmona, J.A.; Quesada López, M.; Sánchez Villalobos, J.M.; Espinosa Oltra, T.; Soria Torrecillas, J.J.; Pérez Vicente, J.A.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Santa Lucía

Objetivos: Comunicar una mutación infrecuente en una mujer con LHON.

Material y métodos: Mujer de 50 años, fumadora. AP: ambliopía de ojo derecho desde la infancia. AF: hijo con DM tipo 1. Hermana debutó a la misma edad con pérdida visual unilateral, posteriormente bilateral, categorizada de funcional. La paciente consulta por pérdida visual progresiva, indolora, bilateral, de inicio en ojo izquierdo e instauración subaguda en meses, hasta incapacitarla en su vida diaria.

En la exploración destaca disminución de agudeza visual bilateral, predominantemente central, discromatopsia, ausencia de DPAR, edema papilar derecho y palidez papilar izquierda.

Resultados: La RM cerebral evidenció señal hiperintensa en quiasma óptico y nervio óptico izquierdo. Estudio analítico, autoinmunidad, serologías, anti-NMO/MOG y onconeuronales negativos. Estudio LCR sin alteraciones, con BOC's negativas. OCT papilar mostró disminución del grosor RNFL en OI y un aumento en el OD con respecto a las anteriores. Se trató con megabolos de corticoides, sin éxito. Ante la sospecha clínica de neuropatía óptica mitocondrial se solicitó estudio genético, abarcando las mutaciones más frecuentes de LHON (en gen MT-ND4, 6 y 1) siendo negativo. Ante la alta sospecha clínica se realiza secuenciación completa mediante NGS del ADN mitocondrial confirmando estado de portadora en heteroplasmia de mutación en gen MT-ND5 (m.13051G>A).

Conclusión: Ante pérdida de agudeza visual indolora bilateral, relativamente simétrica con afectación centrocecal, discromatopsia, sin DPAR y con antecedentes familiares debemos pensar en LHON. Las mutaciones más frecuentes afectan a MT-ND 4, 6 y 1. Sin embargo, en nuestra paciente confirmamos estado de portadora en heteroplasmia de mutación infrecuente en MT-ND5 (m.13051G>A).

DOS CAUSAS PARA LA MISMA DIPLOPIA: OFTALMOPATÍA DISTIROIDEA Y MIASTENIA GRAVIS

Rodríguez López, A.; Laespada García, M.; San Pedro Murillo, E.; González Ortega, G.; Morales García, E.; Méndez Guerrero, A.J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos: La asociación entre la oftalmopatía distiroidea y miastenia gravis está bien definida, aunque su presentación concomitante puede dificultar el diagnóstico. Se presentan dos casos clínicos con dicha asociación.

Material y métodos: Descripción de dos casos clínicos (se adjuntarán imágenes).

Resultados: Mujer de 79 años con enfermedad de Graves tratada con yodo radioactivo (caso 1) y varón de 64 años sin antecedentes (caso 2), presentan hipertropía de ojo derecho y diplopía binocular vertical progresiva, no cruzada, mayor en inferoabducción y dextroversión. En la exploración no existe fatigabilidad, ptosis ni proptosis franca. En analíticas destacan ac anti R-acetilcolina elevados, TSH y TSI normal. El EMG con estímulo repetitivo es normal, el jitter patológico. Pruebas de imagen con TAC torácico normal, RM cráneo y órbitas muestra aumento de rectos inferiores y grasa retro ocular, en el primer caso también recto interno y superior. El primer caso presentó crisis miasténica en su evolución, con buena respuesta a tratamiento inmunosupresor; el segundo se limitó a la forma ocular con mejoría en teste de tensilon y posterior tratamiento anticolinesterásico.

Conclusión: La concomitancia de miastenia gravis y oftalmopatía distiroidea pueden debutar como diplopía y oftalmopatías complejas sin las características clásicas de ambas entidades.

NEUROPATÍA ÓPTICA ISQUÉMICA ANTERIOR NO ARTERÍTICA (NOIA-NA) BILATERAL TRAS IRIDOTOMÍA LÁSER

Cánovas Iniesta, M.; Morales De la Prida, M.; Alba Isasi, M.T.; Vázquez Lorenzo, J.; Lozano Caballero, M.O.; Pérez Navarro, V.M.; Cabrera

Maqueda, J.M.; Fuentes Rumi, L.; García Molina, E.; Hernández Clares, R.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: La NOIA-NA es la neuropatía óptica más frecuente en mayores de 50 años. Se relaciona con edad avanzada, factores de riesgo vascular, SAHS y disco óptico pequeño, entre otros.

Material y métodos: Se presenta el caso de un paciente con déficit de agudeza visual (AV) bilateral tras iridotomía.

Resultados: Varón de 60 años hipertenso y dislipémico, que tres semanas antes de consultar se realizó iridotomía láser bilateral como prevención de glaucoma de ángulo cerrado. Desde el procedimiento refería pérdida de visión bilateral de predominio derecho, indolora y de instauración súbita. A la exploración presentaba iridotomías permeables, pupilas isocóricas reactivas, AV 20/80 en ojo derecho (OD) y 20/40 en ojo izquierdo (OI), defecto altitudinal inferior en OI, afectación campimétrica global del derecho, PIO de 23 en OI y 21 en OD y edema de papila bilateral con hemorragias en astilla. La resonancia cerebral y el estudio analítico completo incluyendo autoinmunidad, análisis microbiológicos y de LCR fueron normales. Pese a la baja sospecha de etiología inflamatoria se instauró tratamiento empírico con corticoides, sin mejoría clínica y con aparición de signos de atrofia óptica incipiente al alta.

Conclusión: En la literatura se describe la aparición de edema de papila relacionada con la presencia de glaucoma de ángulo cerrado, pero hay pocos casos descritos como consecuencia de la realización de iridotomía. La patogenia parece relacionarse con el descenso brusco de la PIO. En nuestro paciente no pudimos evidenciar esa bajada de PIO, pero dado que consultó de forma tardía ésta pudo producirse inmediatamente tras la intervención, con posterior estabilización.

PARÁLISIS DE NERVIOS CRANEALES: UNA COMPLICACIÓN INUSUAL DE LA MENINGITIS NEUMOCÓCICA

Alungulese, A.L.; Ben-Yulen Insenser, M.; Castro Fernández, B.A.; González Robles, C.; Izquierdo Esteban, L.; Tejeiro Martínez, J.; Gordo Mañas, R.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias

Objetivos: Presentar las complicaciones de una meningitis bacteriana neumocócica, destacando la afectación de nervios craneales, hallazgo poco descrito en las meningitis bacterianas no-tuberculosas

Material y métodos: Presentamos el caso de una paciente diagnosticada de meningitis por *Streptococcus pneumoniae* y afectación de varios nervios craneales secundariamente. Los métodos empleados para el diagnóstico han sido estudio LCR, pruebas de imagen cerebral (TC y RM cerebral) y audiometría

Resultados: Mujer de 56 años, sin antecedentes de interés, que ingresa en UCI por bajo nivel de consciencia. El estudio LCR muestra pleocitosis a expensas de polimorfonucleares, hiperproteínoorraquia, glucosa indetectable y en el cultivo se aísla *Streptococcus pneumoniae* sensible a betalactámicos. Se completan 2 semanas de antibioterapia con ceftriaxona asociada a esteroides. Tras recuperación de nivel de consciencia se aprecia parálisis de la motilidad ocular extrínseca del ojo izquierdo con respeto pupilar (lesión de III nervio) y una hipoacusia neurosensorial bilateral importante cuantificada mediante audiometría.

En RM cerebral se documentó una lesión isquémica aguda de pequeño tamaño localizada en la corona radiada izquierda, provocada probablemente por endarteritis basal.

Conclusión: Destacar la afectación del tercer nervio craneal como complicación inusual de la meningitis neumocócica y la importancia de incluir la meningitis bacteriana no-tuberculosa en el diagnóstico diferencial de la meningitis basilar.

SÍNDROME DEL MEDIO Y MEDIO: ENTIDAD INFRECUENTE COMO DEBUT DE ENFERMEDAD DESMIELINIZANTE

Gómez Iglesias, P.; Sanesteban Beceiro, E.; Jorquera Moya, M.; Fernández García, M.; Gómez Esteban, A.F.; Mayo Rodríguez, P.; Matías - Guiu Antem, J.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: La presencia simultánea de oftalmoplejía internuclear (OIN) acompañada de paresia del sexto nervio cranial ipsilateral constituye el síndrome del medio y medio: afectación de la “mitad” de la mirada contralateral (secundaria a la oftalmoplejía internuclear que limite la adducción del ojo ipsilateral) y la afectación de la “mitad” de la mirada ipsilateral (secundaria a una lesión fascicular del nervio abducens)

Material y métodos: Se describe un caso clínico

Resultados: Varón 47 años, sin antecedentes médicos, valorado por alteración sensitiva en hemicara y extremidad superior derecha de 24 horas de duración acompañada de visión doble. A la exploración presentaba diplopía horizontal a la levoversión con imagen falsa dependiente de OI compatible con paresia de sexto nervio craneal izquierdo y una limitación en la adducción del OI con nistagmo horizonte-rotatorio inagotable en OD a la dextroversión compatible con OIN izquierda. Se realizó análisis sanguíneo completo, TC, angioTC que fueron normales. En punción lumbar presentó hiperproteínoorraquia (0,61 g/l) y en RM cerebral y medular una lesión parasagital posterior izquierda de la protuberancia con realce postcontraste y varias lesiones hiperintensas en T2 en sustancia blanca periventricular, así como también lesión medular. Se inició tratamiento con corticoterapia intravenosa siendo diagnosticado de esclerosis múltiple por cumplimiento de los criterios de McDonald revisados en 2017, con buena evolución posterior

Conclusión: El síndrome del medio y medio es una entidad infrecuente siendo necesario un alto índice de sospecha para su diagnóstico. La topografía tronco-encefálica del síndrome y su potencial gravedad hace necesario su reconocimiento para un óptimo abordaje clínico.

LIPOMA DE LA CISTERNA CUADRIGÉMINA COMO CAUSA INFRECUENTE DE DIPLOPIA

Villafani Echazú, W.J.; Fernández Menéndez, S.; Pérez Álvarez, Á.I.; García Rua, A.; Siso García, P.; Fuentes Castañón, D.; Suárez Santos, P.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos: Los lipomas de la cisterna cuadrigémina son malformaciones congénitas infrecuentes que de manera excepcional, menos del 0,5%, dan síntomas. En caso de presentar clínica, lo más frecuente es cefalea seguido de diplopía, siendo mucho menos frecuente

la pérdida de consciencia o las crisis epilépticas. Nuestro objetivo es mostrar una causa excepcional de diplopía secundaria a parálisis de IV par craneal.

Material y métodos: Mujer de 51 años sin factores de riesgo cardiovascular ni antecedentes médicos de interés que acude al Servicio de Urgencias por diplopía binocular de predominio en la visión cercana y hacia abajo. La exploración neurológica pone de manifiesto una parálisis de IV par craneal izquierdo.

Resultados: Se solicitan estudios complementarios mediante analíticas extensas sin alteraciones y RMN cerebral que muestra una lesión hiperintensa en secuencias T1, hipointensa en T2 y que se suprime en secuencias de supresión grasa (STIR), a nivel de la cisterna cuadrigémina rodeando la parte posterolateral del tubérculo cuadrigémino inferior, en contacto con el trayecto del IV par craneal izquierdo, sugestiva de lipoma. Ante la persistencia de la sintomatología se optó por colocación de prisma para corrección de la diplopía, ya que el abordaje quirúrgico era complejo.

Conclusión: En todo paciente sin factores de riesgo cardiovascular que presente diplopía es mandatorio la realización de un estudio de neuroimagen en busca de causas secundarias, ya que en determinados casos como es el ejemplo de nuestra paciente, podemos encontrar causas estructurales infrecuentes como el lipoma de la cisterna cuadrigémina, que excepcionalmente produce sintomatología.

FLUTTER OCULAR, UN CUADRO BENIGNO CON UN IMPORTANTE DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL, A PROPÓSITO DE UN CASO

Collía Fernández, A. ¹; Ortigoza Escobar, J.D. ²; Delgadillo Chilavert, V. ²; Arranz Martínez, J.J. ³; Marín Gracia, M. ⁴

1. Servicio de Neurología. Hospital de Basurto; 2. Servicio de Neuropediatría. Hospital de Sant Joan de Dèu; 3. Servicio de Neurología. Hospital Galdakao-Usansolo; 4. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa

Objetivos: El flutter ocular consiste en movimientos oculares sacádicos rápidos (10-25Hz) y limitados al plano horizontal. Se puede acompañar de ataxia o mareo, pero son muy poco frecuentes las mioclonías. Se asocia a patología cerebelosa, troncoencefálica, infecciones, enfermedades autoinmunes o metabólicas. Describimos un caso de flutter ocular tras infección por Parvovirus B19.

Material y métodos: Niña de 9 años sin antecedentes familiares ni personales de interés. Ingresa en el Servicio de Neuropediatría por movimientos oculares anormales asociado a visión borrosa y mal estado general con sospecha de encefalitis. Destacan en la exploración movimientos sacádicos rápidos, intermitentes y horizontales que aparecen con la fijación de la mirada (lectura), resto normal. 3 semanas antes del ingreso infección respiratoria.

Resultados: Analítica normal, estudio licuoral normal incluyendo cultivos y PCR de herpes. Anticuerpos de superficie en suero y líquido negativos. Ácidos homovanílico y vanilmandélico en orina normales. TC y RMN cerebrales normales. Serología positiva de Parvovirus B19 para IgG e IgM, se solicita PCR en suero obteniendo 3446 copias. Tras un mes, presenta resolución completa del cuadro, con exploración neurológica rigurosamente normal. Además, se observa un descenso en las copias de Parvovirus B19 en suero (2330) y negativización de IgM.

Conclusión: El diagnóstico diferencial se establece con opsoclon-

mioclon y encefalitis infecciosa/parainfecciosa. Ante la normalidad de los estudios complementarios y la buena evolución clínica sin tratamiento específico consideramos que el diagnóstico más probable es de flutter ocular postinfeccioso por Parvovirus B19. Un dato importante para diferenciarlo del opsoclon-mioclon es la ausencia de mioclonías y los movimientos oculares limitados al plano horizontal.

PALINOPSIA O PERSEVERACIÓN VISUAL: UN FENÓMENO INUSUAL

Solanas Letosa, E.; Rodrigo Stevens, G.; Durán Borrella, Ó.; Beltrán Rodríguez, I.; Hernández Rodríguez, J.; Lara Lezama, L.B.; Álvarez Noval, A.; Riveira Rodríguez, C.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de León

Objetivos: La palinopsia, del griego palin (de nuevo) y opsis (visión) o perseveración visual, es una alteración del procesamiento visual en la que las imágenes persisten después de que el estímulo visual haya desaparecido. Sucede inmediatamente tras el estímulo visual o un intervalo de tiempo después y puede persistir durante horas o días.

Material y métodos: Descripción del caso de un varón de 69 años, diestro, con antecedentes de hipertensión arterial, diabetes, dislipemia, cardiopatía isquémica y prótesis valvular mitral, por lo que tomaba ácido acetilsalicílico y acenocumarol. Ingresa por clínica visual transitoria compatible con palinopsia, secundaria a un hematoma occipital derecho.

Resultados: Dos días antes del ingreso, comienza con visión ilusoria de objetos en el campo visual inferior izquierdo. El primer día visualizaba de forma intermitente un tarro de mayonesa que había utilizado ese día, al intentar cogerlo, objetivó que no era real. Al día siguiente, cogiendo monedas de un recipiente, observaba que por más que las recogiese, el recipiente permanecía lleno y que algunas de esas monedas no existían realmente. No presentó otros síntomas y la exploración neurológica y oftalmológica fueron normales. El TAC cerebral mostró un hematoma intraparenquimatoso occipital derecho de 2 cm. El electroencefalograma describía una actividad bioeléctrica sin alteraciones.

Conclusión: La palinopsia es un fenómeno infrecuente relacionado con la presencia de lesiones occipito-temporales en el hemisferio no dominante, crisis comiciales, auras y con el uso de determinados fármacos y tóxicos. Este caso confirma la importancia de prestar atención a síntomas atípicos, por extraños que parezcan, especialmente cuando son la única manifestación clínica.

Neurooncología P1

COMPLICACIONES NEUROLÓGICAS GRAVES ASOCIADAS A LOS FÁRMACOS INHIBIDORES DE PUNTO DE CONTROL INMUNOLÓGICO: SERIE DE CASOS DE UN HOSPITAL TERCARIO

Campo Caballero, D. ¹; Rodríguez Antigüedad Muñoz, J. ¹; Equiza Bazan, J. ¹; Iruzubieta Agudo, P. ¹; Ruibal Salgado, M. ¹; Basterretxea Badiola, L. ²; Lizeaga Cundin, G. ³; Arruti, M. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 2. Servicio de Oncología médica. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 3. Servicio de Farmacología clínica. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea

Objetivos: Los inhibidores de punto control inmunológico o checkpoints (ICIs), dirigidos contra el CTLA4 y PD1/PD-L1, forman parte del algoritmo terapéutico del cáncer. Alrededor del 1% de los casos se relacionan con efectos adversos graves inmunomediados que afectan al sistema nervioso (nirAEs). Describimos la prevalencia, características clínico-radiológicas y evolución de una serie de casos de nirAEs graves en un hospital terciario.

Material y métodos: Revisión retrospectiva de nirAEs graves en relación con el uso de ICIs en pacientes con distintas enfermedades neoplásicas registrados en un hospital terciario en 2015-2019.

Resultados: Hemos identificado 5 pacientes con nirAEs. Durante ese periodo se registraron 275 prescripciones de ICIs (Nivolumab 161, Pembrolizumab 95, Atezolizumab 19, Ipilimumab 8). 2 de los casos fueron prescritos en otro hospital. Los pacientes presentaron encefalitis (3), hipofisitis (1) y síndrome pseudobulbar con lesiones en sustancia blanca cerebral (1). Los ICIs relacionados fueron Atezolizumab (2), Pembrolizumab (1) y combinación de Ipilimumab-Nivolumab (2). Uno presentó positividad para anticuerpos anti-Yo, siendo negativo el estudio diagnóstico etiológico en el resto de casos. Los síntomas aparecieron entre las 4 y 6 semanas tras el inicio del tratamiento. En todos los casos se interrumpió la inmunoterapia y se inició corticoterapia con resolución de los síntomas en 4 de ellos. La paciente con el síndrome pseudobulbar falleció.

Conclusión: Los nirAEs graves de los ICIs son infrecuentes (1.06%). Pueden simular un amplio espectro de síndromes y dificultar el diagnóstico diferencial. La sospecha clínica es importante ya que el pronóstico suele ser favorable con la interrupción del ICI y el tratamiento con esteroides de forma precoz.

SÍNDROME DEPRESIVO REFRACTARIO COMO DEBUT DE INFILTRACIÓN NEOPLÁSICA DE TRONCO Y LEPTOMENINGES

Vidal Mena, D.; Fages Caravaca, E.; Díaz Jiménez, I.; Conesa García, E.; García Carmona, J.A.; Quesada López, M.; Sánchez Villalobos, J.M.; Espinosa Oltra, T.; Hernández Hortelano, E.; Soria Torrecillas, J.J.; Pérez Vicente, J.A.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Santa Lucía

Objetivos: Describir un caso de infiltración neoplásica de tronco y leptomeninges que debutó como síndrome depresivo refractario.

Material y métodos: Mujer de 73 años con antecedentes de Síndrome de Sjögren y episodio depresivo previo a los 45 años. Inicia depresión severa con pérdida de peso marcada refractaria a tratamiento a dosis plenas, por lo que ingresa a los cinco meses en Psiquiatría, para descartar organicidad y TEC. Se nos consulta para valoración tras neuroimagen con romboencefalitis plus asociadas con focos leptomeníngicos infra y supratentoriales. En la exploración destacaba limitación a la supravisión de la mirada, nistagmo horizontal de predominio derecho, dismetría apendicular izquierda y marcha atáxica con aumento de la base de sustentación.

Resultados: Analíticamente destacaba una hipertransaminasemia leve e hiperferritinemia, serologías y Quantiferon negativos y LCR con leve celularidad a expensas de polimorfonucleares, hipoglucorraquia e hiperproteíorraquia con citometría de flujo con células inflamatorias, con cultivos y PCR Negativos. La autoinmunidad (salvo anti-Ro/SSA), complemento y proteinograma, así como anticuerpos onconeuronales en suero y LCR fueron negativos. La RMN mostró romboencefalitis que asocia focos nodulares de realce leptomeníngico y lesiones yuxtacorticales supratentoriales. Estudio de extensión con TC toraco-abdominal y PET-TC negativos. Se realizó biopsia lesión leptomeníngica con resultado de carcinoma escamoso basaloide pobremente diferenciado. Terapéuticamente se trató la opción infecciosa (Listeria, TBC,...), la paraneoplásica y autoinmune. Tras estudio extenso se diagnostica finalmente de infiltración de tronco y leptomeníngica por carcinoma escamoso.

Conclusión: La depresión refractaria a tratamiento a dosis plenas sin otros síntomas acompañantes, es una manifestación paraneoplásica poco frecuente de una afectación infiltrativa neoplásica del SNC.

ENCEFALOPATÍA HIPERAMONIÉMICA RECURRENTE INDUCIDA POR REGORAFENIB

Portela Sánchez, S.¹; Amaya Pascasio, L.¹; Pérez-Chirinos Rodríguez, M.²; Muñoz Blanco, J.L.³

1. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 2. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 3. Neurología: Unidad de ELA-Neuromuscular. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos: Sorafenib y Regorafenib pertenecen al grupo de los inhibidores de Tirosin-kinasas, indicados en el tratamiento de diversos tumores sólidos. Los efectos adversos habituales tienen un mecanismo específico dependiente de su mecanismo de acción, pero es excepcional la neurotoxicidad. La encefalopatía hiperamoniémica por Regorafenib es una complicación descrita. Presentamos un nuevo caso.

Material y métodos: Varón de 57 años diagnosticado de Ca. Hepatocelular con progresión tumoral. Recibe tratamiento con Inhibidores de Tirosin-Kinasas, Sorafenib seguido de Regorafenib. Cinco meses después iniciar tratamiento con Regorafenib acude a Urgencias por cuadro clínico de 24 horas de evolución de alteración del nivel de conciencia fluctuante (estupor, alteración en la emisión del lenguaje). Está afebril y normotenso. Analítica de sangre sin alteraciones significativas, salvo niveles elevados de amonio (199 µg/dl; Normal 0-54). TC craneal y resonancia magnética craneal normales. El electroencefalograma muestra actividad delta regular de predominio sobre regiones anteriores (FIRDAS) que ocasionalmente adopta morfología trifásica compatible con encefalopatía moderada.

Resultados: Tras retirada de Regorafenib, y tratamiento con medidas de soporte (lactulosa) el paciente normaliza su situación clínica y amoniemia (64 µg/dl) en 48 horas. Tras mantenerse asintomático durante un mes se reinicia Regorafenib apareciendo tres semanas después bradipsiquia y desorientación.

Conclusión: El mecanismo patogénico de la encefalopatía hiperamoniémica inducida por inhibidores de Tirosin-kinasas no ha sido definido, pero puede deberse a su mecanismo anti-angiogénico y disrupción de la barrera hemato-encefálica. Debe reconocerse precozmente, y proceder a la retirada del fármaco, pudiendo ser

potencialmente mortal si la retrasamos y recurrir en caso de reiniciar el tratamiento.

LINFOMA B DIFUSO DE CÉLULAS GRANDES QUE DEBUTA CON AFECTACIÓN DEL SNC: UN RETO DIAGNÓSTICO

González Velasco, G.M.¹; Suárez Santos, P.¹; Reguera Acuña, A.¹; Siso García, P.¹; Peña Suárez, J.M.²; Herrero Suárez, S.¹; García Fernández, C.¹; Menéndez González, M.¹

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

Objetivos: La frecuencia de infiltración secundaria del SNC en el linfoma B difuso de células grandes (LBDCG) es del 2-5%, afectando a leptomeninges, pares craneales y región periventricular mayoritariamente, requiriendo confirmación citológica. Presentamos un caso de LBDCG que debuta con afectación del SNC que supuso un reto diagnóstico, por localización inhabitual, patrón radiológico atípico y varias citometrías de flujo (CMF) negativas.

Material y métodos: Varón de 68 años con cuadro subagudo de bradipsiquia, inestabilidad, parálisis facial periférica derecha y febrícula. Posteriormente desarrolla diplopia binocular sin oftalmoparesia.

Resultados: En RM cerebral se objetiva lesión infiltrativa-tumefacta en fosa posterior sin restricción de difusión ni captación de contraste o componente hemorrágico asociado. El LCR mostró pleocitosis linfocitaria con hiperproteinorraquia sin consumo de glucosa, con estudio microbiológico, inmunológico y CMF negativos en dos ocasiones. Recibe tratamiento antibiótico empírico, esteroides a altas dosis e inmunoglobulinas endovenosas sin mejoría. Presenta progresión radiológica y clínica, con SIADH e hiperventilación central. Se realiza body-PET-TC con hipermetabolismo en bazo y adenopatías cervicales e hiliares. En la tercera punción lumbar se obtiene LCR con perfil inmunológico compatible con LBDCG en CMF.

Conclusión: Se trata de un caso atípico de LBDCG que debuta con infiltración del SNC, de localización infrecuente, sin captación de contraste, edema circundante ni restricción en difusión. Siendo inaccesible a biopsia, solo la CMF permitió confirmar el diagnóstico en la tercera punción lumbar. La presentación radiológica de los linfomas sistémicos que afectan al SNC puede ser variable. Resulta esencial el diagnóstico citológico, si bien puede ser necesario repetir la CMF por su baja sensibilidad.

SÍNDROME STROKE-LIKE COMO COMPLICACIÓN AGUDA TARDÍA DE LA RADIOTERAPIA. A PROPÓSITO DE UN CASO

Esparragosa Vázquez, I.¹; Toledano Illán, C.¹; Armengou García, L.¹; Gállego Pérez-Larraya, J.²

1. Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra; 2. Área de Neurooncología. Clínica Universitaria de Navarra

Objetivos: Describir el caso de un paciente con antecedente de glioblastoma multiforme tratado con tratamiento estándar que asoció una complicación tardía de presentación aguda de la radioterapia.

Material y métodos: Varón de 68 años, como antecedente un glioblastoma multiforme fronto-temporal izquierdo (MGMT metilado, IDH1 no mutado) tratado mediante protocolo estándar, en respuesta

completa durante 3 años según controles clínico-radiológicos.

Resultados: Comienza con afasia mixta de inicio brusco y cefalea. Se realizan RM cerebral y electroencefalograma tras 18 horas del inicio descartándose signos de progresión de enfermedad, isquemia aguda o estado epiléptico no convulsivo. Ante el diagnóstico diferencial de un déficit post-crítico versus una complicación tardía de la radioterapia se inicia tratamiento con Clobazam y Eslicarbacepina. Tras 48 horas, experimenta un empeoramiento neurológico progresivo con trastorno sensitivo-motor hemicorporal derecho y heminegligencia derecha. Ante la posibilidad de un estado epiléptico no convulsivo, se repiten EEG durante la administración de benzodiacepinas (sin objetivar cambios relevantes) instaurándose tratamiento endovenoso con altas dosis de antiepilépticos, sin mejoría y RM cerebral donde se observa un engrosamiento de la sustancia gris cortical insulo-temporo-parietal izquierda, con áreas restrictivas en difusión. Ante la sospecha de síndrome SMART (Stroke-like migraine attacks after radiation therapy) se suspende el tratamiento antiepiléptico y se inicia ácido acetilsalicílico y dexametasona en pauta descendente, con mejoría neurológica progresiva.

Conclusión: El síndrome SMART es una complicación poco frecuente. El diagnóstico es clínico (crisis de migraña, déficits neurológicos agudos y/o crisis epilépticas) asociando hallazgos de imagen característicos (captación cortical giriforme unilateral). Es esencial descartar otras etiologías para un manejo adecuado.

GLIOBLASTOMA Y ENFERMEDAD DE ALZHEIMER: LECCIONES APRENDIDAS DE UN CASO CLÍNICO: IMPLICACIONES PRÁCTICAS

Esparragosa Vázquez, I.¹; Toledano Illán, C.¹; Armengou García, L.¹; Puigdellosos Vallcorba, M.¹; Alonso, M.M.¹; Gállego Pérez-Larraya, J.²

1. Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra; 2. Área de Neurooncología. Clínica Universitaria de Navarra

Objetivos: El glioblastoma (GBM) y la Enfermedad de Alzheimer (EA) son patologías frecuentes en los ancianos: alrededor del 50% de pacientes con GBM tiene más de 65 años, y entre 5-10% de la población por encima de ese rango de edad sufre EA.

Material y métodos: Describimos el caso de una paciente mayor con GBM de reciente diagnóstico, que desarrolló una demencia rápidamente progresiva inmediatamente tras finalizar el tratamiento con radio-quimioterapia concomitante. Un análisis histológico retrospectivo de la muestra quirúrgica mostró signos anatomopatológicos de Alzheimer.

Resultados: Mujer de 69 años. Diagnosticada de GBM temporo-parietal derecho (IDH no mutado, MGMT metilado) tratado mediante protocolo estándar. Durante las últimas semanas del tratamiento con radio-quimioterapia concomitante comenzó con empeoramiento neurológico progresivo, deterioro cognitivo grave, alteración de la marcha e incontinencia urinaria. La RM cerebral no mostró signos de recurrencia tumoral, destacando cambios en sustancia blanca, con hiperintensidad en T2-FLAIR en el campo de la radioterapia, y ventriculomegalia. Se descartaron otras patologías agudas. En la anamnesis dirigida a los familiares, describían quejas de memoria sobre hechos recientes desde hacía un año. Ante la posibilidad de una EA subyacente, se evaluó la pieza quirúrgica de forma orientada, donde se observaron placas neuríticas (sugestivas de EA). En 4 meses, la paciente

desarrolló una demencia grave con mutismo acinético, falleciendo a causa de una infección respiratoria (sin signos de progresión tumoral), transcurridos 20 meses desde el diagnóstico.

Conclusión: En pacientes ancianos con quejas de memoria, sería recomendable realizar un estudio histológico dirigido para descartar EA. En los casos positivos, la radioterapia debería evitarse.

LINFOMATOSIS CEREBRI: UN RETO DIAGNÓSTICO

Mateu Subirà, A. ¹; Huertas Folch, S. ²; Molina Seguin, J. ²; Dolz Jordi, J.L. ³; Pontes de Sousa, S.P. ⁴; Muntanya Prat, A. ⁵; Besora Tavera, S. ²

1. Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitari Mútua de Terrassa;
2. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Mútua de Terrassa;
3. Servicio de Radiología. Hospital Universitari Mútua de Terrassa;
4. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitari Mútua de Terrassa;
5. Servicio de Hematología. Hospital Universitari Mútua de Terrassa

Objetivos: La linfomatosis cerebral (LC) es una forma de presentación rara de los linfomas primarios del sistema nervioso central (LPSNC). Radiológicamente, se manifiesta como infiltración difusa de la sustancia blanca bilateral, sin lesiones nodulares captantes de contraste, a diferencia de otras formas de LPSNC.

Material y métodos: Mujer de 58 años con inestabilidad de la marcha, cefalea y alteración conductual de tres meses de evolución. Inicialmente presenta desorientación y leve afasia motora. La resonancia magnética (RMN) craneal inicial muestra alteración de la señal parcheada bilateral, supra e infratentorial e infiltración del cuerpo calloso, con captación homogénea frontal izquierda y parcheada en sustancia blanca y leptomenígea.

Resultados: Ante la normalidad de los estudios microbiológicos y citometría de flujo en punciones lumbares repetidas, exceptuando leve pleocitosis linfocítica y proteinorraquia, se realiza biopsia de aguja fina de la lesión captante, que no muestra malignidad. Se inician corticoides, observándose mejoría clínica y radiológica inicial, y empeoramiento tras su suspensión. Una arteriografía muestra irregularidad de los vasos distales, con autoinmunidad negativa. Una segunda biopsia tampoco muestra signos de vasculitis ni linfoma. Presenta evolución desfavorable en los siguientes 3 meses, con alteración conductual y mutismo. Una tercera biopsia, seis meses después de la primera, muestra linfoma B difuso de alto grado, realizando quimioterapia, siendo exitus un mes más tarde.

Conclusión: El diagnóstico diferencial de la LC es amplio, representando un reto diagnóstico. La biopsia negativa no descarta dicho diagnóstico, siendo a veces necesaria repetirla. La tríada de alteración cognitiva, infiltración bilateral difusa en RMN y pleocitosis linfocitaria debe alertar sobre su presencia

SÍNDROME DE ENCEFALOPATÍA POSTERIOR REVERSIBLE (PRES) DESENCADENADO POR VANDETANIB

Romero-Sánchez, C.; Del-Valle Pérez, J.A.; Alcahut-Rodríguez, C.; Lozano-Setién, E.; Segura, T.

Servicio de Neurología. Hospital General de Albacete

Objetivos: El síndrome de encefalopatía posterior reversible (PRES) es un cuadro clínico-radiológico caracterizado por cefalea, alteraciones

visuales, confusión y crisis epilépticas, con hallazgo en neuroimagen de edema vasogénico subcortical posterior. Los desencadenantes más importantes son emergencias hipertensivas y fármacos citotóxicos o inmunosupresores. Vandetanib es un inhibidor de tirosin-kinasa indicado en cáncer medular de tiroides (CMT) diseminado sintomático. Nuestro objetivo es comunicar un caso en que el vandetanib desencadenó un PRES, complicación infrecuente de este tratamiento.

Material y métodos: Mujer de 62 años con antecedentes de melanoma local y CMT, extirpados en 2008, con progresión metastásica desde 2010 (hepática, ósea cervical). Ingresó en Oncología para control sintomático con vandetanib IV/24h. A los 10 días comenzó bruscamente con cefalea, pérdida de visión y confusión. A la exploración no estaba hipertensa y destacaba inatención y heminegligencia derecha.

Resultados: En TC urgente se apreció hipodensidad occipital bilateral de predominio izquierdo con edema no captante de contraste. En RM se objetivó alteración de señal cortico-subcortical parieto-occipital bilateral y cerebelosa derecha. Se suspendió vandetanib con mejoría neurológica progresiva. Se realizó biopsia de hepatomegalia, diagnóstica de melanoma metastásico. La paciente desarrolló fallo hepático progresivo y falleció en 2 semanas.

Conclusión: Se debe sospechar PRES en paciente oncológico que tras inicio de citotóxico presenta cuadro de cefalea, alteraciones visuales, confusión y crisis epilépticas. Esta sospecha es importante para la retirada precoz del desencadenante y el control de la tensión arterial, que puede ayudar a la reversibilidad del cuadro. El uso cada vez más extendido de citotóxicos hace que el PRES se reconozca con mayor frecuencia.

COMPLICACIONES NEUROLÓGICAS EN EL CÁNCER OAT-CELL DE PULMÓN

Baena Palomino, P.; Arriola Infante, J.E.; Martínez Bernal, J.; Hernández Ramos, F.J.; Jiménez Hernández, M.D.; Palomino García, A.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos: El cáncer de pulmón de células pequeñas (CPC) u "oat cell" representa el 15% de neoplasias pulmonares. Al diagnóstico el 70% de pacientes presentan enfermedad diseminada (18% metástasis cerebrales). Conlleva la mayor incidencia de síndromes paraneoplásicos (alrededor de un 5%), destacando: síndrome de Eaton-Lambert (SMEL, 3%), neuropatía sensitiva subaguda (NSS, 2%) y encefalitis límbica (1,5%). El objetivo del presente trabajo es la descripción y comparación de complicaciones neurológicas en una cohorte de pacientes en un hospital de tercer nivel.

Material y métodos: Se realizó un estudio retrospectivo sobre datos recogidos de forma prospectiva incluyendo pacientes con diagnóstico histológico confirmado de CPC entre enero/2017 y junio/2018.

Resultados: Se incluyó un total de 63 pacientes. El 77,7% de los pacientes eran hombres. Diecisiete pacientes (27%) presentaron algún tipo de complicación neurológica. De estas, 16 (93,9%) fueron metástasis cerebrales (7 pacientes, 43,8%, presentes al diagnóstico) y 1 (5,9%) paciente presentó un síndrome de Eaton-Lambert según criterios clínicos. En 14 pacientes (22%) se observó algún tipo de sintomatología neurológica derivada del tratamiento (incluyendo parestesias, debilidad, alucinaciones, alteraciones conductuales, deterioro cognitivo), más frecuentes por quimioterapia que por radioterapia. No se encontró ningún caso de encefalitis límbica.

Conclusión: Las complicaciones neurológicas del CPC son frecuentes, y de gran relevancia clínica dado el declive pronóstico que provocan, siendo las metástasis las de mayor incidencia. Nuestros datos van en concordancia con la literatura, con menor incidencia de síndromes paraneoplásicos. Sería necesaria una muestra más extensa para extrapolar los datos a otras series de pacientes.

DOCTOR, TENGO LA BARBILLA DORMIDA

Carazo Barrios, L. ¹; García Martín, G. ¹; Rodríguez Belli, A.O. ¹; Salinas Iñigo, E. ²; Romero Acebal, M. ¹

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

Objetivos: El síndrome del mentón dormido (SMD) es una neuropatía infrecuente del nervio mental, rama distal sensitiva del trigémino (V3). La causa más frecuente es benigna, aunque puede ser síntoma inicial de una neoplasia subyacente o primer signo de metástasis de un tumor preexistente (hematológico, tiroides, próstata, mama).

Material y métodos: Presentamos dos casos de SMD. Caso 1: varón de 27 años que consulta por disestesias en zona izquierda del mentón. En RM aparece realce meníngeo difuso con nódulo adyacente a seno cavernoso izquierdo, y en TAC engrosamiento gástrico diagnosticado de leucemia linfoblástica aguda Burkitt, con infiltración de calota y base craneal. El paciente fallece seis meses después. Caso 2: mujer de 41 años con dolor lumbar, en TAC masa pélvica con extensión vertebral y epidural que resulta en Sarcoma de Ewing. Responde parcialmente a quimioterapia, y tras dos años comienza con parestesias en hemimandíbula derecha y mentón, en RM aparece lesión en clivus probablemente metastásica. Tras ello, permanece estable.

Resultados: Presentamos dos escenarios infrecuentes. En el caso 1 el SMD constituye el síntoma inicial de una neoplasia hematológica muy agresiva, como signo de pronóstico ominoso. En el caso 2 se describe un SMD asociado a sarcoma de Ewing del adulto por primera vez en la literatura, con un pronóstico más indolente.

Conclusión: El SMD es un cuadro infrecuente que constituye un signo de alarma. Por ello, el clínico debe tener un índice de sospecha elevado. El espectro clínico es amplio, y conforme se amplía la evidencia se describe en asociación a nuevos tipos de cáncer.

VÉRTIGO PRODRÓMICO Y SÍNTOMAS NEUROLÓGICOS TRANSITORIOS EN ATAXIA CEREBELOSA CON ANTICUERPOS CONTRA LA DESCARBOXILASA DEL ÁCIDO GLUTÁMICO

Muñiz Castrillo, S. ¹; Joubert, B. ¹; Izquierdo Gracia, C. ¹; Vogrig, A. ¹; Martín García, H. ²; Honnorat, J. ¹

1. Servicio de Neurología. Centro de Referencia Nacional de Síndromes Paraneoplásicos y Encefalitis Autoinmunes; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Cristina

Objetivos: La ataxia cerebelosa con anticuerpos contra la descarboxilasa del ácido glutámico (GAD-Ab) es una causa infrecuente y generalmente no paraneoplásica de ataxia inmunomediada. El curso clínico es usualmente progresivo, pero también puede ser subagudo.

No se han descrito adecuadamente otras características clínicas diferentes del síndrome cerebeloso.

Material y métodos: Describimos en detalle un caso index con vértigo recurrente, diplopia e inestabilidad de la marcha transitorias previo al desarrollo del síndrome cerebeloso. Posteriormente revisamos una cohorte de 32 pacientes con ataxia cerebelosa y GAD-Ab, en busca de presentaciones clínicas similares.

Resultados: Junto con el caso index, identificamos 8 pacientes (25%) en la cohorte. La mayoría de ellos (6) presentaron vértigo (persistente o fluctuante) antes de la aparición del síndrome cerebeloso, con una mediana de tiempo entre ambos de 3 meses (0.5-16). Dos pacientes desarrollaron episodios transitorios de afectación cerebelosa o tronco-encefálica, antes o después del desarrollo de la ataxia. En el caso index, las bandas oligoclonales estaban ausentes en la fase prodrómica y fueron positivas una vez que el síndrome cerebeloso se instauró completamente.

Conclusión: El vértigo fluctuante o recurrente de etiología desconocida y/o episodios transitorios de focalidad cerebelosa o tronco-encefálica deben hacer sospechar una ataxia con GAD-Ab. Debido a su patrón temporal y la evolución de los hallazgos en el LCR del caso index, es probable que estos síntomas se deban a una disfunción GABAérgica causada por los GAD-Ab, mientras que la ataxia cerebelosa se debería a una muerte neuronal más tardía.

DETERIORO COGNITIVO EN PACIENTE JOVEN

Ogando Durán, G. ¹; Lapeña Motilva, J. ¹; Díaz Díaz, J. ²; Manrique de Lara Cadiñanos, P. ¹; Gómez Enjuto, S. ¹; Cemillán Fernández, C.A. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Severo Ochoa; 2. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: Las alteraciones cognitivas en pacientes jóvenes orientan habitualmente a cuadros de encefalitis como primera opción diagnóstica. Tras descartar infecciones, la causa más frecuente son los cuadros de etiología autoinmune.

Material y métodos: Mujer de 37 años con antecedentes de HTA, DM1 de difícil control e hipotiroidismo autoinmune. Comienza con deterioro del rendimiento académico, problemas atencionales y olvidos, afectando a su vida cotidiana. En una valoración por Endocrinología, perciben alteraciones conductuales y remiten a Neurología. A la exploración destacaba inatención, bradipsiquia y alteración generalizada de las funciones superiores. Ingresa para estudio.

Resultados: Se realiza RM que muestra lesiones de sustancia blanca inespecíficas, un EEG compatible con encefalopatía, una PL con hiperproteínorraquia leve, y analítica donde destaca TSH de 43.71 y antiTPO de 445. Se trató con corticoides a dosis altas con mejoría clínica y electroencefalográfica. En revisiones posteriores, dado el descontrol glucémico secundario al tratamiento se intentó bajar los corticoides, pero empeoró llamativamente según referían la paciente y su hermana, por lo que se decidió iniciar tratamiento con Azatriopina, manteniéndose estable tanto a nivel clínico como por EEG.

Conclusión: La encefalitis de Hashimoto es una patología infrecuente con baja prevalencia, clínica variada y patogenia desconocida, siendo generalmente un diagnóstico de exclusión. El principal diagnóstico diferencial se establece con encefalitis autoinmunes y enfermedades priónicas. La mayoría remiten tras el tratamiento con corticoides, sin embargo un pequeño porcentaje no responde, y hasta un 60% de los

pacientes tienen un curso remitente recurrente, por lo que requieren tratamiento inmunosupresor crónico y un seguimiento estrecho.

ENFERMEDAD INMUNOMEDIADA DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL ASOCIADA A HAPLOINSUFICIENCIA DE CTLA-4

Marín Gracia, M. ¹; Deyà Martínez, A. ²; Vlasea, A. ³; Esteve Solé, A. ⁴; García García, A. ⁵; Marín, L. ⁶; Alsina, L. ⁷; Armangue, T. ⁸

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa; 2. Unidad funcional Inmunología Clínica e Inmunodeficiencias Primarias. Hospital Sant Joan de Déu, Universidad de Barcelona; 3. Unidad de Inmunología Clínica. Hospital Sant Joan de Déu-Hospital Clínic de Barcelona; 4. Unidad funcional Inmunología Clínica e Inmunodeficiencias Primarias. Hospital Sant Joan de Déu, Institut de Recerca Sant Joan de Déu, Universitat de Barcelona; 5. Unidad funcional Inmunología Clínica e Inmunodeficiencias Primarias. Hospital Sant Joan de Déu, Institut de Recerca Sant Joan de Déu, Universitat de Barcelona; 6. Servicio de Inmunología. Hospital Universitario de Salamanca; 7. Unidad funcional Inmunología Clínica e Inmunodeficiencias Primarias. Hospital Sant Joan de Déu, Institut de Recerca Sant Joan de Déu, Universidad de Barcelona; 8. Unidad de Neuroinmunología, Servicio de Neurología. Hospital Sant Joan de Déu, Universitat de Barcelona

Objetivos: Describir la deficiencia de Antígeno-4 asociado al Linfocito T-Citotóxico (CTLA-4), molécula expresada en la superficie de linfocitos-T-reguladores que modula la tolerancia inmunológica periférica, como diagnóstico diferencial de enfermedad inmunomediada cerebral y discutir su manejo terapéutico.

Material y métodos: Descripción clínico-radiológica de un caso y su exitoso abordaje terapéutico

Resultados: Varón, 15 años, inicialmente diagnosticado de inmunodeficiencia común variable por antecedentes de hipogammaglobulinemia, citopenia autoinmune y neumonía intersticial linfocítica, en el que se identifica mutación en heterocigosis del gen CTLA-4 delC chr2:204.735.541 (hg19) confirmándose el diagnóstico de deficiencia de CTLA-4. Realiza 2 crisis epilépticas afebriles focales secundariamente generalizadas y breves episodios de disfasia autolimitados. La RM cerebral muestra lesiones en sustancia blanca hiperintensas T2-FLAIR, captando contraste sin restricción en difusión, a nivel frontal y parietal izquierdas y cerebeloso bilateral. El LCR mostró nivel gluco-proteico normal con bandas oligoclonales positivas, 10 leucocitos con inmunofenotipaje mostrando predominio de linfocitos B policlonales maduros del centro germinal. Presentó mejoría de algunas lesiones, pero aparición de nuevas tras tratamiento con corticoides y gammaglobulinas por lo que se inició Rituximab, seguido de abatacept (proteína de fusión CTLA4), con práctica resolución.

Conclusión: Haploinsuficiencia de CTLA-4 ocasiona un desequilibrio inmunológico caracterizado por inmunodeficiencia humoral, autoinmunidad y linfoproliferación policlonal por defecto en la supresión de la activación linfocitaria T. Debe sospecharse cuando se combinan lesiones captantes en sustancia blanca cerebral/medular con manifestaciones autoinmunes o linfoproliferativas sistémicas, e hipogammaglobulinemia. En nuestro caso la corticoterapia, junto con

Rituximab, seguida de abatacept ofreció buenos resultados, si bien el tratamiento definitivo es el trasplante de progenitores hematopoyéticos.

NEUROMIELITIS ÓPTICA COMO SÍNDROME PARANEOPLÁSICO EN PACIENTE CON ADENOCARCINOMA PULMONAR

Cánovas Iniesta, M. ¹; Morales De la Prida, M. ¹; Alba Isasi, M.T. ¹; Vázquez Lorenzo, J. ¹; Pérez Navarro, V.M. ¹; Lozano Caballero, M.O. ¹; Cabrera Maqueda, J.M. ¹; Fuentes Rumi, L. ¹; De Paco Tudela, G.D. ²; Hernández Clares, R. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; 2. Servicio de Radiología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: La NMO es una enfermedad desmielinizante del SNC de etiología idiopática. Sin embargo, en la literatura cada vez se describen más casos de origen paraneoplásico.

Material y métodos: Presentamos el caso de una paciente con cuadro bulbar progresivo y hallazgo incidental de neoplasia pulmonar.

Resultados: Mujer de 54 años ex-fumadora y con fiebre mediterránea familiar que consulta por inestabilidad y visión doble. A la exploración inicial presenta déficit en la abducción del ojo izquierdo, hipoestesia hemifacial izquierda y marcha atáxica. En resonancia cerebral se detecta lesión hemibulbar izquierda sugestiva de ictus isquémico, por lo que se inicia antiagregación. La paciente vuelve a consultar 15 días después por progresión de la clínica, con aparición de disfagia, hipo y náuseas incoercibles. En la exploración a los hallazgos anteriores se añaden ptosis palpebral derecha, lateralización de la lengua a la derecha y reflejo nauseoso derecho abolido. Se repite resonancia cerebral, que evidencia aumento de tamaño de la lesión bulbar con signos compatibles con origen inflamatorio, y la determinación sérica de anticuerpos antiacuporina-4 resulta positiva. De forma incidental se descubre nódulo pulmonar derecho, que tras estudio completo se diagnostica como adenocarcinoma pulmonar T1N0M0. La paciente mejora parcialmente tras el inicio de tratamiento con altas dosis de corticoides.

Conclusión: Actualmente hay pocos casos descritos de NMO paraneoplásica, principalmente asociados a carcinoma pulmonar no microcítico, pero es fundamental identificar a este subgrupo de paciente para mejorar su pronóstico. Algunos factores que podrían sugerir esta etiología son el sexo masculino, la edad avanzada, afectación del tronco o mala respuesta a inmunoterapia convencional.

ENCEFALITIS POR ANTICUERPOS ANTI-LGI1: REVISIÓN DE CASOS EN EL HUMV

García Hernández, A.; Pelayo Negro, A.L.; Sedano Tous, M.J.; Madera Fernández, J.; Cano Abascal, Á.; Martínez Dubarbie, F.; Gallo Valentín, D.; Manrique Arregui, L.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Objetivos: La encefalitis por anti-LGI1 (proteína rica en leucina inactivadora de gliomas) es un subtipo de encefalitis autoinmune; caracterizada por deterioro cognitivo agudo/subagudo, crisis distónicas facio-braquiales, alteraciones psiquiátricas e hiponatremia. Recogemos aquí todos los casos diagnosticados en el HUMV desde 2014.

Material y métodos: Presentamos una revisión de los cuatro casos confirmados en HUMV según resultados de centro de referencia (H. Clinic de Barcelona) de encefalitis autoinmune por anti-LGI1 desde marzo de 2014. Se trata de dos mujeres de 71 y 70 años, y dos hombres de 57 y 64 respectivamente. Deterioro cognitivo rápidamente progresivo como motivo de consulta en los 4 pacientes, 3 de ellos añadieron hiponatremia en el momento del ingreso y también tres de ellos presentaron las crisis distónicas facio-braquiales (tan representativas de este cuadro). En ninguno de los casos tras estudio de despistaje se ha detectado proceso neoplásico intercurrente.

Resultados: Tras recibir en el momento agudo bolos de metilprednisolona en los 4 casos (además de inmunoglobulinas en 3 de ellos), dos de los pacientes han presentado evolución muy favorable, no precisando tratamiento de fondo y con resultados rigurosamente normales en los test NPS. Una paciente continúa con tratamiento antiepiléptico e inmunosupresor por persistencia de crisis y comorbilidad secundaria; y la restante se mantiene con antiepiléptico con buen control de crisis, pero persistiendo deterioro cognitivo leve.

Conclusión: La encefalitis por anti-LGI1 es una entidad poco frecuente pero muy a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de las demencias rápidamente progresivas, dado el buen pronóstico que presentan tras recibir tratamiento inmunosupresor.

SÍNDROME OPSOCLONO-MIOCLONO PARANEOPLÁSICO EN PACIENTE CON ADENOCARCINOMA DE ESÓFAGO

Del Valle Pérez, J.A.; Redondo Peñas, I.; Layos Romero, A.; Alcahut Rodríguez, C.; Romero-Sánchez, C.M.; Martínez Martín, Á.; González Villar, E.; Segura, T.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete

Objetivos: El síndrome opsoclono mioclonos (SOM) se caracteriza por movimientos oculares con sacudidas conjugadas bruscas en todos los sentidos de la mirada, acompañado de mioclonías de extremidades y ataxia del tronco y de la marcha. Nuestro objetivo es presentar un caso de SOM asociado a un tumor y anticuerpos no descritos previamente en la literatura.

Material y métodos: Varón de 67 años, trasladado a Urgencias por un trastorno de conducta con irritación y movimientos corporales vigorosos durante el sueño de un mes de evolución, visión borrosa, sensación de inestabilidad al caminar y disnea de mínimos esfuerzos. A la exploración física destacaba mioclonías palpebrales y movimientos oculares erráticos en todas las direcciones de la mirada y, temblor intencional y postural fino distal sin disimetría, signo de Romberg presente y marcha atáxica.

Resultados: Se diagnosticó de SOM y se realizaron pruebas complementarias para valorar etiología paraneoplásica. Se demostraron anticuerpos anti-Ma2 en líquido cefalorraquídeo. En la RM se observaron hiperintensidades punteadas en T2 y FLAIR sin restricciones a la difusión en protuberancia en posible relación a focos inflamatorios. El TC-body mostró engrosamiento segmentario del esófago distal con estenosis de su luz. En el estudio endoscópico digestivo se observó un esófago de Barret con engrosamientos, que se biopsió. El diagnóstico anatomopatológico de las lesiones fue adenocarcinoma de esófago. El paciente mejoró la clínica conductual con inmunoglobulinas iv.

Conclusión: El SOM es un cuadro paraneoplásico infrecuente, en este caso asociado a adenocarcinoma de esófago y anticuerpos anti-Ma2, no descrito previamente en la literatura.

EFFECTOS SECUNDARIOS NEUROLÓGICOS DE LA INMUNOTERAPIA EN EL CÁNCER

Estragués Gázquez, I.; Revert Barberà, A.; Berzosa González, I.; Barguilla Arribas, A.; Suárez Pérez, A.; Macías Gámez, A.; Bertrán Recasens, B.; Figueras Aguirre, G.; Ríos Hoyo, A.; Monzonís Hernández, X.; Arriola Aperribay, E.; Martínez Rodríguez, J.E.; Roquer González, J.

Servicio de Neurología. Hospital del Mar

Objetivos: La inmunoterapia como tratamiento del cáncer basada en el bloqueo PD1-PD1L está adquiriendo cada vez más importancia debido a su efectividad clínica. Sin embargo, el uso de estos fármacos puede desencadenar reacciones adversas inmunomediadas (IRAE), siendo las complicaciones neurológicas poco frecuentes. Se estima que los IRAEs neurológicos oscilan del 1 al 4% según series. Se presenta una serie de casos de IRAEs neurológicos y su evolución.

Material y métodos: Estudio prospectivo de pacientes atendidos en el Hospital del Mar por IRAEs neurológicos durante el periodo 2017-2018.

Resultados: Se registraron cuatro pacientes afectados de cáncer de pulmón (dos adenocarcinomas, un carcinoma pobremente diferenciado y un carcinoma escamoso) en tratamiento con anti-PD1 (pembrolizumab, nivolumab) que desarrollaron IRAEs neurológicos: poliradiculoneuritis desmielinizante aguda, poliradiculopatía, y dos casos de encefalitis. El tiempo de presentación osciló entre los 15 días y 7 meses tras inicio del tratamiento. Se retiró la inmunoterapia en todos los casos al diagnóstico del IRAE, iniciando tratamiento con inmunoglobulinas endovenosas en los casos de afectación periférica, con resolución completa en 2 meses en un caso, y parcial en la poliradiculopatía. Los pacientes con encefalitis fueron tratados con corticoterapia con ausencia de respuesta en un caso, iniciándose tratamiento con rituximab, a pesar de lo cual el paciente falleció a las 9 semanas. Las determinaciones de anticuerpos onconeuronales y las pruebas de imagen no mostraron alteraciones en ningún caso.

Conclusión: El desarrollo de IRAEs neurológicos es poco frecuente, pero pueden presentar una alta morbilidad, precisando de un diagnóstico y tratamiento precoz dada la potencial reversibilidad en algunos casos.

Neurooncología P2

PRESENTACIONES ATÍPICAS DEL LINFOMA PRIMARIO DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL (LPSNC)

Ruiz-Escribano Menchén, L.; Hernández González, A.; Camacho Nieto, A.; Franco Salinas, A.; Villanueva Ruiz, F.J.; Corrales Arroyo, M.J.; Gudín Rodríguez-Magariños, M.A.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Ciudad Real

Objetivos: El 2% de los tumores primarios del SNC son LPSNC, linfomas no-Hodgkin (90% linfocitos B) altamente agresivos, más frecuentes a partir de 50-60 años y en inmunodeprimidos. Presentamos 2 pacientes inmunocompetentes con localización y manifestaciones de LPSNC infrecuentes.

Material y métodos: Mujer de 69 años con destellos visuales y disminución progresiva de la agudeza visual durante 2 años, diagnosticada de vitritis, sin focalidad neurológica. Mujer de 65 años, con neuralgia trigeminal derecha (V1-V2) diagnosticada por RM de meningioma en cavum de Meckel derecho. Ambas con mala respuesta terapéutica y empeoramiento clínico progresivo.

Resultados: Caso 1: tras vitrectomía, estudio compatible con linfoma ocular. LCR: hiperproteinorraquia y linfocitos T (98%) en citometría de flujo. RM: lesiones captantes en ganglios basales, tálamo-subtálamo y geniculados compatible con LPSNC. PET-FDG normal. Caso 2: RM control: crecimiento tumoral con extensión por V1-V2-V3 compatible con neurinoma trigeminal. LCR: hiperproteinorraquia y citología negativa. Tras cirugía, estudio compatible con LNH B difuso. El caso 1 declinó tratamiento radioterápico posterior a quimioterapia. El caso 2 ha seguido varias líneas de quimioterapia y autotransplante de médula.

Conclusión: El LPCNS puede localizarse en SNC (cerebro, médula y LCR), ojo o cerebro-ocular (infrecuente en ausencia de focalidad neurológica). Existe diseminación ocular en 15-25%, siendo útil la vitrectomía para análisis citopatológico. La localización extraaxial del LPCNS es excepcional, siendo meningiomas o schwannomas los procesos expansivos que comúnmente originan neuropatías craneales. Destacamos la importancia de sospechar LPSNC de localización atípica, ante alteraciones visuales (simulando vitritis), o neuropatías craneales que progresan clínica y radiológicamente, a pesar del tratamiento.

PARÁLISIS AISLADA DEL NERVIPO HIPOGLOSO SECUNDARIA A PLASMOCITOMA: A PROPÓSITO DE UN CASO

Giménez López, E. ¹; Pellicer Espinosa, I. ²; Carrasco Méndez, C.A. ¹; Marín Conesa, E. ²; Martínez De Quintana, A. ¹; Salmerón Ato, M.P. ²

1. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General Universitario Reina Sofía; 2. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Reina Sofía

Objetivos: La parálisis del nervio hipogloso se asocia comúnmente con la afectación de otros pares craneales. Nuestro objetivo es presentar un caso de parálisis aislada del nervio hipogloso asociado a la presencia de un plasmocitoma en el clivus.

Material y métodos: Hombre de 43 años con antecedente de Mieloma Múltiple con múltiples plasmocitomas, tratados en varias ocasiones con radioterapia cerebral junto con quimioterapia, que consulta por desviación de la lengua hacia la derecha de dos minutos de duración acompañado con sensación de mareo.

Resultados: A la exploración se observó atrofia de hemilengua derecha junto con leve paresia del XII derecho sin otro dato de focalidad neurológica. Además, se realizó TC y RM cerebral donde se objetivó lesión en el margen derecho del clivus que afectaba al canal del nervio hipogloso y por lo cual se justificaba la clínica del paciente. Posteriormente fue valorado por el servicio de Hematología y Oncología, quien tras sospechar progresión de la enfermedad se realizó tratamiento con radioterapia de la zona afecta junto con nuevos ciclos de quimioterapia.

Conclusión: La parálisis aislada del nervio hipogloso es infrecuente en la práctica diaria ya que, debido a su estrecha relación anatómica con otras vías, núcleos y pares craneal, suele aparecer otra clínica acompañante. Los tumores intracraneales representan casi el 50% de las causas de la parálisis aislada del nervio hipogloso, de ahí la importancia de las técnicas de imagen, siendo la prueba fundamental la RMN.

ENCEFALOPATÍA SUBAGUDA DE CAUSA POCO HABITUAL. SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO ASOCIADO A LINFOMA

Hernández Ramos, F.J.; Palomino García, A.; Ainz Gómez, L.; Vélez Gómez, B.; Baena Palomino, P.; Lamas Pérez, R.; Jiménez Hernández, M.D.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío

Objetivos: El síndrome hemofagocítico muestra una incidencia es de un caso por cada 800.000 habitantes. Es una enfermedad grave, que afecta a múltiples órganos entre ellos el SNC, en un 25% de los casos. Presentamos el caso de un síndrome hemofagocítico, asociado a Linfoma, cuyas manifestaciones neurológicas, permitieron poner en marcha el proceso diagnóstico.

Material y métodos: Varón de 56 años, sin antecedentes de interés. Su clínica empieza en marzo de 2018 con fiebre, síndrome constitucional, y tos junto a disminución del nivel de conciencia y crisis. Mal estado general en la exploración, pirético, palidez, con hepatoesplenomegalia y desde el punto de vista neurológico; somnolencia, bradipsiquia, disartria y tetraparesia espástica. En las pruebas complementarias; aumento de los reactantes de fase aguda, pancitopenia, LDH 1926 U/l, ferritina 1309 microgramos/l, CD25 1864 U/ml, con autoinmunidad negativo. PET-TAC con esplenomegalia. EEG con enlentecimiento difuso, LCR con hiperproteinorraquia, con cultivos, serologías, PCR y citometría de flujo negativas. RM craneal con alteración de la sustancia blanca con datos de actividad en secuencias de difusión. Se inicia pulsoterapia corticoidea, pero dado el deterioro clínico del paciente pasa a UCI.

Resultados: Se realiza biopsia de médula ósea donde se demuestra hemofagocitosis y en citometría linfocitos anómalos compatibles con linfoma no Hodgkin B centroterminal. A pesar de la pulsoterapia y ciclofosfamida intravenosa, el paciente fallece por fracaso multiorgánico no realizándose necropsia.

Conclusión: El síndrome Hemofagocítico se puede presentar con clínica neurológica, especialmente encefalopatía subaguda. Debemos estar alerta ante este cuadro sobre todo si se acompaña de RM patológica, hiperproteinorraquia y los datos sistémicos expresados anteriormente.

TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL COMO SIMULADORA DE UN TUMOR DE ALTO GRADO

Toledano Illán, C.; Esparragosa Vázquez, I.; Armengou García, L.; Gállego Pérez de Larraya, J.

Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra

Objetivos: Describir un caso de trombosis venosa cerebral como 'simulador' de un tumor cerebral de alto grado.

Material y métodos: Descripción de un caso de trombosis venosa cerebral con clínica e imagen sugestivas de tumor agresiva.

Resultados: Mujer de 80 años sin antecedentes de interés. Consulta por cuadro progresivo de 2 meses de deterioro cognitivo, alteración de la marcha y debilidad en extremidades derechas. En RM cerebral se identifica una lesión expansiva talámica izquierda de nueva aparición, sin restricción a la difusión, sin aumento de la vascularización en perfusión, con realce intenso y heterogéneo tras contraste en tálamo y núcleo caudado izquierdo, y espectroscopia sugestiva de hiper celularidad, compatible con una tumoración cerebral primaria, planteándose diagnóstico diferencial entre linfoma y glioma de alto grado. Se realiza estudio diagnóstico con biopsia cerebral, cuya anatomía patológica resulta inespecífica. Es tratada con corticoesteroides con mejoría clínica discreta. Un mes después del diagnóstico se observa en RM cerebral de control una mejoría del realce y alteración de señal, así como una falta de apreciación de vena tálamo-estriada superior izquierda, diagnosticándose de trombosis venosa. Se inicia tratamiento anticoagulante. En sucesivos controles de imagen se observa resolución de las alteraciones radiológicas, con mejoría clínica paralela.

Conclusión: Es conocida la presentación de una trombosis venosa profunda como glioma de bajo grado bitalámico o en alas de mariposa. Presentamos un caso de trombosis venosa con aspecto radiológico de tumor cerebral de alto grado unilateral. Los cambios inesperados en un control evolutivo por pruebas de imagen y una evolución clínica atípica deben hacernos replantear el diagnóstico.

CARCINOMA ADENOIDE QUÍSTICO, PRESENTACIÓN DE UN CASO CON EXTENSIÓN INTRACRANEAL

Espinosa Trujillo, A.; Alonso Redondo, R.; Alberte Woodward, M.; Álvarez Fernández, L.; Brañas Fernández, F.; Da Silva França, C.F.; González Ardura, J.; Guijarro Del Amo, M.; Pego Reigosa, R.; Rodríguez Ares, T.; Rodríguez Rodríguez, M.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Xeral-Calde de Lugo

Objetivos: El Carcinoma Adenoide Quístico (CAQ) es un tumor maligno de glándulas salivales poco frecuente caracterizado por un lento crecimiento, invasión perineural y diseminación sanguínea, lo que implica una alta tasa de recurrencias locales y metástasis a distancia. Presentamos el caso de un paciente con CAQ de cabeza y cuello que se manifiesta con diseminación intracraneal, resultado de la capacidad de extensión del tumor a través de las vainas nerviosas.

Material y métodos: Se presenta el caso de un varón de 57 años diagnosticado de paquimeningitis hipertrófica en probable relación con enfermedad relacionada con IgG4 con estabilidad en seguimiento radiológico y a tratamiento con inmunomoduladores que consulta por cefalea y parestesias en hemicara izquierda. En la exploración destaca proptosis, opacidad corneal y ceguera del ojo izquierdo, ptosis palpebral derecha y parálisis facial periférica izquierda.

Resultados: En los hallazgos de imagen con Resonancia Magnética se objetiva lesión expansiva con afectación paquimeningea, espacio parafaríngeo, senos cavernosos, órbita retrobulbar y lóbulo temporal izquierdo. Se obtiene muestra de lesión a nivel parafaríngeo, con resultados de anatomía patológica compatibles con CAQ de patrón sólido.

Conclusión: La diseminación perineural se considera un indicador de mal pronóstico independiente. Esto, sumado al retraso en el diagnóstico

facilitado por el lento crecimiento y metástasis a distancia incluso años después del diagnóstico inicial suponen un reto en el tratamiento de estos tumores, siendo precisa una investigación de los mecanismos de carcinogénesis e identificación de marcadores moleculares que permitan un tratamiento dirigido.

MENINGIOMA MIMIC: LINFOMA DURAL PRIMARIO COMO IMITADOR DE MENINGIOMA

Alcántara Miranda, P.¹; Rubio Flores, L.²; Pardo Moreno, J.³

1. Servicio de Neurología. Hospital Rey Juan Carlos; 2. Servicio de Neurología. Hospital General de Villalba; 3. Servicio de Neurología. Hospital Infanta Elena

Objetivos: El linfoma dural primario (LDP) con afectación de cráneo y cuero cabelludo como presentación de un linfoma de células B difusas (LCBD) es extremadamente infrecuente, pudiendo llevar al diagnóstico erróneo de meningioma, especialmente en inmunocompetentes. Nuestro trabajo describe el caso de un paciente con dichas características.

Material y métodos: Evaluación clínica, neuroimagen e histología de un caso con LDP.

Resultados: Varón de 40 años sin antecedentes de interés, que acude a consultas externas de neurología por aparición de bultoma en cuero cabelludo con cambios de tamaño durante el día tres meses antes. Previamente valorado con TC cerebral en urgencias, se describe una lesión sólida hiperdensa extraaxial frontal izquierda que atraviesa calota con invasión intra- y extracraneal subcutánea de 79x37mm, compatible con meningioma. Excepto por la masa subcutánea palpable, la exploración física y neurológica fueron normales. En RM cerebral posterior se describe una lesión hiperintensa en T2 con captación de contraste homogénea y también a nivel dural. Se programa cirugía con diagnóstico preoperatorio de probable meningioma. En la biopsia intraoperatoria observan células linfoproliferativas compatibles con LCBD, por lo que se detiene la intervención tras extraer el componente extracraneal y se deriva a hematología para quimioterapia, actualmente con esquema R-CHOP.

Conclusión: El LCBD primario dural puede aparecer como una masa de cuero cabelludo en inmunocompetentes, con afectación extraaxial intra- y extracraneal, imitando radiológicamente a un meningioma. A pesar de su infrecuencia, debe considerarse dentro del diagnóstico diferencial de las masas de esta localización, ya que es una entidad grave cuya identificación y tratamiento precoz es crucial para el pronóstico.

ANÁLISIS DE UNA SERIE HOSPITALARIA DE LINFOMAS DE SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

Suárez Santos, P.¹; García Rúa, A.²; Pérez Álvarez, Á.I.³; González Velasco, G.³; Reguera Acuña, A.³; Siso García, P.³; Fuentes Castañón, D.³; Castañón Apilánez, M.³; Ameijide Sanluis, E.³; Sánchez Lozano, P.³; Villafani Echazú, W.J.³

1. Servicio de Neurología. Hospital San Agustín; 2. Servicio de Neurología. Hospital de Cabueñes; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos: El linfoma puede afectar de manera primaria al sistema nervioso central (LPSNC) o ser secundario a una infiltración en el contexto de un linfoma sistémico (LSSNC). Nuestro objetivo es analizar las características clínicas, radiológicas, licuorales y pronósticas de los linfomas de SNC, tanto primarios como secundarios.

Material y métodos: Revisamos de manera retrospectiva las historias clínicas de 32 pacientes con diagnóstico de LPSNC y LSSNC en nuestro hospital en los últimos 5 años.

Resultados: 56% varones con una mediana de edad de 66 años. 47% eran LPSNC y 97% linfomas de células B. El 90,6% eran inmunocompetentes. La clínica más frecuente fue alteración de la marcha (12 pacientes) seguido de déficits focales (9) y alteraciones cognitivas (9). Respecto a la neuroimagen, la mayoría tenían lesión única (19). El aspecto de la lesión era infiltrativo en 18 pacientes. 31 pacientes presentaban captación de contraste y en 23 el patrón de captación era homogéneo. En 27 pacientes existía restricción de difusión. Se realizó citometría de flujo en LCR en 18 pacientes, resultando positiva en el 38%. Se realizó biopsia en 20 pacientes. La mayoría recibieron tratamiento quimioterápico (28). 13 pacientes consiguieron remisión completa inicial y 20 pacientes fueron exitos.

Conclusión: Determinadas características radiológicas pueden ayudar en el diagnóstico diferencial de los linfomas de SNC, sin embargo, la amplia variabilidad radiológica en ocasiones dificulta su distinción respecto a otras entidades. Todo ello, junto a la baja rentabilidad de la citometría de flujo hacen que en múltiples ocasiones solo la biopsia permita el diagnóstico definitivo.

EN UN LUGAR RECONDITO... REVISIÓN DE 3 PACIENTES CON NEOPLASIAS EN EL SENO CAVERNOSO

Cantador Pavón, E.; López Carbonero, J.I.; Pire García, P.; Méndez Burgos, A.; Martínez López, E.; Castellano Vicente, A.J.; López Diego, V.; Espada Rubio, S.; Barón Rubio, M.; Casas Limón, J.; Martín Llorente, M.C.; Borrega Canelo, L.; Sobrino García, P.; Novillo López, M.E.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón

Objetivos: Las neoplasias del seno cavernoso representan menos del 1% de los tumores intracraneales, siendo la más prevalente, el meningioma. Las metástasis son muy poco frecuentes. La mayoría de estas lesiones son sintomáticas por invasión de estructuras vecinas (cefalea, compromiso de nervios craneales). Dada su rareza e implicación clínica, revisamos 3 casos de pacientes con dicha patología.

Material y métodos: Anamnesis, exploración neurológica, neuroimagen, anatomía patológica

Resultados: Paciente 1 (varón, 48 años). Presenta diplopia binocular horizontal con dolor periorbitario. La exploración manifiesta paresia del III par izquierdo con respeto pupilar. La resonancia magnética craneal (RM) muestra lesión homogénea, pequeña, definida, con realce tras contraste, dependiente de clinoides posterior izquierda con invasión del seno cavernoso, sugestiva de meningioma. Paciente 2 (mujer, 41 años). Antecedente de carcinoma ductal invasivo mamario IIA, curado, tratado con tamoxifeno. Refiere episodios de visión borrosa por ojo izquierdo, diplopia binocular horizontal, hipoestesia fronto-orbitaria y dolor neuralgiforme temporal. RM craneal evidencia lesión pequeña, heterogénea, con realce tras contraste en seno cavernoso izquierdo. Se realiza biopsia excisional. Diagnóstico histopatológico confirma

metástasis de carcinoma mamario. Paciente 3 (varón, 66 años). Episodio de desconexión del medio y pérdida de agudeza visual subaguda por ojo derecho. RM craneal muestra gran lesión extraaxial heterogénea, con realce tras contraste, en recorrido del trigémino izquierdo desde protuberancia hasta vértice orbitario. Se realiza resección completa neuroquirúrgica. Anatomía patológica confirma schwannoma trigeminal.

Conclusión: Al evaluar a un paciente con diplopia, especialmente si se acompaña de síntomas trigeminales, debe descartarse afectación del seno cavernoso, incluyendo causas inusuales como neoplasias primarias o metástasis.

CAUSAS DE MORBI-MORTALIDAD EN PACIENTES CON GLIOMAS DE ALTO GRADO

Anguita López, A. ¹; Estela Herrero, J. ¹; Álvarez Bonilla, P. ²; Rovira Gols, A. ³; Bella Cueto, M.R. ⁴; Ribera Perpiñá, G. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital de Sabadell; 2. Servicio de Neurocirugía. Hospital de Sabadell; 3. Servicio de Neuroradiología. Hospital de Sabadell; 4. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital de Sabadell

Objetivos: El objetivo principal de este trabajo ha sido analizar las causas de exitus en pacientes con gliomas de alto grado, haciendo énfasis en aquellos donde no existía evidencia de progresión de enfermedad por neuroimagen.

Material y métodos: Se ha realizado un análisis retrospectivo de pacientes diagnosticados de gliomas de alto grado en nuestro centro, entre febrero 2014 y febrero 2018. Se han revisado aquellos pacientes que recibieron tratamiento con radioterapia y quimioterapia, así como las dosis y su evolución clínica posterior. La búsqueda de las referencias bibliográficas se ha realizado en marzo de 2019, principalmente a través de la base de datos Pubmed.

Resultados: Se diagnosticaron 103 gliomas de alto grado. El 78.6% fueron sometidos a cirugía (80.2% cirugía resectiva y 19.8% biopsia). De los pacientes no quirúrgicos y los candidatos a biopsia, el 100% fueron exitos por progresión de la enfermedad. Del 80.2% previo, el 80% fue candidato a tratamiento con radioterapia y temozolamida (19.2% aún está en seguimiento y el 80.8% fueron exitos). De éste último grupo: 76.2% existía progresión de enfermedad por resonancia, 7.1% había controversias, 7.1% murieron por otras causas médicas y en el 9.5% únicamente existían signos radiológicos post-radioterapia (radionecrosis y leucoencefalopatía) con sus complicaciones correspondientes, donde destaca el Sd. ALERT (Acute Late-Onset Encephalopathy after Radiotherapy).

Conclusión: El 16.6% de los pacientes correctamente tratados no murieron por progresión de enfermedad, aunque no hay datos en la literatura que lo corrobore. El tratamiento con radioterapia conlleva una importante morbi-mortalidad en pacientes largos supervivientes, sin evidencia de enfermedad por histología.

LEUCOENCEFALOPATÍA MULTIFOCAL PROGRESIVA EN DOS PACIENTES CON LINFOMA NO TRATADO

González Toledo, G.R. ¹; González Fernández, T. ²; Villar Martínez, M.D. ¹; Hernández García, M.J. ¹; Hernández Javier, C. ¹; Crespo Rodríguez, M. ¹; Álvarez Gutiérrez, J. ²; Carrillo Padilla, F.J. ¹

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Canarias; 2. Servicio de Neurología. Hospital El Bierzo

Objetivos: La Leucoencefalopatía Multifocal Progresiva (LMP) es una enfermedad propia de pacientes inmunosuprimidos causada por el virus John Cunningham (vJC). Tras los pacientes con infección por Virus de la Inmunodeficiencia Humana (80%), las neoplasias hematológicas constituyen el segundo grupo de enfermedades que más frecuentemente la desarrolla (8-10%), casi siempre tras someterse a tratamientos inmunosupresores.

Material y métodos: Presentamos 2 casos de pacientes afectados de Linfoma no-Hodgkin de la zona marginal (LNHZM) en abstención terapéutica: Caso 1: Varón de 78 años diagnosticado en febrero de 2018 de un LNHZM. Ingresa en julio de 2018 por un cuadro de hemiparesia izquierda de instauración subaguda en unos 45 días. Caso 2: Varón de 75 años diagnosticado en 2014 de un LNHZM esplénico. Ingresa en enero de 2019 por hemiparesia derecha brusca tras pérdida de fuerza en miembro superior derecho de meses de evolución. Ambos tenían linfopenia.

Resultados: Presentaron sendas resonancias magnéticas sugestivas de LMP con PCR para vJC en líquido cefalorraquídeo (LCR) negativas. Al caso 1 se le realizó una segunda punción lumbar con vJC positivo en LCR, estableciéndose los diagnósticos de LMP definitiva y LMP posible respectivamente. En el caso 1 no se realizó ningún tratamiento y falleció en pocos meses, mientras que en el caso 2 se realizó esplenectomía terapéutica con recuperación posterior de la linfopenia, manteniéndose en seguimiento.

Conclusión: Aportamos 2 posibles casos de LMP (uno definitivo) en pacientes con linfoma no tratado, situación de la que en nuestro conocimiento sólo hay 1 caso publicado. Además, ambos tenían un vJC negativo en LCR inicialmente.

ENCEFALITIS LÍMBICA PARANEOPLÁSICA ANTI-HU EN RELACIÓN CON CARCINOMA NEUROENDOCRINO DE PRÓSTATA

García Hernández, A.; Cano Abascal, Á.; López García, S.; Rodríguez Rodríguez, E.; Martínez Dubarbie, F.; Madera Fernández, J.; Manrique Arregui, L.; Gallo Valentín, D.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Objetivos: Los anticuerpos anti-Hu se asocian comúnmente con encefalomiелitis paraneoplásica y encefalitis límbica paraneoplásicas, en relación con cáncer microcítico de pulmón, pero también con otros tumores neuroendocrinos. Presentamos un caso de encefalitis límbica en paciente diagnosticado de carcinoma neuroendocrino de próstata.

Material y métodos: Hombre de 80 años con antecedentes de carcinoma neuroendocrino de próstata muy indiferenciado que ingresa en nuestro Servicio para estudio de cuadro de déficit mnésicos de unos 5 meses de evolución asociado a crisis parciales motoras hemisféricas derechas. En RM presenta alteración de ambos lóbulos temporales compatible con encefalitis autoinmune y detectando en la analítica positividad para anticuerpos Anti-Hu. Se inicia tratamiento con bolos de Metilprednisolona, Levetiracetam y posteriormente también con Rituximab, alcanzando buen control de las crisis. Por otro lado, en rastreo con PET no se detecta nueva actividad tumoral por lo que se da de alta.

Resultados: Tras el alta el paciente continúa presentando alteraciones mnésicas en la evaluación neuropsicológica. De acuerdo con Oncología se decide iniciar tratamiento con Ciclofosfamida aunque 4 meses más tarde, ingresa de nuevo en nuestro Servicio tras presentar otro estatus epiléptico. No se detectan nuevas lesiones en RM de control, pero sí una llamativa atrofia temporo-mesial bilateral. Tras ajuste de tratamiento vuelve a ser dado de alta.

Conclusión: La encefalitis límbica paraneoplásica por anticuerpos anti-hu es una entidad poco frecuente y difícil de tratar, pero a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de déficits cognitivos de rápida instauración en paciente con diagnósticos de malignidad (no sólo preceden al diagnóstico del cáncer),

PRESENTACIÓN ATÍPICA DE SÍNDROME ATÁXICO ANTI MGLUR1 ASOCIADO A MIXOSARCOMA DEL TOBILLO

Cruz Tabuenca, H. ¹; Aragonès Pascual, J.M. ¹; Alfonso Martín, S. ¹; Alonso Vallés, F. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital General de Vic; 2. Servicio de Medicina Interna. Hospital General de Vic

Objetivos: Se presenta un caso clínico de una enfermedad infrecuente, como es la ataxia cerebelosa paraneoplásica asociada a mGluR1, en la que la asociación del tumor primario ha sido atípica

Material y métodos: Se presenta un caso clínico de un varón de 65 años, afecto de ataxia cerebelosa y axial, junto con temblor ortostático, que estuvo en seguimiento en nuestras consultas durante 5 años. Las pruebas complementarias que se realizaron resultaron en un primer momento normales. En el análisis de autoanticuerpos, se demostraron anticuerpos anti mGluR1.

Resultados: En el 50% de casos de positividad para este anticuerpo se asocia un linfoma de Hodgkin. En el caso de nuestro paciente, un scanner de cuerpo completo en búsqueda de tumor primario no mostró ninguna evidencia de tumor primario, ni así como de ningún linfoma. Tras cinco años de seguimiento, apareció tumefacción en el tobillo izquierdo, que su análisis anatomopatológico demostró que se trataba de mixosarcoma.

Conclusión: En la literatura se han descrito la asociación de síndromes paraneoplásicos anti mGluR1 que se asocian a, principalmente linfoma de Hodgkin en 50%, aunque también puede asociarse a melanoma, meduloblastoma o tumor de mama. Presentamos un caso atípico de presentación de un síndrome atáxico anti mGluR1 asociado a un sarcoma, del cual no hay asociación descrita en la literatura.

ENFERMEDAD DE PRIMERA Y SEGUNDA MOTO-NEURONA Y DEGENERACIÓN CEREBELOSA DE ORIGEN PARANEOPLÁSICO

Morales de la Prida, M. ¹; Hernández Clares, R. ¹; Alba Isasi, M.T. ¹; Canovas Iniesta, M. ¹; Vázquez Lorenzo, J. ¹; Pérez Navarro, V.M. ¹; Lozano Caballero, M.O. ¹; Fuentes Rumí, L. ¹; Cabrera Maqueda, J.M. ¹; Valero López, G. ¹; Baidez Guerrero, A.E. ²; García Molina, E. ³; Díaz Pérez, J. ¹; García Egea, G. ¹; López Sánchez, J. ¹; Carreón Guarnizo, E. ¹; Palazón Cabanes, B. ¹; Albert Lacal, L. ¹; Morales Ortiz, A.M. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; 2. Servicio de Neurología. Hospital General de Elche; 3. Servicio de Neurología. Hospital J.M. Morales Meseguer

Objetivos: Los síndromes neurológicos paraneoplásicos constituyen un grupo heterogéneo de patologías neurológicas asociadas a una neoplasia sistémica (frecuentemente cáncer microcítico de pulmón o cánceres ginecológicos). Su conocimiento, los avances en pruebas de imagen y en neuroinmunología han hecho que estén presentes en muchos diagnósticos diferenciales.

Material y métodos: Mujer de 63 años con antecedentes de hipercolesterolemia y carcinoma seroso de ovario estadio IIIC diagnosticado en 2016, con respuesta “completa” tras quimioterapia neoadyuvante, cirugía radical y quimioterapia adyuvante. En julio de 2018 presenta progresión ganglionar en prueba de medicina nuclear confirmada histológicamente. Coincidiendo con ello, desarrolla cuadro progresivo de tetraparesia de predominio proximal con amiotrofia muscular e hiperreflexia generalizada, Hoffman y reflejo cutáneo plantar extensor izquierdo. Posteriormente presenta disartria, temblor cefálico y ataxia truncal.

Resultados: Realizamos analítica general, serologías (incluida Borrelia) y estudio de porfirinas en orina sin hallazgos, y autoinmunidad detectándose títulos altos de anticuerpos anti-Yo en suero. De forma persistente el análisis del líquido cefalorraquídeo reveló leve pleocitosis mononuclear y proteinorraquia, sin hallazgos anatomopatológicos ni de autoinmunidad. La resonancia magnética del neuroeje no mostró alteraciones y el estudio neurofisiológico fue sugestivo de afectación de segunda motoneurona a nivel bulbar, cervical y dorsal. No hubo respuesta a corticoterapia, ni inmunoglobulinas intravenosas.

Conclusión: El cuadro clínico en el contexto de progresión ganglionar de cáncer de ovario junto con los hallazgos de las pruebas complementarias apoyan el diagnóstico de enfermedad de la motoneurona de origen paraneoplásico (poco frecuente en la literatura) y degeneración cerebelosa paraneoplásica por anticuerpos anti-Yo, que se ha relacionado con esta patología.

NEUROPATÍA SENSORIAL PERIFÉRICA COMO MANIFESTACIÓN PARANEOPLÁSICA DE CONDROSARCOMA MIXOIDE EXTRAESQUELÉTICO: PRESENTACIÓN DE CASO

Rita Gáfar, C.G. ¹; Nieto Gañan, I. ¹; Jiménez Escrig, A. ²; Chico García, J.L. ²; Carrasco Sayalero, A. ¹

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

Objetivos: Realizar diagnóstico diferencial de neuropatía sensorial periférica en paciente con neoplasia conocida.

Material y métodos: Caso clínico de paciente diagnosticado con síndrome neurológico paraneoplásico (SNP) en el contexto de condrosarcoma mixoide extraesquelético.

Resultados: Varón de 50 años diagnosticado en 2007 de condrosarcoma mixoide extraesquelético. Extirpación quirúrgica completa del tumor y radioterapia intraoperatoria. En 10 años de seguimiento, el paciente desarrolla metástasis pulmonares, en tejido celular subcutáneo, ganglios axilares y región retroperitoneal, extirpadas quirúrgicamente o tratadas con radioterapia local y quimioterapia. A los 47 años presenta sensación de adormecimiento y torpeza en mano izquierda que progresa hasta afectar las cuatro extremidades. Fuerza muscular normal, con reflejos musculares abolidos, hipoestesia al dolor y sensibilidad vibratoria en región distal de extremidades. Hemograma

y bioquímica normales. Electromiograma (EMG), mostró velocidades y voltajes normales de conducción motora y voltajes reducidos con velocidades de conducción normales de conducción sensorial. PET-TAC reveló múltiples lesiones en esternón, sexta costilla derecha, pared abdominal y área supraclavicular con aumento de actividad metabólica. El estudio de Ac-onconeuronales fue positivo para el antígeno-Hu por técnica de IFI e Inmunoblot. Tratamiento con amitriptilina 25-50mg/día, alivio parcial de sintomatología. Se añadió ecteinascidina con mejoría discreta de su torpeza al año. El segundo estudio de EMG fue similar al previo.

Conclusión: Los SNP pueden ser incapacitantes y tener una presentación clínica heterogénea que se solapa con otras entidades neurológicas. En este caso se evidencia la importancia de realizar screening de anticuerpos onconeuronales en pacientes con cáncer y nuevos déficits neurológicos.

SÍNDROMES NEUROLÓGICOS AUTOINMUNES CON ANTICUERPOS ANTI-GAD EN EL CONTEXTO DE ENFERMEDADES NEUROGENÉTICAS: ¿UNA ASOCIACIÓN CASUAL?

Vielba Gómez, I. ¹; García Gil-Perotín, S. ²; Gómez Martínez, J. ¹; Sanz Caballer, J. ³; Montoro Gómez, J. ³; Piñana Sánchez, J.L. ³; Bataller Alberola, L. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Dr. Peset; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 3. Servicio de Hematología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe

Objetivos: Los anticuerpos anti-GAD se han descrito en enfermedades neurogenéticas como la enfermedad de Batten. Reportamos dos pacientes que desarrollaron anticuerpos anti-GAD en el contexto de una enfermedad neurogenética.

Material y métodos: Descripción clínica, y de estudios electrofisiológicos, neurorradiológicos, genéticos e inmunológicos.

Resultados: Caso-1: un hombre de 26 años desarrolló rigidez/espasmos en musculatura axial y en piernas, con actividad muscular continua en el EMG y anticuerpos anti-GAD (síndrome stiff-man). Fue tratado con Rituximab/IgIV, con pobre respuesta. Posteriormente una RM cerebral reveló una leucodistrofia. Fue diagnosticado de adrenoleucodistrofia ligada al cromosoma X (elevación de ácidos grasos de cadena muy larga en suero, mutación en hemicigosis en el gen ABCD1). El paciente fue sometido a un trasplante alogénico de médula ósea como tratamiento de la leucodistrofia. En el seguimiento (1,5 años), el paciente está libre de espasmos musculares y con estabilidad clínica/neurorradiológica de su leucodistrofia. Caso-2: un hombre de 53 años consultó por un síndrome cerebeloso (nistagmus vertical hacia abajo y ataxia axial) que había desarrollado en 1-2 años. Una RM cerebral fue normal y presentaba anticuerpos anti-GAD a títulos altos. Además, presentaba pies cavos, arreflexia universal, atrofia de pedios e hipopalestesia distal. Un EMG mostraba signos de polineuropatía desmielinizante y un estudio genético la duplicación del gen PMP22 (Charcot-Marie-Tooth 1A). Se inició tratamiento con IgIV seguidas de micofenolato, con estabilidad clínica.

Conclusión: Los síndromes neurológicos autoinmunes con anticuerpos anti-GAD pueden ocurrir en el contexto de algunas enfermedades neurogenéticas. El significado patogénico y clínico de esta asociación es desconocido.

CHRONIC LYMPHOCYTIC INFLAMMATION WITH PONTINE PERIVASCULAR ENHANCEMENT RESPONSIVE TO STEROIDS (CLIPPERS). A PROPÓSITO DE UN CASO

Esparragosa Vázquez, I. ¹; Toledano Illán, C. ¹; Armengou García, L. ¹; Gállego Pérez-Larraya, J. ²; Riverol Fernández, M. ¹

1. Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra; 2. Área de Neurooncología. Clínica Universitaria de Navarra

Objetivos: Describir el caso de un paciente diagnosticado de CLIPPERS (Chronic Lymphocytic Inflammation with Pontine Perivascular Enhancement Responsive to Steroids) que ha debutado como un síndrome piramidal bilateral y síndrome sensitivo con afectación palmoplantar.

Material y métodos: El síndrome CLIPPERS es una enfermedad inflamatoria del SNC poco frecuente, con un amplio espectro clínico. Típicamente afecta a la protuberancia, mesencéfalo y en raras ocasiones, la médula.

Resultados: Varón de 44 años con alteración sensitiva plantar, así como debilidad y rigidez de extremidades inferiores de 2 meses de evolución. En la exploración física destacaban unos reflejos Aquileos clonoides, con Babinski bilateral, así como una marcha atáxica. Se realizó un estudio neurofisiológico con tiempos de conducción motora prolongados en miembros inferiores y RM cerebral donde se observan focos puntiformes hiperintensos en T2-Flair, localizados en pedúnculos cerebelosos, protuberancia y haces córtico-espinales que realzan tras contraste con Gadolinio. Un estudio completo descartó enfermedad tumoral, reumatológica o infección activa. En particular, en LCR se objetivó una pleocitosis linfocitaria (a expensas de linfocitos T CD4) e hiperproteinorraquia, sin bandas oligoclonales. Ante la sospecha de un posible Síndrome CLIPPERS se administró Metilprednisolona 1 g/día durante 5 días, seguido de prednisona 1 mg/kg/día, con mejoría clínico-radiológica.

Conclusión: El diagnóstico de CLIPPERS es complejo, y debe ser de exclusión. Este síndrome es la combinación de síntomas clínicos y un patrón radiológico característico, con realce puntiforme perivascular tras contraste. Además, es típica la respuesta a altas dosis de esteroides, aunque los pacientes empeoran tras bajada de dosis y requieren tratamiento inmunosupresor de mantenimiento.

Neuropsicología P1

INTERVENCIONES PREVENTIVAS EN EL DOMICILIO CON NUEVAS TECNOLOGÍAS PARA PACIENTES CON DETERIORO COGNITIVO LEVE: INFLUENCIA SOBRE VARIABLES OBJETIVAS Y SUBJETIVAS

Prada Crespo, D. ¹; Montejo Carrasco, P. ¹; Montenegro Peña, M. ¹; Díaz Mardomingo, C. ²; Valdés Aragonés, M. ³; Moreno Sánchez, P.A. ⁴

1. Centro de Prevención del Deterioro Cognitivo. Madrid Salud. Ayuntamiento de Madrid; 2. Servicio de Neuropsicología. Facultad de Psicología (UNED); 3. Servicio de Geriátrica. Hospital Universitario de Getafe; 4. Servicio de Investigación Biomédica. Hospital Universitario de Getafe

Objetivos: Analizar la eficacia de dos modalidades de intervención en el domicilio con nuevas tecnologías en la mejora del rendimiento cognitivo, funcionalidad, estado de ánimo y calidad de vida de pacientes con Deterioro Cognitivo Leve (DCL).

Material y métodos: Estudio control-experimental aleatorizado, ciego para el investigador. Captación consecutiva. Muestra: 115 mayores con DCL (≥ 60 años); 3 grupos: control activo (n=38), experimental-1 (n=38: tablet con hábitos saludables + contacto con profesionales), experimental-2 (n=39: actividad grupo experimental-1 + estimulación cognitiva computerizada + ejercicio físico). Evaluación pre-post de variables objetivas (rendimiento cognitivo, funcionalidad) y subjetivas (estado de ánimo, calidad de vida, Quejas Subjetivas de Memoria [QSM]).

Resultados: Variables sociodemográficas: edad (media=77.54; DT=5.78); sexo (47.8% hombres); años-escolaridad (media=10.81; DT=5.32); Reserva Cognitiva-Rami (media=10.45; DT=4.16). En los 3 grupos hay una mejora tras la intervención en las siguientes variables (modelo lineal general, medidas repetidas, $p < 0.05$): Fluidez semántica (η^2 -parcial=0.053) y fonológica (η^2 -parcial=0.047); Memoria Lógica Inmediata (η^2 -parcial=0.084) y Demorada (η^2 -parcial=0.047). Incremento en los 3 grupos de las QSM tras la intervención ($p=0.006$; η^2 -parcial=0.081). Grupo control: empeoramiento en la memoria visual libre en la evaluación post ($p=0.009$; η^2 -parcial=0.091). En el resto de variables: estabilidad.

Conclusión: Las distintas modalidades de intervención en el domicilio resultan eficaces en el mantenimiento a medio plazo del rendimiento cognitivo, funcionalidad, calidad de vida y estado de ánimo en pacientes con DCL, produciéndose mejoras en algunas funciones cognitivas mnésicas y lingüísticas. Se observa una leve superioridad de la intervención que incluye hábitos saludables, estimulación cognitiva y ejercicio físico, no existiendo empeoramiento en ninguna variable a los seis meses.

ESTUDIO DE LAS FUNCIONES EJECUTIVAS Y LA COGNICIÓN SOCIAL EN PACIENTES CON EPILEPSIA GENERALIZADA IDIOPÁTICA

Ramírez García, T. ¹; Serrano Castro, P.J. ²; Chiofalo, F. ²; Pardo Palenzuela, N. ³; De Amo García, E. ⁴

1. Servicio de Neurología. Hospital Torrecárdenas; 2. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Carlos Haya; 3. Servicio de Neurología. Clínica Neurodem; 4. Servicio de Neuropsicología. Clínica Neurodem

Objetivos: Conocer el perfil cognitivo asociado a la corteza prefrontal, funciones ejecutivas y cognición social, de pacientes con Epilepsia Generalizada Idiopática, comparándolo con un grupo control.

Material y métodos: Para lograr un perfil lo más extenso posible, utilizamos pruebas cognitivas específicas de funciones ejecutivas (memoria de trabajo, planificación, toma de decisiones, inhibición, flexibilidad) y cognición social (reconocimiento de emociones, metedura de patas, dilemas morales). Tuvimos en cuenta la reserva cognitiva para que esta no fuera un sesgo a la hora de comparar los grupos. Para analizar los datos utilizamos el programa estadístico SPSS, a través de una prueba t de Student.

Resultados: Obtenemos diferencias estadísticamente significativas en las siguientes pruebas neuropsicológicas: iowa gambling test, dígitos

directos, fluencias (p, animales y no E), Hanoi movimientos totales, letras y números, trail making test a y b, test de Stroop, corsi directos e inversos. En los cuestionarios conductuales se observan diferencias significativas en ansiedad y en el cuestionario de síntomas frontales. No se hayan diferencias para las pruebas de cognición social.

Conclusión: Los resultados obtenidos muestran un perfil cognitivo homogéneo compatible con un pobre funcionamiento del cortex prefrontal dorsolateral, pudiéndose entender dicho hallazgo como una característica endofenotípica del tipo de epilepsia que padecen, de esta manera podríamos explicar las características que presentan dichos pacientes en la práctica clínica, conductual y socialmente.

PERCEPCIÓN DEL DÉFICIT COGNITIVO EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Coll Martínez, C.; Salavedra Pont, J.; Noguera Carrión, C.; Rivero Pagès, M.; Quintana Camps, E.; Robles Cedeño, R.; Ramió Torrentà, L.; Gich Fullà, J.

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

Objetivos: Describir la percepción del déficit cognitivo en pacientes con Esclerosis Múltiple mediante el Perceived Deficits Questionnaire (PDQ).

Material y métodos: Se realizó una exploración neuropsicológica y se administraron el Hospital Anxiety and Depression Scale (HADS) y el PDQ a una muestra de 181 pacientes. Los participantes se clasificaron en dos grupos: formas inflamatorias (n=134; CIS y EMRR) y formas progresivas (n=47; EMSP y EMPP). Se comparó el rendimiento cognitivo de ambos grupos, así como su percepción de déficit y se ajustaron los resultados por edad y escolaridad con una regresión lineal. Finalmente se obtuvieron correlaciones de Pearson para conocer la relación entre la percepción del déficit y las distintas variables (objetivas y subjetivas) en ambos grupos.

Resultados: Hay diferencias estadísticamente significativas entre el grupo inflamatorio y el grupo progresivo tanto en las variables sociodemográficas y clínicas como en el rendimiento cognitivo (Trail Making Test, Selective Reminding Test, Boston Naming Test, Symbol Digit Modalities Test y Word List Generation), que fue peor en el grupo progresivo. Sin embargo, no se observaron diferencias significativas en la puntuación del PDQ. En el grupo inflamatorio la puntuación del PDQ correlaciona con el HADS, mientras que en el grupo progresivo la puntuación del PDQ correlaciona con variables cognitivas.

Conclusión: El grupo progresivo, a pesar de presentar peor rendimiento cognitivo, no tiene mayor percepción de déficit en comparación con el grupo inflamatorio. La presencia de anosognosia en los pacientes progresivos y/o un mayor impacto de aspectos emocionales en el grupo inflamatorio pueden explicar estos resultados.

PERFIL NEUROPSICOLÓGICO TRAS MENINGITIS BACTERIANA: UN CASO CLÍNICO

Ruiz De la Fuente, M. ¹; Romero Lopez, S. ²; Cueto Avellaneda, R. ²; Aguirre Rodríguez, J. ³

1. Servicio de Neuropsicología. Clínica NeuroDem; 2. Servicio de Neurología. Clínica NeuroDem; 3. Servicio de Medicina. Clínica NeuroDem

Objetivos: La meningitis neumocócica provoca inflamación en meninges causada por la bacteria *Streptococcus pneumoniae* o neumococo, frecuente en la infancia. Síntomas: fiebre, dolores de cabeza, vómitos, confusión y letargia. El tratamiento retardado puede provocar convulsiones y pérdida de conciencia. Asociada a infecciones óticas o broncopulmonares. Según la bibliografía recogida, existen diferentes grados de severidad según la edad de aparición, antes y después de los 12 meses. Tras los 12 meses, surgen dificultades mnésicas y del aprendizaje, comprensión del lenguaje y funciones ejecutivas, que influyen en las relaciones sociales y problemas de conducta. Con el paso del tiempo el impacto de las secuelas se hace más evidentes.

Material y métodos: CASO: Niño, 10 años con perfil cognitivo compatible con secuelas de meningitis bacteriana y pérdida auditiva leve adquirida en oído derecho del 30%. Diagnosticado con 18 meses e intervenido con tratamiento farmacológico. A los 9 años acude a consulta por quejas en aprendizaje y lecto-escritura que afecta al entorno social y rendimiento académico. Sin intervención cognitiva previa. Valoración neuropsicológica de sistema atencional, mnésico, lenguaje y funciones ejecutivas.

Resultados: La exploración muestran dificultades en funciones superiores que regulan el lenguaje, rigidez mental, sistema mnésico verbal, comprensión del lenguaje, lecto-escritura y nivel de vocabulario bajo que afecta la regulación emocional y social. Mala orientación temporal, lateralidad cruzada y leve afectación en planificación del movimiento.

Conclusión: Resultados obtenidos compatibles con el perfil neuropsicológico hallado en la escasa bibliografía publicada. Se hace necesario el seguimiento de estos pacientes desde su diagnóstico por la retardada aparición de déficits neuropsicológicos.

ANÁLISIS BIBLIOMÉTRICO DE LAS PUBLICACIONES EN NEUROPSICOLOGÍA EN LA REVISTA DE NEUROLOGÍA

Pérez Martínez, S.

Servicio de Neurociencias. Universidad Complutense de Madrid.

Objetivos: Realizar un análisis bibliométrico de las publicaciones sobre neuropsicología en la Revista de Neurología.

Material y métodos: Se realiza un estudio descriptivo documental en el que se plantea un análisis bibliométrico de las publicaciones sobre neuropsicología en la Revista de Neurología. Se emplearon indicadores bibliométricos (tipo de artículo, año de publicación, información de los autores, universidad, tipo de universidad, ciudad, país y área temática) obtenidos de los artículos.

Resultados: De las publicaciones encontradas que cumplieron con los criterios de inclusión y que fueron publicados en la Revista de Neurología se identificaron artículos originales derivados de investigación, de instituciones públicas de los sectores de educación y salud. Se encuentran publicaciones de distintas partes del mundo, destacando los de habla hispana. El contenido científico de los artículos fue tanto intervención como evaluación, así como en menor medida revisiones sistemáticas. Un alto porcentaje de los artículos pertenece proyectos de investigación financiados por convocatorias internas o recursos propios de los investigadores. Se encuentran datos significativos desde la perspectiva de género en relación a distintos indicadores (autoría, objeto y objetivo de publicación).

Conclusión: El número de publicaciones al respecto ha aumentado en los últimos años, lo que consideramos coherente con el propio desarrollo de la profesión en términos de las dimensiones prioritarias en relación a las necesidades de las personas objeto y objetivo de estudio. Concluimos en la necesidad de evidenciar áreas de menor desarrollo en publicaciones o enfoques de cara a la mejora de la producción científica en neuropsicología.

RELACIÓN ENTRE LAS FUNCIONES EJECUTIVAS METACOGNITIVAS Y LA CALIDAD DE VIDA AUTOPERCIBIDA EN LA DEMENCIA TIPO ALZHEIMER

Perea Bartolomé, M.V. ¹; Ladera Fernández, V. ²; Pastor Zapata, A. ³

1. Dpto. de Psicología Básica, Psicobiología y Metodología. Facultad de Psicología. Universidad de Salamanca; 2. Dpto. de Psicología Básica, Psicobiología y Metodología. Facultad de Psicología; 3. Servicio de Neurocirugía. Hospital de Ourense

Objetivos: Analizar la relación entre los rendimientos ejecutivos y la calidad de vida autopercebida (CVA) en pacientes con Demencia tipo Alzheimer (DTA).

Material y métodos: Participaron en el estudio 110 sujetos, 50 con DTA y 60 sin deterioro cognitivo de características sociodemográficas similares. No existen diferencias estadísticamente significativas ($p > 0.05$) en cuanto a las variables, edad, género y nivel educacional entre ambos grupos. Para la evaluación de las funciones ejecutivas metacognitivas se han utilizado instrumentos que valoran rendimientos ejecutivos frontales generales, flexibilidad cognitiva, capacidad de inhibición y razonamiento y abstracción, y para la CVA la QoL-AD.

Resultados: Existen diferencias significativas, entre los sujetos con DTA y los sujetos sin deterioro cognitivo, en las puntuaciones obtenidas en todos los instrumentos utilizados para evaluar las funciones ejecutivas y en los que analizan CV, QoL-AD ($p < 0.05$). En el análisis de regresión paso a paso sólo entró como variable predictora de la CVA el grado de severidad del deterioro cognitivo ($p < 0.001$).

Conclusión: La CVA, evaluada con la QoL-AD, de los pacientes con DTA de diferente grado de severidad, difiere de la que muestran los sujetos sin deterioro cognitivo. No existe relación entre la calidad de vida global autopercebida, evaluada a través de la QoL-AD en pacientes con DTA de diferente grado de severidad y los rendimientos ejecutivos evaluados. En sujetos sin deterioro cognitivo la CVA si está relacionada con los rendimientos ejecutivos generales frontales y con la flexibilidad cognitiva. El grado de severidad es un factor predictor de la CVA en la DTA.

DETERIORO COGNITIVO: PREVALENCIA Y EVOLUCIÓN EN UNA MUESTRA COMUNITARIA DE PERSONAS MAYORES DE 65 AÑOS. ESTUDIO DERIVA

Perea Bartolomé, M.V. ¹; Mora Simón, S. ¹; Unzueta Arce, J. ²; Ladera Fernández, V. ¹; García García, R. ³; Domínguez Gómez, M. ⁴; Tamayo Morales, O. ⁴; González Sánchez, S. ⁴; Pastor Zapata, A. ⁵; Rodríguez Sánchez, E. ⁴

1. Dpto. Psicología Básica, Psicobiología y Metodología de las CC.CC. Facultad de Psicología. Universidad de Salamanca; 2. Psicología. Asociación de Familiares de Enfermos de Alzheimer de Salamanca; 3. Dpto. Psicología Básica, Psicobiología y Metodología de las CC.C. Facultad de Psicología. Universidad de Salamanca; 4. Unidad de

Investigación La Alamedilla. Unidad de Investigación La Alamedilla; 5. Servicio de Neurocirugía. Complejo Hospitalario Universitario de Ourense

Objetivos: Analizar la prevalencia y evolución del deterioro cognitivo (DC) en una muestra comunitaria de mayores de 65 años.

Material y métodos: Estudio prospectivo descriptivo observacional. Evaluación basal (EB): 313 mayores de 65 años sin demencia ($76,21 \pm 7,37$). Evaluación final (EF): Tras cuatro años de seguimiento, 127 participantes fueron reevaluados ($78,61 \pm 7,09$). Se exploraron los rendimientos cognitivos (MMSE, Test de los 7 Minutos), capacidad funcional (Índices de Barthel, y Lawton y Brody) y se recogieron datos de la historia clínica. El estado cognitivo se clasificó siguiendo los criterios de deterioro cognitivo leve (DCL) de Albert et al. (2011) y de demencia de McKhann et al. (2011). Se realizaron análisis descriptivos y de frecuencias con pruebas no paramétricas.

Resultados: En la EB, la prevalencia de DCL fue del 16% ($n=50$) mientras que el 84% ($n=263$) no mostraba DC. Tras el seguimiento, 86% no presentaba DC, 10% DCL y 4% demencia. Respecto a la evolución, del grupo Sin DC en la EB, 94,8% no presentaba DC en la EF, 5,22% evolucionó a DCL y 0,87% a demencia. Del grupo con DCL en la EB, 58,3% siguió presentando DCL, 33,3% evolucionó a demencia y 8,3% a estado cognitivo Sin DC.

Conclusión: La mayoría de los mayores de 65 años muestra un envejecimiento cognitivo saludable que se mantiene estable a lo largo del tiempo. La prevalencia de DCL es del 16% en la EB, mientras que en la EF es del 10%. Tras el seguimiento, más de la mitad de ellos se mantiene con DCL mientras que un tercio evoluciona a demencia.

RELACIÓN ENTRE EL DETERIORO DE LA FUNCIÓN FÍSICA Y EL DECLIVE (OBJETIVO Y SUBJETIVO) DE LOS DOMINIOS COGNITIVOS EN PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE REMITENTE RECURRENTE

Carcelén Gadea, M. ¹; Mateu Mollá, J. ²; Lacomba Trejo, L. ³; Quintanilla Bordás, C. ¹; Carbajo Alvarez, E. ²; Flórez, B. ²

1. Servicio de Neurología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia; 2. Servicio de Psicología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia; 3. Departamento de Personalidad, Evaluación y Tratamientos Psicológicos. Universidad de Valencia

Objetivos: Explorar los dominios cognitivos más frecuentemente afectados en los pacientes con esclerosis múltiple remitente recurrente (EMRR), así como su relación con la percepción subjetiva de los mismos y la discapacidad física.

Material y métodos: Estudio observacional transversal descriptivo, en el que se incluyeron 55 pacientes (64,55% mujeres y edad promedio de 41,40) con EMRR (según criterios de McDonald, 2010) en seguimiento en consultas externas de Neurología de nuestro centro. La discapacidad se evaluó con la Expanded Disability Status Scale (EDSS), mientras que el estado objetivo de las funciones cognitivas se determinó mediante la Batería Neuropsicológica Breve (BNB) y su percepción subjetiva con el factor específico incluido en la Multiple Sclerosis Quality of Life (MSQOL-54).

Resultados: Destacamos que: a) no se encuentra asociación entre el nivel de discapacidad y la percepción subjetiva de deterioro

cognitivo evaluada con MSQOL-54 ($r=-.09$; $p=.500$), aunque b) a medida que aumenta la EDSS decae la memoria diferida ($r=-.27$; $p<.05$), las funciones ejecutivas ($r=.31$; $p<.05$) y la velocidad del procesamiento de información ($r=-.31$; $p<.05$). Además, c) el deterioro cognitivo objetivo y subjetivo correlacionan significativamente ($r=.37$; $p<.01$), observándose que los pacientes que valoran positivamente su rendimiento cognitivo obtienen mejores puntuaciones en memoria diferida ($r=.43$; $p<.001$), funciones ejecutivas ($r=-.28$; $p<.05$) y velocidad del procesamiento de información ($r=.36$; $p<.01$).

Conclusión: La EDSS se relaciona con un menor rendimiento cognitivo objetivo, pero no con el subjetivo. Es importante, por tanto, definir protocolos para explorar objetivamente el estado cognitivo del paciente, debido al riesgo de que su deterioro pase desapercibido.

DECLIVE COGNITIVO SUBJETIVO: RENDIMIENTO COGNITIVO, SALUD MENTAL, DOLOR, SENTIR SOLEDAD. ESTUDIO POBLACIONAL

Montejo Carrasco, P. ¹; Montenegro Peña, M. ¹; Prada Crespo, D. ¹; Reinoso García, A.I. ¹; De Andrés Montes, M.E. ¹; García Marín, A. ¹; Delgado Losada, M.L. ²

1. Servicio de Prevención, Promoción de la Salud. Centro de Prevención del Deterioro Cognitivo; 2. Facultad de Psicología. Universidad Complutense

Objetivos: El Declive Cognitivo Subjetivo (DCS) es la vivencia de la disminución de algunas funciones cognitivas: memoria, lenguaje, atención, funciones ejecutivas, etc. Su importancia radica en que puede ser predictor de Enfermedad de Alzheimer. Las discrepancias entre los factores asociados al DCS son importantes entre otras causas por la falta de escalas consensuadas para valorar el DCS. 1. Estudiar la asociación del DCS con variables de rendimiento cognitivo, salud física, mental y hábitos de vida. 2. Probar una escala sobre DCS.

Material y métodos: Estudio poblacional transversal. Entrevista telefónica. Población elegida aleatoriamente según censo. Muestra: 1775 mayores de 55 años. DCS valorado mediante cuestionario de 7 ítems: quejas de memoria, atención, preocupación, consulta al médico, tiempo, alteración vida cotidiana, comparar con iguales (DCS-7). Se valoraron: salud, aspectos sociales, hábitos de vida, salud mental (Cuestionario Salud General de Goldberg-GHQ) y calidad de vida (COOP-Wonca).

Resultados: El DCS-7 se asocia de modo estadísticamente significativo a orientación temporal ($r=0,15$), calidad de vida ($r=0,36$), salud mental/GHQ ($r=0,16$), a todas las variables analizadas de Salud Mental (depresión, ...), multimorbilidad ($r=0,29$), mala percepción de salud ($R^2=0,09$), a todas las variables de dolor crónico (Índice de dolor, $R^2=0,12$; dolor lumbar, cervical, artrosis/artritis, cefaleas), toma de analgésicos tipo opioides y a "sentir" soledad (no "vivir solo") ($R^2=0,04$).

Conclusión: EL SCD es un cuadro de tipo heterogéneo. La atención a los sujetos con DCS debe discriminar el origen de las quejas cognitivas y tratarlos de modo diferenciado según este origen, que puede indicar mayor o menor riesgo de deterioro cognitivo o de Enfermedad de Alzheimer.

CONCORDANCIA ENTRE PET-FDG Y PERFIL NEUROPSICOLÓGICO EN PACIENTES CON DETERIORO PROGRESIVO DEL LENGUAJE EN EL DIAGNÓSTICO DE DEMENCIAS. REVISIÓN DE CASOS

López Álava, S. ¹; Garrastachu Zumarán, M.P. ²; Matute Tobías, B. ¹; Blasco Martínez, O. ¹; Colina Lizuain, S. ¹; Santos Holgueras, P. ²; López Pérez, M.Á. ¹; Marzo Sola, M.E. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital San Pedro; 2. Servicio de Medicina Nuclear. Hospital San Pedro

Objetivos: Analizar la concordancia del PET-FDG y el perfil neuropsicológico de los pacientes que consultaron en nuestro centro por trastorno progresivo del lenguaje en el periodo 2016/2018.

Material y métodos: Estudio descriptivo de factores sociodemográficos, antecedentes psiquiátricos (AP), cardiovasculares (FRV), familiares de enfermedades neurodegenerativas (AF), estudio neuropsicológico (NPS), neuroimagen y estudio PET-FDG. Se incluyen todos los pacientes atendidos en consultas de Neurología por trastorno progresivo del lenguaje y con PET-FDG realizado.

Resultados: Analizamos 30 pacientes. 60% hombres. Edad media 72.63 (59-84). Nivel educativo (primarios 86.66 %). FRV (67.58 %). AP (58.37 %). AF (46.22%). RMN/TAC: Atrofia, leucoaraisis (62.46 %). En 19 pacientes, el perfil neuropsicológico y el diagnóstico del PET-FDG han mostrado un grado de concordancia moderado (índice Kappa=0.44, $p<0.0001$), destacando que a pesar de que el síntoma inicial haya sido un trastorno del lenguaje, se objetivan otros déficits cognitivos asociados (40 % en el marco de una Enfermedad de Alzheimer; el 16.66 % en una Demencia Frontotemporal y el 6.66 % en patología vascular). En los 11 pacientes restantes, será preciso mayor seguimiento clínico.

Conclusión: En nuestra serie de pacientes, observamos un grado de acuerdo significativo entre el resultado del PET-FDG y el perfil neuropsicológico; no obstante el seguimiento clínico sigue siendo necesario para llegar a un diagnóstico final. En la mayoría de nuestros pacientes el trastorno del lenguaje no es un síntoma aislado, sino que se acompaña de afectación en otras áreas.

EVALUACIÓN NEUROPSICOLÓGICA DE LA MEMORIA EN DETERIORO COGNITIVO LEVE: UNA REVISIÓN SISTEMÁTICA

Conde Gavilán, C. ¹; Barrios Nevado, M.D. ²; Molina Zafra, S. ¹; Peña Toledo, M.Á. ¹; Jover Sánchez, A.M. ¹; Carmona Medialdea, C. ¹; Galvao Carmona, A. ³; Postigo Alonso, B. ⁴; Agüera Morales, E. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Reina Sofía; 2. Facultad de psicología. Universidad de Córdoba; 3. Departamento de psicología. Universidad Loyola. Laboratorio de neurociencia humana; 4. Departamento de psicología. Universidad Loyola Andalucía

Objetivos: (1) Identificar los tests neuropsicológicos utilizados en la literatura científica para evaluar la memoria declarativa en deterioro cognitivo leve (DCL) como fase previa a la enfermedad de Alzheimer (EA); (2) describir los procesos cognitivos que evalúan los tests de memoria declarativa más usados en DCL como fase previa a la EA.

Material y métodos: Se realizó una revisión sistemática de estudios publicados hasta diciembre de 2018, siguiendo el método PRISMA para revisiones sistemáticas. Se realizó una búsqueda en las bases de datos electrónicas PubMed y Web of Science, con un resultado de 267 artículos, a los que se añaden 2 más, encontrados mediante otras fuentes. Tras descartar los artículos duplicados y que no cumplían criterios de inclusión, 113 fueron analizados.

Resultados: Los resultados mostraron heterogeneidad en cuanto a las pruebas, siendo las de memoria declarativa episódica las más utilizadas. Los test de uso más frecuentes fueron los que consisten en listas de aprendizaje con múltiples ensayos. En relación a los procesos mnésicos, no todas las pruebas abordan su evaluación al completo.

Conclusión: La literatura actual nos orienta al uso de pruebas de memoria declarativa episódica que utilicen tareas de listas de palabras con varios ensayos de aprendizaje. Respecto a la evaluación de los procesos mnésicos existe más heterogeneidad, ya que no son evaluados al completo en todas las pruebas. El procedimiento de revisión contribuyó a clarificar las pruebas usadas y los procesos que evalúan. Este estudio nos hace reflexionar acerca del uso de las pruebas adecuadas para el diagnóstico neuropsicológico.

ESTUDIO DE LA INTERFERENCIA SEMÁNTICA EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON IDIOPÁTICA MEDIANTE EL TEST DE ESTRÉS LASSI-L

Delgado Álvarez, A. ¹; García-Ramos García, R. ¹; Alonso-Frech, F. ¹; Cortés Martínez, A. ¹; Fernández Oliveira, A. ²; Moreno Ramos, T. ¹; Matías-Guiu Guía, J. ¹; Matías-Guiu Antem, J. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 2. Servicio de Neurología. Centro Médico Dr. Mateos

Objetivos: El LASSI-L es un test cognitivo diseñado para detectar alteraciones de memoria de forma precoz en la enfermedad de Alzheimer (EA) preclínica mediante un nuevo paradigma basado en la interferencia semántica. En la enfermedad de Parkinson (EPI), tradicionalmente se ha descrito un déficit de recuperación, aunque los procesos neuropsicológicos asociados al déficit de memoria son controvertidos en la literatura. Nuestro objetivo fue evaluar el rendimiento en el LASSI-L en un grupo de pacientes con EPI sin demencia, comparando con un grupo control y con EA prodrómica.

Material y métodos: Participaron 46 controles, 27 pacientes con EP y 24 pacientes con EA, equiparados por edad y años de escolaridad. Los pacientes con EPI y EA también se controlaron por MMSE. Los pacientes fueron evaluados mediante LASSI-L y la batería incluida en el proyecto de normalización Neuronorma. Se realizó un ANCOVA covariando por edad y años de escolarización formal.

Resultados: El grupo con EPI mostró un menor rendimiento en comparación con el grupo control en las puntuaciones CRA1, CRB1, y DR, lo que sugiere dificultades en el aprendizaje y en el recuerdo a largo plazo. Las puntuaciones que mostraron diferencias entre EPI y EA fueron CRB2 y DR. La recuperación tras la interferencia semántica proactiva fue menor en los pacientes con EA.

Conclusión: Nuestro estudio contribuye a la caracterización del déficit de memoria en la EPI, sugiriendo dificultades en el aprendizaje y en el recuerdo a largo plazo. La ausencia de recuperación tras la interferencia semántica proactiva es característica de la EA.

LOS RASGOS DE PERSONALIDAD, ¿MODULAN EL RENDIMIENTO COGNITIVO Y LAS QUEJAS DE MEMORIA?

Montenegro Peña, M.; Montejo Carrasco, P.; Prada Crespo, D.; Lozano Ibáñez, M.; García Mulero, E.; Corona Orts, E.; Rodríguez Rubio, C.

Madrid Salud. Ayuntamiento de Madrid. Centro de Prevención del Deterioro Cognitivo

Objetivos: Algunos factores de personalidad se han asociado al rendimiento cognitivo y a quejas subjetivas de memoria (QSM) (Williams et al, 2013; Pearman et al, 2014). Nuestros objetivos son: Estudiar el papel modulador de los rasgos de personalidad en las QSM y el rendimiento cognitivo y analizar si existen diferencias en este papel modular de la personalidad en personas sanas y con Deterioro Cognitivo Leve (DCL).

Material y métodos: Estudio descriptivo transversal con enfoque analítico. Muestra consecutiva: 209 mayores (61-93 años, media 76,2, DT=6,3). Envejecimiento sano ES: 22,5% y DCL 77,5%. Evaluación: NEO-FII de personalidad, MMSE, Test 7Minutos (7M), Lista palabras WMS-IV (LP), Cuestionario de Fallos de memoria (MFE), GDS de depresión.

Resultados: Los factores de personalidad no son predictoras de quejas-MFE, sí el estado de ánimo ($R^2=0,14$); Apertura y Responsabilidad son predictoras del rendimiento objetivo (7M) ($R^2=0,07$). Hay diferencias significativas ($p<0,05$) entre ES y DCL en Apertura y Responsabilidad, mostrando menor puntuación los DCL. En ES, el factor Apertura se asocia con MMSE ($r=0,34$), 7M total ($r=0,32$), LP inmediata ($r=0,41$); Responsabilidad con Test 7M ($r=0,35$), y LP inmediato ($r=0,42$); se asocia Amabilidad con quejas-MFE ($r=-0,30$), en todos $p<0,05$. En sujetos DCL, Extraversión se asocia con MMSE ($r=-0,16$) y Lista demorada ($r=-0,16$). Hay asociación entre quejas-MFE con mayor Neuroticismo ($r=0,25$) y menor Responsabilidad ($r=-0,19$).

Conclusión: Este estudio confirma la asociación directa entre Apertura a la experiencia y rendimiento en mayores sanos. En personas con DCL la Extraversión tiene relación inversa con rendimiento. El Neuroticismo asociado a las quejas sólo se comprueba en las personas con DCL.

Neuropsicología P2

UTILIDAD DEL MINI-CLOCK PARA DETECTAR DETERIORO COGNITIVO EN EL ESTUDIO POBLACIONAL NEDISA

García García, R. ¹; García García, R. ²; Perea Bartolomé, M.V. ²; Ladera Fernández, V. ²; Pastorino Mellado, D. ³; Sevillano García, M.D. ⁴; Vicente Villardón, J.L. ⁵; Cacho Gutiérrez, J. ⁶

1. Unidad de Demencias. Hospital General de la Santísima Trinidad; 2. Departamento de Psicología Básica, Psicobiología y Metodología de las Ciencias del Comportamiento. Universidad de Salamanca. Facultad de Psicología; 3. Servicio de Neuropsicología. Facultad de Psicología. Universidad de Salamanca; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Salamanca; 5. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitario de Salamanca; 6. Neurología-Unidad de Demencias. Hospital General Santísima Trinidad

Objetivos: Estudiar y analizar la utilidad del Mini-Clock para detectar deterioro cognitivo en el estudio poblacional NEDISA (1), en participantes Sin Trastorno Neurocognitivo (STN), con Deterioro Cognitivo Leve (DCL) y con enfermedad de Alzheimer (EA)

Material y métodos: Hemos evaluado la muestra poblacional del

estudio NEDISA, compuesto por 995 participantes, 336 STN, 138 con DCL y 211 con EA. A todos estos grupos de participantes se ha aplicado el MiniClock, además de Mini Mental, Test del Reloj y un protocolo neuropsicológico completo.

Resultados: Los resultados obtenidos con el Mini-Clock, muestran diferencias estadísticamente significativas en los participantes pacientes con DCL y EA respecto a los STN. Estas diferencias son más sensibles y específicas que las obtenidas con la aplicación del MMSE y el Test del Reloj por separado

Conclusión: 1-El Mini Clock es útil para establecer diferencias significativas entre pacientes con deterioro cognitivo y sujetos sin trastorno neurocognitivo. 2-El Mini Clock presenta una mayor Sensibilidad y Especificidad para discriminar entre sujetos con y sin deterioro cognitivo con respecto al Minimental y al Test del Reloj cuando se aplican por separado

VALIDACIÓN DE UN NUEVO TEST DE “ESTRÉS” PARA EL ESTUDIO DE LAS ALTERACIONES DE MEMORIA EN LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Matias-Guiu Antem, J. ¹; Cortés Martínez, A. ¹; Fernández Oliveira, A. ²; Montero Escribano, P. ¹; Delgado Álvarez, A. ¹; Moreno Ramos, T. ¹; Pytel, V. ¹; Matías-Guiu Guía, J. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 2. Servicio de Neurología. Instituto Neurológico Doctor Mateos

Objetivos: LASSI-L es un test de memoria “de estrés” desarrollado para el diagnóstico de la enfermedad de Alzheimer prodromática basado en un nuevo paradigma que utiliza el efecto de la interferencia semántica proactiva. En la Esclerosis Múltiple (EM) la memoria está alterada con frecuencia, pero las características y procesos neuropsicológicos relacionados son todavía controvertidos. Nuestro objetivo fue el estudio de la disfunción de la memoria episódica en la EM, utilizando el test LASSI-L.

Material y métodos: Estudio transversal en el que participaron 93 pacientes con EM (forma remitente-recurrente) y 124 controles. Se administró LASSI-L, así como una batería neuropsicológica amplia incluyendo el test de memoria Selective Reminding Test (SRT). Se realizó un ANCOVA introduciendo la edad como covariable.

Resultados: La fiabilidad fue alta (alfa de Cronbach 0,892). No hubo efecto techo para el LASSI-L, al contrario que con el SRT. Los pacientes con EM obtuvieron un menor rendimiento en todas las puntuaciones, excepto en el almacenamiento máximo. El tamaño del efecto para las diferentes puntuaciones fue grande. La correlación entre las puntuaciones de LASSI-Ly test cognitivos de otros dominios, fatiga y depresión fue baja.

Conclusión: Nuestro estudio demuestra un retraso en el aprendizaje, una dificultad en la recuperación tras la interferencia proactiva y un efecto de la interferencia retroactiva como las principales características en la memoria de los pacientes con EM. LASSI-L muestra unas adecuadas propiedades psicométricas y diagnósticas sin efecto techo en la EM. Todo ello sugiere que LASSI-L es un test útil para la evaluación neuropsicológica en la EM.

CONSIDERANDO LA SOBRECARGA DEL CUIDADOR: ACERCAMIENTO A LA ENFERMEDAD DE HUNTINGTON

Sardinero Robles, E. ¹; Mañanes Barral, V. ²; Iglesias Rodríguez, P. ³

1. Servicio de Neuropsicología. ACHE; 2. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; 3. Servicio de Neuropsicología. Centro Sinergia

Objetivos: La carga del cuidador ha sido un tema ampliamente estudiado en diferentes enfermedades neurodegenerativas. La enfermedad de Huntington es una enfermedad neurodegenerativa de herencia autosómica dominante con gran carga a nivel familiar. Se ha estudiado muy poco acerca de la carga que implica para los cuidadores esta enfermedad. El objetivo de este trabajo es hacer una primera aproximación, mediante un instrumento con garantías psicométricas, sobre la carga de esta enfermedad.

Material y métodos: Se utilizó la Escala de Sobrecarga del Cuidador de Zarit y Zarit (1982). Se aplicó en los grupos de apoyo a familiares y cuidadores de enfermos que asisten a la Asociación Corea de Huntington España (ACHE), en diferentes sesiones.

Resultados: La muestra fue de 36 familiares, de los cuales el 41% eran hombres y el 59% mujeres. Todos ellos, a excepción de uno, referían sobrecarga. Los grados de sobrecarga varían de leve a intensa según el punto de corte aplicado (Izal y Montorio, 1994; Martín-Carrasco et al., 2010).

Conclusión: Teniendo en cuenta la escasez de la muestra, se hace imprescindible continuar con el estudio valorando factores como el tipo de carga del cuidador, el tiempo dedicado al cuidado de la persona enferma y el grado de vinculación con ella. Los resultados de esta primera aproximación han generado el proyecto para la elaboración de una intervención psicoeducativa con el fin de comprobar si contribuye a la reducción de la carga percibida y analizar esta carga en relación a las 3 dimensiones propuestas por Martín-Carrasco et al. (2010) para dicha escala: Carga, Competencia y Dependencia.

QUEJAS SUBJETIVAS DE MEMORIA EN UN GRUPO DE PACIENTES CON ACCIDENTE ISQUÉMICO TRANSITORIO E ICTUS MINOR

Bartolomé Alberca, S. ¹; Ramírez Moreno, J.M. ¹; Guerrero Barona, E. ²

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz; 2. Departamento de Psicología. Universidad de Extremadura

Objetivos: Los sujetos que presentan quejas subjetivas de memoria tienen un mayor riesgo de deterioro cognitivo futuro y según algunos autores albergan en su cerebro neuropatología propia de la enfermedad de Alzheimer, incluso cuando no llega a apreciarse en ellos deterioro cognitivo. Por otro lado, un estudio reciente señaló que las quejas de memoria subjetivas pueden ser un marcador de lesiones microvasculares cerebrales. Nuestro objetivo es estudiar en una población con AIT/ictus minor la correlación entre las quejas subjetivas y el deterioro cognitivo.

Material y métodos: Se estudiaron un total de 50 pacientes con AIT/ictus minor ingresados en una Unidad de Ictus. Los casos fueron evaluados a los tres meses del alta. A todos los pacientes se les preguntó acerca de la percepción subjetiva de su funcionamiento cognitivo y se les administró la Batería Neuropsicológica NEURONORMA. Se recogen también datos sociodemográficos relevantes.

Resultados: Del total de pacientes, 24 (48%) presentaron quejas subjetivas de memoria. Estas quejas de memoria se correlacionaron significativamente con los test cognitivos de los dominios de atención y concentración ($\rho = 0.313$; $p = 0.027$) y de funciones visuoespaciales

y visuoespaciales ($\rho=0.351$; $p=0.012$). Las quejas subjetivas fueron gradualmente más frecuentes con el número de dominios cognitivos afectados (asociación lineal: $\chi^2=4.902$; $p=0.027$)

Conclusión: Las quejas subjetivas de memoria son frecuentes en pacientes con AIT/ictus menor y se asocian con disfunción cognitiva evidente en las pruebas neuropsicológicas formales. El examen de la función cognitiva es necesario en los pacientes tras un evento cerebrovascular menor ante la presencia de quejas subjetivas de memoria.

PROYECTO DIALCAT: LA DIABETES COMO ACELERADOR DEL DETERIORO COGNITIVO LEVE Y ENFERMEDAD DE ALZHEIMER. ANÁLISIS DESCRIPTIVO DEL PERFIL CLÍNICO Y NEUROPSICOLÓGICO. RESULTADOS PRELIMINARES

Vázquez De Sebastian, J. ¹; Castellano Tejedor, C. ²; Ortiz Zúñiga, A. ³; Barahona Constanza, M.J. ⁴; Franco Romero, M. ⁵; Gironès, X. ⁶; Crespo Maraver, M.C. ⁷; Ariño Blasco, S. ⁸; Rovira Pascual, J.C. ⁹; Ciudin, A. ¹⁰; Inzitari, M. ¹¹

1. Servicio de Neurociencias. Hospital Sociosanitario Pere Virgili; 2. Servicio de Neurología. Hospital Sociosanitario Pere Virgili; 3. Servicio de Medicina. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 4. Servicio de Recerca. Fundació Recerca Mútua Terrassa; 5. Servicio de Recerca. Consorci Sanitari de Terrassa; 6. Servicio de Recerca. Clínica Universitèria de la Fundació Universitèria del Bages; 7. Servicio de Recerca. Fundació Althaia; 8. Servicio de Geriatria. Hospital General de Granollers; 9. Servicio de Recerca. Hospital General de Vic; 10. Servicio de Endocrinología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 11. Servicio de Geriatria. Hospital Sociosanitario Pere Virgili

Objetivos: La Diabetes tipo 2 (DM2) se ha descrito como un factor de riesgo acelerador del deterioro cognitivo. Este trabajo describe el perfil clínico-neuropsicológico de pacientes estratificados por DM2 y Deterioro Cognitivo Leve (DCL).

Material y métodos: DIALCAT es un estudio multicéntrico con personas con DM2 de ≥ 5 años de evolución y DCL, en comparación con personas sin DM2 y DCL (65-85 años). Se evalúan entre otros aspectos: fragilidad física (SPPB), perfil cognitivo (RBANS) y adherencia al tratamiento (MMAS-8). *Financiación: Fons Europeu de Desenvolupament Regional (FEDER) & ACCIÓ para el proyecto DIALCAT (COMRDI B64574221423350)

Resultados: Resultados preliminares transversales (ANCOVA; corregidos por edad) ($N=200$; $n=43$ DM2-noDCL, $n=98$ DM2-DCL, $n=59$ NoDM2-DCL; edad 75.09 ± 5.94). Pacientes DM2-DCL frente a NoDM2-DCL rinden mejor en Recuerdo de la Historia ($F(1.13)=4.10$, $p=.045$). Sucede lo contrario en el índice de atención ($F(1.12)=3.96$, $p=.049$), y su sub-test Clave de números ($F(1.13)=10.61$, $p=.001$). Asimismo, se observó mayor fragilidad física ($F(1.12)=7.74$, $p=.006$) en DM2-DCL. No se observaron diferencias significativas entre grupos en adherencia farmacológica.

Conclusión: Existen diferencias en el perfil neuropsicológico del DCL determinadas por la presencia de DM2. Independientemente de la edad, pacientes con DM2-DCL rinden mejor en memoria diferida, y peor en pruebas de carácter atencional/ejecutivas que pacientes sin DM2. La combinación DM2-DCL aumenta significativamente la fragilidad física. Tal y como se ha descrito en la literatura, la presencia de DM2 debe considerarse al analizar el perfil de deterioro cognitivo

y funcional. Así pues, la DM2 parece determinar un perfil de DC de afectación predominantemente subcortical

FIABILIDAD Y VALIDEZ CLÍNICA DE LA DEMENTIA RATING SCALE – 2 EN LA EVALUACIÓN COGNITIVA DE DETERIORO COGNITIVO LEVE Y ENFERMEDAD DE ALZHEIMER EN UN ESTUDIO POBLACIONAL

Aguilera Vega, C. ¹; García-García, R. ²; García García, R. ³; Cuevas Pérez, Y. ⁴; Ladera Fernández, V. ⁵; Perea-Bartolomé, M.V. ⁶; Vicente-Villardón, J.L. ⁷; Cacho Gutiérrez, J. ⁸

1. Servicio de Neuropsicología. Clínica de Neurología y Memoria; 2. Unidad de Demencias. Hospital General de la Santísima Trinidad; 3. Profesor Contratado Doctor. Universidad de Salamanca; 4. Servicio de Neuropsicología. Residencia Bella Vista; 5. Profesora Titular de Universidad. Universidad de Salamanca; 6. Catedrática de Universidad. Universidad de Salamanca; 7. Departamento de Estadística. Universidad de Salamanca; 8. Servicio de Neurología. Hospital General de la Santísima Trinidad

Objetivos: Proporcionar datos de fiabilidad y validez clínica para la escala Dementia Rating Scale – 2 (DRS2) provenientes de participantes Sin Trastorno Neurocognitivo (STN), con Deterioro Cognitivo Leve (DCL) y Enfermedad de Alzheimer (EA).

Material y métodos: Estudio observacional, transversal, caso control, en una muestra poblacional compuesta por 361 participantes, 168 STN, 59 DCL y 134 EA pertenecientes al estudio poblacional NEDISA, cuya metodología ha sido previamente publicada (1). Se utilizan criterios DCL según Petersen y DSM-IV para demencia, incluyendo criterios NINCDS-ADRDA para el diagnóstico etiológico de EA. Todos los participantes fueron sometidos a evaluación cognitiva mediante la escala DRS2. Se calcula el Alfa de Cronbach y la curva ROC.

Resultados: Los valores de fiabilidad para la puntuación total de la escala DRS2 son de 0.701, 0.709 y 0.807 para los grupos STN, DCL y EA respectivamente. El Área bajo la curva (AUC) fue de 0.854 para SC vs DCL, de 0.967 para SC vs EA y de 0.861 para DCL vs EA cuando se utiliza la puntuación total de la DRS2.

Conclusión: 1-La escala DRS2 muestra una alta fiabilidad mediante consistencia interna en los grupos STN, DCL y EA. 2-La escala DRS2 permite clasificar correctamente entre STN, DCL y EA. (1) Jesús Cacho, Julián Benito-León, Elan D Louis, NEDISA study group. "Methods and design of the baseline survey of the Neurological Disorders in Salamanca (NEDISA) cohort: a population-based study in central-west Spain. Neuroepidemiology: 2011; 36:62–68. (<http://dx.doi.org/10.1159/000323269>).

EVALUACIÓN DE LAS HABILIDADES DE ORIENTACIÓN TOPOGRÁFICA ANTERÓGRADA MEDIANTE REALIDAD VIRTUAL

Ibáñez Alfonso, J.A.; Rodríguez Prieto, P.

Laboratorio de Neurociencia Humana. Departamento de Psicología. Universidad Loyola Andalucía

Objetivos: Diseño piloto de una prueba de evaluación de las habilidades cognitivas de orientación topográfica anterógrada en entornos de realidad virtual (RV).

Material y métodos: Se administraron pruebas de evaluación tradicionales (Test de orientación de líneas de Benton -TOLB-, Figura Compleja de REY, y Test de Evaluación Cognitiva Montreal -MoCa-) y una prueba experimental en RV (Oculus Rift). El entorno virtual seleccionado fue una maquetación digital de la casa de la famosa escritora alemana Anne Frank, a través del cual los participantes debían aprender a desplazarse. La muestra final estuvo formada por 26 participantes adultos jóvenes (M = 20,4 años de edad, DT = 1,3; 9 hombres y 17 mujeres) sin antecedentes de alteración neurológica, y que cumplieron los criterios de inclusión mínimos (PC > 2) en las pruebas de evaluación cognitiva tradicionales.

Resultados: Se realizó un contraste de medias mediante pruebas no paramétricas en el que no se encontraron diferencias significativas en el rendimiento entre hombres y mujeres en ninguna de las medidas. Adicionalmente, se encontró una correlación positiva significativa entre el rendimiento de los participantes en la prueba de RV, con el TOLB ($p = .041$), y con la reproducción de memoria de REY ($p = .042$).

Conclusión: Este estudio piloto nos ha permitido constatar que, si bien se debe mejorar la fiabilidad de la tarea experimental (alfa = 0.62), esta puede convertirse en una tarea eficaz para la evaluación de la orientación topográfica anterógrada dada su correlación positiva con las habilidades de percepción y retención de información visoespacial.

NEGLECT: ABORDAJE DESDE EL PARADIGMA DE REDES ATENCIONALES DINÁMICAS Y ORIENTACIÓN DEL FOCO ATENCIONAL A TRAVÉS DE LA INTEGRACIÓN DEL MOVIMIENTO

Iglesias Rodríguez, P. ¹; Vico Díaz, I. ²; Anaya Ojeda, J. ³; Colodro Amores, Y. ³; Collado Barrachina, L. ¹; Mañanes Barral, V. ⁴; Sardinero Robles, E. ⁵; Quintero Pérez, M.J. ³; Mena Fernández, A. ²; Fernández García, M. ³

1. Servicio de Neuropsicología. Aisse Sinergia; 2. Servicio de Neuroterapia ocupacional. Aisse Sinergia; 3. Servicio de Neurofisioterapia. Aisse Sinergia; 4. Servicio de Neuropsicología. Instituto Ramón y Cajal de Investigación Sanitaria. Hospital Ramón y Cajal.; 5. Servicio de Neuropsicología. Centro Polibea

Objetivos: Objetivo: estudiar la efectividad de tratamiento en un caso de neglect. Se propone un abordaje a través del paradigma de las redes atencionales dinámicas de Posner, así como la importancia de un equipo transdisciplinar que aporte herramientas para la reorientación hacia el lado izquierdo a través de la integración sensitiva y del movimiento del lado afecto.

Material y métodos: Metodología: diseño cuasi-experimental de caso único (N=1) A-B-A (valoración pre, intervención, valoración post) en un varón de 76 años tras sufrir ACV en ACMD, con presencia de hemiparesia izquierda y neglect. Procedimiento: valoración pre del foco atencional a través de la tarea de cancelación, bisección de líneas y dibujo del reloj. Tratamiento de seis sesiones semanales distribuidas en tres días (neuropsicología, terapia ocupacional y fisioterapia) durante un periodo de ocho meses. Valoración post.

Resultados: Resultados: la valoración final refleja cambios y mejoría en la reorientación del foco atencional hacia el lado izquierdo. En la prueba del reloj se encuentra menor mejoría significativa.

Conclusión: Conclusiones: los resultados respaldan que un enfoque desde las redes atencionales dinámicas y compensatorias de la teoría de Posner puede aportar herramientas para la reeducación del foco atencional hacia el lado izquierdo en personas con neglect. Así como la importancia de un equipo transdisciplinar que aúne las componentes sensitivas y de movimiento para dar información a través del cuerpo a la integración del lado izquierdo (a nivel corporal y atencional). En las habilidades visoconstructivas se observa mejor mejoría significativa.

EVALUACIÓN DE LA MEMORIA EN PACIENTES CON TEMBLOR ESENCIAL Y ENFERMEDAD DE PARKINSON A TRAVÉS DEL HOPKINS VERBAL LEARNING TEST-REVISED EN UN ESTUDIO POBLACIONAL

Cuevas Pérez, Y. ¹; García-García, R. ²; Perea-Bartolomé, M.V. ³; Aguilera Vega, C. ⁴; García García, R. ⁵; Ladera Fernández, V. ⁶; Vicente-Villardón, J.L. ⁷; Cacho Gutiérrez, J. ⁸

1. Servicio de Neuropsicología. Clínica de Neurología y Memoria; 2. Unidad de Demencias. Hospital General de la Santísima Trinidad; 3. Catedrática. Universidad de Salamanca; 4. Facultad de Psicología. Universidad de Salamanca; 5. Profesor Contratado Doctor. Universidad de Salamanca; 6. Profesora Titular. Universidad de Salamanca; 7. Departamento de Estadística. Universidad de Salamanca; 8. Servicio de Neurología. Hospital General de la Santísima Trinidad

Objetivos: Analizar y comparar los rendimientos en tareas de memoria explícita episódica mediante la utilización del Hopkins Verbal Learning Test-Revised (HVLT-R), en pacientes con Temblor Esencial (TE), con Enfermedad de Parkinson (EP) y participantes Sin Trastorno Neurocognitivo (STN).

Material y métodos: Estudio observacional, transversal, compuesta por una muestra poblacional de 536 participantes, 336 sujetos STN, 124 pacientes con TE y 76 con EP, pertenecientes al estudio poblacional NEDISA, cuya metodología fue previamente publicada (1). Todos los participantes del estudio, fueron sometidos a evaluación mnésica mediante el HVLT-R.

Resultados: Hemos encontrado diferencias significativas en la memoria explícita episódica evaluada mediante el HVLT-R, entre los participantes del grupo STN y los grupos de pacientes con TE y EP, también, entre estos últimos hubo diferencias significativas.

Conclusión: En nuestro estudio, hemos observado que existen diferencias significativas entre los pacientes con TE, con EP y los sujetos STN. El HVLT-R, es un instrumento útil para evaluar la afectación de la memoria en pacientes con TE y EP. (1) Jesús Cacho, Julián Benito-León, Elan Louis, NEDISA study group. Methods and design of the baseline survey of the Neurological Disorders in Salamanca (NEDISA) cohort: a population-based study in central-west Spain. Neuroepidemiology: 2011; 36:62-68.

¿ES EFECTIVA LA REHABILITACIÓN COGNITIVA EN EL SÍNDROME DE WERNICKE-KORSAKOFF? CASO ÚNICO

Del Barco Gavala, A. ¹; Mañanes Barral, V. ²; Delgado López, F. ³; Vázquez Marrufo, M. ⁴

1. Servicio de Neuropsicología. Consulta de Neurología Fco Delgado; 2. Servicio de Neurociencias. Instituto Ramón y Cajal de Investigación

Sanitaria; 3. Servicio de Neurología. Consulta de Neurología Fco Delgado; 4. Departamento de Psicología Experimental. Laboratorio psifisiología. Facultad de Psicología

Objetivos: El Síndrome de Wernicke-Korsakoff se da en personas alcohólicas y es causado por estados de malnutrición y déficit de tiamina. Los estudios estiman que un 20% de los pacientes se recuperarán al completo. Un 25% no mostrarán mejoras cognitivas. El objetivo de este trabajo es analizar aquellas variables que podrían pronosticar las mejoras en un paciente con el Síndrome Korsakoff.

Material y métodos: Diseño de caso único tipo ABA. La línea base se obtuvo tras una valoración neuropsicológica, que incluyó las mismas medidas de evaluación Post-tratamiento. La intervención constó de 42 sesiones presenciales de rehabilitación cognitiva y 60 de telerehabilitación de 55 minutos y 1 hora, respectivamente. Los instrumentos de medida fueron: ENM.dem, Orientación de Benton, Dígitos WAIS-III, TMT A-B, Fluencia Semántica y Fonológica, Denominación de Boston, PASAT, Lista de Palabras WMS-III, Matrices Progresivas Raven y Torre de Londres. Además de la exploración neurológica, se obtuvieron datos de potenciales evocados, así como de Neuroimagen, mediante SPECT, TC y RM.

Resultados: Los resultados Pre-tratamiento mostraron un perfil Neuropsicológico Frontotemporal, con alteración grave en los procesos de fijación en la Memoria Declarativa Episódica y FFEE. Tras 11 meses de intervención, los resultados Post-tratamiento mostraron mejoría en los procesos de Memoria de Trabajo, Atención Sostenida y Velocidad de Procesamiento. Mejoraron tanto la cantidad de información almacenada, como los procesos de evocación y recuperación mnésica.

Conclusión: La rehabilitación cognitiva intensiva, sumada a variables como: edad, reserva cognitiva, daño cerebral estructural y red de apoyo social, son indispensables para la mejora de las funciones cognitivas alteradas en el Síndrome Korsakoff.

“HIJA, HÁBLAME. ¿ERES TÚ?”. PROSOPAGNOSIA Y SIMULTAGNOSIA COMO SECUELAS ÚNICAS

Mañanes Barral, V. ¹; Matute Lozano, M.C. ²; Sardinero Robles, E. ³; Iglesias Rodríguez, P. ⁴; Del Barco Gavala, A. ⁵

1. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; 2. Servicio De Neurología. Hospital Ramón y Cajal; 3. Servicio De Neuropsicología. Políbea; 4. Servicio de Neuropsicología. Sinergia; 5. Servicio de Neuropsicología. Consulta de Neurología Fco. Delgado

Objetivos: La prosopagnosia es la imposibilidad para reconocer caras familiares. La simultagnosia se considera un subtipo de agnosia aperceptiva, siendo la incapacidad de reconocer imágenes complejas. Ambas se relacionan con lesiones temporooccipitales. El Ictus Isquémico es una de las patologías vasculares más frecuentes en los Servicios de Neurología. Dependiendo de su gravedad y duración, las consecuencias clínicas pueden ser múltiples. El objetivo de este trabajo es presentar el perfil Neuropsicológico prosopagnósico y simultagnósico de un Ictus Isquémico Vertebrobasilar en Arteria Cerebelosa Inferior Posterior.

Material y métodos: Caso único. Los instrumentos de medida empleados fueron: MMSE, RBANS, Figura de Rey, Trail Making Test, Fluencia Semántica y Fonológica, SDMT, Test de Stroop, Test de Reconocimiento Facial de Benton, Test del Reloj y Batería VOSP.

Además de la exploración neurológica y los datos de Neuroimagen: TC y RM.

Resultados: Varón de 68 años, diestro, con estudios secundarios. Valorado en urgencias por mareo e inestabilidad de la marcha (NIHSS 4), que resulta en Ictus Isquémico en territorios de la PICA izquierda. Se realiza Fibrinólisis intravenosa y tras dos semanas de ingreso, se le da el alta. Al alta, la exploración neuropsicológica muestra un perfil con alteración leve de la memoria a corto plazo, agnosia visual para los objetos, alexia sin agrafia, prosopagnosia y simultagnosia. Un mes más tarde sólo persisten prosopagnosia y simultagnosia a la exploración.

Conclusión: Los Ictus cerebelosos pueden resultar en síntomas agnósicos. Son excepcionales los casos en los que exclusivamente permanece de manera focal esta secuela cognitiva. La rehabilitación neuropsicológica sería necesaria en este caso.

Neuroterapia Ocupacional P

AUTOPERCEPCIÓN DE LA CALIDAD DE VIDA Y ESTADO EMOCIONAL DE CUIDADORES DE PERSONAS CON TRASTORNOS DEL ESPECTRO AUTISTA (TEA)

Ortiz Rubio, A.; Muñoz Viguera, N.; Granados Santiago, M.; Torres Sánchez, I.; Cabrera Martos, I.; Valenza, M.C.

Departamento de Fisioterapia. Universidad de Granada

Objetivos: Examinar la autopercepción de calidad de vida y estado emocional de los cuidadores principales de personas con trastornos del espectro autista (TEA).

Material y métodos: Estudio de casos y controles. 26 personas fueron incluidas. Todos los participantes aceptaron voluntariamente participar en el estudio. Se recogieron características descriptivas de los cuidadores y de las personas con TEA. El estado de salud percibido por el cuidador principal fue evaluado con la herramienta de World Health Organization Quality of Life Brief (WHOQOL-BREF) y el estado emocional con la herramienta Hospital Anxiety and Depression Scale (HADS).

Resultados: 26 adultos fueron incluidos en el estudio, 13 cuidadores de personas con TEA y 13 personas de la comunidad. Los cuidadores de personas con TEA mostraron peores puntuaciones en todas las dimensiones de las herramientas WHOQOL-BREF y de la herramienta HADS. La prueba t-student mostró diferencias significativas entre grupos en el total de la herramienta WHOQOL-BREF y en la mayoría de sus dimensiones: (salud física ($p<0.247$), salud psicológica ($p<0.003$), relaciones sociales ($p<0.001$) y apoyo del entorno ($p<0.001$)). Los grupos también mostraron diferencias significativas en la subescala ansiedad ($p<0.001$), la subescala depresión ($p<0.001$) y en el total de la herramienta HADS ($p<0.001$).

Conclusión: Los resultados obtenidos demuestran que los cuidadores principales auto perciben que su calidad de vida se encuentra reducida. Ser cuidador de una persona con TEA repercute negativamente sobre la percepción de la salud psicológica, las relaciones sociales, el entorno y sobre el estado emocional. Son necesarios investigaciones futuras que estudien las necesidades de los cuidadores de personas con TEA.

BURN OUT Y RESILIENCIA EN CUIDADORES DE PERSONAS CON TRASTORNOS DEL ESPECTRO AUTISTA

Ortiz Rubio, A.; Cabrera Martos, I.; Granados Santiago, M.; López López, L.; Rodríguez Torres, J.R.; Valenza, M.C.

Departamento de Fisioterapia. Universidad de Granada

Objetivos: Caracterizar el perfil del cuidador de personas con trastornos del espectro autista (TEA).

Material y métodos: La muestra fue seleccionada por conveniencia. Se invitaron a participar a 150 familias de la Asociación de apoyo a personas con TEA-Mírame. Se contó con el apoyo y aprobación de la Asociación para la realización del estudio. El burn out fue evaluado con la herramienta Multidimensional Caregiver Burden (CBI), la resiliencia con la herramienta Coping Orientation to Problems Experienced (COPE) y el apoyo social-funcional con la herramienta MOS de apoyo social.

Resultados: 13 cuidadores de personas con TEA y 13 personas de la comunidad aceptaron participar. Los cuidadores de personas con TEA mostraron un mayor grado de sobrecarga que el grupo control en el total ($p < 0.001$) y todas las subescalas de la herramienta CBI: Tiempo de dependencia de la carga ($p < 0.001$), carga de desarrollo ($p < 0.001$), carga física ($p = 0.001$), carga social ($p = 0.004$), carga emocional ($p < 0.001$). Se encontraron diferencias significativas entre grupos en el total de la herramienta MOS ($p < 0.001$) y en las subescalas apoyo emocional ($p = 0.013$), relaciones sociales ($p = 0.005$) y apoyo afectivo ($p = 0.033$). No se encontraron diferencias en el nivel de resiliencia entre grupos ($p = 0.195$).

Conclusión: Los resultados obtenidos demuestran que el cuidador de personas con TEA presenta mayor grado de burn out y se percibe desasistido. Los cuidadores de personas con TEA presentaron una alta capacidad de resiliencia.

RELACIÓN ENTRE LA DEBILIDAD DE LA MUSCULATURA DEL CUELLO Y LA FUNCIÓN DE FONACIÓN EN PACIENTES CON ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES

Ortiz Rubio, A.; Muñoz Viguera, N.; Torres Sánchez, I.; Obeso Benítez, P.; Romero Fernández, R.; Valenza, M.C.

Departamento de Fisioterapia. Universidad de Granada

Objetivos: El objetivo del estudio fue determinar la relación entre la función de fonación y la fuerza muscular del cuello en pacientes con Enfermedades Neuromusculares.

Material y métodos: Se incluyeron pacientes con diagnóstico de Enfermedad Neuromuscular, reclutados a través de la Asociación de pacientes neuromusculares de Granada (ASEMGRA). ASEMGRA aprobó este estudio. Los pacientes firmaron un consentimiento informado previamente a la realización del estudio. Se evaluó la fuerza muscular isométrica del cuello mediante dinamometría. Se empleó el índice de incapacidad vocal (VHI-10) para la valoración de la disfonía y se realizó una evaluación auditiva-perceptiva de la voz, mediante la escala GRBAS (Grade, Rough, Breath, Asthenic, Strain).

Resultados: Fueron incluidos 7 pacientes, con una edad de $33 \pm 21,91$ años y un índice de masa corporal de $24,29 \pm 7,47$ kg/m². Los resultados muestran que existe una correlación negativa ($p < 0,05$) entre la fuerza

muscular del cuello en la flexión lateral con rotación izquierda y la escala GRBAS; en la flexión delantera, la flexión lateral derecha e izquierda y en la flexión con rotación derecha y en la rotación derecha con el VHI-10 y la escala GRBAS.

Conclusión: Una mayor debilidad de la musculatura cervical se relaciona con una mayor afectación de la función de fonación en pacientes con patología neuromuscular.

PUNCIÓN SECA DNHS® COMO TRATAMIENTO COMPLEMENTARIO A LA TERAPIA OCUPACIONAL CONVENCIONAL PARA LA MEJORA DE LA SENSIBILIDAD EN PACIENTE CON LESIÓN MEDULAR. CASO CLÍNICO

Bernabé Simón, J.; Carral Alaiza, M.

Servicio de Neurología. Clínica Neurodem

Objetivos: Comprobar si la técnica invasiva DNHS® junto a la estimulación sensorial, mejora a mayor velocidad, la sensibilidad superficial y profunda en un paciente con lesión medular incompleta D12.

Material y métodos: Sujeto de estudio Mujer, 28 años. Sufrió fractura D12 con fijación D10-L2 en accidente de tráfico (reclutamiento motor abolido en MMII más hipoestesia moderada L2 – S4-5). Tiempo total de intervención 4 meses. 2 primeros meses: 3 horas/semana TO convencional mediante estimulación sensorial (cepillos, golpeteo, vibrador, pinchos, geles t^º, etc) así como actividades propioceptivas y cinestésicas. Se realiza valoración pre y post-tratamiento convencional mediante la escala ASIA y Nottingham sensory assessment. 2 últimos meses se añade punción seca en musculatura de MMII una vez cada semana desde el área de fisioterapia. Se realiza una reevaluación final con las mismas escalas anteriores.

Resultados: Con tratamiento convencional, mejora 4 puntos en tacto ligero y 8 en pinchazo. Los dos últimos meses, al añadir DNHS aumenta 13 puntos el tacto ligero y 10 pinchazo en la escala ASIA. Escala Nottingham se obtiene una ganancia en tratamiento convencional de 6 puntos en rodilla, 7 tobillo y 7 pie. A diferencia de 6, 13 y 8 respectivamente tras DNHS®. Además, el paciente refiere subjetivamente una mejora sensitiva en ambas piernas. Se observa menor tiempo para detectar el estímulo.

Conclusión: DNHS® ha favorecido la mejora de tacto ligero, temperatura, pinchazo, localización táctil y propiocepción con dos meses de tratamiento convencional más punción seca. DNHS® podría servir como tratamiento complementario al trabajo sensorial en un paciente con lesión medular incompleta.

ABORDAJE BASADO EN EL MOVIMIENTO MEDIANTE TERAPIA ORIENTADA A LA TAREA CON CARACTERÍSTICAS DE AUTOMATIZACIÓN A TRAVÉS DE MULTITAREA

Mena Fernández, A.M.; Vico Díaz, I.; Quintero Pérez, M.J.; Colodro Amores, Y.; Anaya Ojeda, J.; Fernández García, M.

Servicio de Neurociencias. AISSE Centro Sinergia (Granada)

Objetivos: Conocer la efectividad del tratamiento neurorrehabilitador dentro de un equipo transdisciplinar mediante terapia orientada a la tarea a través de la automatización del movimiento en paciente con

LOE intramedular cervical en C1 con siringobulbia cursando cuadro de afectación sensitivomotora a nivel más puro integrativo.

Material y métodos: Diseño cuasi-experimental de caso único (N=1) A-B-A. Para la medición de los objetivos se han utilizado la escala de valoración ASIA (Clasificación neurológica estándar de la lesión medular), Box & Blocks Test, y el Nine-Hole Peg Test, ambos para la medición de la destreza manual

Resultados: Tras 8 meses de intervención neurorrehabilitadora dentro de un equipo transdisciplinar y realizando 3 sesiones a la semana (dos de terapia ocupacional y una de fisioterapia) de una hora cada una se logran mejoras en destrezas manipulativa y la integración sensitivomotora, tanto en tren superior como inferior. Esto permitió el aumento en su autonomía personal e independencia en muchas de las actividades de la vida diaria, así como cocinar y/o conducir, aumentando por tanto su participación ocupacional.

Conclusión: Los resultados apoyan un enfoque rehabilitador transdisciplinar basado en el movimiento mediante terapia orientada a la tarea con características de automatización a través de multitarea.

Trastornos de la Vigilia y el Sueño + Neuroquímica P

ESTUDIO DE PREVALENCIA DEL SÍNDROME DE APNEA-HIPOPNEA DEL SUEÑO EN EL CINTURÓN DEL ICTUS: UNA OPORTUNIDAD DE MEJORA

Domínguez Mayoral, A.; Sánchez Gómez, J.; Sánchez Miura, J.; Gutiérrez Muñoz, C.; Aguilar Andújar, M.; Benítez Moya, J.M.; Guerrero Zamora, P.; Ferrer, M.; Pérez Sánchez, S.; De Torres Chacón, R.; Ferrete Ruiz, E.; Gamero García, M.Á.; Barragán Prieto, A.; Ruiz De Arcos, M.; Montaner Villalonga, J.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena

Objetivos: El síndrome de apnea-hipopnea del sueño (SAHS) es una entidad infradiagnosticada que puede tener una alta prevalencia en nuestros pacientes con ictus isquémicos agudos.

Material y métodos: La población diana la constituyen pacientes con ictus isquémico de menos de 72h de evolución. El protocolo del estudio incluye poligrafía cardiorrespiratoria según la metodología de la guía vigente del grupo español de sueño y una visita de inclusión presencial. Las poligrafías han sido interpretadas por neumólogos. En casos de SAHS de grado moderado o grave se indica CPAP.

Resultados: Se han incluido 40 pacientes con ictus isquémico agudo de menos de 72h de evolución en los que el registro de la poligrafía ha sido óptimo para poder ser interpretada. La edad media es 71 años y el 42.5% son varones. La HTA y la diabetes están presentes en el 67.5% y 30% respectivamente. El 37% de los ictus son cardioembólicos, el 25% lacunares, el 12.5% aterotrombóticos y el resto otras causas. Se ha detectado SAHS en el 95% de la muestra (36.84% de graves, 24.21% moderados y 26.31 leves). El IAH medio global es 36. En supino el IAH es 42 y 17.6 si consideramos apneas centrales. El índice de hipopneas obstructivas medio es 18.2. Los valores medios de CT90,

IDH, saturación y saturación mínima son 26,84% y 23,18 y 90.96 y 74.80.

Conclusión: Se trata del primer estudio que muestra esta alta prevalencia (hasta del 95%) de SAHS en práctica clínica real en pacientes del cinturón del ictus, lo que puede justificar intervenciones como las que proponemos.

CALIDAD DE SUEÑO Y SOMNOLENCIA DIURNA EN ESTUDIANTES DE 1º Y 6º CURSO DE MEDICINA

Gómez Cibeira, E.¹; Aguado Suquia, J.²; Queipo Matas, R.²; Barahona Hernando, R.¹; Crespo Araico, L.A.¹; González-Valcárcel Manzano-Monís, J.¹; Liaño Sánchez, T.¹; Pérez Pérez, A.¹; Llanero Luque, M.¹

1. Servicio de Neurología. Clínica Ruber, S.A.; 2. Universidad Europea de Madrid. Universidad Europea de Madrid

Objetivos: La calidad de sueño y somnolencia de estudiantes universitarios ha sido evaluada en múltiples ocasiones por ser una población vulnerable a padecer patología del sueño. El objetivo es determinar dichas variables en estudiantes de 1º y 6º de medicina de la Universidad Europea de Madrid, y si existen diferencias entre grupos.

Material y métodos: Se ha realizado encuestas a 303 estudiantes de medicina (166 de 1º y 137 de 6º) incluyendo el Índice de Calidad de Sueño de Pittsburg (PSQI), a lo que se añadió una pregunta relacionada con la toma de fármacos, y la escala de Epworth.

Resultados: El 75,25% de los encuestados tiene mala calidad de sueño (PSQI>5) y el 34,64% tiene excesiva somnolencia diurna (Epworth>10), resultando todo más prevalente en mujeres (p<0,01). Estos resultados discrepan con que el 57,7% de los estudiantes clasifican su calidad de sueño como bastante buena o buena. Los de 1º presentan mayor somnolencia diurna que los de 6º (p<0,01). El 32,3% de la muestra presenta una eficiencia de sueño patológica (<85%). Existe correlación positiva (r=0,175) entre PSQI y Epworth. Un 20,4% de los alumnos de 6º utilizan hipnóticos frente a un 7,2% de 1º (p<0,01) y se asocia con ser malos dormidores.

Conclusión: El 75% de los estudiantes son malos dormidores, resultando discrepante con que el 57% de ellos definen su calidad de sueño como buena o muy buena. Esto refleja una sobreestimación de la calidad subjetiva de sueño. Creemos necesario realizar labores informativas sobre consejos de higiene de sueño desde el primer año de carrera.

SÍNDROME DE KLEINE-LEVIN ATÍPICO DE POSIBLE ETIOLOGÍA INFECCIOSA

Gómez Cibeira, E.; Barahona Hernando, R.; González-Valcárcel Manzano-Monís, J.; Liaño Sánchez, T.; Llanero Luque, M.; Pérez Pérez, A.; Crespo Araico, L.A.

Servicio de Neurología. Clínica Ruber, S.A.

Objetivos: El Síndrome de Kleine-Levin es una entidad poco frecuente clasificada dentro de las hipersomnias de origen central que cursa con episodios recurrentes de hipersomnia con trastornos cognitivos y del comportamiento. La etiología es desconocida y el tratamiento resulta, en ocasiones, poco efectivo.

Material y métodos: Varón de 42 años con antecedente de hipertensión que comienza hace dos años con un cuadro progresivo de cansancio generalizado y tendencia al sueño, estudiado por medicina interna y diagnosticado de síndrome de fatiga crónica. Progresivamente se intensifican los episodios de somnolencia, se hacen recurrentes y prolongados, y se añade hiperfagia, alucinaciones hipnagógicas y desrealización. La RM craneal y el EEG son normales. En analítica destaca ASLO de 458 UI/ml (normal <200) con resto de autoinmunidad, serologías, anticuerpos onconeuronales y HLA DQA1*01:02-DQB1*06:02 negativo. El polisomnograma muestra latencia al REM de 54 minutos. El Test de Latencias Múltiples presenta una media de 1,4 minutos con 3 SOREMs (sleep onset REM). Punción lumbar normal con niveles de hipocretinas de 245 pg/ml.

Resultados: Se realiza SPECT cerebral mostrando hipoperfusión talámica. Ante la sospecha de un Síndrome de Kleine-Levin, se prueba modafinilo, metilfenidato y corticoides intravenosos con escasa respuesta. Se inicia finalmente litio con respuesta satisfactoria y reducción importante en la frecuencia y duración de los episodios.

Conclusión: En la etiología del Síndrome de Kleine-Levin se ha propuesto la presencia de infecciones previas como desencadenante. Nuestro paciente presentó un cuadro infeccioso de vías altas al inicio, asociando niveles elevados de ASLO, por lo que una infección por estreptococo podría haber estado implicada en este caso.

PERAMPANEL EN INSOMNIO CRÓNICO: ESTUDIO DE CASOS Y CONTROLES.

Abenza Abildúa, M.J.¹; Suárez Gisbert, E.¹; Almarcha Menargues, M.L.¹; Sánchez García, B.¹; Prieto Palacios, M.¹; Pérez Villena, A.¹; Ojeda Ruiz de Luna, J.¹; Algarra Lucas, C.¹; Ortega Suero, G.²

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía; 2. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.

Objetivos: El insomnio es el trastorno más prevalente en la población general. Perampanel es un antiepiléptico que mejora la arquitectura del sueño. Describimos nuestra experiencia con perampanel asociado a un antidepresivo o ansiolítico en insomnio crónico resistente.

Material y métodos: Estudio retrospectivo observacional, casos y controles, de pacientes atendidos en Neurología y Psiquiatría de noviembre-2017 a noviembre-2018. Incluidos pacientes con insomnio más de 4 años de evolución, más de 4 tratamientos probados. Evaluamos etiología del insomnio, años de evolución, tratamientos probados, mejoría con perampanel asociado a los 4 meses, medida por disminución de 3 o más puntos en escalas ISI y Pittsburgh de Sueño. Todos los controles fueron apareados por estas variables, salvo el tratamiento con perampanel.

Resultados: 33 pacientes con Insomnio, 20 mujeres (60%). Edad media 53.48 años, años de insomnio: 11.25 años, al menos 4 tratamientos probados previamente (100%). Principal etiología: depresión 13 pacientes (40%). Tras la combinación de perampanel 2-4 mg (100%) con antidepresivos (17 pacientes, 51.5%) o ansiolíticos (12 pacientes, 36.36%) durante 4 meses, mejoraron 29 pacientes: la escala ISI mejoró 6 puntos de media (+/-21. DE, $p<0.02$) y 4 puntos en la escala Pittsburgh (+/- 1.7 DE, $p<0.04$). En controles, en ISI mejoró 2.2 puntos (+/- 0.8 DE, $p<0.06$), y 1.6 puntos en Pittsburgh (+/- 0.5 DE, $p<0.01$). El principal efecto adverso fue irritabilidad. Abandonaron tratamiento 4 pacientes.

Conclusión: La combinación de perampanel con antidepresivo o ansiolítico mejora significativamente la calidad del sueño medida por escalas ISI y Pittsburgh en la mayoría. Sería necesario un ensayo clínico para corroborar estos resultados.

ANÁLISIS DE LA EFICACIA DEL TRATAMIENTO CON CPAP EN LOS MOVIMIENTOS PERIÓDICOS DE LAS PIERNAS.

Abenza Abildúa, M.J.¹; Cuenca Miguel, E.²; Almarcha Menargues, M.L.¹; Ortega Suero, G.³; Lores Gutiérrez, V.¹; Ramírez Prieto, M.T.¹; Gutiérrez Cueto, G.¹; Prieto Palacio, M.¹; Herreros Fernández, M.L.¹; Bhatthal Guede, B.¹; Mata Álvarez de Santullano, M.¹; Suárez Gisbert, E.¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía; 2. Servicio de Neurología. Universidad Europea de Madrid.; 3. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.

Objetivos: Los movimientos periódicos de las piernas (MPP) son un trastorno del movimiento durante el sueño que produce una disminución de calidad del mismo. La presión positiva en las vías altas respiratorias (CPAP) es el tratamiento habitual del síndrome de apneas-hipopneas del sueño (SAHS). En pacientes en los que coexisten MPP y SAHS, y son tratados con CPAP, podría haber una mejoría de los MPP. Nos proponemos analizar la asociación entre la mejoría de los MPP y el tratamiento con CPAP.

Material y métodos: Estudio descriptivo, analítico, observacional, retrospectivo y de cohortes, de pacientes con MPP atendidos en la consulta de Neurología-Unidad del Sueño desde febrero de 2008 a febrero de 2019. Variables: edad, sexo, Polisomnografía, trastornos del sueño asociados, Test Epworth, índice de movimientos/hora, tratamiento con CPAP.

Resultados: 100 pacientes con MPP, 63% hombres, 37% mujeres. Edad media: 56,11 (+/-DE 13,83). De los 100 pacientes, el 34% asociaban SAHS, y un 29% síndrome de piernas inquietas (SPI). Según el IMH: leves 55%, moderados 26% y graves 19%. Presentaban CPAP el 36%, y no estaban con CPAP un 62%. Presentaban mejoría clínica el 71% frente al 29%, con $p<0,001$. El rango de edad que más mejoró fue de 41 a 60 años.

Conclusión: Un tercio de nuestros pacientes asocia SAHS y SPI, mayor que las series publicadas, siendo casi la mitad casos moderados o graves, requiriendo tratamiento. En la mayoría de pacientes tratados con CPAP, mejora la somnolencia frente a menos de la mitad de los pacientes no tratados con CPAP, de forma estadísticamente significativa.

ANÁLISIS DE LA CALIDAD DEL SUEÑO PERCIBIDA EN PACIENTES CON MOVIMIENTOS PERIÓDICOS DE LAS PIERNAS

Abenza Abildúa, M.J.¹; Novoa Lorenzo, E.²; Almarcha Menargues, M.L.¹; Ortega Suero, G.³; Chiclana Actis, G.¹; Gómez Aceña, Á.¹; Arenas Valls, N.¹; Algarra Lucas, C.¹; Pérez Villena, A.¹; Andreu Vázquez, C.²; Borrué Fernández, C.¹; Suárez Gisbert, E.¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía; 2. Servicio de Neurología. Universidad Europea de Madrid.; 3. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.

Objetivos: Los movimientos periódicos de las piernas (MPP) son movimientos estereotipados en las extremidades inferiores. Su presencia en número significativo puede reducir la calidad del sueño. Nos proponemos determinar la calidad de sueño en pacientes con MPP medida por escala Epworth, datos demográficos, prevalencia, asociación con otros trastornos del sueño, y necesidad de tratamiento farmacológico en nuestra serie.

Material y métodos: 85 pacientes atendidos en la consulta de Neurología de la Unidad Multidisciplinar de Trastornos del Sueño, desde febrero de 2008 a febrero de 2019, todos con clínica de somnolencia y polisomnografía realizada. Variables: edad, sexo, presencia de otros trastornos de sueño, necesidad de tratamiento, IMH y valor en escala de Epworth.

Resultados: 85 pacientes, edad media 56,87 ($\pm$ 13,40). De los 85 pacientes, un 58,8% son hombres. El 75,3% de los pacientes precisan tratamiento farmacológico. La calidad de sueño percibida por Epworth es 8,00 [$\pm$ 9] puntos. Un 64,7% de los pacientes son considerados con somnolencia leve, un 31,8% moderada, y 3,5% grave. Un 8,2% presentan MPP como único trastorno del sueño. Un 35,3% de los pacientes asocian otros 2 trastornos de sueño. Un 5,9% asocian 3 trastornos de sueño, y un 4,7% asocia 4 trastornos de sueño.

Conclusión: La prevalencia de MPP en nuestra serie es similar a otras publicadas, teniendo una cuarta parte de pacientes un grado de severidad que moderado o grave, necesitando tratamiento. Únicamente un tercio de los pacientes presentaba somnolencia significativa. La gran mayoría de pacientes presentan 2 o más trastornos de sueño, siendo el más frecuente el insomnio.

SÍNDROME DE KLEIN-LEVINE O DE LA BELLA DURMIENTE: A PROPÓSITO DE UN CASO

Hariramani Ramchandani, R. ¹; Ramírez Moreno, J.M. ¹; Serrano Vicente, J. ²; Córdova Infantes, M.D.R. ¹; González Plata, A. ¹; Rebollo Lavado, B. ¹; Macías Sedas, P. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Badajoz; 2. Servicio de Medicina Nuclear. Hospital Universitario de Badajoz

Objetivos: El síndrome de Kleine-Levin (SKL) es una enfermedad rara y recurrente, caracterizada por episodios de importante hipersomnia de una a varias semanas, junto con alteraciones cognitivas, conductuales y psiquiátricas. Suele existir factor desencadenante como infección banal, alcohol o TCE. Clásicamente la hipersexualidad, la hiperfagia, el sexo masculino y el inicio en la adolescencia han sido consideradas características típicas, si bien recientemente se han destacado sobre todo desrealización, confusión y apatía.

Material y métodos: Describimos el caso de un varón de 15 años, sin antecedentes relevantes, derivado a nuestra consulta para valoración por episodios de hipersomnia de hasta semanas de duración, desde hacía aproximadamente un año, siendo cada vez más frecuentes. Se acompañaba de estado de ensoñación; aunque podía realizar actividades básicas de la vida diaria, no podía ir a clase por excesiva somnolencia. Estos periodos coincidían con aumento de apetito e irritabilidad. Asintomático entre periodos. Sin otra focalidad neurológica.

Resultados: Se realizaron distintas pruebas complementarias tales como analítica completa, EEG de vigilia y RM cerebral con resultado normal; también se realizó SPECT cerebral, objetivándose aumento significativo de perfusión en caudado y putamen derechos

en periodo sintomático que se normalizaba en periodo asintomático. Con estos datos clínicos, diagnosticamos al paciente de SKL y se inició tratamiento con modafinilo.

Conclusión: Investigaciones recientes indican que métodos como SPECT cerebral demuestran que la disfunción cerebral en SKL es más amplia de lo esperado, abarcando áreas tanto corticales como subcorticales. Las imágenes funcionales durante y entre los episodios, son más útiles que la monitorización del sueño para apoyar el diagnóstico.

¿PUEDE SER ÚTIL EL CRIBADO DEL SÍNDROME DE APNEA-HIPOPNEA DEL SUEÑO EN PACIENTES HOSPITALIZADOS CON ICTUS ISQUÉMICO AGUDO?

García Campos, C. ¹; Domínguez Mayoral, A. ¹; Guerrero Zamora, P. ²; Benítez Moya, J.M. ²; Ferrer, M. ²; Sánchez Gómez, J. ²; Sánchez Miura, J.A. ¹; De Torres Chacón, R. ¹; Ferrete, E. ¹; Gamero García, M.Á. ¹; Barragán Prieto, A. ¹; Ruiz De Arcos, M. ¹; Gutiérrez Muñoz, C. ³; Aguilar Andújar, M. ³; Pérez Sánchez, S. ¹; Montaner Villalonga, J. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena; 2. Servicio de Neumología. Hospital Virgen Macarena; 3. Servicio de Neurofisiología. Hospital Virgen Macarena

Objetivos: El síndrome de apnea-hipopnea del sueño (SAHS) es un factor de riesgo de ictus, pero el infradiagnóstico ronda el 80%. Nuestro objetivo es valorar el impacto de un protocolo de cribado y tratamiento del SAHS en pacientes con ictus isquémico.

Material y métodos: Análisis de dos grupos de pacientes con ictus isquémico: un brazo control (A) que sigue la práctica clínica habitual y otro de intervención (B) que incluye la realización de poligrafía durante el ingreso. En caso de detección de SAHS moderado o grave, se indica tratamiento con CPAP. En ambos grupos, realizamos una visita telefónica a los 6 meses del ictus donde se aplican las escalas SF-36, Barthel y mRS.

Resultados: La muestra en el grupo A es de 28 pacientes y en el brazo activo B de 35. Los grupos son homogéneos respecto a las características clínico-epidemiológicas. Se ha detectado SAHS en todos los casos en los que se realizó poligrafía. En el grupo A, 11 pacientes realizaron consultas sanitarias (principalmente relacionadas con problemas cardíacos) frente a 5 en B ($p = 0.023$). Se detectaron mayor número de casos de FA en el grupo A (7 vs 1, $p = 0.009$). La calidad de vida fue valorada como mejor en el grupo B ($p = 0.04$). No se encontraron diferencias estadísticamente significativas en la dependencia funcional al sexto mes del ictus.

Conclusión: Nuestros resultados sugieren que esta intervención tiene un impacto positivo en la mejoría de la calidad de vida y disminuye las consultas médicas, aunque se necesitan más estudios para confirmar estos datos.

ESTUDIO DE SEGURIDAD DE ALEMTUZUMAB EN PACIENTES CON EMRR EN UN CONTEXTO CLÍNICO REAL

Rodríguez Jorge, F.; Sainz de la Maza Cantero, S.; Gómez López, A.; Chico García, J.L.; Beltrán Corbellini, Á.; Parra Díaz, P.; Sánchez Sánchez, A.; Gómez Corral, J.; Sainz Amo, R.; Buisán Catevilla, F.J.; Villar Guimerans, L.M.; Masjuán Vallejo, J.; Costa Frossard-França, L.; Monreal Laguillo, E.

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: Alemtuzumab es un tratamiento de alta efectividad para pacientes con esclerosis múltiple remitente-recurrente (EMRR). No obstante, no es infrecuente la presencia de reacciones adversas (infusionales, infecciones y alteraciones tiroideas). Presentamos un estudio descriptivo de seguridad en un contexto clínico real.

Material y métodos: Registro prospectivo de pacientes con EMRR tratados con Alemtuzumab desde abril de 2015 a mayo de 2019 en una unidad especializada de EM. Recogimos variables de seguridad (tasas de incidencia de reacciones infusionales, infecciones, alteraciones hematológicas, autoinmunidad y neoplasias).

Resultados: Incluimos 50 pacientes, que recibieron una primera infusión. El tiempo medio de seguimiento fue 1,67 ($\pm 0,95$) años. El 100% de los pacientes presentó reacciones adversas, siendo el 6% de ellas graves (una reacción anafiláctica, una neoplasia de cérvix y una pancolitis infecciosa). Se observaron reacciones de infusión en un 100% y un 91,4% en la primera y segunda administración respectivamente, siendo las más frecuentes la cefalea y el rash cutáneo (ambas presentes en un 80%). Las infecciones fueron frecuentes y leves, fundamentalmente respiratorias, digestivas y urinarias con tasas de incidencia de 81,17, 27,45 y 23,87 casos por 100 personas-año, respectivamente. Las infecciones herpéticas tuvieron una tasa de incidencia de 10,74 casos por 100 personas-año. Se observaron alteraciones tiroideas de origen autoinmune en un 20% de los pacientes, con una media de aparición de 21,3 ($\pm 8,19$) meses.

Conclusión: Alemtuzumab en la práctica clínica se asocia a un mayor número de reacciones de infusión y de infecciones leves y a unas tasas de incidencia de autoinmunidad similares, respecto a los ensayos clínicos.

ESTUDIO DE EFECTIVIDAD DE ALEMTUZUMAB EN PACIENTES CON EMRR EN UN CONTEXTO CLÍNICO REAL

Rodríguez Jorge, F.; Sainz de la Maza Cantero, S.; Gómez López, A.; Chico García, J.L.; Beltrán Corbellini, Á.; Parra Díaz, P.; Gómez Corral, J.; Sainz Amo, R.; Buisán Catevilla, F.J.; Sánchez Sánchez, A.; Villar Guimerans, L.M.; Masjuan Vallejo, J.; Costa Frossard-França, L.; Monreal Laguillo, E.

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: Alemtuzumab es un tratamiento de alta eficacia para pacientes con esclerosis múltiple remitente-recurrente (EMRR). Presentamos un estudio descriptivo de efectividad en un contexto clínico real.

Material y métodos: Registro prospectivo de pacientes con EMRR tratados con Alemtuzumab desde abril de 2015 a mayo de 2019 en una unidad especializada de EM. Se recogieron variables clínicas y radiológicas.

Resultados: Se incluyeron 50 pacientes que recibieron una primera infusión, de los cuales 36 y 16 recibieron uno y dos años de seguimiento, respectivamente. La mayoría fueron pacientes jóvenes (edad media en la primera infusión de 34,4 años, DE $\pm 8,80$), con alta actividad de la enfermedad (la mediana de la tasa anualizada de brotes (TAB) fue de 0,87 (RIC 0,64-1,78). El 87,2% y el 81,3% de los pacientes se mantuvieron libre de brotes a 1 y 2 años respectivamente. Se objetivó una disminución de la TAB del 93,2% ($p < 0.0001$) y 91,7% ($p = 0.0004$) y la EDSS se mantuvo estable o mejoró en el 94,9% y 81,3% tras 1 y 2 años respectivamente. Un 64,9% estaba libre de lesiones nuevas (en T2

y/o captantes de gadolinio) a 1 año. Se alcanzó el NEDA 3 en el 63,16% y 57,14% de los pacientes tras 1 y 2 años.

Conclusión: El tratamiento con Alemtuzumab muestra una alta efectividad de forma precoz desde el primer año, en la línea de los ensayos clínicos

MENINGITIS ASÉPTICA SECUNDARIA A TRATAMIENTO CON INMUNOGLOBULINA INTRAVENOSA EN ENFERMEDADES NEUROLÓGICAS. SERIE DE CASOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

López Carbonero, J.I.¹; Cantador Pavón, E.¹; Castellano Vicente, A.J.¹; Martínez López, E.¹; Espada Rubio, S.¹; López Diego, V.¹; Novillo López, M.E.¹; Borrega Canelo, L.¹; Martín de Rosales, A.²; Martín Llorente, C.¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón;
2. Servicio de Farmacia Hospitalaria. Hospital Universitario Fundación Alcorcón

Objetivos: La meningitis aséptica está descrita como una complicación infrecuente del tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas (IGIV), descrita más frecuentemente en pacientes migrañosos. La pleocitosis es típicamente de predominio linfomononuclear. Es imprescindible descartar un proceso infeccioso antes de atribuir el cuadro al tratamiento con IGIV. El objetivo del trabajo es comunicar una serie de casos de meningitis aséptica secundarias a IGIV entre diciembre de 2017 y mayo de 2019 en el servicio de Neurología de un hospital de segundo nivel, así como revisar el uso de IGIV en nuestro centro y la literatura vigente sobre el tema.

Material y métodos: Estudio transversal a partir de datos retrospectivos de historias clínicas en un período de 18 meses.

Resultados: En el período de tiempo definido, veintiocho pacientes con enfermedades neurológicas fueron tratados con IGIV. Siete pacientes (25%) presentaron síndrome meníngeo con hiperproteínoorraquia y pleocitosis de líquido cefalorraquídeo, por lo general de predominio linfomononuclear (excepto un caso de predominio polimorfonuclear), con estudios microbiológicos negativos, realizándose el diagnóstico de meningitis aséptica por IGIV. Ninguno de ellos tenía antecedentes de migraña. La cifra obtenida es muy superior a la referida en la literatura (0,6-1%).

Conclusión: La meningitis aséptica por IGIV es una complicación no desdeñable del tratamiento con IGIV. Diversos análisis retrospectivos recomiendan una adecuada hidratación previa a la infusión y una correcta premedicación con paracetamol y antihistamínicos para prevenir la aparición de meningitis aséptica. El curso clínico es benigno, con resolución autolimitada de los síntomas y las alteraciones del LCR en pocos días.

INDICACIONES Y EFECTOS SECUNDARIOS DEL PERAMPANEL EN UN SERVICIO DE NEUROLOGÍA

Franco Salinas, A.; Gudín Rodríguez-Magariños, M.A.; Camacho Nieto, A.; Ruiz-Escribano Menchén, L.; Villanueva Ruiz, F.J.; Quirós Illán, L.; Corrales Arroyo, M.J.; Carrasco García de León, S.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Ciudad Real

Objetivos: Describir las características de nuestros pacientes en tratamiento con de Perampanel, tanto en lo concerniente a diagnóstico que justificó la indicación, como en relación a los efectos secundarios tras el inicio del mismo.

Material y métodos: Perampanel es el primer antagonista del receptor del ácido AMPA. Se seleccionó al total pacientes de nuestro servicio en quienes se indicó el uso de Perampanel durante los años 2016, 2017 y 2018, un total de 99 pacientes.

Resultados: En nuestros pacientes, la indicación principal para uso de Perampanel fue tratamiento de la epilepsia 71 %, de estos, en el 95% de casos se indicó como fármaco coadyuvante, y en el 5% como tratamiento único. La segunda indicación, 29% de pacientes, para el uso de Perampanel en nuestro servicio fue control de temblor y otros movimientos involuntarios no epilépticos. En cuanto a los efectos adversos: el 17% abandonó el tratamiento debido a efectos secundarios. Entre los efectos secundarios más comunes, se encontraron: mareo e inestabilidad de la marcha en un 60%, alteraciones psico-conductuales en un 25%, insomnio y otras afectaciones del ciclo sueño/ vigilia en un 15%. La incidencia de efectos secundarios fue menor tanto con dosis más bajas, como cuando se realizó una escalada lenta de las mismas.

Conclusión: Según nuestros resultados, sería necesario realizar estudios que avalen una pauta de escalada de dosis según grupos específicos de pacientes. Probablemente la adición de un marcador o titulación de los niveles séricos del fármaco, ayudarían en la selección de la dosis usada.

Trastornos del Movimiento P1

NÓDULOS SUBCUTÁNEOS ASOCIADOS A TRATAMIENTO CON APOMORFINA SC CONTINUA RESISTENTES A TERAPIA HABITUAL: DESCRIPCIÓN DE UN CASO EXCEPCIONAL

Novo Ponte, S.; Sánchez Alonso, P.; García Malo, C.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda

Objetivos: Describir un caso excepcional en el manejo de nódulos subcutáneos asociados a apomorfina de infusión sc continua resistente a terapias habituales

Material y métodos: Varón de 60 años, veterinario de profesión, con Enfermedad de Parkinson Avanzada que inicia apomorfina sc continua. La eficacia es excelente, disminuyendo episodios y tiempo OFF y mejorando calidad de vida. Desarrolla nódulos subcutáneos desde la primera inyección y de forma constante en cada aplicación. La biopsia de un nódulo muestra paniculitis con necrosis grasa lipofágica y escaso componente inflamatorio neutrofílico. A pesar de adoptar todas las medidas estándar en su prevención y tratamiento (atención especial a la higiene, rotación del lugar de inyección, uso de agujas de teflón, inyección con un ángulo adecuado, masajes del área antes y después, US a 1, 3 y 5 MHz, uso de apósitos de hidrocoloide y corticoides tópicos), éstos persisten durante semanas, limitando el área corporal válido para nuevas inyecciones

Resultados: Por instinto investigador, el paciente mezcla apomorfina con distintas formulaciones corticoideas en probetas. Sólo con

Dexametasona 21-isonicotinato (Deyanil Retard), de uso exclusivo animal, evita que precipite la apomorfina. Una dosis diaria baja al través de la aguja de apomorfina logra prevenir al 100% de nuevos nódulos. Finalmente observa el mismo efecto con 0.2 ml de dexametasona 4mg/ml de uso humano.

Conclusión: Los nódulos son el efecto secundario más frecuente en la terapia con apomorfina sc continua, pueden llevar al cese del tratamiento. Puede resultar de interés el estudio específico de corticoides de uso subcutáneo a dosis bajas para su prevención.

ESTUDIO DE COMORBILIDAD PSIQUIÁTRICA EN UNA COHORTE HOSPITALARIA DE PACIENTES CON SÍNDROME DE GILLES DE LA TOURETTE

Berzosa González, I.; Barguilla Arribas, A.; Bertran Recasens, B.; Figueras Aguirre, G.; Macías Gómez, A.; Suarez Pérez, A.; Estragues Gazquez, I.; Revert Barbera, A.; García Escobar, G.; Manera Borrás, R.M.; Fernández Lebrero, A.; Puig Pijoan, A.; Cascales Lahoz, D.; Puente Periz, V.M.; Navalpotro Gómez, I.; Roquer González, J.

Servicio de Neurología. Hospital del Mar

Objetivos: El síndrome de Gilles de la Tourette (GTS) es un trastorno neuropsiquiátrico de inicio en la infancia-adolescencia definido por varios tics motores y 1 o más tics fónicos que persisten al menos 1 año. A pesar de que el diagnóstico se centra en la sintomatología motora, es conocida su asociación a trastornos psiquiátricos, como TOC o TDAH. No obstante, hay pocos estudios que caractericen otras comorbilidades psiquiátricas y definan la necesidad de seguimiento por distintos servicios.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes con diagnóstico de GTS en seguimiento por los servicios de Neurología o Psiquiatría del Hospital del Mar durante el período 2010 - 2019.

Resultados: Se registraron 33 casos: 12 en seguimiento por Neurología, 12 por Psiquiatría, 8 seguimiento compartido por ambos servicios y 1 por otros servicios. Su edad media fue de $34,8 \pm 17,1$ años siendo varones un 88% de ellos. El 70% de nuestra muestra presentaba comorbilidad psiquiátrica: 39,4% ansiedad-depresión; 27,7% TOC; 24,2% TDHA; 15,1% adicción a tóxicos; 12,1% trastorno límite de personalidad; 12,1% otros trastornos de personalidad o conductuales; 12,1% trastorno bipolar; 12,1% brote psicótico/esquizofrenia; 3% trastorno de conducta alimentaria; 3% trastorno de control de impulsos. Además, un paciente tuvo comportamiento autodestructivo y dos realizaron intentos autolíticos, falleciendo uno de los pacientes.

Conclusión: Resaltamos la necesidad de seguimiento de estos pacientes, ya que durante su evolución asocian una elevada tasa de distintas comorbilidades psiquiátricas que precisan una valoración conjunta por neurólogos y psiquiatras con el fin de optimizar su manejo y calidad de vida.

DISARTRIA Y DISTONIA CERVICAL COMO PRESENTACIÓN ATÍPICA DE UN CASO DE SPG7

Campins Romeu, M. ¹; Sastre Bataller, I. ¹; Losada López, M. ¹; Martínez Torres, I. ¹; Jaijo, T. ²; Espinós, C. ³

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 2. Servicio de Neurogenética. Hospital Universitari i Politècnic La Fe;

3. Servicio de Neurogenética. CIPF Centro de investigación Príncipe Felipe

Objetivos: La paraplejia espástica tipo 7 es una de las paraplejas hereditarias autosómicas recesivas más comunes (20%).

Material y métodos: Se trata de un varón de 28 años cuyos síntomas iniciaron a los 17 años con torpeza para jugar a fútbol. Un año más tarde, debutó con afonía brusca que un mes más tarde condujo a un discurso disártrico y dificultades para masticar. Más tarde, desarrolló torpeza con la manipulación y posturas anormales de las manos al escribir. La distonía cervical (anterocaput) se desencadenaba al hablar y masticar. Análisis en busca de causas adquiridas distónicas y atáxicas fue normal. La RMN cerebral mostraba atrofia cerebelosa leve e hiperintensidad del pedúnculo cerebral en las imágenes T2. Fondo de ojo normal. Genética extensa para SCA, SPG, distonías primarias y parkinsonismos atípicos fue negativa. Ensayo de levodopa, tetrabenazina y trihexifenidilo sin beneficio. Toxina botulínica con mejoría parcial.

Resultados: Se identificó una mutación heterocigota compuesta en el gen codificador SPG7 (p.A510V y p.A572V).

Conclusión: La disartria se ha notificado en hasta el 37% de los pacientes con SPG7. La distonía cervical es una característica más rara y hasta el momento solo se ha descrito en dos de los 47 pacientes de la cohorte holandesa y en otro paciente de origen paquistaní. Para los autores, este fenotipo es extremadamente interesante porque constituye uno de los pocos casos de SPG7 en los que la distonía aparece como el signo dominante al inicio y durante la evolución de la enfermedad

¿SE ASOCIA EL SÍNDROME DE PIERNAS INQUIETAS A UN AUMENTO DEL RIESGO DE MORTALIDAD?

Echavarría Íñiguez, A. ¹; Miranda Santiago, J. ²; Gámez Beltrán, P. ²; Cubo, E. ²

1. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Burgos; 2. Servicio de Medicina. Complejo Asistencial Universitario de Burgos

Objetivos: La evidencia reciente relaciona la presencia del Síndrome de Piernas Inquietas (SPI) con un mayor riesgo de mortalidad, principalmente debido a eventos cardiovasculares. No obstante, existe aún cierta controversia en torno a este hecho. El objetivo de este trabajo fue realizar un meta-análisis de la literatura sobre SPI como factor de riesgo de mortalidad global usando estudios de cohortes longitudinales independientes.

Material y métodos: Se llevó a cabo una revisión de la literatura empleando la base de datos PubMed seleccionando aquellos artículos que relacionan SPI y mortalidad. Se utilizó un modelo de efectos aleatorios (random-effects DerSimonian Laird) para calcular las estimaciones del efecto combinado sobre la mortalidad. La heterogeneidad entre los estudios se evaluó mediante análisis cuantitativo y cualitativo.

Resultados: De los 100 artículos identificados, 13 fueron finalmente incluidos. Aunque los estudios fueron heterogéneos ($p=0,001$), no se evidenció un sesgo de publicación significativo. Cuando se consideraron todos los estudios, el modelo de efectos aleatorios mostró un riesgo significativamente mayor de mortalidad en pacientes con SPI frente a pacientes sin SPI (13 estudios, $HR=1,52$, $IC95\%=1,28-1,80$). Sin embargo, esta asociación no fue estadísticamente significativa al considerar únicamente aquellos estudios que utilizan

los criterios diagnósticos internacionales del SPI (5 estudios, $HR=1,63$; $IC95\%=0,94-2,81$).

Conclusión: Los resultados de este metaanálisis sugieren que el SPI parece ser un factor de riesgo de mortalidad, aunque esta asociación está condicionada por los criterios diagnósticos utilizados en los estudios. Se necesitan estudios de tasa de mortalidad estandarizada y el impacto del uso de tratamiento para SPI para poder contestar esta importante pregunta.

EVOLUCIÓN DEL TEMBLOR EN PACIENTES CON E. DE PARKINSON EN LOS PRIMEROS CUATRO AÑOS DE SEGUIMIENTO

Martínez López, E. ¹; Escudero, S. ²; Borrega Canelo, L. ¹; Pérez Fernández, E. ³; Macías Macías, Y. ⁴; Vela Desojo, L. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón; 2. Estudiante Universitario. Hospital Universitario Fundación Alcorcón; 3. Servicio de Metodología de la investigación biomédica y análisis de datos. Hospital Universitario Fundación Alcorcón; 4. Servicio de Psicología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón

Objetivos: Caracterizar la evolución temblor en pacientes con enfermedad de Parkinson (EP)

Material y métodos: Estudio observacional de cohortes retrospectivo. Datos obtenidos de la historia clínica electrónica y de la UPDRS. Criterios de inclusión: EP idiopática diagnosticados en el HUFA con seguimiento mayor de 4 años que presenten temblor como síntoma inicial. Se analizaron variables demográficas y clínicas (regiones corporales afectadas por el temblor, ítems de temblor de la UPDRS-III (UPDRS-III-T), UPDRS-III, estadio de H&Y, tratamiento). Se llevó a cabo un análisis descriptivo y analítico de la muestra.

Resultados: Se incluyeron 93 pacientes, 57% varones. Visita basal: edad 66,86 (8,72) años, H&Y 1,8 (0,41), UPDRS-III 23,25 (9,54). Distribución del temblor: 51 MSD, 35 MSI, 23 MID, 24 MII. El temblor en MMII más frecuente en mujeres. Durante el seguimiento disminución del temblor. En MSD ($p=0,03$) con reducción del 15% anual. Al cuarto año 29% no presentaban temblor. La UPDRS III y la UPDRS III-T disminuyeron sobre todo en el primer año. la relación entre el aporte del temblor a la escala total disminuyó cada año 0,94 puntos ($p<0,001$). Los equivalentes de levodopa aumentaron progresivamente. El H&Y aumentó a los 4 años en el 43% de los pacientes ($p<0,001$).

Conclusión: El temblor en la EP comienza más frecuentemente en ESD y se reduce a lo largo de la evolución. El temblor en piernas es más frecuente en mujeres. El temblor mejora con el tratamiento, aunque la mejoría no se relaciona con la dosis empleada. A pesar de los fármacos existe una progresión de la enfermedad.

DISTONÍA GENERALIZADA POR MUTACIÓN EN HETEROCIGOSIS DEL GEN GNAL

Perona Moratalla, A.B. ¹; Palazón García, E. ¹; Redondo Peñas, I. ²; Fernández Valiente, M. ³; Segura Martín, T. ⁴

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete; 2. Servicio de Neurología. Hospital General de Almansa; 3. Servicio de Neurología. Hospital General de Villarrobledo; 4. Servicio de Neurología. Hospital General de Albacete

Objetivos: Las mutaciones en heterocigosis en el gen GNAL suelen manifestarse como una distonía focal, fundamentalmente cervical, de inicio en la edad adulta. Nuestro objetivo es presentar el caso de una paciente con distonía generalizada de inicio a los 13 años por mutación en heterocigosis en dicho gen.

Material y métodos: Presentamos el caso de una mujer de 27 años con un cuadro de inicio a los 13 años consistente en torpeza manipulativa y posición distónica de ambas manos, que progresivamente fue empeorando afectando de forma proximal a miembros superiores, seguido de miembros inferiores, así como cervical y del habla en menos de 2 años. No antecedentes perinatales de interés. Desarrollo psicomotor normal. Es necesario destacar como antecedentes familiares madre con distonía cervical de inicio a los 40 años y abuela materna con temblor cefálico. Se realizaron pruebas complementarias incluyendo estudio genético.

Resultados: Se realizó analítica incluyendo cobre, ceruloplasmina, cupruria y extensión de sangre periférica sin hallazgos patológicos. RM cerebral sin alteraciones. Estudio genético para TOR1A, THAP1 y SGCE negativos. Por lo que se solicitó estudio genético ampliado, obteniéndose una variante en heterocigosis en el gen GNAL que se considera patogénica. Está en tratamiento con trihexifenidilo y toxina botulínica con aceptable respuesta. Se ha realizado consejo genético.

Conclusión: Por un lado, aunque poco frecuente, mutaciones en heterocigosis en el gen GNAL pueden producir cuadros de distonía generalizada. Además, es preciso solicitar su estudio en cuadros de distonía cervical con antecedentes familiares ya que se trata de una entidad autosómico dominante que puede recibir consejo genético.

ESTIMULACIÓN PALIDAL BILATERAL COMO TRATAMIENTO DE ESTATUS COREO-DISTÓNICO SECUNDARIO A MUTACIÓN EN GEN GNAO1 EN PACIENTE PEDIÁTRICO

Luque Buzo, E. ¹; Mateo Sierra, O. ²; Pérez Sánchez, J.R. ¹; Miranda Herrero, M.C. ¹; Fernández Carballal, C. ¹; González Sánchez, M. ¹; Contreras Chicote, A. ¹; De la Casa Fages, B. ¹; Vázquez López, M. ¹; Garbizu Vidorreta, J. ¹; Simón De las Heras, R. ³; Castro De Castro, P. ¹; Grandas Pérez, F. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 2. Servicio de Neurocirugía. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 3. Servicio de Neuropediatría. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos: Mutaciones en el gen GNAO1 (subunidad alfa o1 de proteína G) producen síndromes heterogéneos que combinan encefalopatía epiléptica con diversos trastornos del movimiento tales como distonía o corea. Dichos trastornos del movimiento pueden ser graves, llevando incluso a estatus distónico de difícil control con riesgo vital. Presentamos un caso pediátrico con estatus coreo-distónico refractario a tratamiento farmacológico tratado con estimulación cerebral profunda (ECP).

Material y métodos: Niña de 6 años con retraso psicomotor, trastorno hiperactivo (distonía móvil y corea generalizadas), y epilepsia secundarios a mutación en gen GNAO1. En contexto de infección respiratoria por VRS presenta descompensación clínica con estatus coreo-distónico generalizado refractario precisando ingreso en UCI pediátrica y sedación. Durante su ingreso, recibe tratamiento con

Hidrato de Cloral, Clonidina, Clonazepam, Diazepam, Topiramato, Lacosamida y Propofol.

Resultados: Ante la persistencia del cuadro, se interviene con ECP de globo pálido interno (GPi) bilateral Medtronic® Activa RC). Se realiza resonancia cerebral postquirúrgica con electrodos en GPi bilateral sin complicaciones. Se consigue control del estatus, manteniéndose sin apenas movimientos anormales, con los siguientes parámetros de estimulación: hemisferio izquierdo en configuración monopolar (2.7V/90 microsegundos/130 Hz) y derecho con configuración bipolar (2.9 V/90 microsegundos/130 Hz). En consultas al alta, persiste dicho beneficio, manteniendo solamente tratamiento con Lacosamida, Topiramato y Rivotril, así como una mejoría en la calidad de vida (vídeos disponibles).

Conclusión: Presentamos un caso de estatus coreo-distónico generalizado en niña con mutación en gen GNAO1 controlado de forma exitosa con estimulación palidal bilateral, que se suma a la escasa experiencia con ECP en esta entidad descrita en la literatura.

SÍNDROME DE ATAXIA PROGRESIVA Y TEMBLOR PALATINO: ESTUDIO DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Beltrán Corbellini, Á.; Rodríguez Jorge, F.; Chico García, J.L.; Parra Díaz, P.; Alonso Cánovas, A.; Pérez Torre, P.; López Sendon, J.L.; Fanjul Arbos, S.; Martínez Castrillo, J.C.; Parees Moreno, I.

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: El síndrome de ataxia progresiva y temblor palatino (SAPTP) es una entidad poco conocida. Puede ser causado por lesiones estructurales en el Triángulo de Mollaret, aunque se han descrito casos secundarios a mutaciones (GFAP, SCA 18 y 20, POLG) y casos idiopáticos. Dentro de estos últimos, se postula su carácter de taupatía con afectación específica de las olivas inferiores y tracto dento-rubro-olivar. Describimos un nuevo caso con sospecha de origen neurodegenerativo.

Material y métodos: Estudio de un caso y revisión bibliográfica.

Resultados: Varón de 80 años con cuadro progresivo de 8 años de evolución consistente en temblor cefálico e inestabilidad de la marcha. En la exploración presentaba un temblor cefálico distónico, ataxia leve de la marcha e intrusiones sacádicas en los movimientos persecutorios en ambos planos. Durante la evolución de la enfermedad se objetivó temblor palatino de baja frecuencia. Una RM craneal mostró hipertrofia del núcleo olivar inferior bilateral sin otra causa estructural subyacente. Un DaTSCAN fue normal. Actualmente se encuentra pendiente de los resultados del estudio genético (GFAP, SCA 18, 20 y POLG).

Conclusión: El SAPTP es una entidad rara que podría estar infradiagnosticada, siendo necesario tenerla en cuenta en el estudio del temblor y la ataxia. El temblor palatino puede ocurrir a veces años después del inicio de la ataxia y no ser identificado. Los hallazgos radiológicos son clave. Nuestro caso resalta la necesidad del seguimiento y re-examen periódico de los pacientes con ataxia. La identificación de nuevos casos mejorará el conocimiento sus mecanismos fisiopatológicos de esta entidad, particularmente en los casos idiopáticos.

SÍNDROME DE FISHER BICKERSTAFF: EVOLUCIÓN CATASTRÓFICA DE DOS CASOS CLÍNICOS

Meza Samaniego, F. ¹; Besora Tavera, S. ²; Molina Seguin, J. ²; Herrero Navarro, D. ³; Cabeza Caixelós, C. ⁴; Dolz Jordi, J.L. ⁵; Huertas Folch, S. ²

1. Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitari Mútua de Terrassa; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Mútua de Terrassa; 3. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitari Mútua de Terrassa; 4. Servicio de Medicina Intensiva. Hospital Universitari Mútua de Terrassa; 5. Servicio de Radiología. Hospital Universitari Mútua de Terrassa

Objetivos: El síndrome de Fisher-Bickerstaff (SFB) es un cuadro incluído en el espectro de polineuropatías inmunomediadas (espectro GQ1b), en la que existe solapamiento entre el Síndrome de Miller Fisher (SMF), caracterizado por oftalmoplejía, ataxia y arreflexia, y la encefalitis de Bickerstaff, con alteración del estado de consciencia. Es una patología rara, con buen pronóstico funcional en la mayoría de casos descritos y buena respuesta al tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas (Igiv) o plasmaféresis. Presentamos la evolución clínico-electroneurofisiológica de dos casos de SFB.

Material y métodos: Pacientes de 73 años (caso 1) y de 72 años (caso 2), con cuadro catarral los días previos, consultan por disartria, diplopía, parestias en manos y ataxia de pocas horas de evolución con estudio vascular normal. Ante la sospecha de SMF, se inicia tratamiento con Igiv. Ambos casos presentan empeoramiento rápidamente progresivo hasta arreflexia generalizada, oftalmoplejía bilateral y clínica bulbar que requieren intubación y traslado a Unidades de Cuidados Intensivos.

Resultados: Ambos EMG objetivaron una polineuropatía axonal sensitivo-motora severa y analíticamente resultaron positivos los anticuerpos antigangliósidos GT1a y GQ1b. El caso 1 presentó disociación albúmino-citológica en el líquido cefalorraquídeo y dudosa hiperintensidad centromesencefálica en la resonancia magnética craneal. A pesar del tratamiento con tandas repetidas de Igiv la evolución neurofisiológica y clínica fue desfavorable en ambos casos con tetraparesia severa y coma, limitándose el esfuerzo terapéutico.

Conclusión: A diferencia de lo descrito en la literatura, nuestros casos presentaron una evolución tórpida desde el inicio, a pesar del tratamiento precoz con inmunoglobulinas, requiriendo soporte ventilatorio y con nula recuperación clínica y electrofisiológica.

DEPÓSITO INCIDENTAL DE HIERRO EN LOS GANGLIOS DE LA BASE: ¿IMPORTA EL PATRÓN DE AFECTACIÓN? QUINCE AÑOS DE EXPERIENCIA EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

Beltrán Corbellini, Á.; Pérez Torre, P.; Alonso Cánovas, A.; Rodríguez Jorge, F.; Chico García, J.L.; Parra Díaz, P.; Natera Villalba, E.; Gómez López, A.; Fanjul Arbos, S.; López Sendon, J.L.; Martínez Castrillo, J.C.; Parees Moreno, I.

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: El depósito de hierro en ganglios basales (DHGB) es una de las claves radiológicas para diagnosticar enfermedades neurodegenerativas como la neurodegeneración con acúmulo cerebral de hierro. Sin embargo, también puede asociarse a la edad o ser un hallazgo incidental en RM craneales para el estudio de otras patologías neurológicas, sin conocerse los mecanismos subyacentes

ni su significado patológico. Describimos las características clínico-radiológicas de una serie de pacientes con DHGB evaluados en nuestras consultas.

Material y métodos: Estudio retrospectivo con inclusión de pacientes con DHGB en RM durante un periodo de quince años en un hospital de tercer nivel. Se compararon pacientes con y sin diagnóstico de un Trastorno del Movimiento (TM) (Fischer test).

Resultados: Se identificaron 25 pacientes con DHGB. El 56% se diagnosticó de TM, siendo la enfermedad de Parkinson y la parálisis supranuclear progresiva los más frecuentes (21,4% respectivamente), mientras que el 44% recibió un diagnóstico sin relación con los TM (ictus lo más frecuente, 36,4%). La edad media fue similar en ambos grupos (67,7 y 66,7 años respectivamente). El globo pálido presentó afectación similar en ambos grupos. El caudado resultó significativamente más afectado entre los pacientes con TM ($p=0,04$) y se observaron tendencias similares, aunque no significativas para putamen y sustancia negra. No hubo diferencias significativas entre los patrones de afectación dentro de los diferentes tipos de parkinsonismo.

Conclusión: El DHGB podría presentar diferentes patrones de afectación en pacientes con vs. sin TM. Su significado patológico permanece aún sin aclarar, necesiéndose más investigación para perfilar criterios de neuroimagen e implicaciones clínicas.

FENOTIPO DE ENFERMEDAD DE PARKINSON IDIOPÁTICA (EPI) EN PORTADORA DE LA PREMUTACION DEL X-FRAGIL

Mata Alvarez-Santullano, M.; Borrúe Fernández, C.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía

Objetivos: El síndrome de temblor y ataxia asociado a la premutación del X-frágil (FXTAS) está caracterizado por temblor cinético, ataxia e hiperintensidades en pedúnculos cerebelosos medios. Se han descrito síntomas parkinsonianos en estos pacientes, pero la presencia de parkinsonismo de por sí es insuficiente para hacer el diagnóstico de FXTAS por los criterios actuales. Describimos una paciente portadora de la premutación del X-frágil con fenotipo de Enfermedad de Parkinson idiopática y buena respuesta a medicación dopaminérgica, sin los síntomas característicos del FXTAS.

Material y métodos: Paciente portadora de la premutación del X-frágil, diagnosticada tras la detección de X-frágil en 2 hijos con retraso mental. Comienzo a los 48 años con temblor de reposo en miembro superior derecho. No disimetrías, ataxia ni disidiadocinesia. No signos de vías largas. Sensibilidad, marcha y pares craneales normales. Inicia tratamiento con selegilina y pramipexol con buena respuesta. A los 58 años se añade levodopa por aumento del temblor, lentitud y arrastre de los pies, con mejoría. Actualmente estable con fluctuaciones motoras y discinesias leves.

Resultados: DAT-Scan: afectación de la vía nigroestriada compatible con parkinsonismo. RM cerebral: leucoaraiosis leve. No hiperintensidades en pedúnculos cerebelosos medios. Estudio genético: mutación en el locus del sitio X-frágil de uno de sus cromosomas X demostrado mediante sonda St B 12.3. La probabilidad de ser portadora es del 98%.

Conclusión: La premutación del X-frágil puede manifestarse como síndrome parkinsoniano con respuesta a levodopa en ausencia de otros síntomas de FXTAS. Son necesarios más estudios para determinar el espectro clínico de los portadores de la premutación del X-frágil.

RELACIÓN ENTRE LA POSTURA EN FLEXIÓN EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON Y EL FUNCIONAMIENTO MOTOR DE MIEMBROS SUPERIORES

Cabrera Martos, I. ¹; Ortiz Rubio, A. ¹; Torres Sánchez, I. ¹; López López, L. ²; Rodríguez Torres, J. ¹; Valenza, M.C. ¹

1. Departamento de Fisioterapia. Universidad de Granada; 2. Servicio de Fisioterapia. Universidad de Granada

Objetivos: Los pacientes con Enfermedad de Parkinson se caracterizan por una progresiva postura en flexión de tronco. El objetivo de este estudio fue valorar la relación existente entre la postura en flexión y el funcionamiento motor de miembros superiores en pacientes con Enfermedad de Parkinson

Material y métodos: Estudio transversal con aprobación ética en el que se incluyeron pacientes con Enfermedad de Parkinson. Los pacientes firmaron un consentimiento informado previamente a su inclusión. La postura en flexión se valoró mediante la medición del ángulo de flexión en el plano sagital usando fotometría. El funcionamiento motor de miembros superiores incluyó la evaluación de la fuerza mediante dinamometría, movilidad activa de la articulación proximal de miembros superiores (flexión, extensión, abducción, adducción, rotación) con goniometría y resistencia máxima usando el test Unsupported Upper-Limb Exercise (UULEX).

Resultados: Se incluyeron un total de 15 pacientes con Enfermedad de Parkinson. Se encontró una relación estadística significativa negativa ($p<0,001$) entre el rango de movimiento activo en flexión, abducción y rotación interna, así como con la resistencia. Asimismo, también se relacionó negativa y significativamente ($p<0,05$) con las variables de fuerza máxima y rango de movimiento en extensión.

Conclusión: La postura en flexión anterior de tronco se relaciona con la fuerza, rango de movimiento activo de la articulación proximal y resistencia de miembros superiores. Es fundamental considerar la postura a la hora de desarrollar intervenciones que tengan como objetivo la mejora de miembros superiores.

ENFERMEDAD DE PARKINSON Y ESTIMULACIÓN PROFUNDA: EFECTOS EN PERFIL NUTRICIONAL, ANALÍTICO, ESTADO DE ÁNIMO Y SUEÑO

Costa Sáez, P. ¹; Cabrera Naranjo, F. ¹; González Martín, J.M. ²; Pareja Herrero, F.J. ¹; Martínez Sánchez, M. ³; Suárez Muñoz, J. ¹; Mendoza Grimón, M.D. ¹

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Dr. Negrín; 2. Unidad de Investigación. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín; 3. Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario Dr. Negrín

Objetivos: El objetivo del presente estudio fue ver la evolución en pacientes con Enfermedad de Parkinson operados con estimulación cerebral en perfil nutricional y analítico, observando si los cambios pondero-nutricionales asocian aparición de síndrome metabólico (SM). También se observa la evolución en estado anímico y sueño.

Material y métodos: Se evaluaron pacientes operados entre 2017-2018, pudiendo incluir 7 para análisis. Se realizaron antes y a los 6 meses de la cirugía determinaciones antropométricas y analíticas,

así como escalas de depresión (BDI) y ansiedad (BAI) de Beck, apatía de Starsktein y PDSS-2 de sueño.

Resultados: El peso medio subió 4.11 kilogramos y el IMC medio ascendió de 30.84 a 32.25. El colesterol total pasó de 171.17 a 180.67 mg/dl y cLDL de 103.83 a 116 mg/dl. No hubo cambios en la incidencia de SM. La puntuación en el BDI empeoró 2.43 puntos de media y BAI 3.33 puntos de media. No hubo cambios relevantes en apatía. Las puntuaciones de PDSS-2 mejoraron 14,8 puntos de media. No se alcanzó significación estadística en los parámetros recogidos.

Conclusión: En nuestra muestra, junto con los cambios en perfil lipídico y ponderal, no se observó aparición de SM de novo. Pese a no alcanzar la significación estadística el aumento en las cifras de colesterol, LDL y el peso sugiere que se debería vigilar de cerca el estado nutricional de estos pacientes. Estos cambios podrían llegar a suponer un SM, teniendo implicaciones pronósticas relevantes. Debido a las limitaciones no se pudo conseguir suficiente muestra, precisándose hacer estudios más exhaustivos para confirmar los hallazgos.

HISTORIA NATURAL DE LA ATROFIA MULTISISTEMA

Carmona Abellán, M.D.M. ¹; Gabilondo Cuellas, I. ²; Tijero Merino, B. ²; Del Pino Sáez, R. ²; Acera Gil, M. ²; Gómez Esteban, J.C. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital Quirón Bizkaia; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitario de Cruces

Objetivos: Describir la historia natural de la atrofia multisistema (AMS).

Material y métodos: Estudio retrospectivo de 51 pacientes con parkinsonismo o ataxia, diagnosticados de AMS según criterios establecidos, incluyendo pacientes con AMS probable ($n=44$) y posible ($n=7$). En 3 casos se confirmó el diagnóstico mediante neuropatología. Los pacientes fueron evaluados mediante escala unificada de evaluación de MSA (UMSARS), que incluye escala funcional, motora, estudio de función autonómica y escala global de discapacidad y seguimiento a 2 años. Se realizó resonancia magnética cerebral y el rastreo gammagráfico con 123I-metayodobencilguanidina en los casos en los que se requirió diagnóstico diferencial con enfermedad de Parkinson.

Resultados: Un total de 32 pacientes fueron diagnosticados de AMS-cerebelosa y 19 de AMS parkinsoniana. En la muestra había 23 mujeres. La edad media de los sujetos incluidos fue de 62 ± 8 años, con un tiempo de evolución medio de 7 ± 4 años. Tras 2 años de seguimiento las puntuaciones en todas las calas empeoraron de manera estadísticamente significativa en ambos grupos. Las únicas variables que difirieron entre la forma cerebelosa y parkinsoniana fueron la rigidez y los movimientos alternantes de las manos, estando presentes los síntomas parkinsonianos en el 63% de los pacientes con AMS-C. El 54% fallecieron en el seguimiento, 5.6 años tras el diagnóstico. La neumonía fue la causa más frecuente de fallecimiento y las puntuaciones en UMSARS I y II se asociaron a mayor riesgo de muerte.

Conclusión: Los pacientes con MSA-P y MSA-C tienen características clínicas similares entre sí, con rasgos que difieren de otros parkinsonismos.

DEBUT ATÍPICO DE DEGENERACIÓN CORTICOBASAL: UNA SERIE DE CASOS

Alba Isasi, M.T.; Vázquez Lorenzo, J.; Cánovas Iniesta, M.; Morales

De la Prida, M.; Jiménez Veiga, J.; Cabrera Maqueda, J.M.; Fuentes Rumi, M.L.; Pérez Navarro, V.M.; Lozano Caballero, M.O.; Valero López, G.; Baidez Guerrero, A.E.; López Sánchez, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: La degeneración corticobasal (CBD) es una enfermedad neurodegenerativa rara tipo taupatía, de inicio insidioso y evolución progresiva que suele manifestarse con parkinsonismo asimétrico y afectación cortical. Sin embargo, existe una gran heterogeneidad clínica, coexistiendo sintomatología de otras patologías.

Material y métodos: Se presentan una serie de cinco casos de CBD de inicio con síntomas atípicos.

Resultados: -Varón de 62 años que presenta súbitamente déficit motor en mano derecha sin pruebas de imagen alteradas. Meses después desarrolla mioclonías en esa mano, así como alteración de la emisión del lenguaje, apraxias ideomotoras y parkinsonismo. -Mujer de 60 años que comienza con incontinencia urinaria y alteración de la marcha, sin evidencia de hidrocefalia en neuroimagen. En los meses sucesivos desarrolla una distonía de la mano derecha, disartria, disfagia y déficit sensitivo cortical. -Varón de 62 años que presenta distonía de acción en actos de prensión con dolor incapacitante. En los meses sucesivos asocia un parkinsonismo, apraxia ideomotora, apraxia de la marcha y mioclonías reflejas. -Mujer de 78 años que desarrolla una paresia espástica progresiva en brazo izquierdo, sin alteraciones en neuroimagen, y con buena respuesta a toxina botulínica. Tras 1 año asocia apraxia ideomotora, déficit sensitivo cortical, parkinsonismo y antecollis. -Varón 59 años que comienza con un síndrome pseudobulbar con labilidad emocional y que posteriormente desarrolla un parkinsonismo asimétrico de predominio derecho, mioclonías corticales y disfunción cognitiva.

Conclusión: La heterogeneidad clínica en el debut de CBD dificulta su diagnóstico. El empleo de nuevos marcadores podría mejorarlo con la consecuente reducción de pruebas complementarias innecesarias.

ATROFIA MULTISISTEMA. MORTALIDAD Y DEPENDENCIA PRECOZ

Morales de la Prida, M. ¹; López Sánchez, J. ¹; Canovas Iniesta, M. ¹; Alba Isasi, M.T. ¹; Vázquez Lorenzo, J. ¹; Lozano Caballero, M.O. ¹; Pérez Navarro, V.M. ¹; Fuentes Rumi, L. ¹; Valero López, G. ¹; Baidez Guerrero, A.E. ²; Jiménez Veiga, J. ³; Morsi Hasan, O. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; 2. Servicio de Neurología. Hospital General de Elche; 3. Servicio de Neuropsicología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: La atrofia multisistémica (AMS) es un trastorno neurodegenerativo caracterizado por una disfunción neurovegetativa, parkinsonismo, cerebelopatía y piramidalismo, con una supervivencia media de entre seis y nueve años siendo la insuficiencia respiratoria el motivo principal de muerte.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes con diagnóstico de AMS y seguimiento en nuestro hospital desde el año 2015. Analizamos variables demográficas y clínicas intentando identificar factores predisponentes de muerte y dependencia prematura.

Resultados: Se reclutaron 13 pacientes con diagnóstico de AMS, 2 fallecidos por muerte súbita. 61.5% mujeres, la edad media de debut

fue de 57,92 años, 2 diagnosticados antes de los 50 años. 10 pacientes (76.9%) presentaban fenotipo parkinsoniano, 2 cerebeloso y 1 mixto. La disautonomía fue el primer síntoma en 3 pacientes, siendo 2 de ellos los pacientes fallecidos, ambos hombres. 69.2%(9 pacientes) presentaron síntomas bulbares y 30,8% pseudobulbares en el primer año desde el diagnóstico. Durante la evolución 9 presentaron distonía (6 antecollis), 7 temblor y 4 estridor laríngeo. 76.9% presentaron tolerancia a la Levodopa con una respuesta farmacológica subóptima. El 100% de nuestros pacientes presentaba dependencia a los 2 años, siendo completa en 3 de ellos. En nuestra muestra encontramos tendencia a que el sexo masculino [OR: 0.6 (0.293-1.227) p: 0.052], los síntomas disautonómicos al debut [OR:3 (0.606-14.864) p: 0.005] y los síntomas pseudobulbares precoces [OR: 0.5 (0.189-1.323) p: 0.021] se relacionan con la mortalidad.

Conclusión: La identificación de factores predictores de dependencia prematura y de muerte en pacientes con atrofia multisistema pueden ayudar en el manejo terapéutico y paliativo de estos pacientes.

SÍNDROME DE GILLES DE LA TOURETTE. ¿EXISTE UN PERFIL NEUROPSICOLÓGICO ESPECÍFICO?

López Domínguez, D. ¹; Marco Cazcarra, C. ¹; Puig Casadevall, M. ¹; Sánchez Cirera, L. ¹; Silva Blas, Y. ¹; Hernández Ferrandiz, M. ²; Montserrat Roses, M. ²; Cots Foraster, A. ¹; Solano Vila, B. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta de Girona; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Santa Caterina

Objetivos: El Síndrome de Gilles de la Tourette (SGT) no se trata únicamente de un trastorno motor, sino de un complejo neuroconductual caracterizado por la presencia de tics motores y vocales, así como déficit de atención, trastorno obsesivo-compulsivo, problemas para control de impulsos, etc. Destaca inicio en edad pediátrica y variabilidad de expresión clínica. El grado de afectación cognitiva resulta todavía controvertido, especialmente debido a asociación frecuente con otras patologías. Sin embargo, diversos autores han postulado que existe un perfil concreto de afectación neuropsicológica en este tipo de pacientes.

Material y métodos: Presentamos una muestra de 12 pacientes con síndrome de Guilles de la Tourette atendidos en nuestro centro.

Resultados: Estudiamos distribución de diferentes variables como sexo, edad, antecedentes familiares de Gilles de la Tourette u otros trastornos en relación con tics, comorbilidades (especialmente trastorno obsesivo-compulsivo), patología perinatal, nivel de estudios, edad de inicio de tics, presencia o ausencia de tics fonatorios, y especialmente resultado de valoración neuropsicológica. Como resultados, destacamos frecuente presencia de comorbilidades personales y antecedentes familiares (60 y 70%, respectivamente), y a nivel cognitivo destaca una valoración global normal o muy leve déficit cognitivo, pero con una afectación mayoritaria de función ejecutiva.

Conclusión: En la muestra descrita, destaca la presencia de deterioro cognitivo leve y poco consistente, pero al realizar un estudio por áreas, destaca una mayor afectación a nivel de funciones ejecutivas (Afectación fundamentalmente de inhibición, flexibilidad cognitiva, fluencia verbal). Hallazgos sugestivos de que podría existir un perfil específico de afectación neuropsicológica en estos pacientes, tal y como han sugerido otros autores.

Trastornos del Movimiento P2

MIORRITMIA OCULOMASTICATORIA COMO HALLAZGO CLAVE EN DIAGNÓSTICO TOPOGRÁFICO Y ETIOLÓGICO EN PACIENTE CON ROMBENCEFALITIS. REGISTRO VIDEOGRÁFICO DE UN CASO

López Domínguez, D.; Marco Cazarra, C.; Puig Casadevall, M.; Sánchez Cirera, L.; Silva Blas, Y.; Robles Cedeño, R.R.; Solano Vila, B.

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

Objetivos: La miorritmia oculomasticatoria (MOM) es un trastorno de movimiento hiperkinético, consistente en contracción sincrónica de musculatura ocular y oromandibular. Trastorno de gran valor para diagnóstico topográfico (triángulo de Guillain-Mollaret) y etiológico (altamente específico de enfermedad de Whipple).

Material y métodos: Descripción clínico-radiológica de paciente donde MOM resultó clave en diagnóstico de Neuro-Whipple.

Resultados: Paciente de 60 años, ingresa por cuadro de disartria, oftalmoparesia y hemidismetria, empeoramiento progresivo con tetraparesia, disminución de nivel de conciencia y mioclonias, posteriormente movimientos cefálicos oscilantes (temblor rúprico) y, de forma continua, rítmica, y sincrónica movimientos de protrusión lingual, oclusión-apertura palpebral y nistagmus convergente, hallazgos sugestivos de MOM. RM cerebral muestra lesiones en rombencéfalo, captación homogénea de contraste. Estudio LCR con 28 leucocitos (PMN 78%), estudio de PCR, anticuerpos onconeuronales, antigangliósidos, anti-MOG resultaron negativos. Ante la observación de MOM, se solicita PCR de T. Whipplei en LCR, con resultado positivo. Se orienta finalmente caso como NeuroWhipple probable. Inicialmente tratamiento con corticoides IV, con empeoramiento clínico. Posteriormente ampicilina (3 semanas), consiguiendo mejoría clínica progresiva (actualmente deambulando con caminador), destacando resolución de MOM.

Conclusión: La enfermedad de Whipple es una patología infrecuente, producida por *Tropheryma whipplei*, típicamente cursa con clínica digestiva y neurológica, pero ocasionalmente afectación exclusivamente neurológica, suponiendo un reto diagnóstico. La MOM es altamente sugestiva de neurowhipple, probablemente debido a afectación mesencéfala típica, también ha sido descrito en otras entidades con afectación a este nivel (patología cerebrovascular, encefalitis listeria, esclerosis múltiple, etc.). Hallazgo de MOM debe sugerir posibilidad de neuro-Whipple, causa potencialmente curable de encefalitis y curso fatal en ausencia de tratamiento.

26 AÑOS DE EXPERIENCIA EN EL MANEJO DEL HEMIESPASMO FACIAL

Herrero Infante, Y.¹; Rodríguez Sanz, A.¹; Mañez Miró, J.²; Vivancos Matellano, F.¹

1. Servicio de Neurología. Complejo Universitario La Paz; 2. Servicio de Neurología. HM Universitario Puerta del Sur

Objetivos: Analizar las causas de hemiespasmos faciales, así como la eficacia y seguridad del tratamiento con toxina botulínica.

Material y métodos: Estudio retrospectivo incluyendo pacientes diagnosticados de hemiespasmos faciales en tratamiento con toxina botulínica atendidos en nuestro centro entre 1993 y 2019. Se analizaron variables demográficas (edad, sexo) y etiológicas, así como dosis y número de sesiones de toxina botulínica, músculos infiltrados, respuesta terapéutica según la Patient Global Impression of Change Scale (PGIC), efectos secundarios y tratamientos coadyuvantes. Además, se compararon dichas variables según etiología.

Resultados: Del total de 125 pacientes 92 (73.6%) eran mujeres con una edad media al inicio del tratamiento de 58.63 (DE 15.4, rango 21-91). La causa fue idiopática en 80 pacientes (64%), y de origen estructural en el 36% restante encontrando: 17.6% post parálisis facial, 14.4% relacionado con alteraciones vasculares y 2.4% de origen tumoral. Comparando la etiología se observó una mayor dosis total por sesión en los de causa estructural. 32 pacientes (27%) presentaron efectos secundarios siendo la ptosis y el hematoma los más habituales, aunque siempre leves y transitorios. La PGIC mostró una mejoría de 1 ("very much improved") en el 77.6% de los pacientes. 8 pacientes (6.95%) precisaron tratamiento farmacológico concomitante.

Conclusión: El origen estructural de un porcentaje importante de casos de hemiespasmos obliga a un diagnóstico etiológico en todos los pacientes. Además, la existencia de una causa conocida podría asociarse a mayores necesidades de toxina botulínica para alcanzar una buena respuesta. Independientemente de la etiología el tratamiento con toxina botulínica es seguro y eficaz a largo plazo.

TEMBLOR VELOPALATINO COMO MANIFESTACIÓN CLÍNICA DEL SÍNDROME DE ALEXANDER

Ros Castelló, V.; Natera Villalba, E.; Gómez López, A.; Sánchez Sánchez, A.; Pérez Torre, P.; Fanjul Arbos, S.; López Sendón, J.L.; Parés Moreno, I.; Alonso Cánovas, A.; Martínez Castrillo, J.C.

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: El síndrome de Alexander, una leucodistrofia por mutaciones en el gen GFAP, es una patología muy rara con manifestaciones clínicas variables que incluyen retraso psicomotor, crisis epilépticas, síntomas bulbares, cerebelosos y piramidismo. Existen pocos casos descritos en la literatura.

Material y métodos: Descripción de un caso clínico.

Resultados: Varón de 22 años, sin antecedentes familiares, en seguimiento por síndrome de Alexander. Fue diagnosticado a los 9 años tras consultar por retraso del desarrollo psicomotor, ataxia de la marcha y escoliosis. En la evolución de la enfermedad presentó distonía cervical, epilepsia y, en el último año, temblor velopalatino. En la exploración física destacaba hipofonía, memoria inmediata alterada con apraxia visuoespacial, fuerza disminuida en extremidades superiores (4+/5), hiperreflexia, ataxia de la marcha, laterocollis derecho y torticollis izquierdo y mioclonias velopalatinas sin click auricular. En la RM cerebral se objetivaron lesiones hiperintensas en la sustancia blanca periventricular y subcortical, cápsulas externas e internas y núcleos talámicos con atrofia frontal, del cuerpo calloso, del bulbo y de medula cervical, presentando el típico signo del renacuajo. El estudio genético reveló la mutación c.236G>A (p.Arg79His) en el gen GFAP. Actualmente en tratamiento con levodopa y levetiracetam e

infiltraciones de toxina botulínica, además de suplementos vitamínicos.

Conclusión: El temblor velopalatino puede ser una manifestación del síndrome de Alexander, especialmente en las formas de inicio en la edad adulta. El signo del renacuajo, producido por atrofia bulbar y de la medula cervical, es un signo radiológico clásico que debe hacernos considerar el diagnóstico de esta enfermedad.

PRESENTACIÓN CLÍNICA INUSUAL EN UNA PACIENTE PORTADORA DE LA PRE-MUTACIÓN DEL SÍNDROME DE X FRÁGIL

Ros Castelló, V.¹; Natera Villalba, E.¹; Gómez López, A.¹; Sánchez Sánchez, A.¹; Alonso Cánovas, A.¹; Pérez Torre, P.¹; Fanjul Arbos, S.¹; López Sendón, J.L.¹; Martínez Castrillo, J.C.¹; Álvarez Linera, J.²; Parés Moreno, I.¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; 2. Servicio de Radiología. Clínica Ruber, S.A.

Objetivos: El síndrome de temblor y ataxia asociado al X frágil (FXTAS) es la presentación neurológica más frecuentemente descrita en los portadores de la pre-mutación del gen de FMR1 (Xq27.3) y afecta fundamentalmente a hombres. Las mujeres portadoras suelen desarrollar insuficiencia ovárica y, con menos frecuencia, síntomas neurológicos. Existen algunas series de casos que sugieren una mayor incidencia de distonía y bruxismo en estas mujeres.

Material y métodos: Presentación de un caso clínico.

Resultados: Mujer de 59 años que consulta por temblor cefálico progresivo. Como antecedentes familiares presenta hijo con síndrome de X frágil. En la exploración presentaba intrusiones sacádicas leves en el seguimiento lento, temblor cefálico con desplazamiento cervical en el plano sagital a la derecha y laterocollis derecho, con marcha normal. La analítica, incluyendo ceruloplasmina, cobre y hormonas tiroideas, fue normal. La resonancia magnética cerebral con tractografía no reveló alteraciones en los circuitos cerebelosos. El estudio genético reveló expansión de la premutación en el gen FMR1.

Conclusión: Presentamos el caso de una paciente portadora de la pre-mutación del gen FMR1 y temblor cefálico distónico. Nuestro caso, junto con las series previamente publicadas, apoyan la asociación de la pre-mutación del gen FMR1 y distonía en mujeres, aunque no se puede descartar que se trate de un caso de distonía primaria focal.

EXPERIENCIA CON INCOBOTULINA (XEOMIN®) EN EL TRATAMIENTO DE DISTONÍAS SEGMENTARIAS Y FOCALES CON ALTA FRECUENCIA (<12 SEMANAS) Y SU EFICACIA A LARGO PLAZO

Marta Enguita, J.; Tellechea Aramburo, P.; Martínez Martínez, L.; Gastón Zubimendi, I.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra

Objetivos: La incobotulina, por su menor peso molecular y consecuentemente menor antigenicidad, se postula como opción terapéutica en distonías que precisan elevada frecuencia de infiltración de toxina botulínica A (TBA). Revisar la eficacia y seguridad de TBA-incobotulina administrada en intervalos de <12 semanas para el tratamiento de distonías segmentarias y focales.

Material y métodos: Se presentan 8 pacientes con tratamiento de larga duración y breve periodicidad con TBA-incobotulina.

Resultados: La edad media es de 66.5 años. Tres pacientes presentan distonía focal (dos casos distonía cervical y uno blefaroespaso). Cinco pacientes presentan distonía segmentaria, dos de ellos con afectación progresiva facio-cervico-laringea. El tiempo medio del diagnóstico al inicio de tratamiento con TBA-incobotulina es de 4 años y 5/8 han sido tratados previamente con otras toxinas con periodicidad >12 semanas (Onabotulina la más frecuente). La periodicidad de aplicación es de 60 días (45-70) con tiempo medio de tratamiento de 3.78 años (15 meses-8 años). Las dosis de infiltración varían acorde a las regiones infiltradas (50 UI blefaroespaso aislado hasta 425 UI en distonías segmentarias con implicación cervical) con media de 193 unidades. El control sintomático es superior en los 8 casos y la eficacia se mantiene en el tiempo en todos ellos, sin aparecer ningún caso de resistencia secundaria. Los efectos adversos son ocasionales, siendo los más frecuentes hematomas locales y debilidad cervical o ptosis.

Conclusión: El tratamiento con infiltración de TBA-incobotulina en intervalo de <12 semanas es seguro en la práctica clínica diaria, mostrando eficacia mantenida durante años en distonías segmentarias y focales.

ESTIMULACIÓN CEREBRAL PROFUNDA DIRECCIONAL DEL VIM/VOP PARA TRATAMIENTO DEL TEMBLOR DISTONICO

Avilés Olmos, I.¹; Alegre, M.²; Martínez Simón, A.³; Arieda, J.⁴; Guridi, J.⁵; Rodríguez Oroz, M.¹

1. Servicio de Neurología. Clínica Universidad de Navarra; 2. Servicio de Neurofisiología. Clínica Universidad de Navarra; 3. Servicio de Anestesia. Clínica Universidad de Navarra; 4. Servicio de Neurofisiología. Clínica Universidad de Navarra; 5. Servicio de Neurocirugía. Clínica Universidad de Navarra

Objetivos: El temblor distónico (TD) presenta temblor y distonía en el mismo segmento corporal. Es frecuentemente refractario a tratamiento médico y la Estimulación cerebral Profunda (ECP) es una opción terapéutica. Pero no hay consenso en la diana quirúrgica, con casos de mejoría tras estimulación de Vim, GPi, Vop y PSA/ZI. Nuestro objetivo es presentar nuestra experiencia con estimulación talámica direccional bilateral en TD.

Material y métodos: Se reporta un caso clínico de paciente de 27ª diestra referida para evaluación como candidata a ECP. La exploración reveló distonía junto con temblor postural y de acción incapacitante en ambos miembros superiores. La RM cerebral y cervical fueron normales. El estudio neurofisiológico mostró co-contracción y overflow con salvas tónicas a 5Hz en ambos brazos. No mejoró con L-dopa. Se implantaron electrodos direccionales Vercise Gevia™, (Boston Scientific) en tálamo, con el objetivo de estimular el Vim y Vop. Se realizó una sesión de programación a los 6 días tras implante. La programación siguió el procedimiento de revisión monopolar, configurando en cada electrodo los umbrales terapéuticos para la resolución completa del temblor y para la aparición de efectos adversos limitantes tras aumento de amplitud. En revisión a los 3 meses se añadieron contactos dorsales para estimular el Vop y mejorar la distonía.

Resultados: Los parámetros de programación (6m de seguimiento) son para Vim/Vop: 2-,3-,4-(30-30-30%) and 5-6-(7,3%);3,2mAmp,

60usec, 130Hz and right Vim/Vop; 10-(90%) and 13-,14-(5,5%) 2.7mAmp, 60usec, 130Hz. A los 6 meses; mejoría 33-50-17.6% en CRST (partes A-B-C).

Conclusión: Los electrodos direccionales puede ser útiles en la programación de ECP en TD.

UTILIDAD DEL SISTEMA DIRECCIONAL EN ESTIMULACIÓN CEREBRAL PROFUNDA EN EL MANEJO DE COMPLICACIONES POSTQUIRÚRGICAS EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON

Rodríguez Sanz, A. ¹; Herrero Infante, Y. ²; Vivancos Matellano, F. ²

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

Objetivos: Tras la estimulación cerebral profunda(ECP) en pacientes con enfermedad de Parkinson(EP) es habitual realizar ajustes de los parámetros de estimulación para mejorar los síntomas parkinsonianos y reducir complicaciones asociadas a la estimulación. Sin embargo, en ocasiones este ajuste no es suficiente para reducir dichos síntomas. Presentamos tres pacientes en los que se ha conseguido mejorar las complicaciones postquirúrgicas con el sistema direccional.

Material y métodos: Estudio de serie de casos con la inclusión de tres pacientes con EP de menos de 8 años de evolución. El paciente 1 estaba tratado con dosis equivalente de levodopa (DEL) de 1000 mg/día. La DEL del paciente 2 era de 610 mg/día y presentaba mala tolerancia a levodopa por aparición de discinesias distónicas en platisma. El paciente 3 estaba con DEL de 1554 mg/día. Se planteó ECP del núcleo subtalámico (NST) en todos ellos.

Resultados: Después de la cirugía se realizaron ajustes en los parámetros de estimulación. Al aumentar la intensidad mejoraron los síntomas parkinsonianos pero aparecieron complicaciones. Los pacientes 1 y 3 presentaron rigidez muscular que dificultaba la marcha sin tener bradicinesia ni temblor. El paciente 2 tuvo un empeoramiento de la discinesia distónica cervical que no mejoró al reducir la duración del estímulo. En los tres casos se dirigió el estímulo del NST hacia dorsomedial con una evidente mejoría de estas complicaciones y manteniéndose el beneficio sobre los síntomas parkinsonianos.

Conclusión: El sistema direccional en la ECP del NST nos aporta mayor precisión en estimular la región motora del núcleo subtalámico y en evitar estructuras adyacentes causantes de efectos indeseables.

ESTIMULACIÓN CEREBRAL PROFUNDA A BAJA FRECUENCIA EN SUSTANCIA NIGRA PARS RETICULATA Y ALTA FRECUENCIA EN NÚCLEO SUBTALÁMICO PARA TRATAMIENTO DE BLOQUEOS DE LA MARCHA EN ENFERMEDAD DE PARKINSON

Marhuenda Bermejo, L. ¹; Sánchez Gómez, A. ²; Camargo Rojas, A.P. ²; Painous Martí, C. ²; Valldeoriola Serra, F. ²

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

Objetivos: Algunos estudios sugieren que la estimulación cerebral profunda(ECP) a baja frecuencia en zona ventral del núcleo subtalámico(NST), a alta frecuencia en sustancia negra reticular(SNr)

y en NST, o a baja frecuencia en SNr de forma combinada con alta frecuencia en NST(COMB), podría ser útil para mejorar trastornos de la marcha(TM) resistentes a medicación en enfermedad de Parkinson(EP). Describimos respuesta en paciente con EP, TM y ECP.

Material y métodos: Hombre de 55 años con EP juvenil desde los 25 años. Positivo para gen Parkina en homocigosis. Con la progresión de la enfermedad desarrolla fluctuaciones motoras graves y bloqueos de la marcha(BM) durante periodo off (UPDRS III 27, ADL 40%); discinesias en periodo on (UPDRS III 13, ADL 100%). Por este motivo se indicó cirugía para ECP con implante de electrodos direccionales (DB-2201-30DC, Boston Scientific, Valencia, Ca, USA) en ambos STN a los 54 años. Tras implante se observó mejoría de clínica parkinsoniana (UPDRS III 7 puntos, ADL 80%) pero persistencia de BM a expensas de EID y distonía en inversión de la misma sin respuesta a l-dopa. Se realizaron sucesivos ajustes de medicación y parámetros de estimulación, sin mejoría evidente. Así, se planteó COMB como posible solución a BM.

Resultados: Se modificaron frecuencias en hemisferio izquierdo: contactos 2,3,4(sin direccionar) /4.7mA/30mcs/130Hz; contacto 1/2mA/60mcs/74Hz, sin cambios en hemisferio derecho. Hubo mejoría de 2 puntos en ítem 32(marcha) UPDRS III reduciéndose considerablemente BM.

Conclusión: COMB podría resultar útil en el tratamiento de los BM resistentes a medicación, realizándose en el caso presentado únicamente de forma unilateral. Se requieren más investigaciones para explorar mejor esta terapia.

ASIMETRÍA DEL EFECTO DE LA LEVODOPA EN EL ANÁLISIS DE EEG PARA DISTINTOS TIPOS DE ENTROPÍA

Maitin López, A.M. ¹; Andreo Jover, J. ¹; Herráez Aguilar, D. ¹; Perezan Rodríguez, R. ¹; Arroyo Ferrer, A. ¹; Serrano, I. ²; Castillo, M.D. ²; Rocón, E. ²; Romero Muñoz, J.P. ¹

1. Facultad de Ciencias Experimentales. Universidad Francisco de Vitoria; 2. Centro de Automática y Robótica. CSIC

Objetivos: Analizaremos los Electroencefalogramas (EEGs) de pacientes con Parkinson en OFF y ON comparados con controles sanos. El estudio se llevará a cabo por medio de varios tipos de entropía (entropía espectral, entropía de Shannon y entropía aproximada) que nos proporcionarán distinta información acerca del estado del paciente.

Material y métodos: El estudio se lleva a cabo con un casco para EEG de 64 electrodos, para un grupo de 6 pacientes y 6 controles equivalentes en edad. Se realizan un total de tres pruebas: Resting, que se corresponde con el estado de reposo con ojos abiertos, y Finger Tapping Derecho e Izquierdo, que implican la activación motora de los hemisferios izquierdo y derecho respectivamente.

Resultados: A raíz del análisis de los distintos tipos de entropía se observan diferencias significativas entre pacientes OFF y pacientes ON, entre grupo de pacientes y controles, y entre las pruebas Finger Tapping Derecho y Finger Tapping Izquierdo para los grupos de pacientes y controles.

Conclusión: El análisis llevado a cabo muestra sensibilidad a la pérdida del efecto de la levodopa, permitiendo un control y seguimiento más preciso de los periodos OFF de los pacientes. Los resultados muestran una asimetría en la afectación de la medicación, siendo distinta entre los hemisferios derecho e izquierdo.

BOMBAS DE APORMOFINA COMO TERAPIA PUENTE A CIRUGÍA FUNCIONAL DE NÚCLEO SUBTALÁMICO. PERCEPCIÓN SUBJETIVA DEL PACIENTE DE LA TERAPIA

Alba Isasi, M.T.; López Sánchez, J.; Vázquez Lorenzo, J.; Cánovas Iniesta, M.; Morales De la Prida, M.; Lozano Caballero, M.O.; Pérez Navarro, V.M.; Fuentes Rumi, M.L.; Valero López, G.; Baídez Guerrero, A.E.; Jiménez Veiga, J.; Morsi Hassam, O.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: La apomorfina subcutánea en infusión continua es la terapia menos agresiva empleada para la Enfermedad de Parkinson avanzada (EPA) sin que se precise gran capacitación para su utilización.

Material y métodos: Estudio descriptivo de pacientes con EPA a los que se ha implantado una bomba subcutánea de Apomorfina durante el año 2018 como terapia puente previa a cirugía funcional de núcleo subtalámico (DBS) en una Unidad de Trastornos de Movimiento. Se evalúa además la percepción subjetiva de enfermedad mediante la escala CISI-PD

Resultados: Se recogieron 10 pacientes, 60% varones con una edad media de 61.32 ± 8.64 y un tiempo medio de enfermedad de 10 ± 4.48 . Todos presentaban fluctuaciones motoras no controladas con medicación oral. Tras la terapia, todos los pacientes obtuvieron una mejoría en la UPDRS-III durante los primeros meses con empeoramiento posterior. 4 pacientes han sido intervenidos de DBS en la actualidad. Tres pacientes suspendieron la terapia por efectos secundarios: náuseas, edemas en miembros inferiores y un caso de anemia hemolítica poco descrito en la literatura. La escala CISI-PD fue de <7 para 7 pacientes (leve gravedad), de 7-12 para 2 pacientes (leve-moderada gravedad) y 1 paciente con 14 puntos (moderada gravedad).

Conclusión: En nuestros pacientes, la terapia con apomorfina subcutánea mejora temporalmente los síntomas motores de la enfermedad y es una terapia utilizada habitualmente en pacientes con EPA pendientes de DBS mejorando los síntomas en la mayoría de ocasiones. La percepción de la terapia por el paciente es positiva, aunque no está exenta de efectos secundarios potencialmente graves pero infrecuentes como la anemia hemolítica.

ENFERMEDAD DE PARKINSON AUTOSÓMICA DOMINANTE (AD) ASOCIADA A VARIANTE NO DESCRITA C.4001G>A EN EL GEN LRRK2

Mata Álvarez-Santullano, M.; Jimeno Montero, C.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía

Objetivos: Las mutaciones en el gen LRRK2 constituyen la causa más frecuente de enfermedad de Parkinson familiar AD. El fenotipo descrito es muy similar a la enfermedad de Parkinson idiopática (EPi), con una media de inicio de los síntomas en 56-59 años. Describimos una familia con 4 miembros afectados de enfermedad de Parkinson asociada a una variante no descrita en el gen LRRK2, con edad de inicio más precoz en la segunda generación.

Material y métodos: Paciente de 39 años que consulta por temblor, rigidez y distonía en extremidades izquierdas. Diagnosticada de EP de inicio temprano, inicia tratamiento con Rasagilina, Pramipexol y L-Dopa con respuesta parcial. Padre y tía paterna comienzan con 64

años con síntomas parkinsonianos en hemicuerpo izquierdo, con buena respuesta a medicación dopaminérgica. Una hermana de la paciente (36 años) consulta por dolor, malestar y parestesias focalizadas en MSI, siendo diagnosticada de EP.

Resultados: Paciente índice: Estudio metabólico de cobre, TSH, B12 y folico: normales. RM cerebral: normal. SPECT con DAT-Scan: ausencia de captación en putamen bilateral, captación disminuida en caudado derecho. DAT Scan en los 4 pacientes afectados, compatible con EP. RM cerebral normal. Estudio genético (paciente índice y tía paterna): Variante en heterocigosis c.4001G>A (p.Arg1334Gln) en el gen LRRK2. Actualmente pendiente de estudio en hermana y padre.

Conclusión: Describimos una familia con enfermedad de Parkinson AD asociada a una nueva mutación en el gen LRRK2 posiblemente patogénica. Los síntomas se iniciaron a menor edad en las pacientes de la segunda generación, lo que podría sugerir un fenómeno de anticipación.

EXPERIENCIA CON OPICAPONA EN PRÁCTICA CLÍNICA REAL, PACIENTES AVANZADOS Y FLUCTUACIONES TEMPRANAS

Labandeira Guerra, C.; Alonso Losada, M.G.; Koukoulis Fernández, A.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo

Objetivos: Opicapona es un inhibidor de catecol-O-metiltransferasa (ICOMT) de reciente aprobación para las fluctuaciones motoras en EP. Analizamos nuestros resultados en práctica clínica real, estudiando pacientes de fluctuaciones tempranas (FT) y EP avanzada (EPA).

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de 100 pacientes tratados con opicapona, 50 con EPA (según criterios CDEPA) y 30 FT (inicio de fluctuaciones menor de 2 años). Analizamos variables demográficas, clínicas, escala de Impresión Clínica Global del Paciente (PGIC), efectos adversos (EA), estabilidad del tratamiento y motivos de abandono; en la población total, EPA y FT.

Resultados: Estudiamos 100 pacientes, 52% varones, edad media 71.52 ± 10.12 años, Hoehn & Yahr 2.61 ± 0.82 , 9.8 ± 5.36 años de evolución y dosis media equivalente de levodopa (DE) 1013.16 ± 324.88 . La duración media del tratamiento fue 51.18 ± 28.92 semanas. La escala PGIC fue positiva (1-3) en el 53.8% y negativa (5-7) en 20%. El 23.8% refirieron algún EA. Presentaron aumento de discinesias un 11% pero limitantes sólo un 3%, alucinaciones 6.1% y EA psicóticos un 10% (8/10 recibían previamente agonistas dopaminérgicos y 4 remitieron al reducirlos). Abandonaron el tratamiento 24 pacientes (19 por EA). Incluimos 50 pacientes con EPA, en los que PGIC fue positiva (1-3) en 47.2% y negativa (5-7) en 27.8%. Presentaron alucinaciones 10.4% y EA psicóticos 8.3%. El 35.4% retiró el fármaco. De los 30 pacientes FT la escala PGIC fue positiva (1-3) en 56% y negativa (5-7) en 12%, un 14.3% abandonó el tratamiento, sufrieron alucinaciones un 3.6% y EA psicóticos un 14.3%. No hubo diferencias significativas en el ajuste de DE.

Conclusión: Opicapona mostró un perfil beneficioso con una adecuada tolerancia tanto en EPA como FT, más favorable en FT (sugiriendo la necesidad de su uso precoz), con una tasa baja de alucinaciones y discinesias incapacitantes. Los EA psicóticos fueron más frecuentes en pacientes con agonistas.

FRECUENCIA DE TRASTORNOS DE CONTROL DE IMPULSOS Y OTRAS COMPLICACIONES PSIQUIÁTRICAS EN UNA SERIE DE PACIENTES TRATADOS CON GEL INTESTINAL DE LEVODOPA CARBIDOPA

Contreras Chicote, A.; Mas Serrano, M.; Luque Buzo, E.; Pérez Sánchez, J.; De la Casa Fages, B.; González, M.A.; Grandas, F.

Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón

Objetivos: El trastorno del control de impulsos (TCI) es una comorbilidad frecuente en la Enfermedad de Parkinson (EP) derivada en gran medida de los tratamientos dopaminérgicos. El tratamiento con infusión intestinal de levodopa-carbidopa (Duodopa) permite reducir o retirar medicación aportando un beneficio en pacientes con TCI. Sin embargo, sobre este posible beneficio de la terapia faltan datos en la literatura. Nuestro objetivo es conocer la frecuencia de TCI y otras complicaciones psiquiátricas en la serie de pacientes de la Unidad de Trastornos del Movimiento de nuestro hospital, tratados con Duodopa.

Material y métodos: Estudio observacional y análisis de las siguientes variables: características epidemiológicas (edad y sexo) de los pacientes con TCI y características relativas a la enfermedad y al tratamiento con Duodopa. El análisis estadístico se ha realizado con pruebas paramétricas y estadística descriptiva.

Resultados: Se evaluó la presencia de TCI y otras complicaciones psiquiátricas. El 25,8% (7), presentaron TCI (2 lo desarrollaron por primera vez con esta terapia) y el 32% (10) otras complicaciones psiquiátricas (3 alucinaciones, 3 alucinaciones y delirio, 2 delirio, 1 ideación autolítica 1 abstinencia dopaminérgica). El 9,7% presentaron ambas complicaciones. El 71% de los pacientes con TCI eran varones y la edad media 69 ± 8 . La dosis media de levodopa era de 1114 mg diarios frente a los 987,5mg de los que no presentaron TCI ($p < 0.005$), 1 paciente con TCI de novo tomaba pramipexol como terapia adyuvante. El TCI y las complicaciones psiquiátricas se controlaron disminuyendo dosis total de levodopa.

Conclusión: El tratamiento con Duodopa también puede asociarse a complicaciones psiquiátricas inherentes a la EP

OPICAPONA Y SAFINAMIDA EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON CANDIDATOS A TERAPIAS DE SEGUNDA LÍNEA

Valderrama Martín, C.; Madrid Navarro, C.; Navarro Pérez, M.J.; Triguero Cueva, L.; Rego García, I.; Escamilla Sevilla, F.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves

Objetivos: Las terapias de segunda línea (TSL), estimulación cerebral profunda (ECP), levodopa intestinal y apomorfina subcutánea, están indicadas en la enfermedad de Parkinson avanzada (EPA), cuando no se controlan las complicaciones motoras con el tratamiento convencional. Recientemente se han comercializado dos fármacos eficaces en el alivio de las fluctuaciones, opicapona y safinamida. Nuestro objetivo fue estudiar la relación entre tales fármacos y la indicación de TSL.

Material y métodos: Estudio longitudinal (1 año) de pacientes con EP atendidos consecutivamente en una Unidad de Trastornos del Movimiento. Se registraron edad, sexo, tiempo de evolución, subtipo clínico, H&Y en "off", índice de comorbilidad de Charlson, cuestionario

CDEPA y tratamiento con opicapona/safinamida. Un experto identificó aquellos candidatos a TSL.

Resultados: Se estudiaron 251 pacientes con EP ($70,5 \pm 9,2$ años; 41% mujeres), H&Y 3 (mediana) y tiempo de evolución de $9,1 \pm 6,5$ años. De ellos, 131 (52%) cumplían criterios de EPA y 39 (30%) estaban ya en tratamiento con una TSL (28 ECP y 11 levodopa intestinal). En esta fase de la enfermedad se registraron 28 sujetos con opicapona y 37 con safinamida. De los 22 pacientes con EPA identificados como nuevos candidatos a TSL, 14/22 estaban en tratamiento con opicapona y/o safinamida (4/22 safinamida, 7/22 opicapona, 3/22 ambos). Sólo opicapona se asoció a la condición de ser candidato a TSL (OR ajustada=4,18; IC95%=1,55-11,25). Al año se habían intervenido cuatro pacientes (tres de los tratados con opicapona).

Conclusión: Según nuestros resultados, el tratamiento mantenido con opicapona podría ser un marcador que facilite la identificación de candidatos a TSL en pacientes con EPA.

ASIMETRÍA EN LA AFECTACIÓN MOTORA PARA PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON

Herráez Herráez, D. ¹; Perezan Rodríguez, R. ¹; Maitín López, A. ¹; Arroyo Ferrer, A. ¹; Andreo Jover, J. ¹; Castillo Sobrino, M.D. ²; Serrano Moreno, I. ²; Romero, J.P. ³; Roncón De Lima, E. ²

1. Facultad Ciencias Experimentales. Universidad Francisco de Vitoria;
2. Centro De Automática y Robótica CSIC. Consejo Superior de Investigaciones Científicas; 3. Servicio de Neurología. Hospital Beata María Ana. HH. Hospitalaria Sgdo. C. de Jesús

Objetivos: Análisis estadístico de pruebas de FingerTapping (FT) para la evaluación de la asimetría de la afectación motora de la enfermedad de Parkinson, atendiendo a la relación entre la lateralidad y el lado más afectado (según la escala UPDRS)

Material y métodos: Se lleva a cabo un análisis de pruebas de FT sobre una cohorte de pacientes del proyecto NEUROMOD (financiación MINECO-2015). En estas pruebas, los pacientes deben pulsar repetidamente un pulsador durante 10 segundos. Haciendo 5 intentos con cada mano. Las pulsaciones son grabadas y analizadas, calculando distintas propiedades estadísticas para cada intento: volatilidad, función de autocorrelación, velocidad, fatiga, etc. Algunas de éstas informan sobre la coordinación en el movimiento y, otras, sobre el tiempo de respuesta simple.

Resultados: Los resultados corroboran una fuerte asimetría en la afectación de la enfermedad, dependiendo de la relación entre cuál es el lado más afectado y cuál es la lateralidad. Las mayores diferencias entre controles y pacientes se encuentran en pacientes cuyo lado más afectado es el dominante. Por estos, la mano dominante sufre una caída en la velocidad de pulsación, mientras que para la mano no dominante se observa una pérdida significativa de coordinación. Para pacientes cuyo lado más afectado es el no dominante, se observan pocas diferencias respecto de controles.

Conclusión: El FT es una prueba sencilla, capaz de revelar la asimetría en la afectación motora de la enfermedad de Parkinson. Además, permite distinguir situaciones de pérdida de velocidad de situaciones de pérdida de coordinación.

INFLUENCIA DE HÁBITOS TÓXICOS Y VARIANTES GENÉTICAS EN EL RIESGO DE CÁNCER EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

González Velasco, G.M.¹; Rosas Allende, I.²; Reguera Acuña, A.¹; Fuentes Castañón, D.¹; Siso García, P.¹; López López, B.¹; Suárez San Martín, E.¹; García Fernández, C.¹; Herrero Suárez, S.¹; Blázquez Estrada, M.¹; Fernández Menéndez, S.¹; Álvarez Martínez, V.²; Menéndez González, M.¹

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

Objetivos: Analizar la influencia de hábitos tóxicos, alelos intermedios (AI) en los genes HTT y ATXN1 y variante rs1042522 (P53) con el riesgo relativo de cáncer en sujetos con EP esporádico (EPe) y EP genético (EPg) (LRRK2 (EPg-LRRK2), PARKIN (EPg-PARKIN) y otras).

Material y métodos: Hemos revisado las historias clínicas de 464 sujetos (391 EPe y 73 EPg) y recogido la presencia de cáncer, consumo de tabaco y alcohol. Los sujetos fueron genotipados para estudiar el polimorfismo rs1042522 (P53) y los alelos intermedios (AI) en los genes HTT y ATXN1.

Resultados: La frecuencia de cáncer en EPe fue 12.5%, en EPg-PARKIN 5.2% y en EPg-LRRK2 21.2%. Se observó una menor prevalencia de AI de HTT en pacientes con cáncer (3.4% cáncer vs 5.8% no cáncer), no encontrándose diferencias en ATXN1 (11.7% cáncer vs 10.8% no cáncer). El análisis multivariante muestra como factores de aumento del riesgo de cáncer, en el conjunto de EP, el consumo de alcohol y el genotipo Pro/Pro en P53.

Conclusión: Este estudio establece una mayor prevalencia de cáncer en EPg-LRRK2 frente EPg-PARKIN y EPe. Los resultados sugieren que la presencia de AI en HTT pueden actuar como factor protector de cáncer, mientras que los AI en ATXN1 no parecen modificar de un modo significativo el riesgo de cáncer en EP. Los portadores Pro/Pro del gen P53 muestran un mayor riesgo de desarrollar cáncer. Es necesario estudiar más pacientes para confirmar nuestros resultados.

MEJORÍA DE LA HIPOTENSIÓN ORTOSTÁTICA CON APOMORFINA PFS NOCTURNA: A PROPÓSITO DE DOS CASOS

García Fernández, C.¹; Herrero Suárez, S.E.¹; Menéndez González, M.¹; Santos Canelles, H.²; Blázquez Estrada, M.¹; Fernández Menéndez, S.¹; Suárez San Martín, E.¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; 2. Servicio de Neurología. Hospital Valle del Nalón

Objetivos: La hipotensión ortostática neurogénica (HON) es común en pacientes con Enfermedad de Parkinson, tanto por afectación del sistema nervioso autónomo como por los tratamientos dopaminérgicos. Suelen asociar hipertensión arterial supina (HTS) que, durante la noche, hace que se incrementen la diuresis y la natriuresis provocando un descenso de la volemia y un empeoramiento de la intensidad de los síntomas dependientes de la HON en las primeras horas de la mañana. Exponemos el caso de dos pacientes con EP avanzada a tratamiento

con Apomorfina PFS diurna que presentaban HON matutina, HTS y nicturia intensa.

Material y métodos: Se registraron de las cifras de TA de forma ambulatoria durante 2 semanas. Supina: antes de levantarse y al acostarse en su posición normal para dormir y con la cabecera de la cama elevada. Ortostática: al levantarse por las mañanas, a los 5, a los 15 minutos y en los momentos sintomáticos. Ante cifras de HTS >170/90 de forma repetida y caídas de la TA en bipedestación con criterios de HON. Se indicaron: Captopril (25 y 50 mg) en dosis nocturna. Descenso de la dosis de apomorfina en los horarios con hipotensión sintomática.

Resultados: Ni la aplicación del flujo variable ni el tratamiento con captopril fueron suficientemente eficaces. Se amplió la indicación de apomorfina al horario nocturno consiguiendo disminución de la diuresis y control de los síntomas derivados de la HON.

Conclusión: En pacientes a tratamiento con apomorfina PFS con HON matutina y nicturia intensa, la extensión del tratamiento al horario nocturno puede mejorar estos síntomas.

Trastornos del Movimiento P3

CORRELACIÓN CLÍNICO-RADIOLÓGICA DE LA TALAMOTOMÍA UNILATERAL MEDIANTE ULTRASONIDO FOCAL DE ALTA INTENSIDAD PARA EL TRATAMIENTO DEL TEMBLOR REFRACTARIO

Pineda Pardo, J.A.; Máñez Miró, J.U.; Rodríguez Rojas, R.; del-Alamo, M.; Vela, L.; Martínez Fernández, R.; Obeso, J.A.

Servicio de Neurociencias. HM Universitario Puerta del Sur

Objetivos: La talamotomía unilateral mediante ultrasonido focal de alta intensidad guiado por resonancia magnética (MRgFUS) ha demostrado ser un tratamiento seguro y eficaz para el temblor esencial refractario. El objetivo de este trabajo es establecer una correlación entre las características de la lesión y la respuesta clínica de los pacientes.

Material y métodos: Estudio retrospectivo, descriptivo y analítico en 40 pacientes con temblor esencial refractario tratados mediante talamotomía con MRgFUS unilateral. Se analizaron variables clínicas y radiológicas. Las lesiones se segmentaron manualmente en imágenes T1, T2 y SWI, adquiridas a las 24hr y 3meses de la intervención. Se llevó a cabo un análisis topográfico tridimensional, en el que se cuantificó el volumen total, localización e intersección con núcleos talámicos. La eficacia del tratamiento se evaluó mediante la escala de puntuación clínica para el temblor (CRST). Se registraron los efectos adversos. Se realizó el análisis con estadísticos no paramétricos.

Resultados: La localización postero-ventral de la talamotomía se asoció con la mejor respuesta clínica a los 3 y 12 meses de seguimiento. Las lesiones de mayor volumen y con más impacto en el Vim fueron más eficaces, si bien, las lesiones de mayor tamaño se asociaron con el riesgo de desarrollar inestabilidad de la marcha.

Conclusión: En nuestra muestra la localización postero-ventral de las lesiones se asoció con los mejores resultados de eficacia, con un adecuado balance de riesgo-beneficio. Estos resultados permitirán mejorar la selección de la diana y optimizar el resultado clínico en este tipo de intervenciones.

DIFERENCIACIÓN DE CÉLULAS MADRE PLURIPOTENTES A ORGANOIDE DE CEREBELO COMO MODELO DE ENFERMEDAD PARA ATAXIA CEREBELOSA

Machuca Arellano, C.¹; Erceg, S.²; Espinós Armero, C.¹

1. Unidad de Genética y Genómica de Enfermedades Neuromusculares y Neurodegenerativas. Centro de Investigación Príncipe Felipe (CIPF); 2. Unidad de Terapias con Células Madre para Enfermedades Neurodegenerativas. Centro de Investigación Príncipe Felipe

Objetivos: Las iPSCs (patient-derived induced pluripotent stem cells) son el reflejo de la fisiopatología del paciente, por lo que se desarrollan nuevas tecnologías con éstas para generar organoides útiles para la investigación del mecanismo de enfermedad y el cribado de fármacos. La atrofia cerebelar es una condición asociada con enfermedades neurodegenerativas tales como la ataxia espástica recesiva de Charlevoix-Saguenay (ARSACS) y el trastorno neurodegenerativo asociado a PLA2G6 (PLAN). El objetivo es generar organoides de cerebelo de estas dos enfermedades, para investigar su neurodegeneración y lograr una terapia.

Material y métodos: Pacientes: Biopsias de piel de pacientes PLAN y ARSACS derivadas a fibroblastos y reprogramados con virus Sendai. Las colonias iPSCs se seleccionaron según morfología y pluripotencia mediante tinción in situ. Posteriormente, se analizó con marcadores adicionales, su pluripotencia, su capacidad para diferenciarse y su estabilidad genómica. Método: Protocolo modificado de Muguruma et al. (Cell 2015; 10: 537-50), en el que, por medio de proteínas recombinantes, la estructura polarizada del cerebelo tridimensional se forma a partir de iPSCs cultivadas.

Resultados: Para ambos pacientes, los progenitores cerebelosos derivados generan un neuroepitelio con una estructura similar a un labio rómbico en un extremo y una citoarquitectura de tres capas similar a la del cerebelo embrionario. Se está analizando la apariencia de marcadores cerebelosos tempranos y tardíos con técnicas moleculares.

Conclusión: El desarrollo y la caracterización de un mini-cerebelo posibilita investigar la fisiopatología de la neurodegeneración en un modelo tridimensional, lo que facilitará una mejor comprensión del proceso patológico subyacente. Financiación: Prometeo/2018/135.

CAMBIOS FUNCIONALES Y ESTRUCTURALES INDUCIDOS POR ULTRASONIDO FOCAL GUIADO POR RESONANCIA MAGNÉTICA EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

Rodríguez Rojas, R.; Pineda Pardo, J.; Martínez Fernández, R.; Mañez, J.; Sánchez Turel, A.; del Alamo, M.; Hernández Fernández, F.; Obeso, J.A.

Servicio de Neurociencias. HM Universitario Puerta del Sur

Objetivos: La subtalantomía mediante ultrasonido focal guiado por resonancia magnética (MRgFUS) es un procedimiento mínimamente invasivo que ha demostrado ser eficaz para reducir los síntomas motores en pacientes con enfermedad de Parkinson (EP). En este estudio utilizamos imágenes pesadas por difusión (DWI) y tomografía por emisión de positrones con fluorodesoxiglucosa (FDG-PET) para caracterizar los cambios estructurales y funcionales inducidos por la subtalantomía.

Material y métodos: Veinte pacientes con EP fueron sometidos a subtalantomía unilateral. En todos los pacientes se adquirieron imágenes de RM estructurales y DWI antes y 4 meses después del tratamiento. Simultáneamente se adquirieron imágenes de FDG-PET. Los cambios clínicos se evaluaron mediante la escala UPDRS (motor). Se reconstruyeron las conexiones ganglios basales-talamo-corticales (BGTC) y cerebelo-talamo-corticales (CRTC) utilizando tractografía. Los FDG-PET fueron normalizados y suavizados para eliminar diferencias inter-sujetos. Se aplicó un T-test de muestras pareadas basado en voxels ($P < 0.05$, corregido por comparaciones múltiples).

Resultados: El análisis de DTI en los tractos BGTC y CRTC demuestra una disminución en la anisotropía fraccional en el sitio de la lesión, que correlaciona con la mejoría en los síntomas motores ($p < 0.001$). También se muestran cambios en la sustancia blanca adyacente a las áreas motoras primaria (M1) y suplementaria (AMS). Estos cambios son consistentes con una disminución del metabolismo cerebral en M1, AMS y cerebelo.

Conclusión: Utilizando imágenes de DWI y FDG-PET demostramos la relación entre la eficacia del tratamiento y la reconfiguración de las redes estructurales y funcionales cortico-subcorticales. Estos datos pueden ser relevantes para comprender las bases fisiológicas de los cambios motores inducidos por la subtalantomía.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL ENTRE PARÁLISIS SUPRANUCLEAR PROGRESIVA, ATROFIA MULTISISTÉMICA Y ENFERMEDAD DE PARKINSON IDIOPÁTICA MEDIANTE RESONANCIA MAGNÉTICA CRANEAL

Natera Villalba, E.; Pérez Torre, P.; López Sendón, J.L.; Ros Castello, V.; Sánchez Sánchez, A.; Gómez López, A.; Pareés Moreno, I.; Martínez Castrillo, J.C.; Alonso Cánovas, A.

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: Diferenciar un paciente con PSP de AMS o EP puede ser difícil debido a la superposición de síntomas, especialmente en etapas tempranas. Recientemente ha surgido interés en definir nuevos parámetros morfológicos cuantitativos en RM craneal para ayudar a diferenciar los parkinsonismos y evitar diagnósticos erróneos.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes con EP, PSP y AMS de nuestra Unidad de Trastornos del Movimiento (TM) utilizando los criterios diagnósticos internacionales, que se habían sometido a una RMN craneal de 1.5T. Dos neurólogos expertos en TM, ciegos a los diagnósticos, evaluaron: ratio mesencéfalo/protuberancia (M/P), pedúnculos cerebelosos superiores (PCS) y medios (PCM), anchura del tercer ventrículo (3V) y asta frontal (AF), ratio 3V/AF, IPRM, ángulo interpeduncular cerebral (AIC). Se evaluó la concordancia interobservador.

Resultados: Se estudiaron 32 pacientes: 14 EP, 10 PSP, 8 AMS. Edad media: 71,2 (66,8-76,1). EP fueron mayores ($p = 0,0498$). No hubo diferencias significativas en género o tiempo de evolución. PSP tenían menor longitud de mesencéfalo y M/P, con mayor IPRM, anchura del 3V, ratio 3V/AF y IPRM 2.0 (evaluación combinada de IPRM y 3V) ($p < 0,01$ todos). AIC, AF y P/M 2.0 tenían tendencia a ser mayores en PSP. En AMS, la anchura del PCM fue menor ($p < 0,01$) y hot cross bun fue más frecuente ($p < 0,01$). Hubo una concordancia interobservador significativa para M/P, AIC, PCM, PCM/PCS, IPRM, IPRM 2.0, P/M 2.0, anchura de 3V y AF, y ratio 3V/AF.

Conclusión: Nuestro estudio corrobora que la RM craneal es útil para diferenciar PSP de AMS y EP. Los neurólogos con experiencia son capaces de valorar los cambios con buena fiabilidad y concordancia.

USO DE SAFINAMIDA EN PACIENTES EN TRATAMIENTO CRÓNICO CON FÁRMACOS ANTIDEPRESIVOS

Pérez Torre, P.; López-Sendón, J.L.; Parees Moreno, I.; Fanjul Arbós, S.; Martínez Castrillo, J.C.; Alonso Cánovas, A.

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: Safinamida se puede utilizar con inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina a la menor dosis eficaz según ficha técnica, con precaución debido a la posible aparición de síntomas serotoninérgicos.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo de pacientes con Enfermedad de Parkinson atendidos en dos consultas monográficas de Trastornos del Movimiento de un centro terciario que se encuentran en tratamiento con algún fármaco antidepresivo y safinamida. Se recogieron características basales (edad, sexo, estadio HyY, dosis safinamida, antidepresivo y medicaciones de tipo opioide concomitantes). También tiempo de uso simultáneo, dosis de levodopa y fármacos antiparkinsonianos.

Resultados: 78 pacientes se encontraban en tratamiento con Safinamida, de los cuales 25 (32,05%) presentaban tratamiento concomitante con algún fármaco antidepresivo (más frecuentes sertralina y escitalopram). Ocho pacientes estaban en tratamiento con safinamida 50 mg y 17 con 100 mg. La media de edad fue 75,5 años [69-92] y el estadio HyY 3 [2-4]. La dosis media de levodopa fue de 686 mg. El tiempo medio de toma de ambos fármacos simultáneamente fue de 6 meses [1-24], en 5 pacientes mayor a año y medio. Además 8 tomaban también agonistas dopaminérgicos, 4 opicapona y 6 pacientes fármacos opioides. No registramos ningún caso de síndrome serotoninérgico. Un paciente suspendió el tratamiento con safinamida por empeoramiento de alucinaciones. Nueve (12%) reportaron mejoría en síntomas no motores como sueño, dolor, ánimo, o síntomas urinarios.

Conclusión: En nuestra práctica clínica el uso concomitante de safinamida con antidepresivos fue seguro. Es necesaria no obstante precaución, individualizando tratamiento y monitorizando la aparición de efectos adversos.

TRATAMIENTO DE LAS AUTOAGRESIONES POR MORDEDURA EN LA ENFERMEDAD DE LESCH NYHAN: USO DE LA TOXINA BOTULÍNICA

García Romero, M.D.M. ¹; López Sobrino, G. ¹; Polanco Zea, P.M. ¹; Velázquez Fragua, R. ¹; Tirado Requero, P. ¹; Torres Jiménez, R. ²; García Puig, J. ³; Pascual Pascual, S.I. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz; 2. Unidad Metabólico Vascular, IdiPaz. Hospital Universitario La Paz; 3. Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario La Paz

Objetivos: La enfermedad de Lesch Nyhan es una enfermedad del metabolismo de las purinas por mutación en el gen HGPRT1, con distonía generalizada y automutilaciones por mordedura de forma característica. El objetivo del presente estudio es analizar la eficacia

de la toxina botulínica para disminuir las automutilaciones en estos pacientes.

Material y métodos: Se estudiaron 9 pacientes con enfermedad de Lesch Nyhan seguidos en nuestra consulta analizando la evolución clínica, edad de aparición de las autoagresiones, tratamientos empleados, eficacia de los mismos y eficacia de la toxina botulínica.

Resultados: Los 9 pacientes analizados presentaban conductas autoagresivas desde los primeros 2 años de edad, todos ellos con mordeduras en boca y manos, además de otras autolesiones, especialmente golpes en las piernas y en la cabeza. Las medicaciones empleadas inicialmente fueron benzodiacepinas y neurolépticos, con eficacia parcial. Tres de los pacientes optaron por extracción dental para evitar las mordeduras. De los 9 pacientes, 2 reciben toxina botulínica en otro centro, y 5 en nuestro centro. De estos 5, todos se infiltran en músculos maseteros y temporales y 4 además en bíceps. Las dosis necesarias son mayores a las habituales y la frecuencia menor, con una media de 2 meses y medio de cada infiltración. La mejoría es percibida desde la semana posterior a la infiltración, permitiendo disminuir la medicación oral. No hemos tenido ningún efecto adverso relevante.

Conclusión: La toxina botulínica es útil y segura para el tratamiento de las mordeduras autoinfligidas en los pacientes con enfermedad de Lesch Nyhan, siendo necesario aumentar la dosis y la frecuencia.

INICIO MOTOR DE LA ENFERMEDAD DE PARKINSON: ¿EXISTE UN PATRÓN SOMATOTÓPICO?

Hernández González-Monje, M. ¹; Sánchez Ferro, Á. ¹; Pineda Pardo, J.Á. ¹; Foffani, G. ¹; Marina, J.L. ²; Pancorbo, J. ²; Vela Desojo, L. ¹; Obeso, J.A. ¹

1. HM-CINAC. HM Universitario Puerta del Sur; 2. Taniwa S.L

Objetivos: La deplección del sistema dopaminérgico nigroestriatal en la enfermedad de Parkinson (EP) parece seguir un patrón topográfico, con una pérdida inicial e intensa en la región posterodorsal del putamen, correspondiente con la representación somatotópica del pie. Cabría esperar que los síntomas motores iniciales fueran más evidentes en esta zona y posteriormente afectaran a la extremidad superior y cara. Sin embargo, las manifestaciones motoras parecen comenzar en las extremidades superiores. Nuestro objetivo es estudiar el inicio clínico y progresión de las manifestaciones motoras en pacientes con EP de novo.

Material y métodos: Incluimos pacientes con EP (n=21) de reciente diagnóstico con manifestaciones motoras unilaterales y menos de 18 meses de evolución clínica; y sujetos controles (n=21). La región corporal más afectada se determinó mediante varios estándares clínicos y sistemas cuantitativos de función motoras, sistemas de medida inercial (sistemas Kinesia y Xsens). Usamos pruebas no-paramétricas para comparación entre grupos.

Resultados: El 90.5% de los pacientes referían las extremidades superiores como la región corporal más afectada, lo que fue corroborado por la evaluación neurológica (91%) y puntuación MDS-UPDRS-III (86%). En el análisis cinemático todos los pacientes tenían reducción significativa en la amplitud y velocidad en las tareas de miembros superiores, incluso aquellos que tenían afectación predominante en extremidades inferiores (14%) (p<0.05).

Conclusión: Los pacientes con EP presentan inicialmente manifestaciones motoras en la extremidad superior. La aparente

discrepancia con el patrón de denervación putaminal sugiere que la función motora de la extremidad superior tiene un menor umbral a la denervación dopaminérgica, secundaria a la existencia de una mayor demanda estriatal.

VALIDACIÓN DEL SOFTWARE I4PARK COMO HERRAMIENTA PARA MEJORAR LA COMUNICACIÓN ENTRE PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON Y SUS NEURÓLOGOS

Blázquez Estrada, M. ¹; Agulló Cantos, E. ²; Fernández Menéndez, S. ¹; García Prieto, M. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias;
2. Servicio de Neurología. Escuela Politécnica de Ingeniería de Gijón

Objetivos: Validar el software i4park como herramienta de comunicación entre pacientes con Enfermedad de Parkinson (EP) y sus neurólogos. Se trata de un software cedido por i4life, spin off de la Universidad de Oviedo, para su uso en la asistencia e investigación clínica.

Material y métodos: Experimento piloto realizado desde julio a noviembre de 2018 con 12 pacientes en estadios II-III de Hoehn-Yahr, habituados al uso del móvil y en colaboración la Unidad de Trastornos del Movimiento del HUCA. Los pacientes usaron durante 4 meses la app como una autoevaluación motora y al acudir a revisión sus neurólogos valoraban el informe extraído del software i4park.

Resultados: La muestra de pacientes está constituida por 18% de mujeres y 82% de hombres, con una edad media de 57,7 años y se obtuvieron 402 respuestas en los cuestionarios de síntomas. La mayoría de los pacientes se ha sentido cómoda rellenando la información y los neurólogos perciben una mayor información útil para el ajuste y optimización del tratamiento, un ahorro de tiempo en consulta y mayor información sobre los síntomas no motores que presentan sus pacientes.

Conclusión: La herramienta en estudio tiene las siguientes ventajas: Para los pacientes: -Recuerda las dudas y comentarios que quieren hacer a sus neurólogos -La información aportada es más extensa y objetiva -Les permite conocer mejor su enfermedad -Es fácil de usar Para los neurólogos: -La app i4park mejora la fiabilidad de los datos transmitidos por los pacientes, agiliza la consulta y genera más confianza entre paciente y neurólogo.

FENOTIPO CLÍNICO Y RADIOLÓGICO GRAVE DE CALCIFICACIÓN CEREBRAL FAMILIAR PRIMARIA. NUEVA MUTACIÓN GEN SCL20A2

Azcárate Díaz, F.J.; Laespada García, M.I.; Ruiz Ortiz, M.; Posada, I.J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos: La calcificación cerebral familiar primaria (PFBC, siglas en inglés) era previamente conocida como enfermedad de Fahr, epónimo ya obsoleto. Es relativamente frecuente en neuroimagen pero poco estudiada en nuestro medio desde el punto de vista molecular. Presentamos un caso con intensa afectación clínico-radiológica bien caracterizado molecularmente.

Material y métodos: Caso clínico.

Resultados: Mujer, 54 años, hija de padres consanguíneos, desarrolló esquizofrenia paranoide en su juventud y un síndrome

rígido-hipocinético en la cuarentena. La TC craneal mostró extensas calcificaciones bihemisféricas corticales y en ganglios de la base, cerebelo y sustancia blanca. Se descartaron causas infecciosas, metabólicas y traumáticas. El estudio molecular dirigido evidenció en homocigosis el cambio c.211C>T (p.R71C) en el gen SCL20A2. Otros familiares no han sido todavía estudiados. El cuadro psicótico se controló con aripiprazol y el síndrome rígido-hipocinético empeoró lentamente pese a tratamiento con levodopa+carbidopa.

Conclusión: La PFBC es una enfermedad con calcificaciones intracraneales en neuroimagen que cursa de forma predominante con trastornos neuropsiquiátricos y del movimiento. La mayoría de los casos son subclínicos y suponen hallazgos radiológicos incidentales. Se hereda de forma autosómica dominante y el 55% demuestran mutaciones en heterocigosis en los genes SCL20A2, PDGFB, PDGFRB o XPR1. La intensa afectación clínico-radiológica de nuestra paciente puede explicarse por la homocigosis de la mutación detectada. Ante la presencia de calcificaciones cerebrales extensas y clínica sugerente de PFBC, debe hacerse un estudio molecular dirigido.

ENCUESTA SOBRE EL CONOCIMIENTO DEL MANEJO TERAPÉUTICO DEL PACIENTE CON ENFERMEDAD DE PARKINSON EN URGENCIAS DE UN HOSPITAL TERCIARIO

Salgado Cámara, P. ¹; De la Casa Fages, B. ²; Sánchez Soblechero, A. ²; Grandas Pérez, F.J. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 2. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos: Los cambios en el patrón de ingesta y la pauta de tratamiento antiparkinsoniano y la administración de fármacos contraindicados son problemas habituales para los pacientes con EP durante sus estancias en Urgencias. Evaluamos el conocimiento de estos aspectos en Urgencias de un hospital terciario.

Material y métodos: Se realizó una encuesta voluntaria al personal médico y de enfermería trabajando en Urgencias, durante una semana. Incluía cuestiones acerca de la enfermedad, necesidades específicas durante las hospitalizaciones, e importancia de mantener el tratamiento antiparkinsoniano y evitar medicación perjudicial.

Resultados: Participaron 349 médicos/as (72,8% especialidades médicas, 27,2% quirúrgicas) y 125 enfermeros/as. Del personal médico, el 60,5% realizaba >3 guardias/mes; de enfermería, el 86,4% trabajaba diariamente en Urgencias. Globalmente, consideraron la EP una patología atendida “bastante frecuentemente” (68,6% de la muestra), con ingresos más prolongados (73,6%) y asociados a mayor mortalidad (57,3%), y ciertas necesidades específicas (83,5%), principalmente relativas al tratamiento (65,6%), problemas de movilidad (28,5%) y necesidad de asistencia (24,9%). Sorprendentemente, el 58,9% de enfermería consideraba que el tratamiento antiparkinsoniano se administra bastante/muy frecuentemente en Urgencias, mientras el 56% de los/as médicos/as afirmaba haberlo pautado “alguna vez”, y 24,7%, “nunca”. El 98,5% consideraba “imprescindible” / “muy importante” mantenerlo. Ante dieta absoluta, un 10,9% conocía la posibilidad de emplear agonistas dopaminérgicos vía transdérmica. El 41,6% (66,4% enfermería, 32,7% medicina) no supo indicar ningún fármaco contraindicado en EP.

Conclusión: Para mejorar su asistencia y seguridad, en Urgencias y otras áreas médico-quirúrgicas, es necesario incrementar el conocimiento acerca de la EP y cuestiones relativas a su tratamiento entre médicos no neurólogos y enfermería.

RESPUESTA DE LOS BLOQUEOS DE LA MARCHA A LA ESTIMULACION CEREBRAL PROFUNDA EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

Alonso Frech, F. ¹; Del Valle Loarte, M. ²; Fernández García, C. ³; González Hidalgo, M. ⁴; López Valdés, E. ¹; García Ramos, R. ¹; Catalán Alonso, M.J. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Fuenlabrada; 3. Servicio de Neurocirugía. Hospital Clínico San Carlos; 4. Servicio de Neurofisiología Clínica. Complejo Universitario de San Carlos

Objetivos: Presentamos la evolución de los bloqueos de la marcha (BdM) en pacientes con enfermedad de Parkinson tratados mediante ECP-NST.

Material y métodos: Se analizaron 62 pacientes de los que 80% presentaban alteración de la marcha que se clasificó en las siguientes tipos: 1 BdM con respuesta completa a medicación 2 BdM con respuesta parcial 3 BdM sin respuesta 4 BdM tras la ECP como parte de evolución de EP 5 BdM en ON 6 Marcha disquinética 7 Distonía MI En total, 77% de pacientes seguidos presentaban BdM de los que 60% respondía completamente a la medicación Los pacientes se programaron mediante parámetros convencionales de anchura de pulso (60mcs) y alta frecuencia (130Hz) Aquellos en los que los BdM no mejoraron se programaron a frecuencias bajas (40/80Hz) y aquellos que no respondían a esta modalidad se programaron de forma combinada mediante estimulación del NST y de la SNr.

Resultados: Ningún paciente que no presentara BdM previamente a la ECP lo desarrolló debido a esta. 64,5% de los pacientes con BdM respondieron a la estimulación de alta frecuencia. 22,9% respondió a estimulación a baja frecuencia y de estos en el 81% fue de manera permanente. 8,3% mejoraron con estimulación combinada. 4% no mejoraron o empeoraron sus BdM.

Conclusión: -Los BdM se presentan de manera muy frecuente en los pacientes en tratamiento mediante ECP -Aunque la mayor parte de ellos responden a los parámetros convencionales de estimulación a alta frecuencia, hasta un 27% pueden ser rescatados mediante otras modalidades de estimulación (bajas frecuencias o estimulación combinada).

TOLERABILIDAD DE LOS NUEVOS IMAOS EN PACIENTES POLIMEDICADOS

Salom Juan, J.M. ¹; Salvador Aliaga, A.P. ²; Chamarro Lázaro, R. ¹; Martín Bechet, A. ¹; García López, D. ²; Martínez Monte, E. ²; Magro Pose, P. ²; Silla Serrano, R. ²

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Clínico Universitario de Valencia

Objetivos: La enfermedad de Parkinson (EP) precisa de una politerapia compleja en muchos pacientes, pudiéndose presentar

interacciones farmacológicas conflictivas con frecuencia. Los IMAOs son un grupo terapéutico útil y bien conocido, siendo uno de sus problemas potenciales la interacción con otros fármacos utilizados habitualmente como antidepresivos y simpaticomiméticos. La aparición de un nuevo IMAO con acción más selectiva y reversible (safinamida) podría suponer una ventaja en este sentido. El objetivo del trabajo ha sido analizar la tolerabilidad de la combinación de safinamida con otros fármacos que pueden aumentar la concentración de aminas sinápticas estriatales y a nivel periférico.

Material y métodos: Se analizan pacientes atendidos en la unidad de movimiento de nuestro hospital durante 6 meses y que habían mantenido esta combinación de fármacos. Obtenemos variables de edad, tiempo de evolución de enfermedad, estadio H&Y, deterioro cognitivo, fluctuaciones motoras, dosis de safinamida, tratamientos asociados y tolerabilidad.

Resultados: Se registran 24 pacientes, con una edad media de 73,7 años, 7,8 años de evolución y una dosis media de LevoDopa de 637,5mg. 9 asociaban simpaticomiméticos, 22 antidepresivos, y 12 ambos fármacos. Detectamos 2 eventos secundarios, ninguno de gravedad y solamente se discontinuó por otros motivos el tratamiento en 4.

Conclusión: La combinación de safinamida con antidepresivos (ISRS, Duales) y/o simpaticomiméticos (NPH, Moda) fue bien tolerada en nuestros pacientes. No fueron frecuentes los efectos secundarios y no parecían relacionarse con las dosis de safinamida, edad, estadio de enfermedad, existencia de demencia previa y otros factores analizados.

EXPERIENCIA CON OPICAPONA EN LA UNIDAD DE TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO EN UN HOSPITAL TERCARIO

Pons Pons, G.; García Trujillo, L.D.F.; Muñoz Ruiz, T.; Reyes Garrido, V.; Serrano Castro, P.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Carlos Haya

Objetivos: Evaluar la eficacia y seguridad del nuevo ICOMT (Opicapona) en la práctica clínica habitual de un hospital de tercer nivel desde su comercialización en España.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo no intervencionista basado en registros estandarizados y en documentación médica. Se incluyeron todos los pacientes diagnosticados de Enfermedad de Parkinson (EP) que recibieron opicapona entre junio de 2017 hasta mayo de 2019. Se analizaron variables epidemiológicas, clínicas, de eficacia y efectos secundarios(EA), incluyendo escalas específicas (HyY, SyE, UPDRS) y diarios de fluctuaciones.

Resultados: Se seleccionaron 126 pacientes con diagnóstico de EP con fluctuaciones motoras (89%), y/o no motoras (60%). Hasta el 60% se encontraban en fase avanzada (criterios CEPA) con un tiempo de evolución medio de 12 años. El 42 % presentaban discinesias (5% incapacitantes), 38% tenían deterioro cognitivo leve, y el 22% alucinaciones visuales previas. El 24% fue switch desde entacapona. Encontramos una mejoría significativa en la reducción de fluctuaciones motoras/no motoras, del tiempo Off sin discinesias incapacitantes. Los EA más frecuentemente encontrados fueron aumento de discinesias (23%) y de alucinaciones (significativamente mayores en EP avanzada, con discinesias o DCL previo). No se detectó ningún efecto adverso grave.

Conclusión: La opicapona es un fármaco seguro y eficaz para

el tratamiento de las fluctuaciones motoras y no motoras en la EP en fases iniciales y avanzadas, consiguiendo una reducción de tiempo Off en torno a 1.9h. En pacientes discinéticos y con deterioro cognitivo y/o alucinaciones previas se recomienda precaución y reducción previa de la Dosis Equivalente de Levodopa para evitar exacerbación de las mismas.

Trastornos del Movimiento P4

PERFIL DE EXPRESIÓN DE MICRO RNAS (MIRNAS) EN EL SÍNDROME DE LA DISTONÍA MIOCLÓNICA

Svetomir Trifunov, S. ¹; Luciana Nogales, D. ¹; Badosa Gallego, C. ¹; Vanegas Grisales, M.I. ²; Marcé Grau, A. ²; Mellid, S. ²; Graciella Kalko, S. ³; Pérez Dueñas, B. ²; Jiménez Mallebrera, C. ⁴

1. Servicio de Neurología. Institut de Recerca Sant Joan de Déu-Hospital Sant Joan de Déu; 2. Neurología Pediátrica. Laboratorio de Trastornos del Movimiento. Vall d'Hebron Institut de Recerca-Hospital Vall d'Hebrón; 3. Systems Biomedicine. Moebius Research Ltd.; 4. Servicio de Neurología. Institut de Recerca Sant Joan de Déu-Hospital Sant Joan de Déu- CIBERER

Objetivos: El síndrome de distonía mioclónica (MDS) es un trastorno de movimiento raro que se presenta en las primeras dos décadas de la vida. En la mayoría de los casos es causado por mutaciones en el gen épsilon-sarcoglicano (SGCE). El objetivo de este estudio es comparar el perfil de expresión en plasma de micro RNAs (miRNAs) de pacientes con MDS con el de controles sanos, para investigar el papel de los miRNAs en MDS e identificar posibles biomarcadores periféricos. También presentamos la mayor cohorte española de pacientes con MDS evaluados de sistemáticamente con escalas clínicas adaptadas y caracterizados genéticamente.

Material y métodos: La cohorte consiste en 41 pacientes con MDS de 3 a 51 años (media 13.4+/- 10). El perfil de miRNAs se realizó mediante un panel de PCR en tiempo real (miRCURY LNA, Exiqon) en 9 pacientes con 4 mutaciones distintas en SGCE. A partir del análisis bioinformático se seleccionaron 10 miRNAs candidatos para su validación mediante PCR digital.

Resultados: miR-576 y miR-181b se encuentran significativamente elevados en los pacientes con MDS relativo a los controles.

Conclusión: Uno de los genes diana de miR -181b es el gen SLC2A1 que codifica un transportador de glucosa importante en la barrera hematoencefálica y que esta mutado en otra forma de distonía. Más allá, tres pacientes con la misma mutación (c.559delG) en SGCE, muestran diferentes patrones de expresión de miR-937 y miR-1972 con respecto a los otros pacientes y controles. Sin embargo, estos 3 pacientes no presentan diferencias con los demás pacientes MDS según las escalas clínicas utilizadas.

UTILIDAD DE LA EVALUACIÓN DE LA ECOGENICIDAD DE SUSTANCIA NEGRA EN EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE EP VS TE

Velayos Galán, A.; Santos Pinto, A.; Lomas Meneses, A.; Carmona Moreno, B.; Blanco Vicente, E.; Espejo Martínez, B.; Recio Bermejo, M.; Botia Paniagua, E.; García Ruiz, R.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.

Objetivos: La evaluación de la ecogenicidad de sustancia negra (SN) mediante sonografía transcraneal (STC) es un procedimiento diagnóstico no invasivo y asequible. Se ha demostrado su utilidad en el diagnóstico de la EP y el TE, en el que la SN es normal por definición. El objetivo de nuestro estudio es conocer la utilidad de la evaluación de la ecogenicidad de SN en el diagnóstico diferencial de la EP vs TE.

Material y métodos: Estudio observacional, analítico y prospectivo en pacientes consecutivos a los que se realizó STC evaluando SN ante sospecha diagnóstica de EP y/o TE en nuestro centro, entre enero 2010 y diciembre 2012.

Resultados: De 262 pacientes reclutados, 72 (27,5%) presentaron como diagnóstico definitivo TE, con características sociodemográficas similares a las de los pacientes con EP. De ellos, la sospecha diagnóstica inicial fue EP en el 20,8%; TE en el 31,9%; EP vs TE en el 34,8% y otros en el 12,5%. De los pacientes con sospecha inicial de EP se obtuvo acuerdo absoluto entre DaTSCAN y SN normales en el 61,5%. De los que se sospechaba TE, se obtiene dicho acuerdo en el 37,5%. En los que la sospecha inicial fue EP vs TE, fue del 40%.

Conclusión: La evaluación de SN en STC resultó útil en el diagnóstico de TE ante pacientes en los que la sospecha inicial era EP, no siéndolo cuando la sospecha era TE o la duda entre ambas entidades. A pesar de la existencia de pruebas diagnósticas complementarias, los criterios diagnósticos del TE siguen siendo esencialmente clínicos.

SERIE DE COREA NO-HUNTINGTON

Ruiz López, M.; Feliz Feliz, C.; Díaz Feliz, L.; Del Val, J.; García-Ruiz, P.J.

Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-Ute

Objetivos: Explorar las diferentes etiologías en nuestra cohorte de pacientes con corea no Huntington.

Material y métodos: Entre el 2015 y el 2019 se han valorado en nuestra Unidad de Trastornos del Movimiento de la Fundación Jiménez Díaz un total de 23 pacientes con síndrome coreico generalizado y un estudio de Huntington negativo. Se han revisado retrospectivamente las historias clínicas de dichos pacientes para analizar características demográficas, así como la etiología de la corea.

Resultados: De los 23 pacientes, 4 eran hombres y 19 mujeres. La edad media al inicio de los síntomas fue de 64.57 años $\pm$ 18.02 y la duración de la enfermedad en el momento de la vista inicial de 5.96 años $\pm$ 4.12. El 39% de los pacientes (9) presentaron síntomas asociados al corea, 4 pacientes presentaron deterioro cognitivo asociado, 3 parkinsonismo, otros 3 distonía y 2 temblor en extremidades. La etiología de los síntomas fue variable, 6 casos fueron secundarios a causa autoinmune (4 lupus eritematosos sistémicos-2 de ellos combinados con síndrome antifosfolípido, 1 corea de Sydenham y 1 PANDAS del adulto); 2 casos secundarios a síndromes mielodisplásicos; 4 casos secundarios al uso de fármacos neurolépticos; 2 casos en el contexto de una parálisis cerebral infantil; 2 casos diagnosticados de corea senil, un caso de corea funcional y 2 casos aún sin diagnóstico. El tratamiento de elección fue amantadina seguido de la tetrabenacina.

Conclusión: En nuestra cohorte de pacientes, el origen autoinmune fue la causa más frecuente por lo que recomendamos el estudio complementario pertinente para descartar dichas entidades.

IMPLICACIONES DE LA RATIO DE DENSIDAD DE CRÁNEO (SDR) EN EL TRATAMIENTO DEL TEMBLOR MEDIANTE ULTRASONIDOS FOCAL DE ALTA INTENSIDAD

Pineda Pardo, J.A.; Máñez Miró, J.U.; Rodríguez Rojas, R.; Del-Alamo, M.; Obeso, J.A.; Martínez Fernández, R.

Servicio de Neurociencias. HM Universitario Puerta del Sur

Objetivos: Estudiar la distribución de los valores de la ratio de densidad de cráneo (SDR) en una población de pacientes con temblor esencial candidatos a talamotomía mediante ultrasonido focal de alta intensidad (HIFU), y describir sus implicaciones en el desarrollo de la intervención.

Material y métodos: Este es un estudio retrospectivo en el que se incluyeron 260 pacientes con temblor (edad 67(13);100 mujeres). Se obtuvieron imágenes de TAC y se calcularon las ratios SDR para cada paciente. En 78 pacientes se realizó talamotomía unilateral, y se recogieron los datos que resumen las dosis acústicas y las temperaturas alcanzadas en la región diana.

Resultados: El SDR promedio fue 0.46(0.10), sin diferencias significativas entre sexos, si bien, en mujeres existió una relación SDR-edad no presente en varones ($r=-0.26$). La duración del tratamiento fue 106(38) min. El SDR correlacionó ($P<0.01$) con la temperatura máxima alcanzada ($r=0.32$), la energía acumulada ($r=-0.47$) y la eficiencia del tratamiento ($r=0.49$).

Conclusión: La dosis acústica necesaria para alcanzar temperaturas lesionales es mayor para menores SDR. No encontramos una asociación entre SDR y género, aunque observamos una correlación significativa entre edad y SDR en las mujeres. El estudio de otros parámetros como el grosor del cráneo, el ángulo de incidencia de los haces o las distribuciones locales de estos parámetros es aun necesario para caracterizar la variabilidad no asociada al SDR.

CONCORDANCIA ENTRE LA VALORACIÓN CLÍNICA Y EL USO DE LIFT- PULSE EN EL DIAGNÓSTICO DE PACIENTES CON TEMBLOR

Mata Álvarez-Santullano, M.; Ali García, K.; Ojeda Ruiz de Luna, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía

Objetivos: El temblor esencial es el trastorno del movimiento más frecuente y uno de los motivos de consulta más habituales en neurología. En el diagnóstico diferencial de un temblor deben definirse las características clínicas y neurofisiológicas para poder clasificarlo de forma adecuada. El objetivo de este estudio ha sido el cálculo de la concordancia entre la valoración clínica apoyada por la escala de Tolosa y la valoración neurofisiológica mediante una app móvil (Lift Pulse) para la medición de la frecuencia del temblor.

Material y métodos: Se ha diseñado un estudio descriptivo de serie de casos y ambispectivo. Estudio de concordancia de pruebas diagnósticas. Se estudiaron 49 pacientes valorados por temblor en consulta de Trastornos del Movimiento entre marzo de 2018 y marzo de 2019. La recogida de datos se realizó en la primera consulta o través de Selene en aquellos pacientes en los que se hizo retrospectivamente. Para el análisis de datos se calculó el índice Kappa y su intervalo de

confianza al 95% para la determinación de la concordancia de ambas pruebas.

Resultados: Se calculó la concordancia entre la valoración clínica (escala de Tolosa) y la valoración neurofisiológica por Lift Pulse, con un índice de kappa de 0.8 con un intervalo de confianza del 95 % de 0.69 a 0.91; lo que indica una buena concordancia entre pruebas.

Conclusión: El uso de lift pulse puede ser de utilidad en la evaluación clínica de pacientes con temblor, simplificando la valoración neurofisiológica

ESTUDIO DE SEGURIDAD DE SAFINAMIDA EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON FLUCTUANTE DE EDAD AVANZADA

Corroza Laviñeta, J.; Marta Enguita, J.; Clavero Ibarra, P.; Gaston Zubimendi, I.

Servicio de Neurología. Hospital de Navarra

Objetivos: Evaluar la seguridad de safinamida en pacientes con enfermedad de Parkinson (EP) edad avanzada $\Rightarrow$ 70 años.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes con EP fluctuante tratados con safinamida asociada a l-dopa +/- agonistas dopaminérgicos (AD), en un hospital terciario, separados según edad, <70 años o ≥ 70 años. Variables recogidas: edad al inicio del tratamiento con safinamida, evolución de EP, estadio Hoehn yYahr (HY), agonistas dopaminérgicos (AD)/no, efectos adversos (EA), presencia de demencia. Paquete estadístico SPSS statistics 25.

Resultados: Se incluyeron 111 pacientes, 46 < 70 años (19 M/27 V) y 65 ≥ 70 años. (31 M/34 V), edad media de 61,7 vs 77.6 años, evolución de EP 9.5 vs 10,1 años, 35 pacientes (76%) vs 52 (80%) en estadios 2 y 3 de HY, 595 vs 738 mg de dosis media de l-dopa ($p=0.03$), 63% vs 55% con AD, 7% vs 22% con demencia. Se registraron 19 vs 28 EA, el 39% vs 37% de pacientes presentó algún EA; no hubo diferencias significativas en la frecuencia total de EA entre ambos grupos. Las complicaciones psiquiátricas en ≥ 70 fueron más frecuentes ($p=0.02$), desapareciendo la significación tras ajuste por uso concomitante de AD y/o demencia.

Conclusión: Safinamida es segura en pacientes con EP de edad avanzada ≥ 70 años, con efectos secundarios globalmente equiparables a pacientes <70 . En pacientes ≥ 70 años se recomienda precaución/vigilancia con el uso de safinamida si se asocia a AD y/o demencia por mayor riesgo de aparición de síntomas psicóticos.

VALOR DE LA HIPERECOGENICIDAD DE LA SUSTANCIA NEGRA EN UNA SERIE DE PACIENTES PARA DISTINGUIR ENTRE ENFERMEDAD DE PARKINSON, TEMBLOR ESENCIAL Y PARKINSONISMOS ATÍPICOS

Redondo Peñas, I.; Perona Moratalla, A.B.; Palazón García, E.; Fernández Valiente, M.; Ayo Martín, Ó.; García García, J.; Fernández Díaz, E.; Día-Maroto Cicuénz, I.; Segura Martín, T.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete

Objetivos: La detección de hiperecogenicidad de la sustancia negra (SN) mesencefálica mediante sonografía transcraneal (ST) se

ha propuesto como un método útil en el diagnóstico diferencial de la enfermedad de Parkinson (EP) frente a otros trastornos del movimiento con síntomas similares (temblor esencial (TE) y parkinsonismos atípicos (PA)). El objetivo del trabajo fue estimar la prevalencia de hipercogenidad de la SN en EP, TE y PA y evaluar la rentabilidad diagnóstica de dicha prueba para diferenciar EP de las demás entidades.

Material y métodos: Se incluyeron pacientes con diagnóstico de EP (n = 16), TE (n = 15) y PA (n = 15), a los que se les había evaluado el mesencéfalo mediante ST.

Resultados: El 93.8% de los pacientes con EP presenta SN hipercognitiva, el 33.3% con TE y el 50% con PA. El área máxima de la SN fue significativamente mayor en pacientes con EP (0.25 ± 0.1) que en pacientes con TE (0.18 ± 0.1), $p = 0.02$; pero no hubo diferencias significativas al compararlo con pacientes con PA (0.28 ± 0.1), $p = 0.6$. Este hallazgo permite hacer el diagnóstico diferencial de EP con TE (sensibilidad 93.75% y especificidad 66.67%) y PA (sensibilidad 93.75% y especificidad 50%).

Conclusión: En nuestra muestra la prevalencia de hipercogenidad de la SN en individuos con EP fue similar a la publicada en la literatura. La ST fue más específica para distinguir EP de TE que de los PA. Se trata de una prueba rentable especialmente por su elevado valor predictivo negativo.

EVALUACIÓN FUNCIONAL DEL SISTEMA ESTOMATOGNÁTICO EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON

Cabrera Martos, I. ¹; López López, L. ²; Rodríguez Torres, J. ¹; Calvache Mateo, A. ¹; Romero Fernández, R. ¹; Valenza, M.C. ¹

1. Departamento de Fisioterapia. Universidad de Granada; 2. Servicio de Fisioterapia. Universidad de Granada

Objetivos: El sistema estomatognático participa en diversas e importantes funciones, incluyendo respiración, fonación y deglución. El objetivo de este estudio fue evaluar dichas funciones en pacientes con Enfermedad de Parkinson.

Material y métodos: Estudio descriptivo de casos y controles, incluyendo un total de 24 participantes. Los pacientes firmaron un consentimiento informado previamente a su inclusión. La evaluación funcional incluyó una espirometría y el flujo espiratorio máximo usando un medidor de flujo espiratorio máximo (Peak-Flow). Los parámetros de disfagia se evaluaron con la Escala Eating Assessment Tool-10 de cribaje de disfagia y el cuestionario Swallowing Quality of Life. La capacidad fonatoria percibida se valoró mediante el Voice Handicap Index (VHI-30).

Resultados: En los valores espirométricos se encontraron diferencias estadísticamente significativas en los valores de volumen espiratorio forzado en el primer segundo y ventilación máxima voluntaria ($p < 0.05$). También, los pacientes mostraron valores significativamente peores ($p < 0.05$) en la calidad de vida referida en relación a la deglución, específicamente en la duración de la ingesta, apetito, frecuencia de síntomas, comunicación, fatiga y sueño. Asimismo, la fonación percibida a nivel físico y funcional mostró valores inferiores ($p < 0.05$) en los pacientes con Enfermedad de Parkinson.

Conclusión: Las principales funciones del sistema estomatognático se encuentran afectadas en los pacientes con Enfermedad de Parkinson, por lo que es fundamental su evaluación precoz, intervención y monitorización.

INTERÉS GENERADO POR EL TRATAMIENTO CON ULTRASONIDOS FOCALIZADOS DE ALTA INTENSIDAD (HIFU) EN TEMBLOR ESENCIAL Y ENFERMEDAD DE PARKINSON: EVOLUCIÓN 2015-2019 A TRAVÉS DE UNA CONSULTA MONOGRÁFICA

Máñez Miró, J.U. ¹; Barros, J. ¹; Hernández Fernández, F. ²; Vela Desojo, L. ²; Fernández Rodríguez, B. ¹; Hernández González-Monje, M. ¹; Alonso Frech, F. ²; Pineda Pardo, J. ²; De Luis, E. ²; Rodríguez Rojas, R. ²; Del Álamo, M. ²; Martínez Fernández, R. ²; Obeso, J.A. ²

1. Servicio de Neurología. HM Universitario Puerta del Sur; 2. Servicio de Neurociencias. HM Universitario Puerta del Sur

Objetivos: Analizar la actividad asistencial relacionada con el HIFU para el tratamiento de trastornos del movimiento en nuestro centro.

Material y métodos: Estudio observacional, retrospectivo y descriptivo de la actividad asistencial relacionada con el HIFU (junio2015-mayo2019). Variables principales: solicitudes de información acerca del HIFU (telefónica/email), primeras consultas de valoración del tratamiento con HIFU para el temblor esencial (TE) o la enfermedad de Parkinson (EP) y tratamientos realizados.

Resultados: 1155 pacientes solicitaron información y 940 acudieron a una primera consulta: 428 pacientes con diagnóstico de TE y 512 con diagnóstico de EP. Inicialmente se atendieron el doble de pacientes con TE con un aumento progresivo de las consultas por EP hasta la actual proporción 1:1. Globalmente las solicitudes de información y las consultas aumentaron cada año. Se realizaron 140 lesiones unilaterales: 73 talatomotomías en TE, 54 subtalatomotomías, 12 talatomotomías y 1 palidotomía en EP. Tanto en las consultas por TE como por EP: 1 de cada 7 pacientes fueron tratados. En la mitad de los casos no se realizó el tratamiento a pesar de la indicación clínica. El resto de pacientes no se consideraron candidatos por motivos clínicos y/o las pruebas de screening (índice de paso de ultrasonidos=SDR, RM cerebral y estudio neuropsicológico).

Conclusión: En nuestra experiencia, a pesar del creciente interés generado, y la evidencia disponible, muchos pacientes no se benefician del tratamiento con HIFU aun estando indicado. La incorporación del HIFU a las carteras de servicios sanitarios, así como la disponibilidad en más centros contribuirían a la generalización de su uso como ya ocurriese con la DBS.

¿QUÉ PIENSAN LOS ESTUDIANTES SOBRE LOS TRASTORNOS NEUROLÓGICOS FUNCIONALES? UNA ENCUESTA SOBRE CONCIENCIACIÓN Y ACTITUDES

Escribano Paredes, J.B.; Natera Villalba, E.; Alonso Cánovas, A.; López Sendon, J.L.; Pérez Torre, P.; Fanjul Arbos, S.; García Madrona, S.; Martínez Poles, J.; Nedkova Hristova, V.; Martínez Castrillo, J.C.; Pareés Moreno, I.

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: Los trastornos neurológicos funcionales (TNF) son una causa común de discapacidad, sin ser prioritarios en la formación médica. Se han realizado encuestas previas a especialistas y fisioterapeutas, aunque se desconoce lo que los estudiantes aprenden sobre TNF durante la carrera.

Material y métodos: Encuesta sobre TNF realizada a estudiantes de 6º de medicina (Universidad de Alcalá de Henares), con 14 preguntas de elección múltiple, y una pregunta con respuesta libre sobre su experiencia y actitudes en pacientes con un TNF.

Resultados: 84 estudiantes realizaron la encuesta (70% mujeres; edad media 23,8±2,9). Un 98% confirma haberlos estudiado durante la carrera, 68% y 4.8% en Psiquiatría y Neurología respectivamente. Consideraron “psicosomático” como el término más usado, aunque un 39% hubiese preferido usar TNF. Un 40% ha valorado más de un paciente con TNF, y muchos los consideran frecuentes en la práctica clínica. Hasta un 14% piensa que los síntomas funcionales son fingidos, siendo los abusos (físicos/sexuales) considerados frecuentes en pacientes con TNF (hasta en un 40%). Un 49% consideró los signos positivos en la exploración y la anamnesis esenciales para el diagnóstico (43% considera necesario la normalidad de las pruebas complementarias). Más del 50% recalcó su manejo exclusivo por Psiquiatras. En su respuesta libre, resaltaron su infradiagnóstico, estigmatización y manejo subóptimo, y resaltaron la necesidad de mayor formación.

Conclusión: La mayoría de estudiantes considera TNF como el calificativo más apropiado. Piensan que los pacientes no fingen, y desean mayor formación. Son necesarios una visión más integradora y mayor entrenamiento para su diagnóstico.

UTILIDAD DE LA HIPERECOGENICIDAD DE SUSTANCIA NEGRA EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON: ANÁLISIS ESTADÍSTICO DE UNA BASE DE DATOS ECOGRÁFICA

Santos Pinto, A.; Velayos Galán, A.; Lomas Meneses, A.; Carmona Moreno, B.; Recio Bermejo, M.; Blanco Vicente, E.; Botia Paniagua, E.; García Ruiz, R.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.

Objetivos: El diagnóstico de la Enfermedad de Parkinson (EP) es eminentemente clínico. Nos apoyamos en pruebas complementarias como DATSCAN (sensibilidad y especificidad 98%) y hipereco-genicidad de sustancia negra (SN+) por sonografía transcraneal (STC), con una sensibilidad estimada entre 80-90%. El objetivo de este estudio es evaluar la validez diagnóstica de la SN+ en nuestro medio y su concordancia con el DATSCAN.

Material y métodos: Estudio observacional, analítico y prospectivo de pacientes reclutados de una base de datos ecográfica de SN, entre 2010 y 2012.

Resultados: De un total de 262 pacientes, 44,7%(n=117) obtuvieron un diagnóstico definitivo de EP (73,5% con tiempo de seguimiento ≥3 años) y características demográficas similares a la literatura publicada. De éstos, la sospecha inicial más frecuente fue EP (76,9%), seguida de EPvsTE (11,1%), parkinsonismos atípicos (5,1%) y otros (5,1%). De los 49.6% pacientes con DATSCAN realizado, 93,1% resultaron patológicos. Entre los estudios valorables de STC (78,63%), se encontró

SN+ en el 73,9%. La correlación entre ambas pruebas se pudo realizar en 49 casos (SN valorable y DATSCAN realizado) con un acuerdo absoluto de 73,5% y índice Kappa 0.039 (p= 0,713). La sensibilidad y especificidad de la SN+ para EP en nuestra muestra fue del 74,2% y 68,6% respectivamente, (VPP 68,3%).

Conclusión: Aunque el diagnóstico de EP sigue siendo clínico, consideramos la SN+ útil en nuestra serie, como prueba complementaria, con una sensibilidad y especificidad algo inferiores a las descritas. La concordancia discreta (0,039) entre pruebas puede deberse a múltiples factores (25% STC no-valorables; 50,4% DATSCAN no-realizados, etc...) que actualmente estamos investigando.

EL NEUROFEEDBACK GUIADO POR EEG AUMENTA LOS EFECTOS DE LA NEUROMODULACIÓN DE LA CORTEZA MOTORA CON RTMS EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON

Romero Muñoz, J.P. ¹; Arroyo Ferrer, A. ²; Andreo Jover, J. ²; Del Castillo, D. ³; Serrano, I. ³; Rocon, E. ³; Malpica González, N. ⁴; Ríos Lago, M. ¹

1. Servicio de Neurología. Hospital Beata María Ana. HH. Hospitalaria Sgdo. C. de Jesús; 2. Servicio de Neurología. Universidad Francisco de Vitoria; 3. Servicio de Neurología. CSIC; 4. Servicio de Imagen. Universidad Rey Juan Carlos

Objetivos: Comparar los efectos clínicos y neurofisiológicos del NFB guiado por EEG, rTMS en M1 y terapia combinada (NFB + rTMS)

Material y métodos: Se reclutaron 30 pacientes (HY I-III; UPDRS III 15,94) y se dividieron en 3 grupos. El grupo rTMS recibió 8 sesiones de 2000 pulsos 10Hz 80%. El grupo NFB recibió 8 sesiones de 30 minutos utilizando gafas de realidad virtual 3D (el movimiento en el escenario es producido por un cambio en la frecuencia beta). El grupo de terapia combinada recibió 8 sesiones de rTMS e inmediatamente después el protocolo NFB. UPDRSIII y CSP se midieron antes de la intervención (A), al terminar el protocolo (B) y 15 días después de completar el protocolo (C).

Resultados: Hubo una reducción de las puntuaciones UPDRS III en el grupo combinado entre la medición A y B que se mantuvo en C. En el grupo de rTMS también se redujeron entre la medición A y C. El grupo NFB no registró ninguna mejora. El CSP aumentó en ambos hemisferios en el grupo combinado entre A y B.

Conclusión: Los efectos motores y neurofisiológicos de la NFB no son comparables a la rTMS, pero parece que la estimulación previa de M1 con rTMS y el posterior entrenamiento en NFB da como resultado una mejora motora significativa y duradera en pacientes con EP. Este protocolo muestra los efectos de la combinación de rTMS con una técnica no invasiva accesible que puede prolongar los efectos y tener un impacto en el tratamiento de los síntomas motores de la enfermedad.

XVII JORNADAS DE LA SOCIEDAD ESPAÑOLA DE NEURORREHABILITACIÓN

Sevilla, 21 de noviembre de 2019

Recomendamos que utilice la herramienta “Buscar” para localizar cualquier información en el documento.

COMUNICACIONES ORALES

EFFECTO DE LA PERCEPCIÓN E INTERPRETACIÓN DE EXPRESIONES FACIALES EMOCIONALES EN LA CONDUCTA TRAS UN DAÑO CEREBRAL ADQUIRIDO

Moliner Muñoz, B.¹; Maza Pino, A.²; Navarro Pérez, M.D.³; O'Valle Rodríguez, M.¹; Villalba, A.¹; Ugart Molina, P.¹; Noé Sebastián, E.²; Llorens Rodríguez, R.¹; Ferri Campos, J.¹

1. NEURORHB, Servicio de Neurorrehabilitación de Hospitales Vithas. Hospital Nisa Sevilla-Aljarafe; 2. Neurorehabilitation and Brain Research Group. Universitat Politècnica de València; 3. NEURORHB, Servicio de Neurorrehabilitación de Hospitales Vithas. Hospital Nisa Valencia al Mar

Objetivos: Determinar la causa de las alteraciones de cognición social tras un daño cerebral adquirido (DCA) y su repercusión en la conducta del individuo.

Material y métodos: Un total de 45 sujetos control y 43 pacientes con DCA de más de 6 meses de evolución y sin afectación cognitiva (MMSE>23), visual o psicolingüística, fueron incluidos en este estudio. El patrón de seguimiento visual se evaluó mediante un dispositivo no invasivo (Tobii TX300) mientras los participantes realizaban una tarea informatizada de reconocimiento facial de emociones consistente en 28 imágenes estandarizadas de 7 expresiones faciales. Para cada imagen, se recogió la respuesta, el tiempo, el área y el número de fijaciones visuales. Todos los pacientes fueron evaluados psicopatológicamente por un terapeuta ciego con el Inventario Neuropsiquiátrico (NPI).

Resultados: El reconocimiento total de expresiones faciales fue significativamente menor en pacientes que en controles ($T=2.8$, $p<0.01$). Sin embargo, el patrón de seguimiento visual no mostró diferencias significativas entre ambos grupos. Los aciertos en la tarea de reconocimiento facial correlacionaron con la puntuación de los ítems de agitación ($r=-0.35$, $p=0.024$) y desinhibición del NPI ($r=-0.32$, $p=0.042$). Los pacientes desinhibidos y agitados, reconocieron menos expresiones faciales ($T=2.8$, $p=0.009$) sin que existieran diferencias en el patrón de seguimiento visual al compararlos con aquellos que no presentaban alteraciones de conducta.

Conclusiones: Los problemas de cognición social en pacientes con DCA, podrían deberse en mayor medida a un problema de procesamiento e interpretación de la información emocional, especialmente relevante en aquellos pacientes con síntomas de agitación-desinhibición, que a alteraciones perceptivas.

SEGURIDAD A LARGO PLAZO DE LA ESTIMULACIÓN MAGNÉTICA TRANSCRANEAL REPETITIVA COMO TERAPIA ASOCIADA A LA NEURORREHABILITACIÓN DE LA PARESIA DE MIEMBRO SUPERIOR TRAS DAÑO CEREBRAL SOBREVENIDO.

Juárez Belaúnde, A.¹; Dávila Pérez, P.²; Lejarreta Andrés, S.³; León Álvarez, N.³; Orcajo Oteo, E.³; Oliviero, A.⁴

1. Servicio de Neurología. Hospital Los Madroños; 2. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Los Madroños; 3. Unidad Avanzada de Neurorrehabilitación. Hospital Los Madroños; 4. Fundación Neurociencias. Hospital Nacional de Paraplégicos.

Objetivos: Valorar la seguridad y efectividad de la aplicación a largo plazo de tres tipos de protocolo de estimulación magnética transcraneal repetitiva (EMTr) como terapia asociada en la neurorrehabilitación del miembro superior (MS).

Material y métodos: Se reclutaron 22 pacientes (edad: $63,7 \pm 11,5$ años; 63% varones; 19 sufrieron ictus isquémicos, 2 hemorrágicos y 1 traumatismo craneo encefálico). Fueron divididos en 3 grupos de manera aleatoria para la aplicación de tres tipos diferentes de protocolo de EMTr. Se valoraron los efectos secundarios y más específicamente: crisis epilépticas clínicamente evidentes, incrementos de dolor y de espasticidad. También se realizaron escalas para valorar la evolución funcional neurológica. Para la valoración de los efectos del tratamiento en el tiempo se ha utilizado una ANOVA para medidas repetidas con el software estadístico SPSS 14.0.

Resultados: En ningún paciente se describió ningún efecto secundario a corto ni largo plazo. Especialmente, no se observaron crisis epilépticas en ningún paciente, la espasticidad y el dolor no aumentaron durante el periodo de tratamiento. No hubo otros efectos secundarios destacables. Los pacientes de los tres grupos presentaron mejoría en todas las escalas en relación al tiempo. Debido al número pequeño de pacientes reclutados no hemos valorado todavía si hay diferencias en los tres grupos en relación a la eficacia.

Conclusiones: La aplicación de protocolos de EMTr para terapia del MS es segura. Globalmente, los pacientes tratados con rehabilitación y EMTr mejoraron. En estudios futuros se valorará la mayor o menor eficacia de los diferentes protocolos utilizados.

PROCESO DE REHABILITACIÓN EN PACIENTES CON ICTUS SEGÚN EL ESTADO NUTRICIONAL

Lendinez Mesa, A.¹; Rodríguez Sanjuan, M.P.¹; Garzón López, H.²; Muñoz Pedrazuela, P.¹; Gallego Rosa, V.¹; Alegre Muelas, C.¹; García García, E.¹

1. Neurorrehabilitación. Fundación Instituto San José; 2. Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario de Getafe

Objetivos: Analizar la evolución del proceso de rehabilitación de pacientes con enfermedad cerebrovascular según el estado nutricional.

Material y métodos: Estudio descriptivo de pacientes con ictus hospitalizados en un programa de neurorrehabilitación de un hospital de media y larga estancia de la Comunidad de Madrid. Se recogieron variables sociodemográficas, estado nutricional (escala MNA) y estado funcional (Índice de Barthel). Se excluyeron aquellos pacientes que no hubiesen finalizado el proceso rehabilitador en el periodo de estudio.

Resultados: Participaron 78 pacientes con una edad media de 76,74±11,63, el 52,6% (n=41) eran hombres y el 74,4% (n=58) tuvieron diagnóstico de ictus isquémico. El 89,7% (n=70) presentaban desnutrición, con una disminución alta hasta un 37,2% (n=29); y el 53,8% presentaba disfagia orofaríngea. Al ingreso el 52,6% (n=41) eran dependientes, siendo tan solo un 12,8% (n=10) al alta. La estancia media en hospital de agudos fue 31,77±26,68 [8-150] y en unidad de neurorrehabilitación (UR) fue 87,85±34,61 [30-174], permaneciendo hospitalizados 50 días más los pacientes desnutridos. No se encontró relación significativa entre estado nutricional al ingreso con grado de dependencia funcional o el tiempo de estancia en la UR (p=0,824). Se determinó correlación significativa entre la presencia de disfagia y el estado nutricional al ingreso (p=0,013).

Conclusiones: Los pacientes con ictus al ingreso presentan un estado nutricional deficiente relacionado con el grado de disfagia. Esta relación no se observa con respecto a la evolución funcional y el tiempo de estancia en la unidad.

COMORBILIDAD PSIQUIÁTRICA DE PACIENTES HOSPITALIZADOS EN UN PROGRAMA DE NEURORREHABILITACIÓN

Lendinez Mesa, A.¹; Rodríguez Sanjuan, M.P.¹; Garzón López, H.²; Pérez Fominaya, M.³; García García, E.¹; Blázquez González, P.¹; Donis Barber, L.¹

1. Neurorrehabilitación. Fundación Instituto San José; 2. Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario de Getafe; 3. Neurorrehabilitación. Fundación Jiménez Díaz-Ute

Objetivos: Describir las comorbilidades psiquiátrica asociada a los pacientes hospitalizados en unidades de neurorrehabilitación (UNRHB) y valorar el impacto en su evolución funcional.

Material y métodos: Estudio descriptivo de pacientes hospitalizados en el programa de neurorrehabilitación de un hospital de media y larga estancia de la Comunidad de Madrid. Se recogieron variables sociodemográficas y clínicas como media de estancia, diagnóstico clínico, comorbilidad psiquiátrica (CIE 10), estado funcional al ingreso y alta. Se excluyeron a todos aquellos pacientes que no hubiesen finalizado el proceso rehabilitador en el periodo de estudio.

Resultados: Participaron 196 pacientes con una edad media de 73,53±13,18, el 53,6% (n=105) eran hombres y el 88,8% (n=174) presentaban ictus. El 36,2% (n=71) presentaron diagnósticos de trastornos afectivos. La media de estancia en el hospital de agudos fue 33,91±33,94 [7-226] y en UNRHB fue 104,12±47,00 [10-245]. Se encontró relación significativa entre la comorbilidad psiquiátrica y el tiempo de estancia en el hospital de agudos (p=0,037), pero no con el tiempo de estancia en UR. Se determinó una relación

significativa entre el grado de dependencia al alta con la presencia de comorbilidad psiquiátrica (p=0,029) y las medidas terapéuticas aplicadas (psicoterapia y contención mecánica/farmacológicas) (p=0,004).

Conclusiones: Los pacientes con comorbilidad psiquiátrica tienen periodos de ingreso superiores en hospitales de agudos, no determinándose esta relación con respecto a la estancia en la UR. Existe una correlación positiva significativa entre la comorbilidad psiquiátrica y el estado de dependencia de los pacientes al alta.

LA APATÍA A LO LARGO DEL PRIMER AÑO DESPUÉS DEL ICTUS

Mimentza Larrinaga, N.

Servicio de Neurociencias. Hospital Aita Menni

Objetivos: Describir la prevalencia de apatía 3, 6, y 12 meses post-ictus. Conocer las correlaciones entre la apatía y: depresión, ansiedad, irritabilidad, agresividad 3, 6 y 12 meses post-ictus. Determinar si existe relación entre la apatía y la capacidad funcional 3, 6 y 12 post-ictus.

Material y métodos: Material: Escalas psicopatológicas y funcionales. Métodos: Estudio observacional de tipo analítico. Diseño cuasi-experimental de grupos no equivalentes: grupo de estudio (n=47) y grupo control (n=47). Ambos grupos han sido evaluados en tres momentos diferentes (3, 6 y 12 meses después del ictus).

Resultados: Prevalencia de apatía 3, 6 y 12 meses después del ictus. 1º valoración: 52.20%. 2º valoración: 32.40%. 3º valoración: 25.90%. Correlaciones entre la apatía y la depresión, la ansiedad, la irritabilidad y la agresividad. 1º valoración: Apatía correlaciona con depresión (r=.495; p<.001), irritabilidad (r=.382; p=.008) y agresividad (r=.443; p=.002). 2º valoración: Apatía correlaciona con depresión (r=.507; p=.002). 3º valoración: Apatía no correlaciona con el resto de alteraciones psicopatológicas. Correlación entre apatía y capacidad funcional. Correlación inversa significativa entre apatía y funcionalidad en las tres valoraciones independientemente de la escala utilizada.

Conclusiones: Alta prevalencia de apatía 3, 6 y 12 meses post-ictus. Descenso significativo de la apatía a lo largo del primer año después del ictus. Limitada correlación entre apatía y resto de alteraciones psicopatológicas. Alto impacto de la apatía en la funcionalidad.

INCIDENCIA Y GRAVEDAD DE LA DISFAGIA EN PACIENTES CON ACV HEMISFÉRICO DERECHO E IZQUIERDO

Esteban Muñoz, R.; Fernández de Sevilla Escamilla, I.

Servicio de Neurología. Clínica San Vicente

Objetivos: Con este estudio se pretende determinar la incidencia y gravedad de la disfagia en personas que han sufrido un ACV, según el hemisferio cerebral lesionado, y cuál predomina en el control neurológico de la deglución.

Material y métodos: Se realiza una revisión sistemática de casos clínicos de pacientes ingresados en la Clínica, seleccionando dos muestras (n=25) con disfagia tras sufrir un ACV hemisférico derecho e izquierdo. La presencia de disfagia se estableció a partir del examen

clínico de los antecedentes personales y médicos, resultados de pruebas radiológicas realizadas por ORL, observación del estado cognitivo (alerta, atención,...), vía de alimentación (oral o por sonda), examen orofacial anatómico y funcional de estructuras, y examen de la seguridad y eficacia de la deglución mediante el MEC V-V. La gravedad de la disfagia se estableció en función de la Escala de Deglución de Karnell (SPSS), que clasifica al paciente con disfagia leve, moderada y severa.

Resultados: Los resultados obtenidos indican que la probabilidad de presentar disfagia es mayor cuando el ACV se produce en el hemisferio derecho y que los trastornos deglutorios son de mayor gravedad y de peor pronóstico que los presentados cuando se lesiona el izquierdo.

Conclusiones: Por lo tanto, el abordaje de pacientes con disfagia tras un ACV derecho será más prolongado, requerirá una mayor prevención ante las complicaciones nutricionales y respiratorias, e incluso, será necesario mantener o indicar una alimentación alternativa a la oral.

CASO ÚNICO: PERFIL NEUROPSICOLÓGICO DE UNA AFASIA CRUZADA

Molina Del Castillo, J.; Arce Arce, S.; Marivela Palacios, I.

Neurociencias. Consulta Privada

Objetivos: La afasia que se produce en un paciente diestro, como consecuencia de una lesión ocurrida en el hemisferio derecho, constituye un síndrome infrecuente. Los mecanismos neurológicos de este tipo de afasia son desconocidos y sus correlatos neuropsicológicos no han sido aun totalmente comprendidos, debido a que los estudios sistemáticos de los mecanismos biológicos y neuropsicológicos son escasos. Dada la controversia que hay en la literatura (hipótesis de la lateralización incompleta como la lateralización en espejo) sobre las afasias cruzadas, el objetivo es mostrar el funcionamiento neuropsicológico de un caso de afasia cruzada constatando los puntos fuertes y los débiles.

Material y métodos: Test de Orientación y Amnesia de Galveston. Test de Lateralidad de Harris. Test de Raven. Batería Neuropsicológica Computerizada Sevilla. Test de aprendizaje verbal de Rey. Figura Compleja de Rey. Test de Fluidez Verbal. Examen de Lenguaje de Luria. Examen de Lectura y Escritura de Luria. Examen de la Destreza Aritmética de Luria. Otras pruebas actuariales. La batería de pruebas neuropsicológicas que explora el funcionamiento de cada hemisferio de manera extensa es administrada en sesiones de evaluación.

Resultados: Cuadro afásico mixto moderado, con graves alteraciones en las habilidades visoperceptivas, visoespaciales y visoconstructivas.

Conclusiones: Pese a existir un deterioro generalizado de todas las funciones, éste es mucho más marcado en aquellas que son más características del hemisferio derecho, lo que cabe inferir que en esta paciente, el lenguaje (en sus diferentes modalidades y componentes) se encuentra distribuido en ambos hemisferios. Igualmente, las funciones más características del hemisferio derecho no parecen haberse lateralizado al hemisferio izquierdo.

LA FLUIDEZ VERBAL FONOLÓGICA COMO FACTOR PRONÓSTICO EN LA MEJORÍA DE LAS FALSAS IDENTIFICACIONES

Molina Del Castillo, J.; Arce Arce, S.; de Isidro Delgado, S.

Neurociencias. Consulta Privada

Objetivos: Uno de los trastornos en pacientes con lesión cerebral es el de las falsas identificaciones, mediante las cuales, muestran una certeza subjetiva de que algunas personas nuevas de su entorno son conocidas desde hace mucho tiempo, aportando datos o relacionando estas personas con eventos significativos de su vida. También, las emparentan con familiares lejanos y conocidos, siempre rompiendo las reglas espacio-temporales. El pronóstico de dicho trastorno es variable. En ocasiones, remite a las escasas semanas o meses mientras que, en otras, perdura hasta el alta hospitalaria. El objetivo es emplear los resultados en la fluidez verbal fonológica como factor pronóstico del trastorno.

Material y métodos: Para valorar la Fluidez verbal empleamos el test de Fluidez Verbal FA. La muestra es de 27 pacientes, con lesión cerebral traumática o vascular, que presentan el cuadro. Se administra el Test FAS.

Resultados: El 30% de los pacientes lograron una puntuación inferior a 15 en fluidez fonológica, no habiéndose resuelto el cuadro entre los 6 y 12 meses. El 70% que superaron inicialmente los valores de 15 en la prueba, resolvieron el trastorno durante el tratamiento. También se analizan los resultados con otras variables, como la etiología y el sexo.

Conclusiones: Los resultados constatan la utilidad de la fluidez verbal en los cuadros de falsas identificaciones como factor pronóstico, existiendo una correlación entre resultados pobres en fluidez verbal y resolución de las falsas identificaciones, evidenciando la implicación del funcionamiento ejecutivo. Igualmente, reflejan un mejor pronóstico en los traumatismos craneoencefálicos frente a los ictus en este trastorno.

REUNIÓN ANUAL DEL CLUB ESPAÑOL DE NEUROLOGÍA

Sevilla, 21 de noviembre de 2019

Recomendamos que utilice la herramienta “Buscar” para localizar cualquier información en el documento.

COMUNICACIONES ORALES

UTILIDAD DE LAS PLATAFORMAS MOLECULARES EN EL ESTUDIO DE LOS TUMORES CEREBRALES PEDIÁTRICOS.

M.A. Idoate Gastearena¹, J.J. Paricio Martínez¹, C. de Andrea¹, A. Arcadi Da Silva²

1. Anatomía Patológica. Clínica Universitaria de Navarra; 2. Neurocirugía. Clínica Universitaria de Navarra

Objetivos: En la actualidad se dispone de modernas plataformas que permiten una más precisa clasificación tumoral y la obtención de valiosos datos pronósticos y predictivos en los tumores cerebrales. Entre estas nuevas plataformas cabe destacar la de análisis del perfil de metilación del DNA y la de secuenciación masiva (NGS). Se presentan varios casos ilustrativos de la utilidad de dichas plataformas en la práctica clínica.

Material y métodos: Estudio clínico-patológico y molecular de 3 tumores cerebrales pediátricos, dos tumores embrionarios y un astrocitoma de bajo grado supratentorial IDH no mutado, a los que se realizó estudio de metilación de DNA mediante la plataforma Illumina Human Methylation 850 (850k) o el panel de secuenciación masiva Foundation One.

Resultados: Uno de los tumores embrionarios presentó la mutación BCOR, lo que le identifica como una nueva variante de tumor embrionario, según la reciente clasificación molecular propuesta para este tipo de neoplasias cerebrales pediátricas. El otro tumor embrionario mostró la mutación del gen de fusión HNRNP-ROS1, que tiene un significativo correlato terapéutico. El tercer caso fue clasificado como una variante de astrocitoma pilocítico asociado al reordenamiento del gen FGFR3, con ausencia de las mutaciones BRAFV600E o del gen de fusión BRAF/KIAA1549.

Conclusiones: El estudio mediante plataformas moleculares de los tumores cerebrales pediátricos permite obtener una valiosa información complementaria al estudio histopatológico convencional con relevante significación clínica pronóstica y predictiva de respuesta al tratamiento.

¿SON REALMENTE “CONTROLES” LOS DONANTES CONTROLES DE UN BANCO DE TEJIDOS NEUROLÓGICOS?

G. Mayà Casalpim¹, J. Sarto¹, Yaroslau Compta¹, M. Balasa¹, T. Ximelis², I. Aldecoa³, E. Gelpi⁴, R. Sánchez-Valle¹, L. Molina-Porcel⁵

1. Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 2. Banco de

Tejidos Neurológicos Biobanc. Hospital Clínic. IDIBAPS, Barcelona, España; 3. Anatomía Patológica. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 4. Institute of Neurology. Medical University of Vienna; 5. Neurología. IDIBAPS

Objetivos: La obtención de tejido nervioso de sujetos neurológicamente sanos es fundamental para el estudio de las enfermedades neurodegenerativas, pero la ausencia de seguimiento neurológico y presencia de hallazgos neuropatológicos cuestionan con frecuencia el estado de salud cerebral de estos sujetos. Nuestro objetivo fue realizar un cribado neurológico de los donantes “control” vivos del Banco de Tejidos Neurológicos(BTN)-Hospital Clínic - IDIBAPS de Barcelona.

Material y métodos: Donantes vivos >65 años del BTN registrados como controles. Entrevista telefónica estructurada y cribado neurológico incluyendo: cuestionario de trastornos del movimiento y examen cognitivo con Mini-mental telefónico(MMSE-t) y test AD8 al sujeto(AD8-s) e informador(AD8-i). Se definió patrón altamente sugestivo de deterioro cognitivo cuando el MMSE-t<21 y AD8-s o AD8-i>3; y de trastorno del movimiento cuando informaban de bradicinesia, dificultad en el giro en la cama y temblor.

Resultados: El 71.9%(n=123/171) de los sujetos registrados >65 años fue localizado y aceptó en participar en el estudio. Se excluyeron a 11 sujetos con enfermedad neurológica ya diagnosticada. Finalmente, 112 sujetos fueron evaluados(n=63,65-79 años y n=49,<80 años). Solo el 29.5% de los sujetos cribados obtuvo resultados estrictamente normales en todos los tests evaluados. El 21.4% tenía al menos un test cognitivo alterado y el 66.1%, refería al menos un síntoma motor. Los resultados fueron altamente sugestivos de trastorno cognitivo o de movimiento en el 12.5% de los sujetos estudiados. El grupo de mayor edad obtuvo peores resultados.

Conclusiones: Los síntomas neurológicos son muy prevalentes en los sujetos registrados como controles, por lo que la implicación de neurólogos en los programas de donación en los BTN es imprescindible.

TUMOR EMBRIONARIO CON ROSETAS MULTICAPA, NOS

J.P. Garcés Martínez; I. Ruiz Díaz

Anatomía patológica. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea

Objetivos: Presentar los hallazgos histológicos e inmunohistoquímicos de una entidad infrecuente.

Material y métodos: Niño de 3 años sin antecedentes de interés. Acude por emesis y disminución del nivel de consciencia. A la

exploración física Glasgow de 8. En la TAC craneal se observa tumoración fronto-parietal derecha de 7x5 cm con edema perilesional y desplazamiento contralateral de línea media con colapso ventricular. Se decide resección quirúrgica del tumor.

Resultados: Se reciben múltiples fragmentos irregulares grisáceos de aspecto carnosos que en conjunto miden 3,5x1,5cm. Histológicamente en el tumor alternan áreas celulares y otras en las que predomina un estroma fibrilar. Las células tumorales son de aspecto inmaduro con escaso citoplasma, y núcleo irregular hiper cromático con pequeño nucleolo. Alto índice mitótico. Presencia de apoptosis y áreas de necrosis. De manera focal se observan rosetas multicapa. Se realiza un amplio panel inmunohistoquímico objetivándose únicamente expresión de sinaptofisina y LIN28A. Índice de proliferación Ki67 del 60%. No se identificó amplificación C19MC en el estudio FISH.

Conclusiones: El tumor embrionario con rosetas multicapa es una neoplasia infrecuente, su espectro morfológico anteriormente fue englobado bajo los términos “tumor embrionario con abundante neuropilo y roseta verdaderas”, “ependimoblastoma” y “meduloblastoma del SNC”. El hallazgo de las alteraciones en C19MC que comparten y su comportamiento biológico similar han llevado a la unificación de este grupo de tumores bajo el término ETMR, 19MC alterado. El tratamiento es multimodal (protocolos experimentales) siendo el pronóstico desfavorable.

DIAGNÓSTICO A PRIMERA VISTA: QUISTE REMANENTE DEL SURCO HIPOCAMPAL

H. Rodrigo Lara¹; A. Rábano Gutiérrez²

1. Anatomía Patológica. Hospital Universitario Son Espases; 2. Neuropatología. Banco de Tejidos Fundación CIEN

Objetivos: El hipocampo es una estructura anatómicamente compleja, que puede verse afectada por una gran variedad de patologías, como enfermedades congénitas, tumorales, infecciosas o degenerativas, entre otras. El quiste remanente del surco del hipocampo es una entidad que se suele presentar como hallazgo incidental y que se ha visto relacionado con mayor frecuencia en pacientes con demencia.

Material y métodos: Se realizó el estudio neuropatológico de una paciente de 75 años por enfermedad de Alzheimer, quien donó su cerebro al Banco de Tejidos de la fundación CIEN.

Resultados: El estudio neuropatológico reveló presencia de patología tipo Alzheimer (NIA-AA A3, B3, C3), angiopatía amiloide leve de tipo 2 y astrogliopatía TAU asociada a la edad (ARTAG). Además, se observó la presencia de un área psuedoquística en la capa lacunosum-molecular del hipocampo izquierdo, revestida por un epitelio plano, sin signos de infarto o hemorragia. Este hallazgo es compatible con el diagnóstico de quiste remanente del surco del hipocampo.

Conclusiones: El quiste remanente del surco del hipocampo es una cavidad residual que se debe a la falta de obliteración de la fisura hipocampal durante la embriogénesis. Al tratarse de cavidades cubiertas por una capa única de células planas que contiene vasos sanguíneos, se les consideran espacios perivasculares similares a los espacios de Virchow-Robin. Suele tratarse de un hallazgo incidental localizado lateralmente entre el hasta de Ammon y el giro dentado. Su aumento de tamaño y su incidencia se han relacionado con la presencia de atrofia del hipocampo, así como a lesiones de la sustancia blanca y a daño cognitivo.

TUMOR GLIONEURONAL FORMADOR DE ROSETAS DE LA REGIÓN PINEAL: A PROPÓSITO DE UN CASO

R.I. Bermúdez Cameo¹; A. Sobrino Prados¹; H.P. Almanzar Comas¹; A. Arellano Alvarez¹; J. Alfaro Torres¹; N. Estrada Mallarino¹; E.I. Abecia Martínez¹; G. Ríos Ballestin¹; I. Marquina Ibañez¹; B. Roche Latasa¹; M.F. Aznar Uson¹; L. Hombria Laviña¹; F.J. Abad Tallada¹; O. Egea Martelles¹; D. Coy Aldana¹; B. Cazaña Pérez¹; C. Pardillos Marin²

1. Anatomía Patológica. Hospital Universitario Miguel Servet; 2. Medicina. Hospital Ernest Lluch Martín

Objetivos: Es un tumor benigno poco frecuente del SNC, que afecta a pacientes jóvenes. Hasta la fecha, sólo se han publicado aprox 150 casos. Se consideran como una variante inusual de tumores neuronales-gliales mixtos clasificándose, en la edición del 2016 de la WHO, como “tumores glioneuronales formadores de rosetas” sin ser específicos del IV ventrículo.

Material y métodos: Varón de 13 años intervenido en mayo del 2018 de una tumoración pineal que producía clínica de cefalea frontal con febrícula diaria de meses de evolución sin otras alteraciones, de la que se recibieron varios fragmentos irregulares que medían 2,1 x 2,3 cm.

Resultados: Histológicamente muestra áreas formadas por células redondeadas de citoplasma claro con núcleos redondeados monomorfos que se dispone alrededor de vasos capilares finos y formando rosetas con contenido fibrilar. En otras zonas se observa un neuropilo fibrilar con células redondeadas que recuerdan oligodendrocitos y áreas laxas con fondo mucoso. Las células eran positivas para Sinaptofisina y GFAP. IDH1 y P53 son negativos. Índice proliferativo Ki67 < 1%.

Conclusiones: El tumor está formado por dos componentes diferenciados, uno con neurocitos formando rosetas y/o pseudoroseas perivasculares, y otro con astrocitos en disposición similar a la de los astrocitomas pilocíticos. Las características clínicas, radiológicas e inmunohistoquímicas de los RGNT aún no están bien definidos, y los enfoques de tratamiento actuales y el pronóstico aún son difíciles de establecer debido a la escasez de estudios, habiendo sido descritos comportamientos malignos, como recurrencia y diseminación a distancia.

UN RETO DIAGNÓSTICO: LA ENFERMEDAD DE ALEXANDER

A. Sobrino Prados; J. Alfaro Torres; I. Marquina Ibañez; B. Roche Latasa; S. Bakali Badesa; H.P. Almanzar Comas; R.I. Bermúdez Cameo; A. Arellano Álvarez; N. Estrada Mallarino; E.I. Abecia Martínez; G. Ríos Ballestin; B. Cazaña Pérez; M. Fernández; Parra; M.F. Aznar Uson; F.J. Abad Tallada

Anatomía Patológica. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos: La enfermedad de Alexander es una leucodistrofia caracterizada por la pérdida de mielina y cuerpos de Rosenthal, que corresponden a inclusiones citoplasmáticas en células de estirpe glial. Están formadas por varias proteínas, entre ellas, la proteína fibrilar glial ácida (GFAP). Las mutaciones en el gen codificante de GFAP se han reconocido como una base genética para la enfermedad de Alexander, sin embargo, no se encuentran en el 10% de los casos por lo que realizar el diagnóstico puede resultar difícil.

Material y métodos: Mujer de 26 años, con un cuadro familiar neurológico debutado a los 6 años de edad, caracterizado por afectación progresiva del SNC, presentando síndrome espinocerebeloso y polineuropatía, compatible con desmielinización de sustancia blanca central y periférica, sin identificar la causa ni la entidad diagnóstica definitiva. La paciente fallece por un cuadro respiratorio, solicitándose estudio necrópsico.

Resultados: En el estudio microscópico del sistema nervioso, se evidenció desmielinización de la sustancia blanca en hemisferios cerebrales, cerebelosos y tronco. Así mismo, se observan acúmulos de fibras de Rosenthal de localización subpial, sustancia blanca y perivascular que expresan GFAP con técnicas de inmunohistoquímica, compatible con enfermedad de Alexander. El estudio molecular de ADN extraído de bloque de parafina no fue valorable por mala conservación.

Conclusiones: La clínica y resonancia magnética proporcionan claves para diagnosticar la enfermedad de Alexander, sin embargo, la genética y estudio anatomopatológico confirman el diagnóstico. No obstante, la ausencia de mutación de GFAP, no excluye el diagnóstico, por lo que el estudio necrópsico, permite diagnosticar esta enfermedad neurológica.

PACIENTE DE 35 AÑOS CON HEMIPLEJIA DERECHA Y AFASIA MIXTA DE RÁPIDA EVOLUCIÓN Y LOE FRONTOPARIETAL IZQUIERDA

Ó. Toldos González; A. Hernandez Lain

Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos: Presentación de un caso clínico-patológico

Material y métodos: Presentación de un caso clínico-patológico de difícil diagnóstico diferencial, donde la biopsia aportó información relevante para el manejo de la paciente.

Resultados: Resumen del caso clínico: Paciente de 35 años con un cuadro brusco de alteración del nivel de consciencia, dificultad para la emisión y comprensión del lenguaje y debilidad de extremidades derechas. En el estudio de imagen inicial se objetivó una LOE frontoparietal izquierda, con efecto de masa, sugestiva de glioblastoma. Se traslada a la paciente a nuestro centro, realizándose una aquí ampliación del estudio de imagen con resonancia magnética, difusión-perfusión y espectroscopia, evidenciándose un empeoramiento radiológico respecto al estudio previo (menos de una semana), con una extensa lesión de sustancia blanca hemisférica izquierda, con extensión a cuerpo calloso y afectación del hemisferio derecho. La lesión tiene varias zonas de captación de contraste en anillo incompleto, existen áreas tenues de restricción en difusión y no hay aumento del volumen sanguíneo cerebral. Se plantea un diagnóstico radiológico alternativo al de neoplasia, decidiéndose realizar biopsia abierta para completar el estudio de la lesión.

Conclusiones: Se comentarán los hallazgos histológicos y manejo y evolución de la paciente.

DISFAGIA ABSOLUTA PROGRESIVA EN ENFERMEDAD DE PARKINSON AVANZADA

E. Martínez Sáez¹; S. Lucas Del Pozo²; L.S. Silva Alcóser¹; J. Camacho Soriano¹; S. Ramón y Cajal Agüeras¹; J. Hernández Vara²

1. Anatomía Patológica. Hospital Vall d'Hebron; 2. Neurología. Hospital Vall d'Hebron

Objetivos: Describir los hallazgos anatomopatológicos en un caso de Enfermedad de Parkinson avanzada y disfagia absoluta progresiva.

Material y métodos: Descripción de las características clínicas, pruebas complementarias y estudio histopatológico en una paciente con Enfermedad de Parkinson y disfagia.

Resultados: Mujer de 73 años sin antecedentes familiares. Antecedentes patológicos de hipertiroidismo por bocio multinodular. Consulta hace 8 años por temblor de reposo en extremidad superior izquierda junto con rigidez y torpeza para tareas finas, cumpliendo los criterios clínicos de Enfermedad de Parkinson (EP). En ese momento un SPECT de transportadores presinápticos de dopamina mostró una disminución de la captación estriatal bilateral y un estudio gammagráfico de innervación cardíaca reflejó una denervación simpática miocárdica. Se inició tratamiento con agentes dopaminérgicos con muy buena respuesta. Al cabo de 5 años comienza a presentar complicaciones motoras y sintomatología axial (congelación de la marcha) que tras múltiples esquemas terapéuticos requirió la instauración de un sistema de infusión de apomorfina. Durante la evolución la paciente comienza con disfagia progresiva, broncoaspiraciones frecuentes y neumonías de repetición por lo que a los 7 años del diagnóstico requiere colocación de Gastrostomía. En ese momento en la exploración destacaba una leve ptosis bilateral junto con atrofia de maseteros y debilidad de la musculatura masticatoria. EMG: exploración poco expresiva con leves signos miopáticos a nivel proximal. RMN cuerpo entero: atrofia musculatura glútea y de adductores bilaterales. La paciente presenta múltiples neumonías por aspiración siendo exitus a los 8 años del diagnóstico.

Conclusiones: Se realiza autopsia clínica y donación al Banco de Tejidos Neurológicos HU Vall d'Hebron.

UN TUMOR DE SNC POCO FRECUENTE. DESAFÍOS DIAGNÓSTICOS Y ACTUALIZACIÓN MOLECULAR

C.P. Montecino Romanini¹; B. Baez Acosta¹; R. Díaz Romero²; Kevin Armas Melian²; F. Delgado López²; M. del C. Camacho García¹

1. Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno-infantil; 2. Neurocirugía. Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno-infantil

Objetivos: Presentar características de una neoplasia melanocítica de grado intermedio (NMGI), tumor con una incidencia anual inferior a la de los melanocitomas (1 caso cada 10 millones). Las neoplasias melanocíticas primarias de SNC comparten características genéticas con los melanomas uveales (MU). Los MU agresivos presentan inactivación del gen BAP1, determinación posible mediante inmunohistoquímica como marcador subrogado. El uso de dicho anticuerpo podría ayudar en el diagnóstico de estos tumores, explicar comportamientos clínicos y permitir la aplicación de futuras dianas terapéuticas. Se aplicó dicha inmunohistoquímica a una serie de 6 MU, 4 melanomas metastásicos en SNC y a la NMGI.

Material y métodos: Paciente varón de 50 años, con tumoración ovalada de bordes bien delimitados localizada en hemisferio cerebeloso izquierdo. Se realizó exéresis tumoral recibiendo pieza de 5x3.5cm, de coloración negruzca sin áreas de necrosis. Se realizaron técnicas de HE

y múltiples técnicas inmunohistoquímicas incluyendo BAP1 en dicho tumor y en el resto de la serie comparativa.

Resultados: Se diagnosticó NMGI tras observar densa tumoración de células fusiformes de mediano tamaño, citoplasmas cargados de melanina, núcleos ovalados y nucleolos perceptibles, patrón difuso, 9mitx10 CGA, pérdida reticular pericelular, ausencia de necrosis y de infiltración parenquimatosa. Positividad para S100, HMB-45 y Melan-A. Negatividad para amplia batería de marcadores gliales, neuronales y epiteliales. KI67:4%. BAP-1 reveló conservación de tinción nuclear (ausencia de perfil mutacional).

Conclusiones: La rareza de las NMGI dificulta su interpretación. Su comportamiento biológico es más agresivo que el de los melanocitos. La ausencia mutacional para BAP-1 sugiere un buen comportamiento clínico plasmado en el estado libre de enfermedad de nuestro paciente. BAP-1 podría permitir en un futuro una mayor precisión en la distinción de estos tumores, predecir comportamientos clínicos y aplicar futuras dianas terapéuticas.

UNA LESIÓN ASTROGLIAL CARACTERÍSTICA, PERO NO SIEMPRE EVIDENTE

A. Rábano Gutiérrez¹; E. Hitt Rech¹; M. Llanero Luque²

1. Neuropatología. Fundación CIEN; 2. Neurología. Clínica Ruber, S.A.

Objetivos: Las placas astrocitarias son inclusiones astrogiales inmunorreactivas para fosfo-tau que se producen como consecuencia del depósito de tau patológica en los segmentos distales de las prolongaciones astrocitarias. La imagen típica, en inmunotinción para fosfo tau o en tinción de Gallyas, se asemeja a la de una “corona de espinas”. Su presencia, especialmente en córtex cerebral, es característica de la degeneración córticobasal (DCB), como taupatía esporádica, o, con menor frecuencia, de una degeneración lobar frontotemporal tau (DLFT-tau) genética (mutación en MAPT) con fenotipo DCB-like. Se presentan imágenes histológicas características de placas astrocitarias de un caso con diagnóstico neuropatológico de DCB estudiado en el Banco de Tejidos CIEN.

Material y métodos: Se trata de una mujer de 75 años al exitus, donante de tejido cerebral, sin antecedentes familiares, que 6-7 años antes inició un cuadro de deterioro cognitivo con componente afásico, apráxico y conductual, de evolución progresiva (de GDS 5 a 7), con criterios clínicos de demencia frontotemporal variante conductual.

Resultados: En el examen macroscópico del cerebro destaca la presencia de atrofia cortical frontotemporal moderada-intensa, con moderada dilatación ventricular y despigmentación de la sustancia nigra rostral. Histológicamente, se observan frecuentes neuronas balizadas corticales y subcorticales, así como abundantes inclusiones tau+ neuronales (preovillos, ovillos Pick-like y granos argirófilos) y gliales (placas astrocitarias y coiled bodies).

Conclusiones: Las placas astrocitarias son características del fenotipo DCB, pero en ocasiones resulta difícil distinguirlas de las placas neuríticas y de otras inclusiones astrogiales. Una buena técnica de inmunotinción y/o una técnica de plata (p. ej., Gallyas) pueden contribuir a identificar su perfil morfológico distintivo.

VACUOLIZACIÓN CORTICAL EN PATOLOGÍA DE LEWY Y DIVERSIDAD MOLECULAR DE LAS SINUCLEINOPATÍAS

A. Rábano Gutiérrez¹; M. Fernández Cimas²; V. González Álvarez¹

1. Neuropatología. Fundación CIEN; 2. Neurociencia Traslacional. Instituto Cajal

Objetivos: La alfa-sinucleína muestra características conformacionales y de propagación de tipo prionoide. La patología de Lewy (PL) presenta vacuolización neuropílica (VN) en áreas límbicas, similar a la observada en las enfermedades priónicas. En la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob esporádica (ECJe), diferentes subtipos moleculares muestran patrones de vacuolización característicos. El objetivo de este estudio es analizar diversos fenotipos neuropatológicos de PL, y su posible asociación a patrones distintivos de VN.

Material y métodos: Se evaluaron 81 cerebros con 5 fenotipos de PL: demencia con cuerpos de Lewy pura (DCLp), n=8; demencia con cuerpos de Lewy clásica (DCLc), n=9; Alzheimer + PL (APL), n=29; Alzheimer + PL con predominio en la amígdala (APLa), n=22; y enfermedad de Parkinson, con o sin demencia (EP), n=13. Se estudió la densidad de cuerpos (CL) y neuritas de Lewy (NL) en áreas límbicas y extralímbicas. Se realizó un estudio morfométrico de la VN en córtex perirrinal.

Resultados: En todos los grupos, la intensidad de VN se asocia a la frecuencia de CL y NL, y una mayor densidad de VN se asoció a vacuolas de menor tamaño. Los patrones de vacuolización fueron similares en todos los grupos. En todos ellos se observó correlación positiva entre el estadio de Braak (tau) y la intensidad de VN, que mostró diferencias significativas entre los grupos DCLp y DCLc.

Conclusiones: En la PL, la intensidad de VN se asocia a la intensidad de PL, no se observan patrones de vacuolización característicos de los distintos tipos de PL, y la patología tau contribuye a la intensidad de VN.

HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS SISTÉMICA: A PROPÓSITO DE UN CASO

S. Barbera Bosch; A. Cremades Mira

Anatomía Patológica. Hospital Universitario de la Ribera

Objetivos: La Histiocitosis tipo I o de células de Langerhans puede presentarse de forma localizada o sistémica. Con tratamiento, la tasa de supervivencia global de los pacientes con enfermedad multiorgánica es del 80%. La recidiva es frecuente y puede observarse una evolución crónica, con exacerbaciones y remisiones. Se presenta el caso de un varón de 32 años con clínica de cefaleas que presenta una LOE cerebral. El paciente presenta una enfermedad estable 4 años después del diagnóstico.

Material y métodos: Se estudia y sigue prospectivamente al paciente diagnosticado en el Hospital Universitario de La Ribera en el año 2014. Se estudiaron las muestras histológicas cerebrales mediante hematoxilina-eosina, inmunohistoquímica (S-100, CD68, CD1a, CD3, CD20, Vimentina, PGFA y Ki67) y biología molecular (BRAF). Se estudió también muestra de médula ósea y lesión escapular mediante hematoxilina-eosina e inmunohistoquímica (S-100 y CD68) y citología de lavado bronquioalveolar mediante Papanicolaou.

Resultados: En el estudio histológico de la lesión cerebral se halla un infiltrado denso de células de Langerhans (núcleo reniforme, indentado,

característico, y citoplasma denso), con positividad inmunohistoquímica para S-100, CD68 y CD1a, acompañado de celularidad inflamatoria. En el estudio histológico de la médula ósea no se observa la presencia de células de Langerhans y en la lesión escapular se observa granuloma eosinofílico. En la citología de lavado bronquial se observa la presencia de abundante celularidad histiocitaria.

Conclusiones: Es una entidad rara que puede afectar a adultos jóvenes y convertirse en una enfermedad crónica. Forma parte del diagnóstico diferencial de lesiones gliales y metastásicas cerebrales y su diagnóstico definitivo es histológico.

CARACTERÍSTICAS HISTOPATOLÓGICAS MUSCULARES EN UNA COHORTE PEDIÁTRICA CON DIAGNÓSTICO GENÉTICO DE ENFERMEDAD MITOCONDRIAL

C. Jou Muñoz¹; A. Codina Bergada²; D. Ortigoza Escobar³; M. del M. O'Callaghan³; A. Nascimento Osorio⁴; J. Armstrong³; F. Palau³; A. Ribes⁵; P. Navas⁶; R. Montero³; C. Jiménez Mallebrera⁴; A. García-Cazorla³; J. Montoya⁷; D. Yubero³; R. Artuch³

1. Anatomía Patológica. Hospital de Sant Joan de Déu; 2. Biobanco. Hospital de Sant Joan de Déu; 3. Neurociencias. Hospital de Sant Joan de Déu; 4. Neuropediatría. Hospital de Sant Joan de Déu; 5. IBC. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 6. Neurociencias. Centro Andaluz de Biología del Desarrollo; 7. Neurociencias. 9. Departamento de Bioquímica, Biología Molecular y Celular, Instituto de investigación Sanitaria de A

Objetivos: Los defectos de la fosforilación oxidativa mitocondrial engloban un amplio grupo de patologías centrados en la mitocondria.

En la actualidad, realizar un diagnóstico de enfermedad mitocondrial (EM) puede requerir pruebas invasivas y no invasivas que incluyen estudios clínicos, bioquímicos, pruebas de imagen junto con el estudio de biopsia muscular y, como paso final, confirmación genética definitiva. En la población pediátrica puede ser difícil demostrar las típicas alteraciones mitocondriales en la biopsia muscular.

Material y métodos: Este trabajo recoge la cohorte de 95 pacientes pediátricos del HSJD en el periodo 1998-2018 con diagnóstico genético definitivo de EM presentando sus características clínicas miopáticas, bioquímicas e histopatológicas

Resultados: 51 pacientes presentaron mutaciones en genes del ADN nuclear (ADNn) y 44 pacientes en genes del ADN mitocondrial (ADNmt). Los pacientes con ADNn eran presentaban más frecuentemente en la biopsia muscular reducción de la tinción para SDH (succinato dehidrogenasa) y vasos sanguíneos positivos para SDH. Los pacientes con ADNmt tenían fibras rojo rasgadas (RRF) y proliferación mitocondrial visible con la tinción para SDH. La presencia de características histopatológicas positivas se asoció con características clínicas diferenciadas como oftalmoplejía, facies miopática, debilidad e intolerancia al ejercicio. En 17 pacientes menores de dos años, solo se observaron RRF y fibras azules con SDH en un caso, en seis casos presentaron reducción de la tinción enzimohistoquímica para citocromo c oxidasa (COX) o fibras COX negativas. Se observó reducción de SDH en cinco casos.

Conclusiones: La afectación muscular es un hallazgo frecuente en pacientes con EM asociados a mutaciones en genes de ADNmt.